

Belgian Cancer Registry







# Session 10: Sarcomes


E-cancerregistration

22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

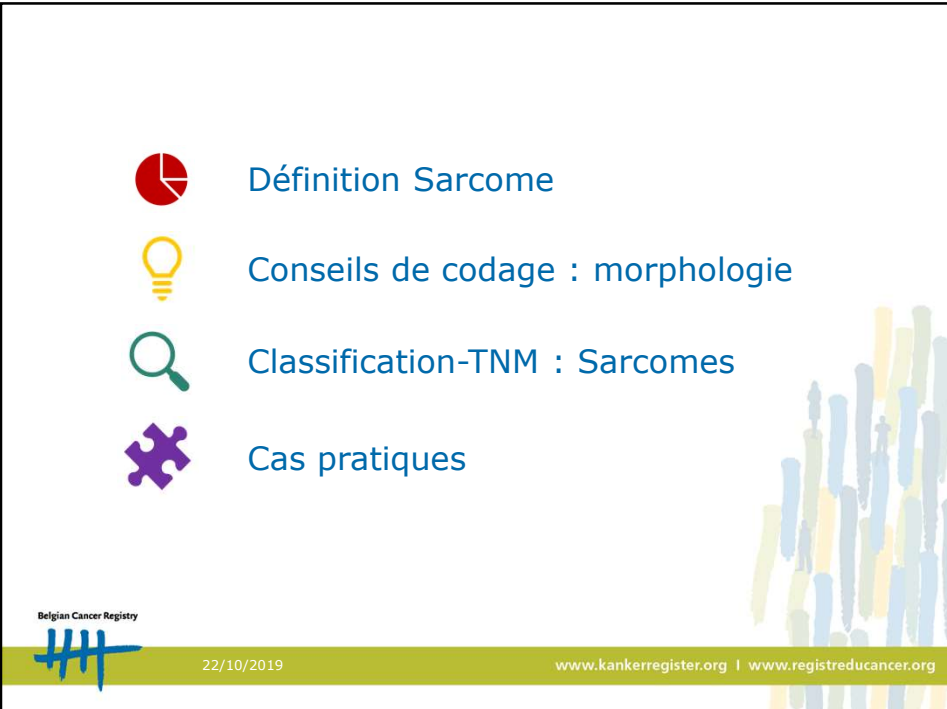



-  Définition Sarcome
-  Conseils de codage : morphologie
-  Classification-TNM : Sarcomes
-  Cas pratiques

Belgian Cancer Registry



22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)



