

Belgian Cancer Registry



Registratie van hematologische maligniteiten: praktisch

Anke De Geyndt
Linda Thibaut
Bérengère Snyers







Dr An Poppe
Dr Hélène Antoine-Poirel


07/06/2018 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org



Registratie van hematologische maligniteiten

- **I – Toolbox**
 - Normale hematopoëse
 - Fysiopathologie
 - Classificatieprincipes
 - Exploratietechnieken
- **II – Registratie**
 - P1 : Diagnoses
 - P2 : Evoluties versus multipele tumoren

 2 07/06/2018 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

II- Registratie



- P1 : Diagnoses
- P2 : Evoluties versus 2 multipele tumoren

Belgian Cancer Registry



3

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Algemeen : Waarom een opleiding specifiek voor hematologische maligniteiten (HM)?

- **De meest voorkomende systemische kanker**
Circulatie van abnormale hematopoëtische cellen in bloedvaten en lymfevaten
- Leukemie: vanaf begin gegeneraliseerd
- Lymfeklieren: klassieke primaire lokalisatie van lymfomen
 - De primaire lokalisatie is van **ondergeschikt belang** en is soms zelfs moeilijk te bepalen voor lymfomen
 - Biopsie van de best bereikbare lymfeknoop (\neq primaire letsel) => overleg 💡
- Een biopsie is niet altijd noodzakelijk en niet altijd mogelijk:
 - Beenmergpunctie voldoende om de diagnose te stellen van acute leukemie en myeloïde HM
- Belang van morfologie (cytologie +++)
- Multidisciplinaire diagnose: morfologie alleen is onvoldoende (cfr verslag « te bekijken in functie van de andere klinische gegevens, immunofenotypering en genetica»)
- Gedrag: **NOOIT** « in situ » (/2) 💡
- TNM-classificatie wordt niet gebruikt

Algemeen : Waarom een opleiding specifiek voor hematologische maligniteiten?

▪ Mogelijkheid tot transformatie

(meestal evolutie naar een meer agressieve HM, soms terugkeer naar een chronische fase)

→ Tijdsinterval van 3 maanden

→ ≠ multiple tumoren

▪ Bronnen van specifieke hematologische gegevens

→ Zorgprogramma's oncologie/hematologie

→ Labo's: klinisch-biologie (+++), genetica en anatomopathologie

→ Multidisciplinaire gegevens:

→ Morfologie

→ Immunofenotypering

→ Cytogenetica (karyotype, FISH)

→ Moleculair

Belgian Cancer Registry ⇒  Het klinische overleg heeft het laatste woord (cfr MOC)



5

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Morfologiecode

▪ Gebruik de WHO- classificatie(cfr bluebook) :

▪ Herneemt ICD-O codes

▪ Maar : tijdsinterval tussen de publicatie en de ingebruikname

ICD-O :	1990 (2e ed.)	2000 (3e ed.) → 2002		2013 (3e herziene ed.) → 2002	
WHO :	2001 (3e ed.)	2008 (4e ed.)		2017(2016) (4e herziene ed. Vol2)	

→ Gebruik geen obsolete codes

→ Kijk naar updates op de website van het kankerregister

Cf. www.kankerregister.org, downloads voor zorgprogramma's

▪ Nieuwe WHO classificatie 2017 → waarschijnlijk effectief in 2019

▪ In tussentijd: registreer de nieuwe codes in het "commentaarveld"

Vermijd "NOS"

- **2 types niet te classificeren:**
 - "echte niet te classificeren HM": na exclusie van alle andere mogelijkheden
 - Niet te classificeren door tekort aan bijkomende informatie: **te vermijden +++**
 - Uitsluiten van entiteiten uit dezelfde groep met terugkerende genetische anomalieën
 - 9964/3 Chronic eosinophilic leukemia, NOS (cfr 9965 tot 9968)
 - 9811/3 B-lymphoblastic leukemia/lymphoma, NOS (cfr 9812 tot 9819)
 - Uitsluiten van andere entiteiten uit dezelfde groep
 - 9960/3 Chronic myeloproliferative neoplasms, NOS
 - 9975/3 Myeloproliferative neoplasms, NOS
 - 9975/3 Myelodysplastic/myeloproliferative neoplasm, NOS
 - 9989/3 Myelodysplastic syndrome, NOS
 - Uitsluiten op basis van van genetica en/of morfologie
 - 9861/3 Acute myeloid leukemia, NOS

