

Belgian Cancer Registry



Sessie 6 2021

Sarcomen: gevorderde kennis


Online opleiding


02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org




1

Opleiding in 2 delen


 Deel 1: basiskennis

 Deel 2: gevorderde kennis

Belgian Cancer Registry



2 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org



2

Sarcomen: gevorderde kennis



Herhaling deel 1



Enkele sarcomen in detail



Oefeningen

Belgian Cancer Registry



3

02/12/2021

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

3



Herhaling deel 1

Belgian Cancer Registry



4

02/12/2021

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

4



Nieuwe tabel WHO Classificatie 2020

- Hulp bij registratie / bevat alle nieuwe codes van de WHO Classificatie 2020
- Houdt rekening met veranderingen in gedrag
- Beschikbaar op de website


Classification of Soft Tissue and Bone Tumours based on ICD-O-3.2 (to be used for new registrations from 2020)

WHO classification of tumours of soft tissue and bone: ICD-O coding	Classification ICD-O-3.2	COMMENTS	Topography
WHO classification of soft tissue tumours			
Myxoid tumours			
Intermediate (locally aggressive)			
Atypical lipomatous tumour	8850/1	If you have the information about "MDM2+", note it in comment field	It's important to have the initial topo to distinguish between 8851/3 and 8850/1
Malignant			
Well-differentiated liposarcoma, NOS	8851/3	If you have the information about "MDM2+", note it in comment field	It's important to have the initial topo to distinguish between 8851/3 and 8850/1
Lipoma-like liposarcoma	8851/3	If you have the information about "MDM2+", note it in comment field	It's important to have the initial topo to distinguish between 8851/3 and 8850/1
Inflammatory liposarcoma	8851/3	If you have the information about "MDM2+", note it in comment field	It's important to have the initial topo to distinguish between 8851/3 and 8850/1
Sclerosing liposarcoma	8851/3	If you have the information about "MDM2+", note it in comment field	It's important to have the initial topo to distinguish between 8851/3 and 8850/1
De-differentiated liposarcoma	8852/3	If you have the information about "MDM2+", note it in comment field	It's important to have the initial topo to distinguish between 8851/3 and 8850/1
Myxoid liposarcoma	8852/3	If you have the information about "DDIT3+", note it in comment field	
Pleomorphic liposarcoma	8854/3	If you have the information about "MDM2+" and "DDIT3+", note it in comment field	Extremities
Epihelioid liposarcoma	8854/3	If you have the information about "MDM2+" and "DDIT3+", note it in comment field	Extremities
Myxoid pleomorphic liposarcoma	8856/3	"8850/1" in comment, code does not yet exist in ICD-O-3.2 if you have the information about "TP53+", note it in comment field	
Liposarcoma, NOS	8850/3	Needs to be justified in comment	It's important to have the initial topo to distinguish between 8851/3 and 8850/1

Belgian Cancer Registry

5 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

5




Nieuwe tabel WHO Classificatie 2020

- Niet alle wijzigingen in de WHO Classificatie 2020 werden opgenomen in ICD-O-3.2.
- Classificatie van sarcomen: zeer complex.
- De WHO Classificatie 2020 brengt meer info in rekening dan de WHO Classificatie 2012 en herziet het gedrag voor bepaalde entiteiten.
- Weinig nieuwe sarcoma entiteiten, wel betere precisering van het tumorgedrag.

Belgian Cancer Registry

6 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


6



Take home messages van deel 1

- Codeer de morfologie zo specifiek mogelijk! Vraag hulp aan de behandelende arts of het Kankerregister. Multidisciplinaire diagnose!
- Het stellen van een diagnose is vaak moeilijk → het 2^e advies primeert boven de initiële diagnose, zelfs indien minder specifiek/niet specifiek!
- De TNM-classificatie geldt niet voor elk type sarcoom: kijk goed de 'rules for classification' en de lijst 'histological types of tumour' na in elk hoofdstuk!

