

Classification des tumeurs du système nerveux central basée sur la classification OMS 2021 et ICDO-3.2 (à utiliser pour les nouveaux enregistrements à partir de l'année d'incidence 2022)

Classification OMS des tumeurs du système nerveux central	Classification ICD-O-3.2	Topographie (la plus fréquente)	Remarques (toute information supplémentaire: biomarqueurs,...)
Gliomes, tumeurs glioneuronales et neuronales			
<i>Gliomes diffus type adulte</i>			
Astrocytome, IDH muté		(C71..)	
Astrocytome, IDH muté, grade 2	9400/3	(C71..)	
<i>Astrocytome, SAI</i>	9400/3	(C71..)	SAI
Astrocytome, IDH muté, grade 3	9401/3	(C71..)	
Astrocytome, IDH muté, grade 4	9445/3	(C71..)	
<i>Astrocytome gémistocytique, IDH muté, SAI</i>	9411/3	(C71..)	
Oligodendrogliome, IDH muté et codéletion 1p/19q		(C71..)	
Oligodendrogliome, IDH muté et codéletion 1p/19q, grade 2	9450/3	(C71..)	
<i>Oligodendrogliome, SAI</i>	9450/3	(C71..)	SAI
Oligodendrogliome, IDH muté et codéletion 1p/19q, grade 3	9451/3	(C71..)	
Glioblastome, IDH non-muté	9440/3	(C71..)	
Glioblastome à cellules géantes	9441/3	(C71..)	
<i>Gliofibrome</i>	9442/1	(C71..)	
Gliosarcome	9442/3	(C71..)	
<i>Oligoastrocytome (anaplasique), SAI ou NEC</i>	9382/3	(C71..)	
<i>Gliomes diffus type pédiatrique, de bas grade</i>			
Astrocytome diffus, MYB ou MYBL1 -altéré*	9421/1	(C71..)	"MYB -altéré" or "MYBL1 -altéré"
Gliome angiocentrique	9431/1	(C71..)	
Tumeur neuroépithéliale polymorphe du jeune, de bas grade (PLNTY)*	9413/0	(C71..)	
Gliome diffus de bas grade, voie MAPK-altérée*	9421/1	(C71..)	"voie MAPK altérée" (BRAF or FGFR1)
<i>Gliomes diffus type pédiatrique, de haut grade</i>			
Gliome diffus de la ligne médiane, H3 K27 altéré*	9385/3	(C71..)	"Gliome diffus de la ligne médiane, H3 K27-altéré"
Gliome diffus hémisphérique, H3 G34 altéré*	9385/3	(C71..)	"Gliome diffus hémisphérique, H3 G34-muté"
Gliome diffus de haut grade, type pédiatrique, H3 et IDH non-mutés	9385/3	(C71..)	"Gliome diffus de haut grade, type pédiatrique, H3 et IDH non mutés"
Gliome hémisphérique type enfant*	9385/3	(C71..)	"Gliome hémisphérique type enfant"
<i>Gliomes astrocytaires circonscrits</i>			
Astrocytome pilocyttaire	9421/1	(C71..; C72..)	"Astrocytome pilocyttaire (KIAA1549::BRAF fusionnés)"
Astrocytome pilomyxoïde	9425/3	(C71..)	
Astrocytome de haut grade avec caractéristiques piloïdes (HGAP)	9421/3 ^s	(C71..)	
Xanthoastrocytome pléomorphe (PXA)	9424/3	(C71..)	
Astrocytome subépendymal à cellules géantes (SEGCA)	9384/1	(C71..)	
Gliome chordoïde	9444/1	(C71..)	
Astroblastome, MN1 altéré*	9430/3	(C71..)	
<i>Gliome, SAI / NEC</i>	9380/3	(C71..)	A justifier avec toutes les aberrations génétiques et moléculaires, SAI
<i>Gliomatose du cerveau, SAI</i>	9381/3	(C71..)	