Belgian Cancer Registry




7

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

Vermijd "NOS"

→ Aspecifieke morfologiecodes:

- 9590/3 Malignant lymphoma, NOS
 - 9591/3 Malignant lymphoma, non-Hodgkin, NOS
 - 9800/3 Leukemia, NOS
 - 9801/3 Acute leukemia, NOS
 - 9820/3 Lymphoid leukemia, NOS
 - 9835/3 Acute lymphoblastic leukemia / lymphoma, NOS
 - 9860/3 Myeloid leukemia, NOS
 - 9863/3 Chronic myeloid leukemia, NOS → Chronic myeloid leukemia, *BCR-ABL1+* **ALTIJD 9875/3**
-  (≠ 9876/ atypical chronic myeloid leukemia *BCR-ABL1-negative*)

Belgian Cancer Registry



8

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

Vermijd "NOS"

→ Codes alleen te gebruiken bij onvolledige diagnostiek:

- Patiënt die sterft voor afronden van onderzoeken
- Onvolledige diagnostiek door weigering van patiënt
- Verwijzing van patiënt voor tweede opinie voor uitvoeren van volledige oppuntstelling: minimale codering vereist (volledige registratie in het ziekenhuis waar de patiënt zal worden behandeld, vooral belangrijk voor correcte incidentiedatum!)

Belgian Cancer Registry



9

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Differentiatiegraad

- Voor lymfomen en leukemie laat de differentiatiegraad toe het celtype te identificeren (T, B, NK of nul)
- Bij HM hebben de types voorrang op de graden (codes 1-4)
- Differentiatiegraad vaak geïntegreerd in de histologiecode
→ **niet noodzakelijk indien specifieke diagnose** (multidisciplinair)
- **Nuttig bij lymfoom/leukemie NOS**

Code	Immunofenotype
5	T-cell
6	B-cell (mature, pre-B/B-precursor)
7	Null-cell (non T-non B)
8	NK-cell (natural Killer cell)
9	Cell type not determined, not stated or not applicable

Belgian Cancer Registry



10

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Leukemie: grote heterogeniteit

- = *aanwezigheid van abnormale witte bloedcellen in het bloed*
- Classificatie leukemie: **twee karakteristieken**
 - **Celtype:**
Lymfoïde vs myeloïde vs histiocytaire vs niet gedifferentieerd
 - **Groeisnelheid:**
Acuut (>20% blasten / precursorcellen) vs chronisch
- **Preciseer ALTIJD zo goed mogelijk de morfologie met de meest nauwkeurige code!!!**
- Speciale gevallen:
 - [Therapy related myeloid neoplasms \(9920/3\)](#)
 - Kan acuut (AML) of chronisch (MDS zie MPN) zijn
 - [Myeloid & lymphoid neoplasms with eosinophilia and gene rearrangement \(9965-9968\)](#)
 - Kan acuut of chronisch, myeloïd of lymfoïd zijn
 - [Myeloid neoplasms with germline predisposition \(2017, nog geen nieuwe codes\)](#)

Belgian Cancer Registry



11

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Leukemie : grote heterogeniteit