Belgian Cancer Registry



7 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

7




Enkele sarcomen in detail

Belgian Cancer Registry



8 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


8



Enkele sarcomen in detail


1. Liposarcomen
2. GIST
3. Leiomyosarcomen
4. Ongedifferentieerde sarcomen
5. Ongedifferentieerde klein-en rondcellige sarcomen
6. Dermatofibrosarcomen
7. Chondrosarcomen
8. Pediatrische sarcomen

Belgian Cancer Registry



9 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

9



1. Liposarcomen/lipomateuze tumoren


Multidisciplinaire diagnose:
belang van genetica en lokalisatie

Genetica maakt het mogelijk **verschillende types liposarcomen te onderscheiden.**

- **Atypische lipomateuze tumoren, goed gedifferentieerde liposarcomen, gedifferentieerde liposarcomen:** amplificatie van het MDM2 gen (IHC)
- **Myxoïd liposarcoom:** vereist het DDIT3 fusiegen (FISH, PCR en NGS (RNASeq)).
- **Pleomorfe LPS:** geen afwijking in MDM2 of DDIT3


Vermeld de genetische info (MDM2, DDIT3...) in commentaar

Belgian Cancer Registry



10 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


10

 **1. Liposarcomen/lipomateuze tumoren**


Multidisciplinaire diagnose:
belang van genetica en lokalisatie

Lokalisatie
Atypische lipomateuze tumor 8850/1 versus goed gedifferentieerd liposaroom 8851/3

- Goede prognose: **atypische lipomateuze tumor 8850/1**
Anatomische lokalisatie waar volledige chirurgische resectie curatief is, bijvoorbeeld de ledematen (arm, been, dij, bil...).
- Minder goede prognose: **goed gedifferentieerd liposaroom 8851/3**
(niet coderen met 8850/3)
Anatomische plaatsen zoals het retroperitoneum, de zaadstreng en het mediastinum, dewelke een grotere kans op ziekteprogressie hebben.


Belgian Cancer Registry
 11 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

11


 **2. GIST 8936/3 (Gastro-intestinale stromale tumor)**

- Afkomstig uit de cellen van Cajal (pacemakercellen voor de samentrekking van de maag en de darmen)
- De kans op recidivering/metastasering van een GIST hangt af van:
 - de grootte van de tumor
 - het aantal mitosen
- **Altijd registreren met gedrag /3 !**
- Vermeld het aantal mitosen (per 50 hpf, zie TNM 8ste editie p.128) in het commentaarveld.

Codeer als primaire lokalisatie de plaats waar de GIST gevonden werd. Dit is bijna altijd de maag of de darmen.


Belgian Cancer Registry
 12 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

12


 **3. Leiomyosarcomen**

- Kwaadaardige tumor die ontstaat in de gladde spiercellen.
- Leiomyosarcomen van de weke delen komen meestal voor in de extremiteiten (vooral de onderste extremiteiten), het peritoneum, de buik/het bekken en de romp.
- 38% van de leiomyosarcomen bevinden zich in de uterus.
- De uteriene leiomyosarcomen hebben een aparte TNM-classificatie, uteriene sarcomen!


Smooth muscle tumours	
<i>Intermediate</i>	
EBV-associated smooth muscle tumour, smooth muscle tumour NOS	8897/1
<i>Malignant</i>	
Leiomyosarcoma, NOS	8890/3

Belgian Cancer Registry  13 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


13

 **4. Ongedifferentieerde sarcomen van de weke delen en het bot**

- Komt vaker voor bij volwassenen.
- Afwezigheid van herkenbare differentiatie bij analyse met de momenteel beschikbare technologie.
- Zeer heterogene groep en uitsluitingsdiagnose met behulp van IHC, moleculaire testen, 2^e advies...
- Gebruik als uitsluitingsdiagnose, niet bij een onzekere diagnose. Vraag in geval van twijfel hulp aan de arts!
- Behoud deze diagnose als het 2^e advies dit ook concludeert.


Belgian Cancer Registry  14 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

14


 **4. Ongedifferentieerde sarcomen van de weke delen en het bot**

Kunnen als volgt onderverdeeld worden:

8805/3	Ongedifferentieerd sarcoom
8801/3	Spoelcelsarcoom, ongedifferentieerd
8802/3	Pleomorfcel sarcoom, ongedifferentieerd; pleomorf dermaal sarcoom (C44;_)
8803/3	Rondcellig sarcoom, ongedifferentieerd
8804/3	Epitheloid sarcoom, ongedifferentieerd


Belgian Cancer Registry  15 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

15


 **5. Ongedifferentieerd klein- en rondcellig sarcoom van het bot en de weke delen**

Ewing-sarcoom:

