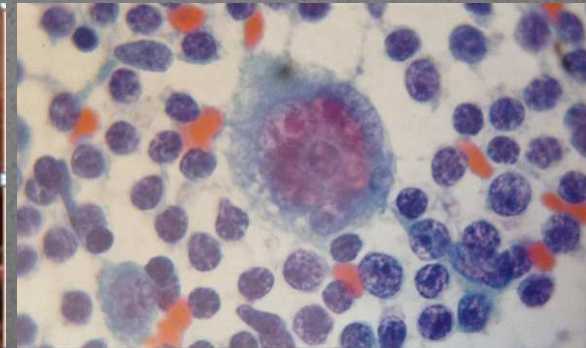
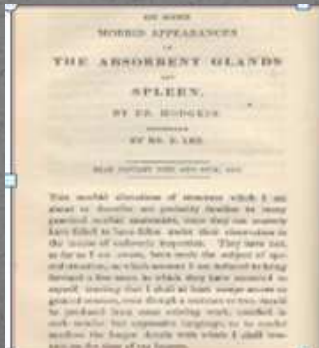




I TUMORI EMOLINFOPOIETICI: DA UNA CLASSIFICAZIONE “EPIDEMIOLOGICA” A DEI RAGGRUPPAMENTI CLINICI. PROPOSTA AI REGISTRI TUMORI

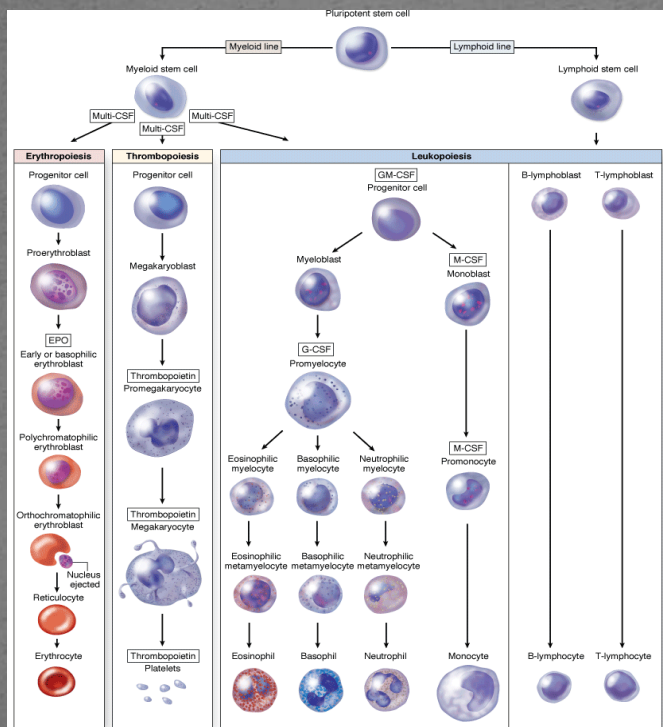
Antonina Torrisi¹, Antonietta Torrisi¹, Marine Castaing¹, Ylenia Dinaro¹, Francesca Roncaglia², Stefano Luminari³, Adriano Giacomini⁴, Melchiorre Fidelbo¹, Francesco Di Raimondo⁵, Salvatore Sciacca¹

¹Registro Tumori Integrato di CT-ME-SR-EN, AOU Policlinico-Vittorio Emanuele, Catania; ²Registro tumori reggiano, ³Registro tumori di Modena, ⁴Registro tumori del Piemonte, Provincia di Biella ⁵AOU Policlinico-Vittorio Emanuele, Catania