ICD-O3	Lymfoïd	ICD-O3	Myeloïd
	Chronisch		Chronisch
9591	Splenic B-cell leukaemia/lymphoma, unclassifiable	9875	CML t(9;22)(q34.1;q11.2); BCR/ABL1+
9591	Hairy cell leukaemia variant	9876	Atypical CML BCR/ABL1-negative (aCML)
9732	Plasma cell leukemia	9945	Chronic myelomonocytic leukaemia (CMML) (, -0, -1, -2)
9701	Sézary syndrome	9946	Juvenile myelomonocytic leukaemia (JMML)
9823	Chronic lymphocytic leukaemia (CLL)/small lymphocytic lymphoma (SLL)	9963	Chronic neutrophilic leukaemia
9827	Adult T-cell leukaemia/lymphoma [HTLV1]	9964	Chronic eosinophilic leukemia, NOS
9831	T-cell large granular lymphocytic leukaemia		Acuut myeloïd
9833	B-cell prolymphocytic leukemia	9840	Pure erythroid leukaemia (FAB M6A-M6B)
9834	T-cell prolymphocytic leukaemia	9861	AML, NOS
9940	Hairy cell leukaemia	9865	AML with t(6;9)(p23;q34); DEK-NUP214
9948	Aggressive NK-cell leukaemia	9866	Acute promyelocytic leukemia t(15;17) (q22;q11-12) ; PML/RARA
	Acuut	9867	Acute myelomonocytic leukaemia (FAB M4)
9811	B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma, NOS	9869	AML with inv(3)(q21.3;q26.2) or (3;3)(q21.3;q26.2); MECOM/GATA2
9811	B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with IAMP21	9870	AML, Acute basophilic leukaemia
9812	B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with t(9;22)(q34.1;q11.2); BCR-ABL1	9871	AML with inv(16)(p13.1q22) or t(16;16)(p13.1q22); CBFbeta-MYH11
9813	B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with t(v;11q23.3); KMT2A-rearranged	9872	AML with minimal differentiation (FAB M0)
9814	B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with t(12;21)(p13.2;q22.1); ETV6-RUNX1	9873	AML without maturation (FAB M1)
9815	B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with hyperdiploidy	9874	AML with maturation (FAB M2, NOS)(see also 9896)
9816	B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with hypodiploidy (hypodiploid ALL)	9877	AML with mutated NPM1
9817	B lymphoblastic leukaemia/lymphoma with t(5;14)(q31.1;q32.1); IGH-IL3	9878	AML with biallelic mutation of CEBPA
9818	B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with t(1;19)(q23;p13.3); TCF3-PBX1	9879	AML with mutated RUNX1
9819	B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma BCR-ABL1-like	9891	Acute monoblastic and monocytic leukaemia (FAB M5)
9827	Adult T-cell leukaemia/lymphoma [HTLV1]	9895	AML with MDS-related changes
9837	T-lymphoblastic leukaemia/lymphoma / Early T-cell precursor LL	9896	AML with t(8;21)(q22;q22.1) ; RUNX1-RUNX1T1
9948	Aggressive NK-cell leukaemia	9897	AML with t(9;11)(p21.3;q23.3); KMT2A-MLLT3
	NK-lymphoblastic leukaemia/lymphoma	9898	Myeloid leukaemia associated with Down syndrome
	Acuut ongedifferentieerd / Gemengd	9910	AML, Acute megakaryoblastic leukaemia (FAB M7)
9801	Acute undifferentiated leukaemia	9911	AML (megakaryoblastic) with t(122)(p13.3;q13.1); RBM15-MKL1
9806	Mixed-phenotype acute leukaemia with t(9;22)(q34.1;q11.2); BCR-ABL1	9912	AML with t(9;22)(q34.1;q11.2); BCR-ABL1
9807	Mixed-phenotype acute leukaemia with t(v;11q23); KMT2A rearranged	9920	Therapy-related myeloid neoplasm
9808	Mixed-phenotype acute leukaemia, B/myeloid, NOS		Behalve
9809	Mixed-phenotype acute leukaemia, T/myeloid, NOS	9742	Mast cell leukaemia
	Mixed-phenotype acute leukaemia, NOS, rare types		Histocytaire/dendritische lijnen
	Acute leukaemias of ambiguous lineage, NOS	9727	Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm

Basis van diagnose

- **"Soliede HM":** voorkeur voor **histologie van de primaire tumor "2"**
 - biopsie van lymfeklier/beenmerg/ander weefsel
- **"Vloeibare HM":** voorkeur voor **cytologie/hematologie "4"**
 - aspiratie van beenmerg/lichaamsvochten (ascites, pleura, ...)/bloed, inclusief immunologische en genetische analyses bv. JAK2 V617F (cellulair)
- Uitzonderlijke gevallen: **tumormerkers "7"**
 - **Multipel myeloom (bloed/urinair immuno-elektroforese)**
 - Serum immunoglobuline (IgG, IgA, IgD, IgE) of
 - Urinaire uitscheiding van een lichte keten van immunoglobuline (Kappa of Lambda)




13

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

Gedrag

- **NOOIT in situ (/2)!**
 - Lymfomen "in situ" (folliculair, mantel) → gedrag /1 
- **Gedrag borderline (/1):**
 - Hemopathie met een onzekere evolutie naar een maligne vorm
 - Registratie niet verplicht
 - Toename van aantal in WHO blue book 2017
 - Nuttig indien deze info beschikbaar is, "jammer" om ze niet te registreren
 - In situ lymfomen (folliculair, mantel zone)
 - MGUS / MLUS
 - EBV-related benign lymphoproliferations
 - Non destructive PTLD, histiocytosis