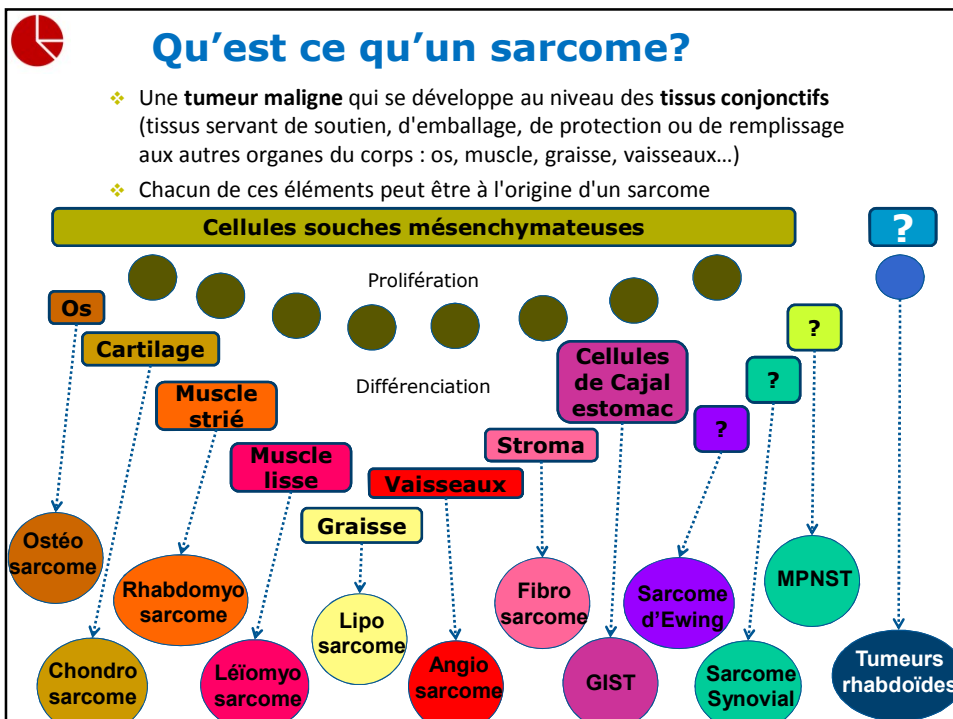


## Définition Sarcome

Belgian Cancer Registry

22/10/2019

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org



## Qu'est ce qu'un sarcome?

- ❖ Incidence : cancer rare
  - Tumeurs épithéliales (70%)
  - Neurofibrosarcomes (2%)
  - Tumeurs malignes NOS (2%)
  - Tumeurs malignes (2%)
  - Autres tumeurs spécifiques (tumeurs germinales, mélanomes, malin...) (2%)
  - Sarcomes ~2% de toutes les tumeurs malignes ~1300 / an
- ❖ Très hétérogènes : > 300 entités différentes (cf codes ICD-O-3)
  - Tumeurs stromales (GIST,...)
  - Tumeurs des muscles lisses
  - Tumeurs mixtes épithélio-mésenchymateuses
  - Tumeurs (myo)fibroblastiques / fibrohistiocytiques
  - Tumeurs adipocytaires
  - Tumeurs vasculaires
  - Sarcomes indifférenciés / inclassifiés
  - Tumeurs osseuses
  - Tumeurs cartilagineuses
  - Tumeurs spécifiées de différenciation incertaine
  - Tumeurs de la gaine nerveuse
  - Tumeurs des muscles squelettiques
  - Tumeurs synoviales
  - Tumeurs phyllodes
- ❖ Différences selon l'âge : % relative des sarcomes les plus fréquents selon l'âge
 

Belgique 2004-2017

Tranche d'âge	Tumeur	% relatif
≥ 20 ans	Fibrosarcomes	~10
	Léiomyosarcomes	~10
	Liposarcomes	~12
	GIST	~25
<20 ans	Rhabdomyosarcomes	~18
	Sarcomes d'Ewing	~18
	Ostéosarcomes	~25


## Qu'est ce qu'un sarcome?

### ❖ Localisations :

- **Tissus mous (60%)**
  - membres, tronc, abdomen, tête et cou (*liposarcomes, rhabdomyosarcomes, sarcomes peu différenciés,...*)
  - Rétropéritoine (*liposarcome,...*)
  - Peau (*dermatofibrosarcome,...*)
- **Os et cartilages (10%)**
  - Os des membres (*ostéosarcomes, sarcome d'Ewing,...*)
  - Colonne vertébrale, bassin (*chondrosarcomes,...*)
- **Viscères (30%)**
  - Estomac (*GIST,...*)
  - Utérus (*léiomyosarcome,...*)
  - Autres viscères

WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone  
 WHO Classification of Skin Tumours  
 WHO Classification of Tumours of the Digestive System  
 WHO Classification of Tumours of Female Reproductive Organs  
 WHO Classification of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart


Belgian Cancer Registry  
 22/10/2019  
 www.kankerregister.be  
 cancer.org



## Qu'est ce qu'un sarcome?

- ❖ Dans ces tissus, il n'y a pas de présence de membrane basale.
- ❖ En conséquence, le comportement d'un sarcome (la capacité de métastaser) ne peut pas être déterminé sur base de la rupture de la membrane basale (comme pour les tumeurs épithéliales).
- ❖ Le comportement d'un sarcome est donc déterminé sur base d'autres facteurs.

Belgian Cancer Registry



22/10/2019

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




## Conseils de codage : morphologie

Belgian Cancer Registry




22/10/2019

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




## Conseils de codage

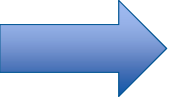
- ❖ Pour la plupart des tumeurs (solides), la **localisation primaire** est le facteur le plus important pour déterminer le pronostic et le traitement.
- ❖ Pour les autres tumeurs, principalement les hémopathies malignes, mais aussi pour un nombre croissant de tumeurs solides, la **classification diagnostique** devient le facteur le plus important dans la détermination du pronostic et du traitement.
- ❖ Cette dernière remarque vaut également pour les sarcomes
- ❖ La classification diagnostique repose sur plusieurs paramètres :
  - **Morphologie :**
    - Ewing : petites cellules rondes et bleues
    - Fibrosarcome : cellules fusiformes
  - **Immunohistochimie :**
    - Ewing : CD99
    - Rhabdomyosarcome : MyoD et Myogénine
  - **Génétique :**
    - Ewing : translocation t(11;22) / gène de fusion EWSR1-FLI1
    - GIST : mutation de KIT ou PDGRA