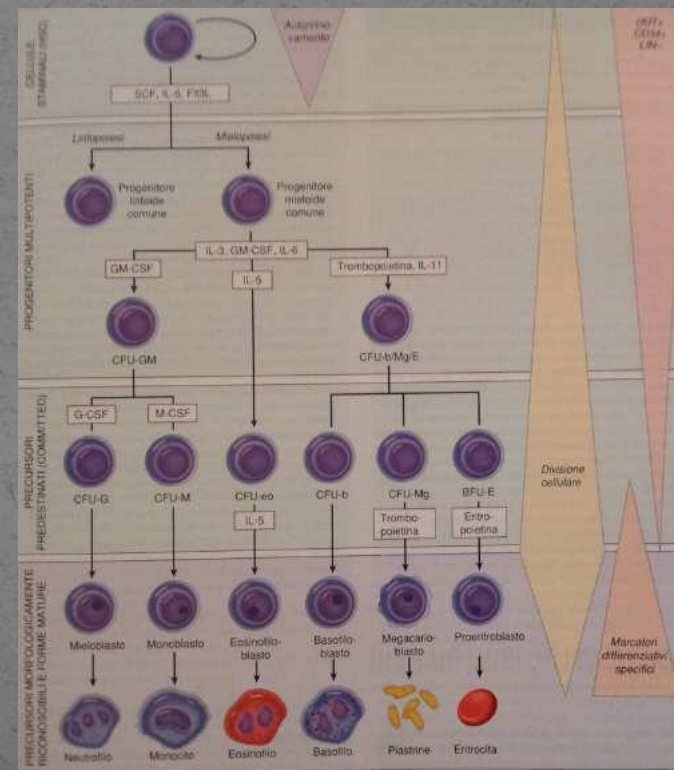


DEFINIZIONE

I tumori emolinfopoietici sono neoplasie maligne di tipo connettivale che originano dalle cellule mature del sangue e del sistema immunitario o dai loro precursori



Sources: Mescher AL; Junqueira's Basic Histology: Text and Atlas, 12th Edition; <http://www.accessmedicine.com>
Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.



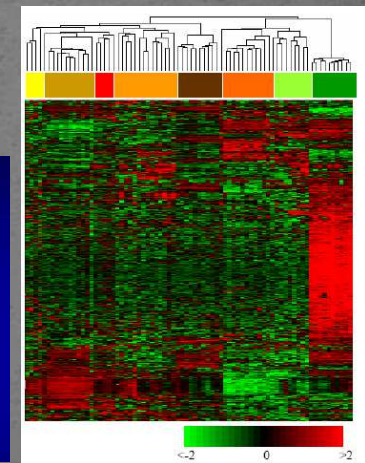
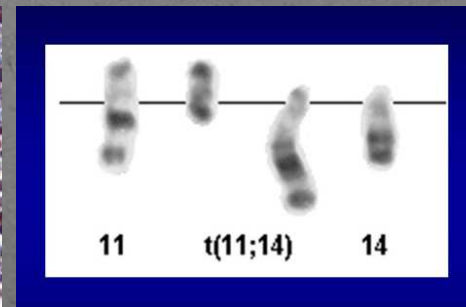
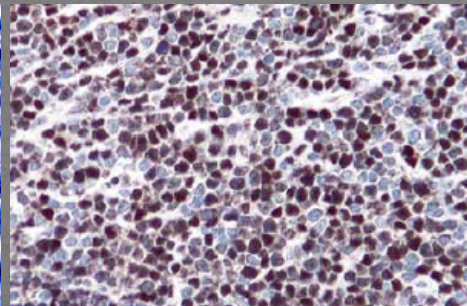
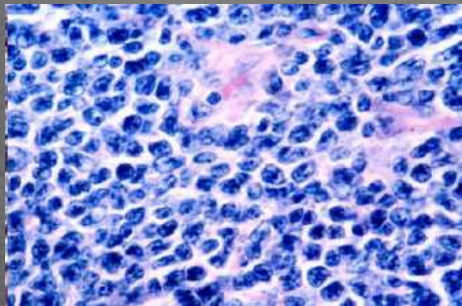
CATEGORIE