14

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

Gedrag

- **Gedrag maligne (/3) : registratie verplicht**

Indien een HM (gedrag /3) voorkomt na een niet-maligne hemopathie (gedrag /1) :

→ HM (/3) moet geregistreerd worden als een nieuwe HM = nieuwe **registratie** met nieuwe **incidentiedatum**

Belgian Cancer Registry



15

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Topografie

- **“Vloeibare HM”**

- **Leukemie, Myeloproliferatieve neoplasmen (MPN), Myelodysplastische syndroom(MDS), MDS/MPN, Myeloom**
 - **Beenmerg** → **C42.1** bij conventie



- **“Soliede HM”**

- **Lymfomen :**
 - **Lymfeklieren** → **C77.X** (kan enkel de primaire lokalisatie zijn van lymfomen)
 - **Buiten de lymfeklieren** → **Codeer het orgaan van oorsprong**
 - **Indien ≠ lymfeklieren/organen samen zijn aangetast** → **C77.8**
 - **Indien beenmerg + orgaan/lymfeknoop** → **orgaan/lymfeknoop**
 - **Indien enkel beenmerg (zuiver leukemische vormen)** → **C42.1**
 - **Indien lymfeklier/orgaan niet gekend** → **C77.9**

Belgian Cancer Registry




16

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Topografie

■ "NB :

- **Soms is primaire lokalisatie ≠ plaats van biopsie** (meest toegankelijke lymfeklier)
-> **kijk naar het klinisch beeld (beeldvorming → MOC)**
- **Waldenström: codeer in het bloed → C42.0** bij conventie 
- **Plasmaceltumoren:**
 - Myeloom (gegeneraliseerd) → **C42.1** bij conventie (cf "Vloeibare HM")
 - Plasmocytoom (gelokaliseerd) → **Primitief orgaan** (cf "Soliede HM")
- **Myeloïde sarcoom → plaats van origine (meestal cutaan)**
- **Mediastinale locatie → C38, retroperitoneale → C48.0**

Belgian Cancer Registry



17

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Morfologiecodes geassocieerd met een specifieke topografie

9679	Primary mediastinal large B-cell lymphoma	C38.3
9699	Thymic MALT lymphoma	C37.9
9680	Primary DLBCL of the central nervous system (CNS)	C70;C71;C72
9680	Primary cutaneous DLBCL, leg type [not only on legs]	C44.7
9689	Splenic marginal zone lymphoma (SMZL)	C42.2
9690	Testicular follicular lymphoma	C62.9
9699	Extra-nodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT lymphoma)	Primair orgaan
9700	All primary cutaneous lymphomas	C44
9701		
9709		
9718		
9702	Breast implant-associated anaplastic large cell lymphoma	C50 ("9715")
9712	Intravascular large B-cell lymphoma	C49.9
9716	Hepatosplenic T-cell lymphoma	C22 of C42.2
9731	Solitary plasmacytoma of bone	C40;C41
9734	Extra-osseous plasmacytoma	Primair orgaan
9761	Waldenström macroglobulinemia	C42.0
9717	Enteropathy-associated T-cell lymphoma Intestinal T-cell lymphoma, NOS	C17
9742	Mast cell leukemia	C42.1
980-994	Leukemias	C42.1
995-996	Myeloproliferative disorders	
998-999	Myelodysplastic syndromes	

Eénzelfde ziekte kan 2 klinische presentaties hebben

Gelokaliseerde vorm Orgaan/lymfeknoop		Gegeneraliseerde/systemische vorm C42 (beenmerg/bloed)	
1 code			
Burkitt-lymfoom	9687	Burkitt-celleukemie	9687
Lymfoblastische lymfomen	981/983	Acute lymfoblastenleukemie	981/983
Kleincellig lymfocytair lymfoom	9823	Chronische lymfatische B-celleukemie (CLL)	9823
Splenisch B-cellymfoom, niet classificeerbaar	9591	Splenisch B-celleukemie niet classificeerbaar	9591
Mantelcellymfoom	9673	Leukemisch niet-nodaal mantelcellymfoom	9673
2 verschillende codes			
Plasmocytoom	9731/9734	Myeloom	9732
Lymfoplasmacytair lymfoom (geen infiltratie beenmerg)	9671	Waldenström (monoclonale IgM piek + infiltratie beenmerg)	9761
Myeloid sarcoma	9930	Acute myeloïde leukemie	986-992
<p><i>! Maar het syndroom van Sézary (gedissemineerde ziekte), is niet de gedissemineerde/getransformeerde vorm van Mycosis fungoides = 2 ≠ entiteiten (ook al kunnen er Sézary cellen voorkomen in een getransformeerde vorm van Mycosis fungoides)</i></p>			