- Familie van agressieve sarcomen waarvan de cellulaire oorsprong niet gekend is.
- Blauwe, ronde cellen, CD99 +
- Kinderen en jongvolwassenen
- Kenmerkende genetische afwijkingen:
 - Translocatie t(11;22) → fusiegen EWSR1-FLI1 (~90%)
 - Translocatie t(21;22) → fusiegen EWSR1-ERG (~5%)


Belgian Cancer Registry  16 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

16


 **5. Ongedifferentieerd klein- en rondcellig sarcoom van het bot en de weke delen**

Ewing-sarcoom, lokalisatie:
 Vroeger werd Ewing-sarcoom bij de bottumoren geplaatst. Nu zijn ze gegroepeerd onder de familie van “ongedifferentieerde klein- en rondcellige sarcomen van het bot en de weke delen”.

- Meestal in het bot.
- Extraskelletale localisatie Ewing in 12% van de gevallen. Kan ook in de weke delen voorkomen (CZS).

Belgian Cancer Registry  17 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


17

 **5. Ongedifferentieerd klein- en rondcellig sarcoom van het bot en de weke delen**


Ewing-sarcoom, morfologiecode:
 Nieuwe morfologiecode!

Nieuwe code ICD-O-3.2	Oude code ICD-O-3.1
9364/3	9260/3

- Gebruik 9260/3 niet meer voor een Ewing-sarcoom!
- 9364/3 is een oude code voor perifere PNET
- De term ~~“PNET”~~ wordt niet meer gebruikt in WHO 2020!!!!
- ! Heeft niets te maken met een embryonale tumor van het CZS (vroeger centrale PNET / cPNET) : 9473/3

Belgian Cancer Registry  18 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


18

 **5. Ongedifferentieerd klein- en rondcellig sarcoom van het bot en de weke delen**


3 “Ewing-like” entiteiten:

- Gelijkaardige morfologie (niet exact hetzelfde), vooral bij oudere mensen, vooral in de weke delen (maar niet allemaal).
- Specifieke genetische afwijkingen van de entiteiten:
 - Rondcellig sarcoom met EWSR1-non ETS-fusie (9366/3)
 - Sarcoom met CIC-herschikking (9367/3)
 - Sarcoom met genetische afwijkingen in BCOR (9368/3)
- Deze codes komen wel voor in de classificatie “WHO Tumoren van het bot en de weke delen (5^e editie) 2020” maar nog niet in ICD-O-3.2 en WBCR

Vermeld de code 9366/3, 9367/3 of 9368/3 in het commentaarveld en registreer 8803/3.

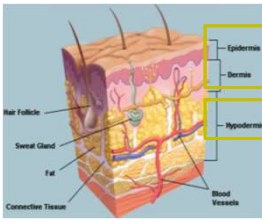
Belgian Cancer Registry  19 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

19

 **6. Dermatofibrosarcomen**


Sarcomen van de huid zijn vooral dermatofibrosarcomen.
Topo code hangt af van de lokalisatie in de huidlagen.

Structuur van de huid:




Epidermis en dermis = C44._

Hypodermis = C49._

Belgian Cancer Registry  20 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org


Source: Human Anatomy WebMD 'Picture of the skin'

20


 **6. Dermatofibrosarcomen**

In de nieuwe WHO classificatie «Tumoren van de weke delen en het bot (5e editie)» (te gebruiken sinds 01/2020), zijn er **veranderingen in het gedrag** en werd een **nieuwe maligne term** geïntroduceerd: **8832/3**.

Term	Code
Dermatofibrosaroom protuberans, NNO	8832/1
Dermatofibrosaroom, NNO	8832/1
Dermatofibrosaroom protuberans, fibrosarcomateus	8832/3
Gepigmenteerd dermatofibrosaroom protuberans	8833/1


Belgian Cancer Registry  21 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

21


 **6. Dermatofibrosarcomen**

Het dermatofibrosaroom protuberans, NNO is nu /1 omdat het risico op recidief of uitzaaiing zeer klein is. Het meest agressieve is het sarcomateuze (fibrosarcomateuze) dermatofibrosaroom omdat dit kan recidiveren of metastaseren: /3.


