

Belgian Cancer Registry



Session 6/2021:

Sarcomes: notions avancées


Formation en ligne


30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org




1

Formation en deux parties


 Partie 1: notions de bases

 Partie 2: notions avancées

Belgian Cancer Registry



2 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org



2

Sarcomes: notions avancées



Notions clefs de la première partie



Quelques sarcomes en détail



Exercices

Belgian Cancer Registry



3

30/11/2021

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

3



Notions clefs de la première partie

Belgian Cancer Registry




4

30/11/2021

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

4



Nouveau tableau classification OMS 2020

- Aide à l'enregistrement / contient tous les nouveaux codes de la Classification OMS 2020
- Tient compte des changements de comportement
- Sera disponible sur le site web


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				
Benign tumours				
Intermediate (locally aggressive)				
Malignant	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
	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
	Deifferentiated 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	"8856/3" in comment, code does not yet exist in ICD-O-3.2	
	Liposarcoma, NOS	8850/3	if you have the information about "TP53", note it in comment field	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 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

5




Nouveau tableau classification OMS 2020

- Toutes les modifications de la classification OMS 2020 ne sont pas reprises dans l'ICDO-3 V2.
- Classification des sarcomes: vraiment complexe.
- La classification OMS 2020 a plus de recul que la classification OMS 2012 et reconsidère certains comportements.
- Peu de nouveaux diagnostics de sarcomes mais meilleur précision du comportement

Belgian Cancer Registry

6 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


6



Notions clefs de la première partie


- Coder la morphologie la plus spécifique possible !
Demander de l'aide au médecin ou au Registre du Cancer. Diagnostic multidisciplinaire!
- Diagnostic souvent difficile → Le 2nd avis prime sur le diagnostic initial, même si moins/non spécifique !
- La classification-TNM ne s'applique pas à tous les types de sarcomes: vérifiez bien "les règles de classification" et la liste "des types histologiques des tumeurs" dans chaque chapitre!!!!

Belgian Cancer Registry




7 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

7




Quelques sarcomes en détail

Belgian Cancer Registry



8 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


8



Quelques sarcomes en détail


1. Liposarcomes
2. GIST
3. Léiomyosarcomes
4. Sarcomes indifférenciés
5. Sarcomes à petites cellules rondes indifférenciés
6. Dermatofibrosarcomes
7. Chondrosarcomes
8. Sarcomes pédiatriques

Belgian Cancer Registry



9 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

9



1. Liposarcomes/tumeurs lipomateuses


Diagnostic multidisciplinaire:
importance de la génétique et de la localisation.

La génétique permet de **différencier les différents types** de liposarcomes, la morphologie ne suffit pas.

- **Tumeurs lipomateuses atypiques, liposarcomes bien différenciés, liposarcomes dédifférenciés:** amplification du gène MDM2 (IHC)
- **Liposarcome myxoïde:** il faut gène de fusion DDIT3 (FISH, PCR et le NGS (RNASeq)).
- **Pleomorphic LPS:** pas d'anomalie MDM2 ou DDIT3


Noter l'info de la génétique (MDM2, DDIT3...) en commentaire

Belgian Cancer Registry



10 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

10


 **1. Liposarcomes/tumeurs lipomateuses**

Diagnostic multidisciplinaire:
importance de la génétique et de la localisation.


La localisation

Tumeurs lipomateuses atypiques 8850/1 versus liposarcomes bien différenciés 8851/3

- Bon pronostic: **tumeurs lipomateuses atypiques 8850/1**
Sites anatomiques pour lesquelles une résection chirurgicale complète est curative, comme les membres (bras, jambe, cuisse, fesse...).
- Moins bon pronostic: **liposarcomes bien différenciés 8851/3**
(ne pas coder 8850/3)
Sites anatomiques tels que le rétropéritoine, le cordon spermatique et le médiastin, qui ont montré un plus grand potentiel de progression de la maladie.