Classificatie: Ann-Arbor staging system

Table 5.5.1. - Ann Arbor staging system classification for lymphomas (Cotswolds revision)^{11,12}

Stage	Definition
I	Involvement of a single lymph node region or lymphoid structure (e.g., spleen, thymus, or Waldeyer's ring)
II	Involvement of two or more lymph node regions on the same side of the diaphragm (mediastinum is a single site; hilar lymph nodes are lateralized); the number of anatomic sites should be indicated by suffix (e.g., II ₃)
III	Involvement of lymph node regions or structures on both sides of the diaphragm
III ₁	With or without splenic, hilar, celiac or portal hepatic nodes
III ₂	With para aortic, iliac or mesenteric nodes
IV	Involvement of extranodal site(s) beyond these designated E (extranodal)
Annotations	
A	No symptoms
B	Fever, drenching sweats or weight loss
X	Bulky disease: >1/3 width of mediastinum at T5-6, or >10 cm
E	Involvement of a single extranodal site contiguous with or proximal to the known nodal site of disease
CS	Clinical stage
PS	Pathologic stage

- Geldt voor alle lymfomen (💡 Hodgkin en non-Hodgkin)
 → Uitzondering: cutane T-lymfomen en myeloom

Belgian Cancer Registry




20

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

HM in de context van een immunodeficiëntie

- **Immunodeficiënties: bevorderen het ontstaan van lymfoproliferaties (NOOIT acuut, NOOIT myeloïd)**

 (myeloïde neoplasmen kunnen wel ontstaan na chemotherapie en/of radiotherapie, maar in dat geval is er geen sprake van ID -> gebruik code 9920/3: "therapy related myeloid neoplasm")

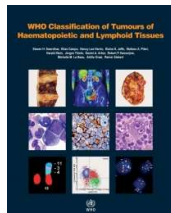
- Borderline: "/1" (frequent)
- Maligniteiten: "/3" → bijna alle lymfomen zijn mogelijk
 - **Gebruik de code van het overeenkomstig lymfoom**
 - Sommige lymfomen zijn meer specifiek dan een immunodeficiëntie
 - Plasmablastic lymphoma
 - Primary effusion lymphoma (PEL)
 - HHV8 associated disorders (DLBCL, Castleman)

HM in de context van een immunodeficiëntie

- **Situaties waarbij immunodeficiënties voorkomen:**

- Verworven:
 - Secundair aan een infectie door het "HIV"-virus = "HIV"
 - Iatrogeen = secundair aan een immunosuppressieve behandeling (in kader van een auto-immuunziekte bv. Imuran, Methotrexaat):
 - Post-transplantatie = "PTLD"
 - Andere behandeling = "other iatrogenic ID"
- Primair (constitutioneel) = "PID"
- 💡 ➤ In commentaarveld : "HIV" of "PTLD" of "other iatrogenic ID" of "PID"

Nieuwe WHO classificatie 2017



- Nieuwe codes waarschijnlijk effectief in gebruik in 2019
- In tussentijd, gebruik het 'commentaarveld':
 - **Nieuwe code**
 - Indien geen code beschikbaar, verduidelijk de **diagnose** (cfr voorstel op de website www.kankerregister.org)
 - Indien er meerdere entiteiten eenzelfde code hebben, maak het **onderscheid duidelijk in het commentaarveld** (bvb 9680 DLBCL)

Belgian Cancer Registry



23

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

III- Registratie

- Detail per aandoening
- P1 : Diagnoses
- P2 : Evoluties versus multiple tumoren



Belgian Cancer Registry



24

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Registratie van verschillende aanleveringen

- **Verschillende situaties**
 - Dezelfde hemopathie met een herziene en/of meer specifieke diagnose (2e advies)
 - Transformatie
 - Andere hemopathie
- **Codeer de transformaties**
 - Datum / Topo / Morfo
 - Linken aan de initiële HM
-  **Het klinische overleg heeft het laatste woord (zie MOC)**
- **Cf. aanbevelingen ENCR**
Gavin A et al, European Journal of Cancer (2015; 51:1109-22)

Belgian Cancer Registry




25

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Transformaties van hemopathieën