Tumeurs glioneuronales et neuronales			
Gangliogliome	9505/1	(C70.; C71.; C72.)	
Gangliogliome anaplasique	9505/3	(C70.; C71.; C72.)	
Gangliocytome	9492/0	(C70.; C71.; C72.)	
Gangliogliome infantile desmoplasique	9412/1	(C71.)	"Gangliogliome infantile desmoplasique"
Astrocytome infantile desmoplasique	9412/1	(C71.)	"Astrocytome infantile desmoplasique "
Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET)	9413/0	(C71.)	
Tumeur glioneuronale diffuse à clusters nucléaires et caractéristiques d'oligodendrogliome (entité provisoire)	Non applicable		
Tumeur glioneuronale papillaire (PGNT)	9509/1	(C71.; C75.3)	"Tumeur glioneuronale papillaire"
Tumeur glioneuronale formant des rosettes (RGNT)	9509/1	(C71.)	"Tumeur glioneuronale formant des rosettes"
Tumeur glioneuronale myxoïde*	9509/1	(C71.)	"Tumeur glioneuronale myxoïde"
Tumeur diffuse glioneuronale leptoméningée	9509/3 ^s	(C70.; C71.; C72.)	
Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolée	9509/0 ^s	(C71.)	
Gangliocytome cérébelleux dysplasique (Maladie de Lhermitte-Duclos)	9493/0	(C71.6)	
Neurocytome central	9506/1	(C71.; C72.)	"Neurocytome central"
Neurocytome extraventriculaire	9506/1	(C71.)	"Neurocytome extraventriculaire"
Liponeurocytome cérébelleux	9506/1	(C71.6)	"Liponeurocytome cérébelleux"
Tumeurs épendymaires			
Ependymome supratentorial, fusion <i>ZFTA</i> positive*	9396/3	(C71.)	"Ependymome supratentorial, fusion <i>ZFTA</i> positive"
Ependymome supratentorial, fusion <i>YAP1</i> positive*	9396/3	(C71.5)	"Ependymome supratentorial, fusion <i>YAP1</i> positive"
Ependymome supratentorial, SAI*	9391/3	(C71.)	"Supratentorial"
Ependymome de la fosse postérieure, groupe A*	9396/3	(C71.7)	
Ependymome de la fosse postérieure, groupe B*	9396/3	(C71.7)	
Ependymome de la fosse postérieure, SAI*	9391/3	(C71.7)	"Postérieur"
Subépendymome	9383/1	(C71.7)	
Ependymome spinal, <i>MYCN</i> -amplifié*	9396/3	(C72.)	"Ependymome spinal, <i>MYCN</i> -amplifié"
Ependymome spinal, SAI*	9391/3	(C72.)	"Spinal"
Ependymome myxopapillaire	9394/1	(C72.)	
Ependymome sellaire	9391/1	(C75.1)	
Tumeurs du plexus choroïde			
Papillome du plexus choroïde	9390/0	(C71.5; C71.7)	
Papillome atypique du plexus choroïde	9390/1	(C71.5; C71.7)	
Carcinome du plexus choroïde	9390/3	(C71.5; C71.7)	
Tumeurs embryonnaires			
Médulloblastomes, moléculairement définis			
Médulloblastome, WNT activé	9475/3	(C71.6)	
Médulloblastome, SHH activé et <i>TP53 non-muté</i>	9471/3	(C71.6)	"SHH activé et <i>TP53 non muté</i> "
Médulloblastome, SHH activé et <i>TP53 muté</i>	9476/3	(C71.6)	
Médulloblastome, non-WNT/non-SHH	9477/3	(C71.6)	
Médulloblastomes, histologiquement définis			
Médulloblastome desmoplasique nodulaire	9471/3	(C71.6)	"Desmoplasique nodulaire"
Médulloblastome avec nodularité extensive	9471/3	(C71.6)	"Nodularité extensive"
Médulloblastome à cellules géantes	9474/3	(C71.6)	"Cellules géantes"
Médulloblastoma anaplasique	9474/3	(C71.6)	"Anaplasique"
Médulloblastome, histologiquement défini	9470/3	(C71.6)	
Médulloblastome	9472/3	(C71.)	