Belgian Cancer Registry
 11 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

11


 **2. GIST 8936/3 (Tumeur gastro-intestinale stromale)**

- Originaire des cellules de Cajal (cellules de pacemaker pour la contraction de l'estomac et des intestins)
- La possibilité de récurrences et/ou de métastases d'un GIST dépend :
 - de la taille de la tumeur
 - du nombre de mitoses
- **Toujours à enregistrer avec le comportement /3 !**
- Enregistrer le nombre de mitoses (par 50 hpf, voir TNM 8th édition p.128) dans le champ des commentaires.

Coder la localisation primaire où vous observez le GIST.
Il se retrouve presque toujours dans l'estomac ou les intestins.


Belgian Cancer Registry
 12 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

12


 **3. Léiomyosarcomes**

- Tumeur maligne composée de cellules présentant une différenciation musculaire lisse.
- Les LMS des tissus mous surviennent le plus souvent dans les extrémités (en particulier les membres inférieurs), le rétropéritoine, l'abdomen/le bassin et le tronc.
- 38% des LMS sont dans l'utérus
- Les LMS utérins suivent une classification TNM distincte, celle des sarcomes utérin!


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 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org


13

 **4. Sarcomes indifférenciés des tissus mous ou des os**

- Plus fréquent chez l'adulte
- Absence de différenciation identifiable lorsqu'il est analysé par la technologie actuellement disponible.
- Groupe hétérogène et diagnostic d'exclusion càd très étudié au niveau IHC, moléculaire, 2è avis ...
- Utiliser comme diagnostic d'exclusion, pas à utiliser en cas de diagnostic incertain. En cas de doute, demandez à votre médecin !
- Garder ce diagnostic si le 2è avis conclut ainsi.


Belgian Cancer Registry  14 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

14


 **4. Sarcomes indifférenciés des tissus mous ou des os**

Ils peuvent être divisés en sous-ensembles:

8805/3	Sarcome indifférencié
8801/3	Sarcome à cellules fusiformes, indifférencié
8802/3	Sarcome à cellules pléomorphes, indifférencié; sarcome pléomorphe dermique (C44;_)
8803/3	Sarcome à cellules rondes, indifférencié
8804/3	Sarcome épithélioïde, indifférencié


Belgian Cancer Registry  15 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

15


 **5. Sarcomes à petites cellules rondes indifférenciés des os et tissus mous**

Sarcome d'Ewing:

- Famille de sarcomes agressifs dont l'origine cellulaire n'est pas connue
- Cellules rondes bleues CD99 +
- Enfant, adulte jeune
- Anomalies génétiques caractéristiques:
 - Translocation t(11;22) → gène de fusion EWSR1-FLI1 (~90%)
 - Translocation t(21;22) → gène de fusion EWSR1-ERG (~5%)


Belgian Cancer Registry  16 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

16


 **5. Sarcomes à petites cellules rondes indifférenciés des os et tissus mous**

Sarcome d'Ewing, localisation:
 Avant les Ewing étaient rattachés aux tumeurs osseuses. Maintenant ils sont regroupés dans une famille à part des "sarcomes à petites cellules rondes indifférenciés des os et tissus mous".

- Localisation le plus souvent osseuse
- Localisations extra-squelettiques des Ewing dans 12% des cas ». Peut être dans les tissus mous (voire CNS)

Belgian Cancer Registry  17 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


17

 **5. Sarcomes à petites cellules rondes indifférenciés des os et tissus mous**

Sarcome d'Ewing, code morphologique:
 Changement de code morphologique!