- Een maligne (/3) of borderline (/1) hemopathie kan zich transformeren in/evolueren naar verschillende HM:
 - Meest voorkomend: evolutie naar een acute/agressieve vorm
 - Maar ook mogelijk transformatie naar een chronische/indolente vorm (de acute/agressieve vorm komt dan waarschijnlijk overeen met een van bij het begin getransformeerde chronische/indolente vorm)
- Indien een HM (gedrag /3) voorkomt na een borderline hemopathie (gedrag /1) :
 - HM (gedrag /3) moet worden geregistreerd als een nieuwe tumor ( nieuwe registratie met nieuwe incidentiedatum)
- NB : Bij een herziening van de morfologie:
 - 2^e advies = definitieve diagnose
 - Maar incidentiedatum = datum van de eerste microscopische bevestiging

Belgian Cancer Registry



26

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Multiplele tumoren vs transformatie

- Een HM die voorkomt na een 1^e HM moet worden beschouwd als een **transformatie** van de 1^e **indien beiden afkomstig zijn van dezelfde cellulaire lijn** (lymfoïde of myeloïde)
 - **1 enkele HM**
- **Indien de cellulaire lijn van de 2^e HM verschillend is van die van de 1^e HM**, gaat dit om **multiplele tumoren**
 - **2 verschillende HM**
- **Uitzondering!**: **chronische myeloïde leukemie** kan transformeren naar zowel **acute myeloïde leukemie** (2/3) als naar **acute lymfoblastische leukemie** (1/3)

Belgian Cancer Registry



27

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Registratie van transformaties van HM 3 maanden-regel

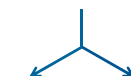
Initiële HM (HM1)

MDS, MPN, MDS/MPN
FL, MZL, CLL



Transformatie (HM2)

AL ≥ 20% medullaire blasten
DLBCL



transformatie ≥ 3 maanden

transformatie < 3 maanden

HM1 = chronische HM
(in commentaar: HM2)

HM2 = getransformeerde HM
(in commentaar: HM1)

Incidentiedatum = datum van de initiële HM (HM1)

- Raadpleeg het MOC besluit
- Bij twijfel: codeer de beide HM met hun meest nauwkeurige code en vraag advies bij BCR


Evolutie myeloïde hemopathieën

<ul style="list-style-type: none"> ▪ Myelodysplastisch syndroom (MDS) (9980-9989) 	↔	Acute myeloïde leukemie (variabel %) AML with MDS-related changes (9895/3)
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Myeloproliferatieve neoplasmen ✓ Chronisch myeloïde leukemie (CML) (9875/3) chronische fase → acute fase ✓ Polycythaemia Vera (PV) (9950/3) (Ziekte van Vaquez) ✓ Essentiële trombocytomie (ET) (9962/3) 	↔	Blastische fase (100%): 2/3 Acute myeloïde leukemie 1/3 Acute lymfoblastische leukemie
	↔	MDS } 2-20% AML } Myelofibrose (post-PV)
	↔	Myelofibrose (post-ET) 10% MDS } <5% AML }
<ul style="list-style-type: none"> ✓ Primaire myelofibrose (9961/3) ✓ Chronisch neutrofiële leukemie (CNL) (9963/3), Chronisch eosinofiële leukemie (CEL) (9964/3) 	↔	Acute myeloïde leukemie (5-30%)
<ul style="list-style-type: none"> ▪ MDS/MPN ✓ Chronic myelomonocytic leukaemia (CMML) (9945/3), Juvenile myelomonocytic leukaemia (JMML) (9946/3) 	↔	AML (MDS)
<ul style="list-style-type: none"> ▪ M/L neoplasms met Eo (9965-9968/3) 	↔	AML (MDS)
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Andere MPN, MDS/MPN 	↔	AML (MDS) (MF)
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Myeloïde sarcoom (9930/3) 	↔	AML (CML)

Evolutie myeloïde hemopathieën

- **Chronisch myeloïde leukemie (CML):**
Chronische fase → acute fase → blastische fase = acute leukemie (AL)
! Van bij het begin een acute presentatie: differentiaal diagnose met nieuwe diagnose van AL BCR-ABL1 ? (antwoord = evolutie)
- **Na behandeling van een AML post-MDS, -MPN, -MDS/MPN:**
→ kan terugkeren naar chronische fase (MDS, MPN, MDS/MPN)
-  **Therapy-related myeloid neoplasms (9920/3):**
 - Chemotherapie
 - Radiotherapie
 - Na solide tumor → 2 tumoren
 - Na lymfoïde HM → 2 tumoren
 - Na myeloïde HM → 1 enkele tumor (3 maanden-regel)