- Te coderen **in de huid (C44.X) behalve in zeldzame gevallen in de hypodermis (C49.X)**
- Meestal /1


Belgian Cancer Registry  22 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

22


 **7. Cartilagineuze tumoren**

In de nieuwe WHO classificatie «Tumoren van de weke delen en het bot (5e editie) 2020» ,
wordt **het graad 1 chondrosarcoom** beschouwd als
invasief, en moet dus gecodeerd worden met **9222/3!**

 Werd nog niet aangepast in ICD-O-3.2
(9222/1 in ICD-O-3.2)
→ **Gebruik het matrixconcept**


Belgian Cancer Registry  23 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

23

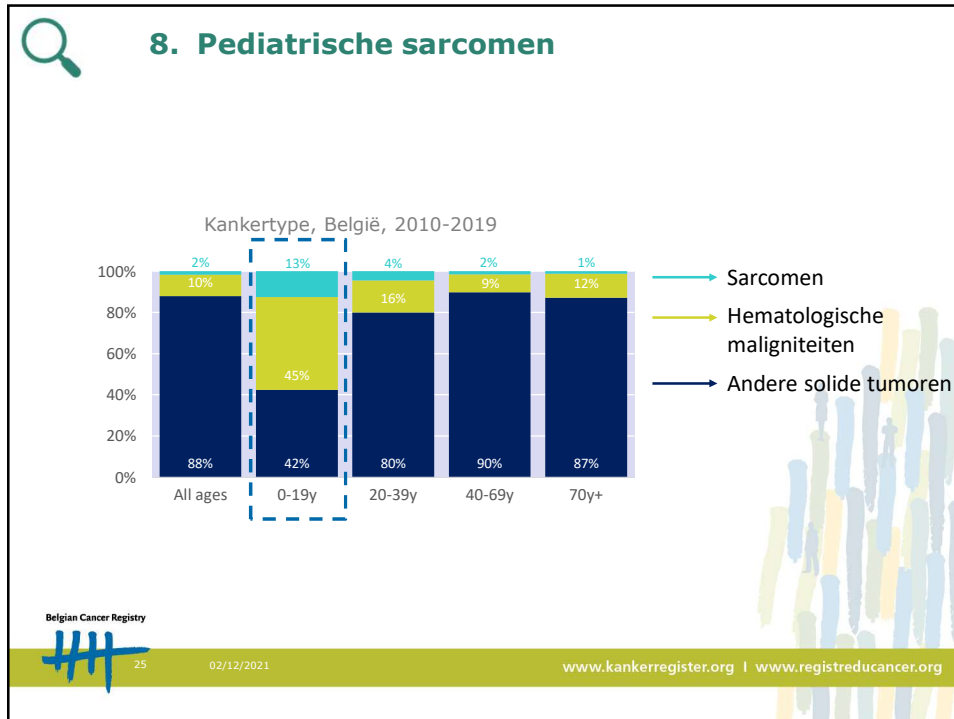
 **7. Cartilagineuze tumoren**

Graad 1 chondrosarcoom (9222/3) versus atypische cartilagineuze tumor (9222/1)
Exact dezelfde morfologie, immunologie... maar verschil in topografie, dewelke de prognose bepaald (voornamelijk voor mogelijkheid op eventuele curatieve resectie).
→ **zelfde code maar verschillend gedrag!**

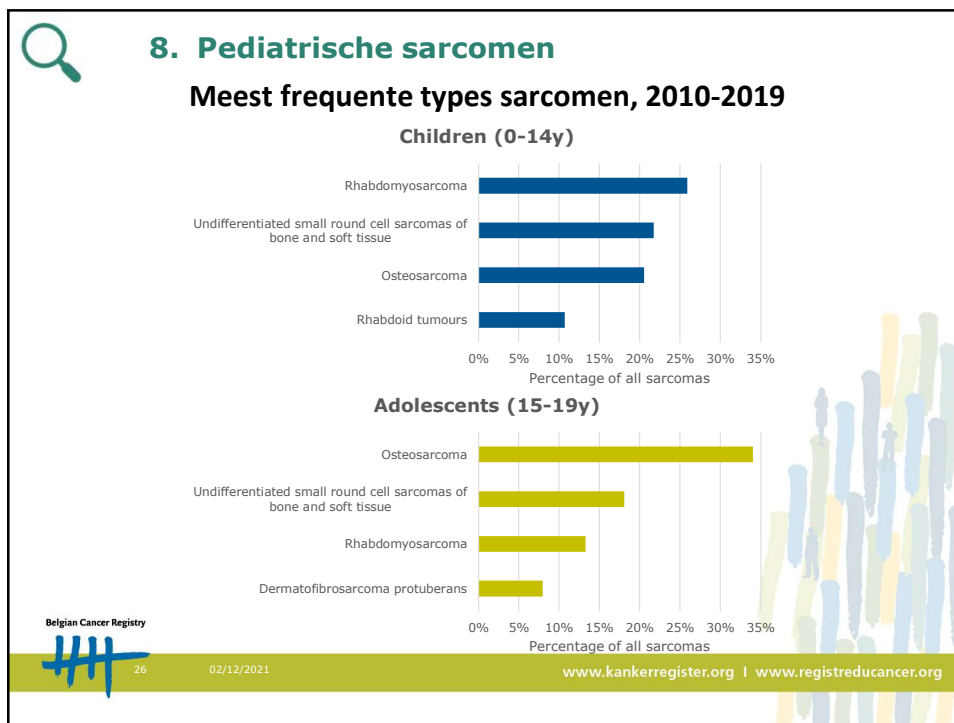
- Goede prognose: **atypische cartilagineuze tumoren (9222/1)**
bot van de ledematen
- Minder goede prognose: **graad 1 chondrosarcomen (9222/3)**
axiaal skelet inclusief schedel, schouderblad (platte botten), bekken