Nouveau code ICDO-3V2	Ancien code ICDO-3V1
9364/3	9260/3

- Ne plus utiliser le code 9260/3 pour le sarcome d'Ewing!
- 9364/3 ancien code pour PNET périphérique
- Terme "~~PNET~~" plus utilisé en WHO 2020!!!!
- ! RIEN A VOIR avec une tumeur embryonnaire du CNS (ex PNET central / cPNET) : 9473/3

Belgian Cancer Registry  18 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

18

5. Sarcomes à petites cellules rondes indifférenciés des os et tissus mous

3 entités “Ewing-like”:

- Morphologie assez similaire (pas exactement identique), certains peuvent survenir chez des personnes plus âgées, certains plus dans les tissus mous (mais pas tous).
- Anomalies génétiques spécifiques qui entrent dans la définition de l’entité:
 - Sarcome à cellules rondes avec fusion EWSR1-non ETS (9366/3)
 - Sarcome avec réarrangement CIC (9367/3)
 - Sarcome avec altérations génétiques BCOR (9368/3)
- Codes qui existent dans la classification “OMS Tumeurs des tissus mous et des os (5e éd.) 2020” mais pas encore dans l’ICD-O-3.2 et en WBCR

Mentionner le code 9366/3, 9367/3 ou 9368/3 dans le commentaire et coder 8803/3.

Belgian Cancer Registry

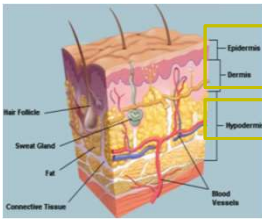
19 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

19

6. Dermatofibrosarcomes

Sarcomes de la peau sont principalement des dermatofibrosarcomes.
Code topo dépend de la localisation au sein des couches de la peau.

Structure de la peau



Epiderme et derme = C44._


Hypoderme = C49._

Belgian Cancer Registry

Source: Human Anatomy WebMD 'Picture of the skin'


20 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

20


 **6. Dermatofibrosarcomes**

Dans la nouvelle classification de l'OMS «Tumeurs des tissus mous et des os (5e édition)» (à utiliser depuis 01/2020), il y a des **changements de comportement** et **un nouveau terme malin** a été introduit sous **8832/3**.

Terme	Code
Protuberant dermatofibrosarcoma, NOS	8832/1
Dermatofibrosarcoma, NOS	8832/1
Protuberant dermatofibrosarcoma, fibrosarcomatous	8832/3
Protuberant pigmented dermatofibrosarcoma	8833/1


Belgian Cancer Registry  21 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

21


 **6. Dermatofibrosarcomes**

Maintenant le dermatofibrosarcome protubérans, NOS est /1 car risque de récurrence et de métastase vraiment très faible. Le plus agressif est le sarcomateux (fibrosarcomateux) qui peut récidiver et métastaser: /3.


- A coder **dans la peau (C44.X)** sauf rare cas dans **l'hypoderme (C49.X)**
- Le plus souvent /1


Belgian Cancer Registry  22 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

22


 **7. Tumeurs cartilagineuses**

Dans la nouvelle classification de l'OMS «Tumeurs des tissus mous et des os (5^e éd.) 2020, **le chondrosarcome, grade 1** est considéré comme invasif, et doit donc être codé **9222/3!**

 Pas encore adapté dans les listes de codes ICD-O-3.2 (9222/1 dans ICD-O-3.2)
 → **utiliser le concept de matrice**

Belgian Cancer Registry  23 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


