

Belgian Cancer Registry



# Les tumeurs du système nerveux central

Formation en ligne – 2ème session 2022  
Partie II

08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)



1

## Formation en deux parties

 Partie 1: théorie

 Partie 2: exercices

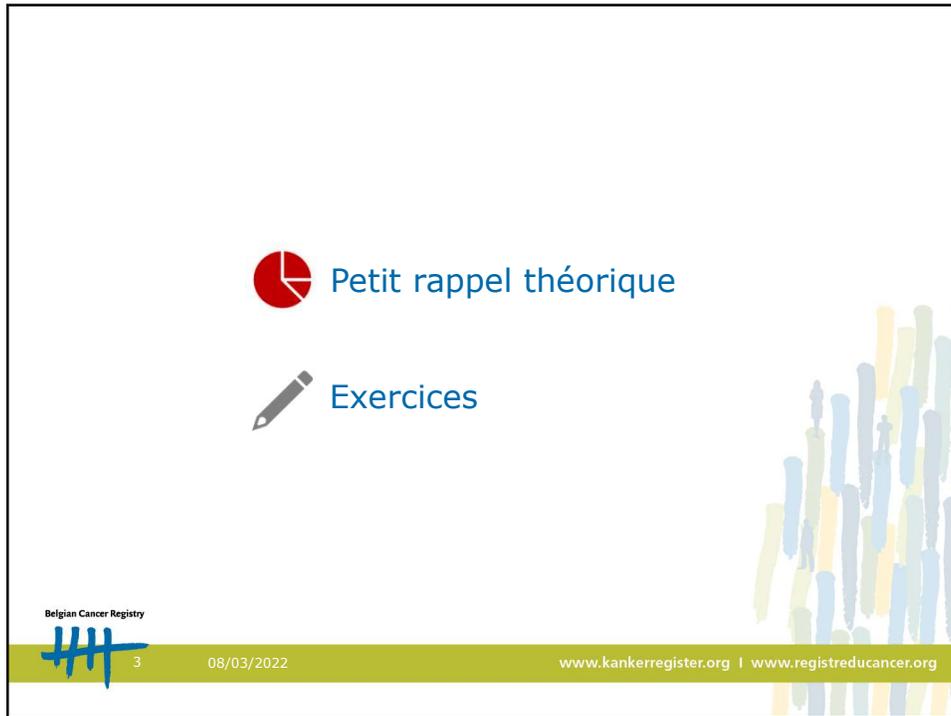
Belgian Cancer Registry



2 08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)