Belgian Cancer Registry 


22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)




## Conseils de codage



- Code diagnostique aussi spécifique que possible !!!!
- Le 2<sup>nd</sup> avis d'expert prime sur le diagnostic initial, même si moins/non spécifique !
- Si doute / diagnostic ne correspondant pas à un code ICD0-3, demander au médecin responsable
- Ne pas hésiter à enregistrer les informations complémentaires disponibles (anomalies génétiques...) en commentaire


Belgian Cancer Registry 


22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)


 **Conseils de codage**

❖ Les types histologiques les plus communs :

- **'Os'**
  - Cartilage → **chondrosarcome**
  - Os → **ostéosarcome**  
sarcome d'Ewing / PNET (? Cellule d'origine)
  - Restes de la chorde (clivus) → chordome  
(est considéré comme une tumeur osseuse)


 Les tumeurs osseuses typiques peuvent également survenir dans les organes ou les tissus mous ('ostéosarcome extrasquelettique', etc.): coder la tumeur primaire et non l'os.  
*Ex. Ostéosarcome primaire à hauteur de la cuisse → C49.2*


Belgian Cancer Registry  22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

 **Conseils de codage**

❖ Les types histologiques les plus fréquents:

- **'Tissus mous'**
  - Graisse sous-cutanée → **liposarcome**
  - Muscles
    - Muscles striés → **rhabdomyosarcome**
    - Muscles lisses → **léiomyosarcome**
  - Articulations → **synoviosarcome** ou sarcome **synovial**
  - Nerfs → Tumeur maligne **de la gaine nerveuse périphérique** (MPNST)
  - Tissu conjonctif → **fibrosarcome**
  - Vaisseaux sanguins et lymphatiques → **(lymph)angiosarcome**
    - Sarcome de Kaposi = tumeur vasculaire souvent multiple  
(le plus souvent peau, muqueuses, parfois organes)  
car tumeur systémique: doit être enregistré 1 seule fois

 Des tumeurs typiques des 'tissus mous' peuvent également survenir dans les organes et les os  
→ coder la localisation primaire

Belgian Cancer Registry  22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)



## Conseils de codage

- ❖ Les types histologiques les plus fréquents:
  - **'Organes'**

Presque chaque type de sarcome peut être observé !  
Car toutes les sortes de 'tissus mous' (graisse, tissu conjonctif, muscles lisses, vaisseaux sanguins,...) sont présents dans presque chaque organe

    - Cellules stromales du tube digestif (estomac +++)
      - GIST (Tumeur stromale gastro-intestinale)
    - Cellules musculaires lisses de l'utérus
      - Léiomyosarcome de l'endomètre

Belgian Cancer Registry



22/10/2019

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



## Conseils de codage


- ❖ **Sarcome d'Ewing & tumeur neuroectodermique primitive périphérique (pPNET)**
  - Famille de sarcomes agressifs dont l'origine cellulaire n'est pas connue
  - Cellules rondes bleues CD99 +
  - Anomalie génétique caractéristique commune :
    - Translocation t(11;22) → gène de fusion EWSR1-FLI1 (~90%)
    - Translocation t(21;22) → gène de fusion EWSR1-ERG (~5%)
    - Plus rares autres anomalies moléculaires (Ewing-like)
  - Enfant, adulte jeune
  - Localisation le plus souvent osseuse (9364/3 à partir de 2020)  
mais aussi tissus mous (voire CNS) (9364/3 à partir de 2020)
  - Paroi thoracique → Tumeur d'Askin (9365/3)
  - ! RIEN A VOIR avec une tumeur embryonnaire du CNS (ex PNET central / cPNET) : 9473/3