Evolutie lymfoïde hemopathieën

- Geen absolute regel!
-  Meest voorkomend:
 - Indolent/kleincellig NHL (CLL, FL, MZL...) → agressief/grootcellig NHL (DLBCL)
 - Klassiek Hodgkin lymfoom transformeert NIET

Belgian Cancer Registry



31

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Evolutie lymfoïde hemopathieën

- Soms mogelijk:
 - Agressief NHL (DLBCL) → indolent NHL (FL)
 - Indolent NHL (CLL) → syndroom van Richter
 - HL → grey-zone lymfoom (HL/NHL 9596/3)= moeilijk te diagnosticeren (-> vraag advies aan arts!)
(vooral in de context van immunosuppressie PTLN, HIV, PID)
 - HL, lymfocytenrijke vorm, nodulair (niet-klassiek) → DLBCL
- Evolutie / transformatie : cf. 3 maanden-regel

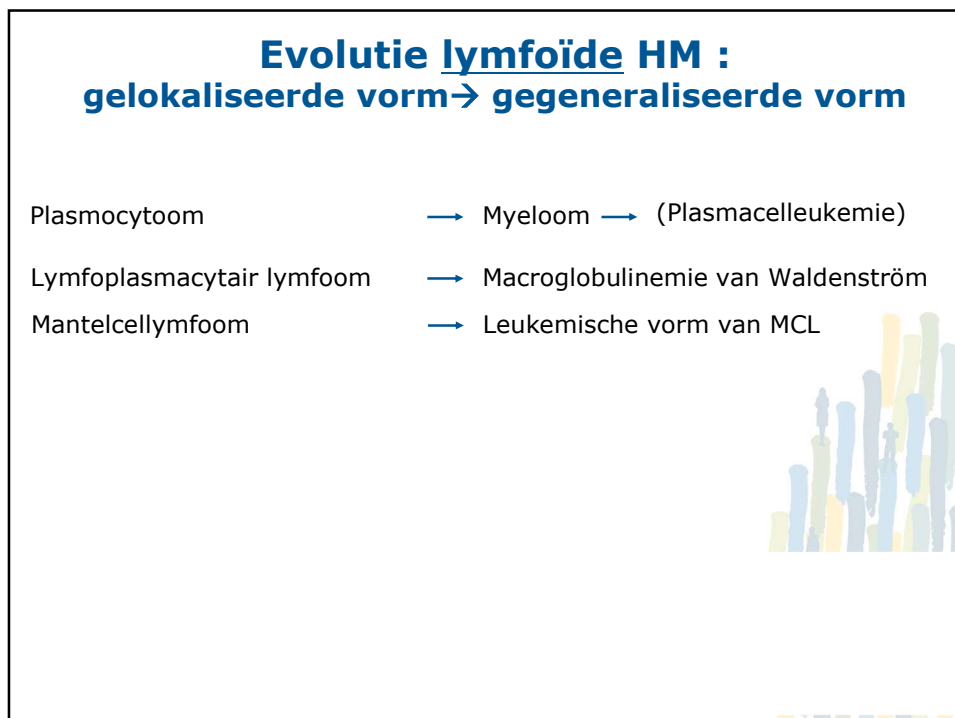
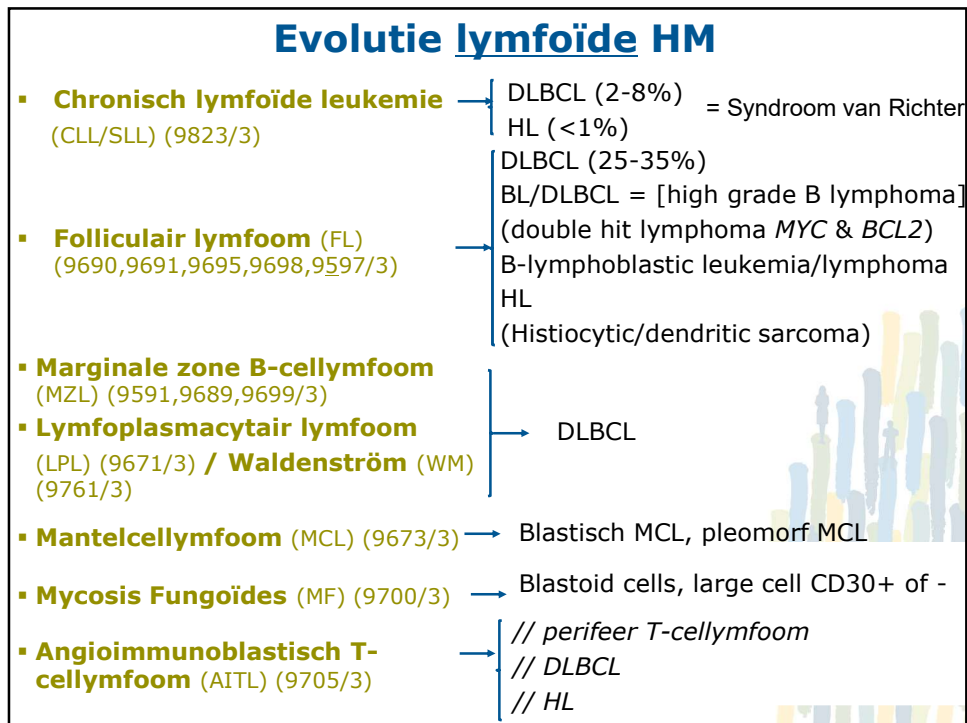
Belgian Cancer Registry