23

 **7. Tumeurs cartilagineuses**

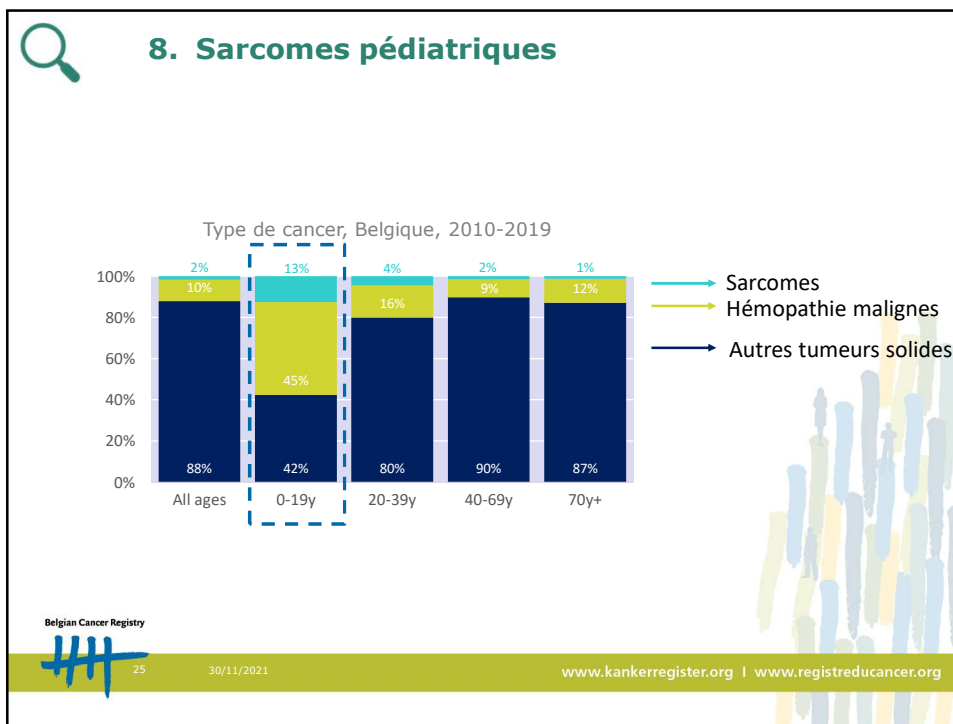
Chondrosarcome grade 1 (9222/3) versus tumeur cartilagineuse atypique (9222/1)
 Exactly the same morpho, immuno, genetic ... but different only by the topography which is prognostic (depending notably on the capacity to resect).

→ **même code mais des comportements différents!**

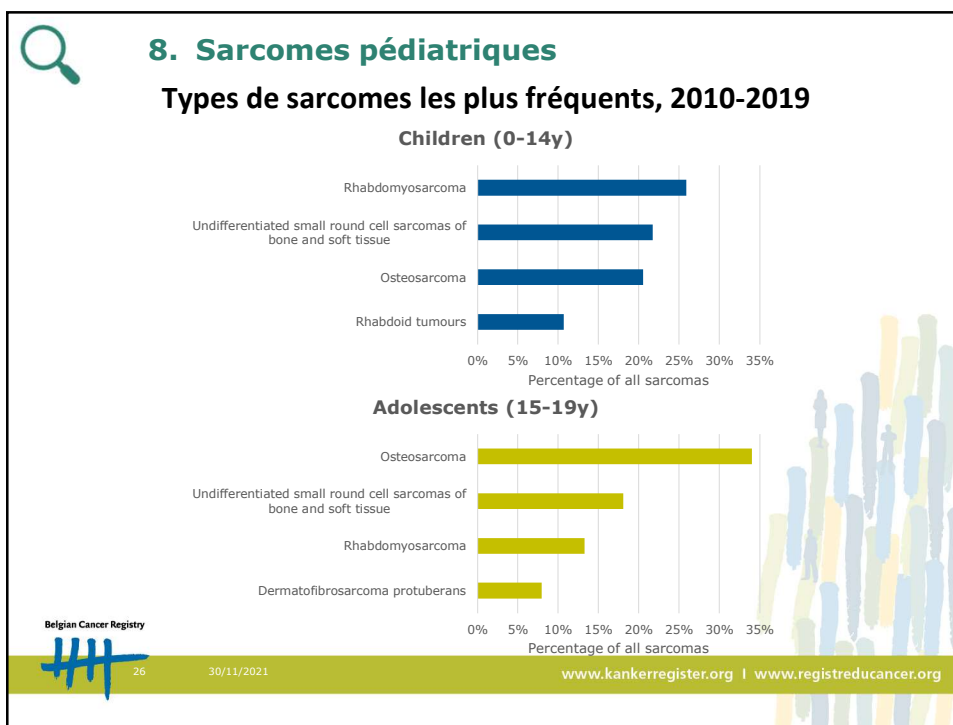
- Bon pronostic: **les tumeurs cartilagineuses atypiques (9222/1) os des membres**
- Moins bon pronostic: **les chondrosarcomes grade 1 (9222/3) squelette axial dont crâne, omoplate (os plats), pelvis**