Belgian Cancer Registry




22/10/2019

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


 **Conseils de codage**

❖ **Tumeurs Rhabdoïdes**

- très rares tumeurs dont l'origine cellulaire n'est pas connue
- difficiles à diagnostiquer (très indifférenciées) :
  - Mutation du gène *SMARCB1* → Défaut d'expression de la protéine INI1 (BAF47)
- Petite enfance (jamais chez l'adulte)
- Très mauvais pronostic
- Différentes localisations
  - dans CNS: 9508/3 'Tumeur rhabdoïde/tératoïde atypique'
  - en dehors du CNS: 8963/3 'Tumeur rhabdoïde maligne'
    - rénale ou
    - extra-rénale (tissus mous,...)
- A différencier des 'carcinomes à grandes cellules avec un phénotype rhabdoïde' 8014/3
  - Quasi-exclusivement chez l'adulte

Belgian Cancer Registry 

22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

 **Conseils de codage**

**Nouvel update ICD-O-3 (ICD-O-3.2)  
Utiliser à partir de janvier 2020**

❖ **Nouveaux codes morphologiques dans l'ICD-O-3.2 (ICD-O-3 2nde révision)**

Code	Terme
8714/3	Tumeur épithélioïde périvasculaire maligne (PECome malin)
8842/3*	Tumeur fibromyxoïde ossifiante maligne
8983/3*	Adénomyoépithéliome avec carcinome
9045/3	Sarcome sinonasal biphénotypique
9137/3	Sarcome intimeal
9222/1	Tumeur atypique cartilagineuse / Chondrosarcome, grade 1


\* un code pour la tumeur bénigne était déjà disponible

❖ **Changement de code morphologique dans l'ICD-O-3.2 (ICD-O-3 2nde révision)**

Terme	Nouveau code	Ancien code
Sarcome d'Ewing (pPNET)	9364/3	9260/3

❖ **Changement de comportement dans l'ICD-O-3.2 (ICD-O-3 2nde révision)**

Terme	Nouveau code	Ancien code
Dermatofibrosarcome protuberans	8832/1	8832/3
Dermatofibrosarcome pigmenté (Tumeur-Bednar)	8833/1	8833/3
Hémangioendothéliome épithélioïde, SAI	9133/3	9133/1
Chondrosarcome, grade 1	9222/1	9220/3

Belgian Cancer Registry 

22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)





## Conseils de codage

- ❖ Grade (≠ grade de différenciation)
  - Pour la plupart des sarcomes, un système de gradation est utilisé par les pathologistes pour déterminer la possibilité de récurrences et/ou métastases.
    - (grade 1: bas; grade 2: intermédiaire; grade 3: haute)
  - Le plus pertinent pour:
    - liposarcome, fibrosarcome, léiomyosarcome, chondrosarcome
    - GIST
  - Entités toujours considérées comme grade 3:
    - rhabdomyosarcome, ostéosarcome, angiosarcome
    - PNET, Sarcome d'Ewing



Selon la dernière édition du Blue Book de l'OMS, **les liposarcomes grade 1 (bien différenciés)** et **les chondrosarcomes grade 1** sont considérés comme non-malins et sont donc enregistrés avec /1 (8850/1 et 9222/1 respectivement). Lipo- et chondrosarcomes de grade 2 et 3 sont enregistrés avec le comportement /3.

Belgian Cancer Registry



22/10/2019

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org



## Conseils de codage


- ❖ **GIST (Tumeur gastro-intestinale stromale)**
  - 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 !
  - Nous recommandons toutefois d'enregistrer la taille de la tumeur (en mm) et le nombre de mitoses (par 50hpf, voir TNM 8th édition p.128) dans le champ des commentaires, si vous les connaissez.
  - Tumeur des cellules de Cajal (cellules de pacemaker pour la contraction de l'estomac et des intestins) Ces cellules se trouvent uniquement au niveau de ces organes !
    - la localisation primaire est presque toujours dans l'estomac ou les intestins, même si cela ne semble pas être le cas.

Belgian Cancer Registry



22/10/2019

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org




## Classification-TNM sarcomes

Belgian Cancer Registry

22/10/2019

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org



## Classification-TNM 8<sup>ème</sup> édition

- ❖ Tumeurs de l'os: p.120–123 (tumeurs pédiatriques: p.248-249!)
- ❖ Tumeurs des tissus mous : p.124–126 (tumeurs pédiatriques: p.248-249!)
  - T-catégorie spécifique pour:
    - Extrémités et tronc superficiel
    - Rétropéritoine
    - Tête et cou
    - Organes thoraciques et abdominaux
- ❖ Tumeur Gastro-intestinale stromale (GIST): p.127-130
- ❖ Sarcomes utérins: p.175-178
  - léiomyosarcome, sarcome endométrial
  - adénosarcome

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!!!!