Autres tumeurs embryonnaires du SNC			
Tumeur térétoïde/ rhabdoïde atypique (=ATRT)	9508/3	(C71..)	
Tumeur neuroépithéliale cribiforme (CRINET) (entité provisoire)	Non applicable		
Tumeur embryonnaire avec rosaces multicouches (ETMR)	9478/3	(C71..)	
Neuroblastome du SNC, <i>FOXR2</i> activé*	9500/3	(C71.;C72..)	"Neuroblastome du SNC, <i>FOXR2</i> -activé"
Ganglioneuroblastome	9490/3	(C71.;C72..)	
Tumeur du SNC avec duplication interne en tandem <i>BCOR</i> *	9500/3	(C71..)	"Tumeur du SNC avec duplication interne en tandem <i>BCOR</i> "
Tumeur embryonnaire du SNC, <i>SAI</i>	9473/3	(C71.;C72..)	
Médulloépithéliome	9501/3	(C71.;C72..)	
Tumeurs pinéales			
Pinéocytome	9361/1	(C75.3)	
Tumeur parenchymale pinéale de différenciation intermédiaire (PPTID)	9362/3	(C75.3)	"Tumeur parenchymale pinéale de différenciation intermédiaire"
Pinéoblastome	9362/3	(C75.3)	"Pinéoblastome"
Tumeur papillaire de la région pinéale	9395/3	(C75.3)	
Tumeur desmoplasique myxoïde de la région pinéale, <i>SMARCB1</i> muté (entité provisoire)	Non applicable		
Tumeurs des nerfs crâniens et parasinaux			
Schwannome	9560/0	(C72..)	
Neurofibrome	9540/0	(C72..)	
Neurofibrome plexiforme	9550/0	(C72..)	
Périneuriome	9571/0	(C72..)	
Tumeur hybride de la gaine nerveuse	9563/0	(C72..)	
Tumeur maligne mélanotique de la gaine nerveuse	9540/3	(C72..)	"Mélanotique"
Tumeur maligne de la gaine nerveuse périphérique (MPNST)	9540/3	(C72..)	"Périphérique"
MPNST épithélioïde	9540/3	(C72..)	"MPNST épithélioïde"
Périneuriome malin	9571/3	(C72..)	
Tumeur neuroendocrine de la cauda equina (anciennement paragangliome)	8693/3	(C72.1)	
Méningiome			
Méningiome	9530/0	(C70..)	<i>Les informations sur les cas atypiques/anaplasiques doivent être enregistrées en utilisant le grade OMS pour le SNC</i>
Méningiome méningothélial	9531/0	(C70..)	
Méningiome fibreux	9532/0	(C70..)	
Méningiome transitionnel	9537/0	(C70..)	
Méningiome psammomateux	9533/0	(C70..)	
Méningiome angiomateux	9534/0	(C70..)	
Méningiome hémangioblastique	9535/0	(C70..)	
Méningiome choroïde ou à cellules claires	9538/1	(C70..)	
Méningiome papillaire ou rhabdoïde	9538/3	(C70..)	
<i>Méningiome atypique</i>	9539/1	(C70..)	<i>Par défaut s'il n'est pas possible de sous-classer par morphologie (les informations sur les atypiques/anaplasiques doivent être enregistrées en utilisant le grade OMS pour le SNC)</i>
<i>Méningiome anaplasique malin</i>	9530/3	(C70..)	
Tumeurs méenchymales, non-méningothéliales du SNC			
<i>Tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques</i>			
Tumeur fibreuse solitaire (anciennement appelée hémangiopéricytome)	8815/1	(C70..; C71..; C72..)	
Tumeurs vasculaires			
Hémangiome caverneux	9121/0	(C70..; C71..; C72..)	
Hémangiome capillaire	9131/0	(C70..; C71..; C72..)	
Malformation artérioveineuse (=AVM)	9123/0	(C70..; C71..; C72..)	
Hémangioblastome	9161/1	(C70..; C71..; C72..)	
Tumeurs des muscles squelettiques			
Rhabdomyosarcome embryonnaire	8910/3	(C70..; C71..; C72..)	
Rhabdomyosarcome alvéolaire	8920/3	(C70..; C71..; C72..)	
Rhabdomyosarcome, type pléomorphe	8901/3	(C70..; C71..; C72..)	
Rhabdomyosarcome à cellules fusiformes	8912/3	(C70..; C71..; C72..)	