Belgian Cancer Registry  24 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

24



25



26


8. Sarcomes pédiatriques

Sarcomes des tissus mous

Rhabdomyosarcomes:

- Représente ± 40% des diagnostics
- Les deux sous-types les plus courants:

Embryonal rhabdomyosarcoma, NOS	8910/3
Alveolar rhabdomyosarcoma	8920/3

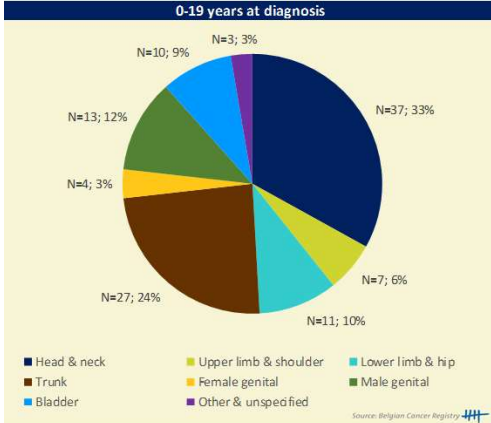
Belgian Cancer Registry  27 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

27


8. Sarcomes pédiatriques

Rhabdomyosarcomes: localisation
Belgium, 2010-2019


0-19 years at diagnosis



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

Belgian Cancer Registry  28 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

28




8. Sarcomes pédiatriques

Sarcomes des tissus mous

Non-rhabdomyosarcomes:


- Tumeurs rhabdoïdes
- Ewing
- Tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques
- Liposarcomes
- Tumeurs fibrohistiocytaires
- Sarcome synovial

Belgian Cancer Registry



29 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

29




8. Sarcomes pédiatriques

Sarcomes osseux

- Sarcome d'Ewing
- Ostéosarcome
- Chondrosarcome
- Autres tumeurs osseuses


Les sarcomes osseux sont des tumeurs rares qui touchent principalement les adolescents.

Belgian Cancer Registry



30 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

30




Exercices

Belgian Cancer Registry

31 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

31



Exercice 1

NATURE DU PRÉLÈVEMENT : PIÈCE - FACE ANTERO-EXTERNE **CUISSE DROITE**
 RENSEIGNEMENTS CLINIQUES :
 Lipome avec noyau dédifférencié
 CONCLUSION EXAMEN MICROSCOPIQUE:
Tumeur lipomateuse atypique/liposarcome bien différencié.


→ **Quel code morphologique et quel code topographique?**

Réponse:
8850/1
Borderline dans cette localisation
C49.2

Belgian Cancer Registry

32 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


32

 **Exercice 2**


Résection masse **rétro-péritonéale**.
 RENSEIGNEMENTS CLINIQUES : Liposarcome.
 CONCLUSION :
 Mieux considéré comme une **tumeur lipomateuse atypique (liposarcome bien différencié)**, focalement sclérosant (grade 1 selon la FNCLCC).

→ **Quel code morphologique et quel code topographique?**

Réponse:
8851/3
Malin dans cette localisation
C48.0

Belgian Cancer Registry  33 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


33

 **Exercice 3**


NATURE DU PRÉLÈVEMENT :
 Examen extemporané.
 Tranche de section de chondrosarcome de l'omoplate.
 CONCLUSION:
Chondrosarcome de grade 1, de 85x40mm.
 Résection complète.

→ **Quel code morphologique?**


Réponse:
9222/3
Nouveau code dans la classification OMS de 2020 pas encore présent dans l'ICD-O-3.2 mais on peut déjà l'utiliser.