*Pédiatrie : Toronto*

Belgian Cancer Registry

22/10/2019


www.kankerregister.org | www.registreducancer.org




## Classification-TNM 8<sup>ème</sup> édition

- ❖ Catégorie-T basée sur la localisation, dimension et extension anatomique
- ❖ Catégorie-N: N0-N1
  - Ganglions lymphatiques régionaux: correspondant à la localisation de la tumeur primaire
  - L'atteinte de ganglions lymphatiques est rare
    - Si aucun examen clinique ou pathologique n'est disponible: considérer cela comme un N0 au lieu de (p)Nx

Belgian Cancer Registry




22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)




## Cas pratiques

Belgian Cancer Registry



22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)





## Cas pratiques

**Cas 1:** homme, 55 ans

- 16/04/2019: consultation pour une douleur après un effort à hauteur du genou.  
A la radiographie, un gonflement est observé sur la partie distale du fémur.
- 02/05/2019: IRM et biopsie  
Rapport anatomo-pathologique : chondrosarcome juxtacortical grade 3

→ 1. Quelle est la topographie et l'histologie correcte?  
2. Peut-on établir une classification-TNM de cette tumeur?

Belgian Cancer Registry  
 22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)



## Cas pratiques


**Cas 1:** homme, 55 ans


- 16/04/2019: consultation pour une douleur après un effort à hauteur du genou.  
A la radiographie, un gonflement est observé sur la partie distale du fémur.
- 02/05/2019: IRM et biopsie  
Rapport anatomo-pathologique : chondrosarcome juxtacortical grade 3

→ 1. Quelle est la topographie et l'histologie correcte?  
2. Peut-on établir une classification-TNM de cette tumeur?

**Réponse:**

1. **Topographie:** C40.2  
**Histologie:** 9221/3
2. **TNM:** aucun  
*p. 120 'The classification applies to all primary malignant bone tumours except malignant lymphoma, multiple myeloma, surface/juxtacortical osteosarcoma, and juxtacortical chondrosarcoma'*

Belgian Cancer Registry  
 22/10/2019 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)




## Cas pratiques

**Cas 2:** femme, 64 ans


- 08/02/2019: Patiente venant en consultation pour des douleurs abdominales persistantes et des nausées. Examen clinique normal. La patiente est dirigée vers l'imagerie médicale.
- 29/02/2019: A l'IRM, il y a une petite tumeur à hauteur de l'appendice. Une appendicectomie élective est planifiée.  
Ana-path : GIST, 2mm, aucune atypie, 1 mitose / 50 HPF's, réséqué en entier.

➔ 1. Quelle est la topographie et l'histologie correcte?  
2. Peut-on établir une classification-TNM de cette tumeur?

Belgian Cancer Registry



22/10/2019 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org



## Cas pratiques

**Cas 2:** femme, 64 ans


- 08/02/2019: Patiente venant en consultation pour des douleurs abdominales persistantes et des nausées. Examen clinique normal. La patiente est dirigée vers l'imagerie médicale.
- 29/02/2019: A l'IRM, il y a une petite tumeur à hauteur de l'appendice. Une appendicectomie élective est planifiée.  
Ana-path : GIST, 2mm, aucune atypie, 1 mitose / 50 HPF's, réséqué en entier.

➔ 1. Quelle est la topographie et l'histologie correcte?  
2. Peut-on établir une classification-TNM de cette tumeur?

**Réponse:**

1. **Topographie:** C18.1  
**Histologie:** 8936/3
2. **TNM:** oui  
p. 127: pT1  
*! Veuillez également mentionner dans le champ commentaire '2mm; 1mitose/50 HPF's'!*

Belgian Cancer Registry



22/10/2019 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

## Take home messages

- ✓ Coder la morphologie la plus spécifique possible !
- ✓ Diagnostic souvent difficile → Le 2nd avis prime sur le diagnostic initial, même si moins/non spécifique !
- ✓ Certaines tumeurs des os ou 'des tissus mous' peuvent aussi survenir dans une autre localisation.
- ✓ 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



22/10/2019

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

## Questions ?

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

Belgian Cancer Registry



22/10/2019

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