32

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org



Opgelet : valkuilen

- Mycosis fungoides ≠ mycosen
 - Transformeert niet naar Syndroom van Sézary
- Myeloïde sarcoom ≠ weke weefsel/botsarcoom
- Lymfoblasten lymfoom ≠ matuur lymfoom
- Nasaal type lymfoom, extra-nasale lokalisatie mogelijk alleen indien door expert bevestigd!
- Plasmacytoom ≠ plasmablastisch lymfoom (9735/3)
- Castleman disease (/1) & CASTLE (Carcinoma showing thymus-like differentiation van schildklier): kan geassocieerd zijn met DLBCL of Kaposi sarcoom
- Myeloom (plasmacytoom) ≠ myeloïde neoplasmen

Belgian Cancer Registry



35

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Opgelet : verandering van benaming van genen

- Verandering van benaming van genen:
 - (*MLL*) → *KMT2A*
 - (*TEL*) → *ETV6*
 - (*AML1*) → *RUNX1*
 - (*ETO*) → *RUNX1T1*
 - (*E2A*) → *TCF3*
 - (*EVI1*) → *MECOM*
 - (*AF9*) → *MLLT3*
 - (*MUM1*) → *IRF4*
- Verschillende officiële benamingen: afkorting >< naam
bv: *CCND1* of *Cyclin D1*

Belgian Cancer Registry



36

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Registratie hematologische maligniteiten Annex 55 : *Hecht belang aan alle variabelen!*

- **Administratieve gegevens!** volledig
- **Incidentiedatum** ! 1^{ste} **microscopische** bevestiging voor behandeling
! **Multipele HM**: indien evolutie : codeer HM1
! Behalve indien transformatie **binnen de 3 maanden**
! Codeer de transformaties (initiële diagnose bij commentaar)
- **Basis van diagnose** ! **Cytologie** (4>>2) voor de "vloeibare HM"
! **Histologie** (2) voor de "soliede HM"
- **WHO score op tijdstip van diagnose!** Op basis van de Karnofsky score
- **Topografie** ! Cf. tabel
- **Histologie** ! **Multidisciplinair** (morfo + immuno + genetica + kliniek),
! Vermijd NOS, registreer de **meest specifieke code** (niet altijd de hoogste code)
- **Gedrag** ! **NOOIT in situ /2**
! Registratie niet verplicht voor /1
- **Differentiatiegraad** ! Niet echt noodzakelijk, behalve bij NOS
- **Stagering** ! TNM niet relevant
! Geen metastasen
- Ann Arbor [1] voor lymfomen (behalve cutaan)
- Salmon Dury [4] en/of ISS [9] voor plasmocyttaire neoplasmen
- **Behandeling** ! Rituximab (antilichaam) → immunotherapie (60)
! Imatinib (inhibitor) → chemotherapie (40)
! Stamceltransplantatie (15)



**HET ENE OOR IN
EN HET ANDERE
DICHT**

**VOORDAT DE
INFORMATIE
WIL ONTSNAPPEN**

Loeije

Product 2016
© 2016 De Persgroep
www.loeije.be



38

07/06/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org



Belgian Cancer Registry

39 07/06/2018 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org