Belgian Cancer Registry  34 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


34

 **Exercice 4**


11-02-2020 peau bas de jambe biopsie:
 DONNÉES CLINIQUES ET QUESTIONS
 Conseils et coloration à la demande du Dr XXX
 Peau bas de la jambe droite :
**Diagnostic différentiel entre un dermatofibrosarcome
 protuberans, une fasciite nodulaire ou un sarcome
 myofibroblastique de bas grade.**

Belgian Cancer Registry
 35 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


35

 **Exercice 4**

Demande de second avis à un expert Dr YYYY:
 DISCUSSION:
 Lésion sarcomateuse à cellules fusiformes avec une composante nodulaire centrale et dans les processus périphériques en forme de brin atteignant les surfaces coupées. Différentiel sur le plan diagnostique, on pense principalement à une prééminence de dermatofibrosarcome, mais le FISH négatif l'exclut. Pour une fasciite nodulaire, nous attendez-vous à plus de stroma œdémateux, et l'alpha-SMA négatif ne correspond pas non plus à cela. L'alpha-SMA négatif plaide également contre le sarcome myofibroblastique de bas grade. Un MUC4 négatif plaide contre le sarcome fibromyxoïde de bas grade.
 CONCLUSION:
 Peau bas de jambe droite, deuxième avis : **Sarcome à cellules fusiformes SAI**, avec surfaces de coupe positives.

Belgian Cancer Registry
 36 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

36


 **Exercice 4**

Conclusion du Dr XXX:
Diagnostic différentiel entre un dermatofibrosarcome protuberans, une fasciite nodulaire ou un sarcome myofibroblastique de bas grade.


CONCLUSION de l'expert:
 Peau bas de jambe droite, deuxième avis : **Sarcome à cellules fusiformes SAI**, avec surfaces de coupe positives.

→ **Quel est le diagnostic histologique correct?**

Réponse:
8801/3
Commentaire: "après exclusion, basé sur la 2ème opinion"

Belgian Cancer Registry
 37 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org


37

 **Exercice 5**


Enfant de 7 ans
 PRELEVEMENTS :
 Tumeur profonde du cou, neuroblastome ?
 CONCLUSION de l'examen microscopique:
 Résection d'une lésion profonde du cou :
 Aspect histologique et immunohistochimique en faveur d'un sarcome d'Ewing.
 Caryotype tumoral exhibant une translocation chromosomique t(11;22)(q24;q12) (générant un réarrangement du gène EWSR1 identifié par FISH). Ce résultat cytogénétique corrobore le diagnostic morphologique de **sarcome d'Ewing**.

→ **Quel code morphologique et la localisation?**

Réponse:
9364/3 et localisation C49.0
Ne plus utiliser le code obsolète 9260/3!!!!!!

Belgian Cancer Registry
 38 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

38

 **Exercice 6**


NATURE DU PRÉLÈVEMENT : Punch-biopsie sein droit.
EXAMEN MACROSCOPIQUE : Un punch cutané de 2,5 mm inclus en une cassette.

CONCLUSION de l'examen microscopique :
Tableau histopathologique et profil immunohistochimique en faveur d'un **dermatofibrosarcome** de Darier Ferrand.

→ **Quel enregistrement est correct?**





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


Réponse:
A. 8832/1 C44.5
Changement de comportement et dans la peau

Belgian Cancer Registry  39 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

39

Take home messages

-  Pour les liposarcomes et chondrosarcomes: tenir compte de la localisation pour déterminer le comportement car impact pronostic +++.
Utiliser le code 9222/3 pour le chondrosarcome, grade 1.
-  GIST: toujours coder avec le comportement /3. Coder la localisation primaire où vous l'observez. Presque toujours dans l'estomac ou les intestins
-  Les dermatofibrosarcomes sont maintenant borderlines (/1) sauf le sarcomateux qui reste malin (/3).
-  Ne plus utiliser le code 9260/3 pour le sarcome d'Ewing!
Le nouveau code à partir de 2020 est le 9364/3

Belgian Cancer Registry  40 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

40

Questions ?

training@kankerregister.org

Belgian Cancer Registry

41 30/11/2021 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

The slide features a large, faint graphic on the right side consisting of numerous vertical brush strokes in shades of blue, green, and yellow, resembling a stylized human figure or a group of people.