2



Belgian Cancer Registry

3

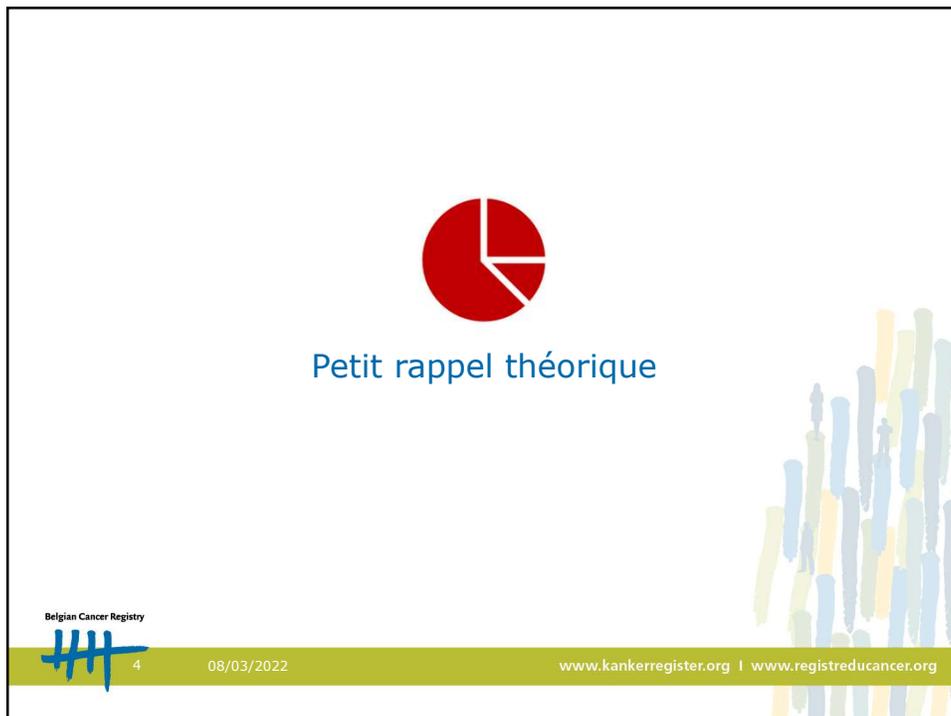
08/03/2022

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

Petit rappel théorique

Exercices

3



Belgian Cancer Registry

4

08/03/2022

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

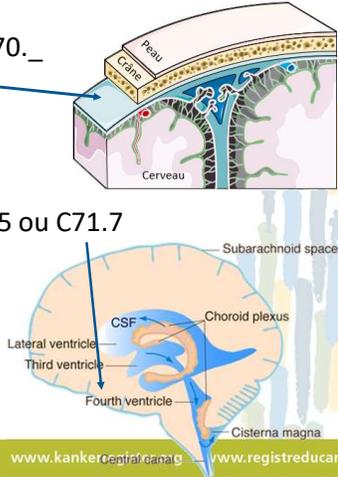
Petit rappel théorique

4

 **Topographie**

Certains types de tumeurs s'observent dans des localisations spécifiques

- ✓ Méningiomes dans les méninges en C70.\_
- ✓ Tumeurs des plexus choroïdes en C71.5 ou C71.7



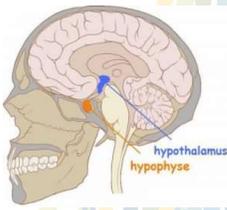
Belgian Cancer Registry  5 08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreduncancer.org](http://www.registreduncancer.org)

5

 **Topographie**

Certains types de tumeurs s'observent dans des localisations spécifiques

- ✓ Adénomes (et blastomes) pituitaires dans l'hypophyse en C75.1
- ✓ Craniopharyngiomes dans le canal craniopharyngé en C75.2
- ✓ Nerf acoustique = nerf VIII = nerf vestibulo-cochléaire = nerf auditif = C72.4



Belgian Cancer Registry  6 08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreduncancer.org](http://www.registreduncancer.org)

6



## Nouvelle classification OMS

Classification OMS des tumeurs du SNC (5ème édition, novembre 2021)

- ✓ Simplification et consistance dans les types
- ✓ Approche plus globale pour la classification des gliomes  
→ type pédiatrique vs. type adulte
- ✓ De plus en plus de marqueurs moléculaires pour poser le diagnostic  
→ *Indiquez en commentaire les profils moléculaires altérés*

Belgian Cancer Registry

7 08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

7



## Nouvelle classification OMS

Classification OMS des tumeurs du SNC (5ème édition, novembre 2021)

- ✓ Uniformisation du grade OMS du SNC par rapport aux autres tumeurs, tout en gardant quelques spécificités pour les tumeurs du SNC
  - *Chiffres arabes*
  - *En fonction de critères pronostiques*
- Pour certains types (ex: astrocytome): code morphologique en fonction du grade OMS du SNC
- Pour d'autres types (ex: méningiome): différents grades OMS du CNS possibles  
→ à coder en tant que grade de différenciation

Belgian Cancer Registry

8 08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

8



## Nouvelle classification OMS

Classification OMS des tumeurs du SNC (**5ème édition**, novembre 2021)

- ✓ Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales
  - ✓ Gliomes diffus de type adulte
    - Codes différents en fonction du grade OMS du SNC
  - ✓ Gliomes diffus de type pédiatrique, de bas grade
  - ✓ Gliomes diffus de type pédiatrique, de haut grade
  - ✓ Gliomes astrocytaires circonscrits
  - ✓ Tumeurs glioneuronales et neuronales
  - ✓ Tumeurs épendymaires
    - Localisation et marqueur moléculaire
- ✓ Adénomes pituitaires
  - Plus de distinction entre adénome (/0) et carcinome (/3) → 8272/3

Belgian Cancer Registry

9 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

9



## Liste des codes de la 5ème édition de la classification OMS (2021)

Classification of Tumours of the Central Nervous system based on WHO classification 2021 and ICD-O-3.2 (to be used for new registrations from incidence year 2022)