Tumeurs à différenciation incertaine			
Tumeur mésenchymale intracrâniale, avec protéine de fusion <i>FET::CREB</i> (entité provisoire)	Non applicable		
Sarcome avec réarrangement <i>CIC</i>	8803/3	(C70. ; C71. ; C72.)	9367/3 ⁵ (Le code n'existe pas encore dans la CIM-O-3.2)
Sarcome intracrânial primaire, <i>DICER1</i> muté*	9480/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Sarcome d'Ewing	9364/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Tumeurs chondrogéniques			
Chondrosarcome mésenchymateux	9240/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Chondrosarcome	9220/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Chondrosarcome dédifférencié	9243/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Tumeurs de la notochorde			
Chordome	9370/3	(C40. ; C41.)	
Tumeurs mélanocytaires			
Néoplasies mélanocytaires méningées diffuses			
Mélanocytose méningée	8728/0	(C70.)	
Mélanomatose méningée	8728/3	(C70.)	
Néoplasies mélanocytaires méningées circonscrites			
Mélanocytome méningé	8728/1	(C70.)	
Mélanome méningé	8720/3	(C70.)	
Tumeur neuroectodermique mélanique	9363/0	(C70.)	
Tumeurs hémato-lymphoïdes du SNC			
Lymphomes du SNC			
Lymphome diffus à grandes cellules B primaire du SNC	9680/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Lymphomes du SNC associés à l'immunodéficience		(C70. ; C71. ; C72.)	Classer selon le sous-type de lymphome correspondant et en commentaire l'immunodéficience correspondante 'PTLD' ou 'HIV' ou 'PID**', ...
Granulomatose lymphomatoïde	9766/1	(C70. ; C71. ; C72.)	Indiquer le grade
Granulomatose lymphomatoïde, grade 1	9766/1	(C70. ; C71. ; C72.)	"grade 1"
Granulomatose lymphomatoïde, grade 2	9766/1	(C70. ; C71. ; C72.)	"grade 2"
Granulomatose lymphomatoïde, grade 3	9766/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Lymphome intravasculaire à grandes cellules B	9712/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Lymphomes rares divers du SNC			
Lymphome MALT de la dure-mère	9699/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Lymphome lymphoplasmocytaire	9671/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Lymphome folliculaire	9690/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Lymphome anaplasique à grandes cellules, ALK+	9714/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Lymphome anaplasique à grandes cellules, ALK-	9715/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Lymphome périphérique à cellules T (PTCL)	9702/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Lymphome à cellules NK/T (de type nasal), avec manifestation primaire dans le SNC	9719/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Tumeurs histiocytaires			
Maladie d'Erdheim-Chester	9749/3	(C70. ; C71. ; C72.)	"Maladie d'Erdheim-Chester"
Maladie de Rosai-Dorfman*	9749/3	(C70. ; C71. ; C72.)	"Maladie de Rosai-Dorfman"
Xanthogranulome juvénile*	9749/1	(C70. ; C71. ; C72.)	
Histiocytose à cellules de Langerhans	9751/1	(C70. ; C71. ; C72.)	
Sarcome histiocytique	9755/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Tumeurs à cellules germinales			
Tératome mature	9080/0	(C70. ; C71. ; C72.)	
Tératome immature	9080/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
<i>Tératome, SAI</i>	<i>9080/1</i>	<i>(C70. ; C71. ; C72.)</i>	
Tératome avec malignité de type somatique	9084/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Germinome	9064/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Carcinome embryonnaire	9070/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Tumeur du sac vitellin	9071/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Choriocarcinome	9100/3	(C70. ; C71. ; C72.)	
Tumeur germinale mixte	9085/3	(C70. ; C71. ; C72.)	

Tumeurs de la région sellaire			
<i>Craniopharyngiome</i>			
Craniopharyngiome adamantinomateux	9351/1	(C75.2)	
Craniopharyngiome papillaire	9352/1	(C75.2)	
<i>Craniopharyngiome, SAI</i>	9350/1	(C75.2)	
<i>Pituicytome, tumeur de la région sellaire à cellules granuleuses, et oncocytome à cellules fusiformes</i>			
Pituicytome	9432/1	(C75.1)	
Tumeur de la région sellaire à cellules granuleuses	9582/0	(C75.1)	
Oncocytome à cellules fusiformes	8290/0	(C75.1)	
Adénome pituitaire/tumeur neuroendocrine pituitaire (PitNET)*	8272/3	(C75.1)	
Blastome pituitaire	8273/3	(C75.1)	
<i>Tumeurs non spécifiées</i>			
<i>Cellules tumorales, bénignes</i>	8000/0	(C70.;C71.;C72.)	
<i>Tumeur non classifiée, de malignité borderline</i>	8000/1	(C70.;C71.;C72.)	
<i>Néoplasie maligne</i>	8000/3	(C70.;C71.;C72.)	

En gris : codes et/ou noms d'entités à éviter au profit d'un code plus spécifique

Les gènes altérés sont indiqués en italique tandis que les familles de gènes et les protéines ne le sont pas

*Ces entités ont subi un changement de terminologie pour un code déjà existant

[§]Les codes ont été approuvés par le Comité IARC/OMS pour la CIM-O lors de sa réunion de mai 2021

** : PTLD : Désordre lymphoprolifératif post-transplantation; PID : Immunodéficience primaire

Ces types et codes suivants ne doivent plus être utilisés :

<i>Astrocytome fibrillaire</i>	9420/3	(C71.)
<i>Astrocytome protoplasmique</i>	9410/3	(C71.)
<i>Ependymome papillaire</i>	9393/3	(C71.)
<i>Ependymome anaplasique</i>	9392/3	(C71.)
<i>Schwannome mélanotique</i>	9560/1	(C70.)

Le statut de mutation (IDH1/2, codel 1p/19q) a priorité sur le sous-typage morphologique des astrocytomes

Le statut de mutation (IDH1/2, codel 1p/19q) a priorité sur le sous-typage morphologique des astrocytomes

Ne doit pas être confondu avec l'épendymome myxopapillaire. La topographie et le statut moléculaire priment sur le sous-typage morphologique des épendymomes

Remplacé par enregistrement de l'anaplasique en utilisant le grade OMS pour le SNC 3 avec le type de morphologie et le code d'épendymome correspondants

--> 9540/3 : Tumeur de la gaine nerveuse mélanotique