Belgian Cancer Registry  24 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

24



25



26

8. Pediatric sarcomen

Sarcomen van de weke delen

Rhabdomyosarcomen:

- Vertegenwoordigt \pm 40% van de diagnoses
- De twee meest voorkomende subtypes:

Embryonaal rhabdomyosarcoom, NNO	8910/3
Alveolair rhabdomyosarcoom	8920/3

Belgian Cancer Registry

27 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

27

8. Pediatric sarcomen

Rhabdomyosarcomen: lokalisatie België, 2010-2019


0-19 years at diagnosis

Location	N	%
Head & neck	37	33%
Trunk	27	24%
Bladder	13	12%
Lower limb & hip	11	10%
Upper limb & shoulder	10	9%
Female genital	7	6%
Male genital	4	3%
Other & unspecified	3	3%

Belgian Cancer Registry

28 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

28




8. Pediatric sarcomas

Sarcomas of the soft parts

Non-rhabdomyosarcomas:


- Rhabdoid tumor
- Ewing
- Fibroblastic/myofibroblastic tumor
- Liposarcoma
- Fibrohistiocytic tumor
- Synovial sarcoma

Belgian Cancer Registry



29 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

29




8. Pediatric sarcomas

Sarcomas of the bone

- Ewing-sarcoma
- Osteosarcoma
- Chondrosarcoma
- Other bone tumors

Sarcomas of the bone are rare tumors that primarily affect adolescents.

Belgian Cancer Registry



30 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

30




Oefeningen

Belgian Cancer Registry

31 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

31



Oefening 1

AARD VAN HET STAAL: FRAGMENT ANTERO-EXTERN **DIJ** RECHTS
 KLINISCHE INLICHTINGEN:
 Lipoom met gedifferentieerde kern
 CONCLUSIE MICROSCOPISCH ONDERZOEK:
Atypische lipomateuze tumor/goed gedifferentieerd liposaroom


→ **Wat is de correcte histologie- en topografiecode?**

Antwoord:
8850/1
Borderline in deze lokalisatie
C49.2

Belgian Cancer Registry

32 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


32

 **Oefening 2**


Resectie massa retro-peritoneaal
 KLINISCHE INLICHTINGEN: Liposarcoom
 CONCLUSIE:
 Beschouwd als een **atypische lipomateuze tumor (goed gedifferentieerd liposarcoom)**, focaal scleroserend (graad 1 volgens FNCLCC)

→ **Wat is de correcte histologie- en topografiecode?**

Antwoord:
8851/3
Maligne in deze lokalisatie
C48.0

Belgian Cancer Registry
 33 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


33

 **Oefening 3**


AARD VAN HET STAAL:
 Fragment van sectie van chondrosarcoom van het schouderblad.
 CONCLUSIE:
 Graad 1 **chondrosarcoom**, 85x40mm.
 Volledige resectie.

→ **Wat is de correcte histologiecode?**


Antwoord:
9222/3
Nieuwe code in de WHO Classificatie 2020,
werd nog niet opgenomen in ICD-O-3.2
maar kan wel al gebruikt worden.