WHO classification of tumours of central nervous system	Classification ICD-O-3.2	Comments	Period during which the code was applied	Obsolete in 2022	Topography (most frequent)	WHO grade of CNS
<b>Gliomas, glioneuronal tumours, and neuronal tumours</b>						
<i>Adult-type diffuse gliomas</i>						
Astrocytoma, IDH-mutant	9400/3		2002 and later		(C71..)	2
Astrocytoma, IDH-mutant, grade 2	9401/3		2002 and later		(C71..)	3
Astrocytoma, IDH-mutant, grade 3	9402/3		2002 and later		(C71..)	3
Astrocytoma, IDH-mutant, grade 4	9403/3		2016 and later		(C71..)	4
Gemistoma						
Fibrillary						
Protoplasmic						
Oligodendrogloma						
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted, grade 2	9406/3		2002 and later		(C71..)	2
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted, grade 3	9407/3		2002 and later		(C71..)	3
Glioblastoma, IDH-wildtype	9408/3		2002 and later		(C71..)	4
Giant cell glioblastoma	9441/3		2002 and later	9441/3 obsolete code	(C71..)	4
Gliofibroma	9442/1		2002 and later	9442/1 obsolete code	(C71..)	4
Gliosarcoma	9442/3		2002 and later	9442/3 obsolete code	(C71..)	4
<i>Pediatric-type diffuse low-grade gliomas</i>						
Diffuse astrocytoma, MYB or MYBL1-altered*	9421/1		*MYB or MYBL1 or MAF 2002 and later		(C71..)	
Diffuse low-grade glioma, MAPK pathway-altered*	9421/1		*MYB or MYBL1 or MAF 2002 and later		(C71..)	
Angiocentric glioma	9431/1		2012 and later		(C71..)	
Polymorphous low-grade neuroepithelial tumour of the young*	9431/0		2002 and later		(C71..)	
<i>Pediatric-type diffuse high-grade gliomas</i>						
Diffuse midline glioma, H3 K27-altered*	9385/3		1 code for several type 2016 and later		(C71..)	
Diffuse hemispheric glioma, H3 G34-mutant*	9385/3		1 code for several type 2016 and later		(C71..)	

Indiquez en commentaire le profil moléculaire altéré si celui-ci n'est pas repris dans le nom

Belgian Cancer Registry

10 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

10



## Quelles tumeurs dois-je enregistrer?

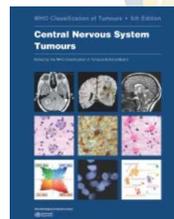
Peu importe le comportement : /0, /1 et /3 **OBLIGATOIRES** pour l'enregistrement !

Exceptions : hémangiomes, hamartomes et kystes ne sont pas obligatoires pour l'enregistrement

sauf les kystes dermoïdes (9084/0) du SNC, qui sont bien **OBLIGATOIRES** pour l'enregistrement

Topographie:

- ❖ Cerveau (C71)
- ❖ Nerfs crâniens, moëlle épinière (C72)
- ❖ Méninges (C70)
- ❖ Hypophyse (C75.1)
- ❖ Canal craniopharyngé (C75.2)
- ❖ Epiphyse (C75.3)



Belgian Cancer Registry



En cas de doute n'hésitez pas à contacter votre personne de contact

11

08/03/2022

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreduncancer.org](http://www.registreduncancer.org)

11



## Exercices

Belgian Cancer Registry



12

08/03/2022

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreduncancer.org](http://www.registreduncancer.org)

12



## Exercices

**Cas 1 :**

Lésion intra crânienne temporale gauche.

Anapath:

- Confirmation d'un méningiome fibroblastique (tumeur de grade 1 selon l'OMS)
- Récepteur à la progestérone : 10 % des cellules marquées, intensité légère (+1)
- Index KI-67 : estimé à 4 %

**Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**  
**Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**

Belgian Cancer Registry  
 13 08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

13



## Exercices

**Cas 2 :**

RENSEIGNEMENT CLINIQUE  
 Adénome hypophyse (prolactine 26,6 µg/l)

CONCLUSION  
 Adénome hypophyse

COMPTE RENDU COMPLEMENTAIRE  
 Les marquages immunohistochimiques ont été réalisés sur la tumeur hypophysaire avec des anticorps contre chromogranine A: diffusément fortement positif et synaptophysine: diffusément fortement positif.  
 Cet immunophénotype est cohérent avec le diagnostic.

**Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**

Belgian Cancer Registry  
 14 08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

14



## Exercices

**Cas 3 :**

Patient de 70 ans présentant céphalées et hypoacousie droite.

IRM FOSSE POSTERIEURE ET ACOUSTIQUE:  
Schwannome acoustique droit. Dimensions 6,9 x 7,7 x 6,7 mm.  
Discret hyposignal T1, par rapport à la substance grise.  
Rehaussement important, signal hyperintense après injection du produit de contraste Gadolinium.