Belgian Cancer Registry
 34 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


34

 **Oefening 4**


11-02-2020 biopsie huid onderbeen:
KLINISCHE INLICHTINGEN:
 Advies en kleuring op vraag van Dr XXX
 Huid onderbeen rechts:
Differentiaaldiagnose tussen een dermatofibrosaroom protuberans, een nodulaire fasciitis of een laaggradig myofibroblastisch sarcoom.

Belgian Cancer Registry
 35 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


35

 **Oefening 4**

Verzoek voor een 2^e opinie aan Dr YYYY:
DISCUSSIE:
 Sarcomateuze spoelcellaësie met een centrale nodulaire component en in de periferie strengachtige processen die de snijvlakken bereiken. Vanuit differentiaaldiagnostisch oogpunt denkt men vooral aan een prominente aanwezigheid van dermatofibrosaroom, maar de negatieve FISH sluit dit uit. Voor nodulaire fasciitis verwachten we meer oedemateus stroma. Negatief alfa-SMA komt daar ook niet mee overeen. Alfa-negatieve SMA pleit ook tegen laaggradig myofibroblastisch sarcoom.
 Een negatieve MUC4 pleit tegen laaggradig fibromyxoïde sarcoom.
CONCLUSIE:
 Huid onderbeen rechts, 2^e advies: **Spoelcelsarcoom, NNO**, met positieve snijvlakken.

Belgian Cancer Registry
 36 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


36

 **Oefening 4**


Conclusie van Dr XXX:
 Differentiaaldiagnose tussen een dermatofibrosaroom protuberans, een nodulaire fasciitis of een laaggradig myofibroblastisch sarcoom.
 CONCLUSIE van de expert:
 Huid onderbeen rechts, 2^e advies: **Spoelcelsarcoom, NNO**, met positieve snijvlakken.

→ **Wat is de correcte histologische diagnose?**

Antwoord:
8801/3
Commentaar: « na uitsluiting, op basis van 2^e opinie »

Belgian Cancer Registry
 37 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


37

 **Oefening 5**


Kind van 7 jaar
 STAAL :
 Diepe tumor in nek, neuroblastoom?
 CONCLUSIE microscopisch onderzoek:
 Resectie van een diepe laesie in de nek:
 Histologisch en immunohistochemisch uiterlijk van Ewing-sarcoom.
 Tumorkaryotype toont een chromosomale translocatie t (11; 22) (q24; q12)
 (herschikking van het EWSR1-gen geïdentificeerd met FISH). Dit cytogenetische resultaat ondersteunt de morfologische diagnose van **Ewing-sarcoom**.

→ **Wat is de histologie- en topografiecode?**

Antwoord:
9364/3 en topografie C49.0
De code 9260/3 is obsoleet!!!!

Belgian Cancer Registry
 38 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

38

 **Oefening 6**


AARD VAN HET STAAL: Punch-biopsie rechterborst.
MACROSCOPISCH ONDERZOEK: Huidpunch van 2,5 mm in cassette.

CONCLUSIE microscopisch onderzoek:
Histopathologisch beeld en immunohistologisch profiel:
voorkeur voor **dermatofibrosaroom** van Darier Ferrand.

→ Welke registratie is correct?

A. 8832/1 C44.5
B. 8832/1 C50.9
C. 8832/3 C44.5


Antwoord:
A. 8832/1 C44.5
Verandering in gedrag, lokalisatie in huid.

Belgian Cancer Registry  39 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

39

Take home messages

- ✓ Liposarcomen en chondrosarcomen: hou rekening met de lokalisatie om het gedrag te bepalen want dit heeft een zeer grote impact op de prognose. Gebruik de code 9222/3 voor het graad 1 chondrosaroom.
- ✓ GIST: registreer altijd met gedrag /3. Registreer als primaire lokalisatie de plaats waar de tumor gevonden werd. Bijna altijd in de maag of darmen.
- ✓ Dermatofibrosarcomen zijn vanaf nu borderline (/1). behalve de fibrosarcomateuze dermatofibrosarcomen die maligne blijven (/3).
- ✓ De code 9260/3 wordt niet meer gebruikt voor een Ewing-saroom! De nieuwe code vanaf 2020 is 9364/3.

Belgian Cancer Registry  40 02/12/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

40

Vragen?

training@kankerregister.org

Belgian Cancer Registry



41

02/12/2021

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org