**Quelle base de diagnostic faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?  
Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?  
Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**

Belgian Cancer Registry



15 08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

15



## Exercices

**Cas 4 :**

RENSEIGNEMENTS CLINIQUES  
Processus expansif parenchyme cervelet  
Métastase suspectée mais pas d'antécédent oncologique dans le dossier.

RECHERCHE IMMUNOHISTOLOGIQUE  
Les immunohistochimies pour MelanA et SOX10 sont fortement positives dans l'échantillon, ce qui confirme le diagnostic de **métastase de mélanome malin.**

**Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?  
Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**

Belgian Cancer Registry



16 08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

16



## Exercices

### **Cas 5 :**

Biopsies stéréotaxiques – masse du lobe temporal: l'image est celle d'une tumeur gliale maligne. Compte tenu de la présence d'une prolifération microvasculaire, la lésion est considérée comme un glioblastome (grade 4).

#### RAPPORT COMPLEMENTAIRE

Expression de GFAP dans les cellules tumorales. Pas de mutation IDH1 ou IDH2.

Expression de Ki-67 dans plus de 20% des cellules tumorales.

Ces résultats immunohistochimiques sont également compatibles avec le diagnostic de glioblastome multiforme.

**Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?  
Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**

Belgian Cancer Registry



17

08/03/2022

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

17



## Exercices

### **Cas 6 :**

#### RENSEIGNEMENTS CLINIQUES

Garçon de 7 ans se plaignant de maux de tête et de vomissements.

Masse fortement suspecte dans cervelet droit.

#### CONCLUSION ANATOMOPATHOLOGIE

L'image est compatible avec le diagnostic de médulloblastome.

L'analyse NGS montre une mutation dans l'exon 3 du gène CTNNB1 (WNT)

**Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?  
Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**

Belgian Cancer Registry



18

08/03/2022

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

18



## Exercices

**Cas 7 :**

Biopsies d'un gliome optique?  
 ANALYSE IMMUNOHISTOCHIMIQUE  
 Cellules immunoréactives pour GFAP mais négatives pour EMA. Pas de zone de nécrose.  
 La réactivité immunitaire du Ki-67 est limitée à moins de 5%.  
 Liquide céphalorachidien contenant de nombreuses cellules lymphocytaires.  
 CONCLUSION  
 Biopsies du nerf optique: astrocytome pilocytique du nerf optique, grade 1 de l'OMS

**Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?  
 Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**

Belgian Cancer Registry  
 19 08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreduncancer.org](http://www.registreduncancer.org)

19



## Exercices

**Cas 8 :**

RENSEIGNEMENTS CLINIQUES  
 21/12/2021: Lésion profonde cervelet gauche.  
 Traitement par chimiothérapie d'un astrocytome pilocytique (15/04/2015 – grade OMS I).  
 CONCLUSION  
 L'indice de marquage Ki-67 (marqueur de prolifération) est estimé à 25%. L'image microscopique n'est plus compatible avec un astrocytome pilocytique (ce patient a des antécédents d'astrocytome pilocytique au niveau du cervelet).  
 En raison de la richesse cellulaire, du pléomorphisme nucléaire, de la prolifération endothéliale, de la nécrose (très focale), de l'indice de marquage Ki-67 élevé et de la mutation IDH1, nous concluons à un astrocytome de grade 4.

**Enregistrement d'une ou deux tumeur(s)?  
 (date incidence – topographie – histologie – grade de différenciation)**

Belgian Cancer Registry  
 20 08/03/2022 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreduncancer.org](http://www.registreduncancer.org)

20



## Exercices

### **Cas 9 :**

07/05/2010: tumeur intraspinale au niveau lombaire

IMMUNOHISTOCHIMIE

S100: positif; NF68: positivité des structures axonales; KI67: faible (moins de 5%); Olig2: négatif

CONCLUSION

Tumeur nerveuse présentant les caractéristiques d'un schwannome (tumeur de grade I).

06/12/2021: trépanation au niveau du lobe frontal

IMMUNOHISTOCHIMIE

GFAP: négatif; vimentine: positif; ; S100: légèrement positif; Ki67: faible

CONCLUSION

Tableau d'ensemble cohérent avec le diagnostic de méningiome, grade 1

**Enregistrement d'une ou deux tumeur(s)?  
(date incidence – topographie – histologie – grade de différenciation)**

Belgian Cancer Registry



21

08/03/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

21

## Questions ?

[training@kankerregister.org](mailto:training@kankerregister.org)

Belgian Cancer Registry



22

08/03/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

22