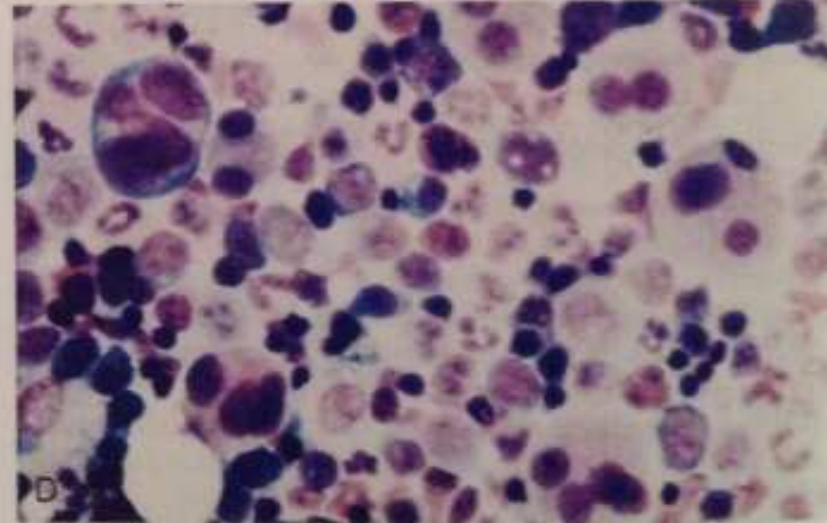
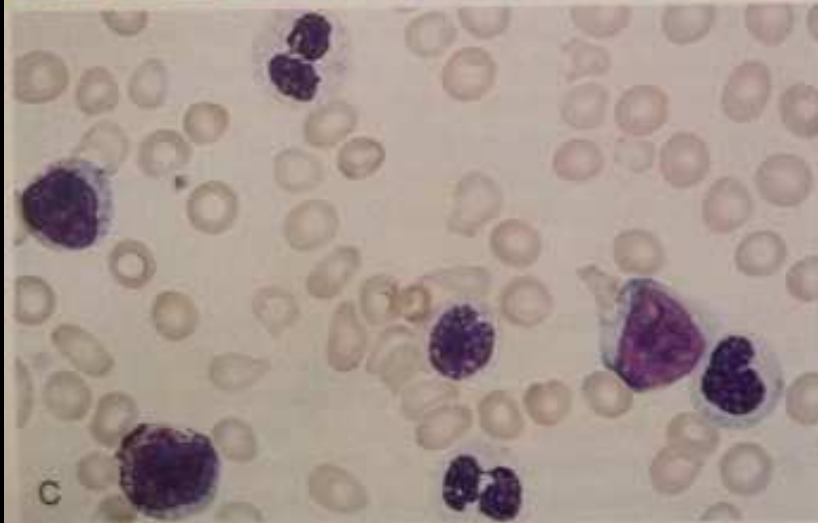
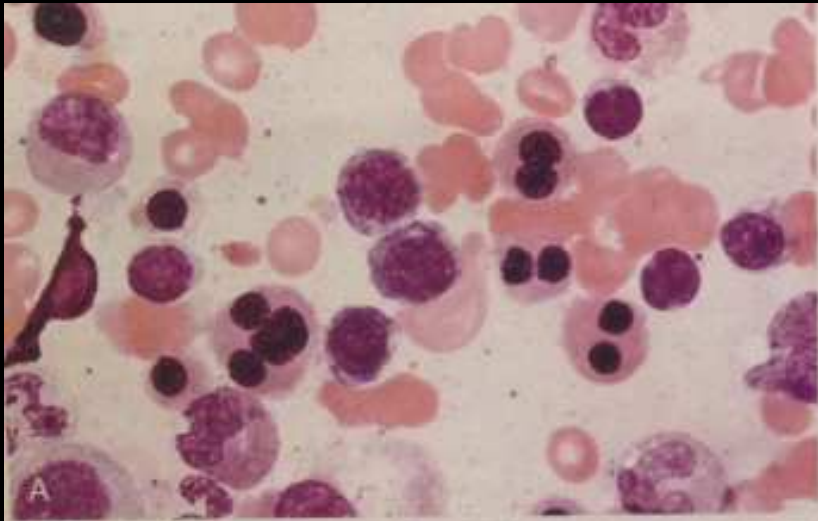
- Leucemia
- Linfoma
- Mieloma

- Neoplasie linfoidi
- Neoplasie mieloidi
- Neoplasie plasmacellulari
- Istiocitosi

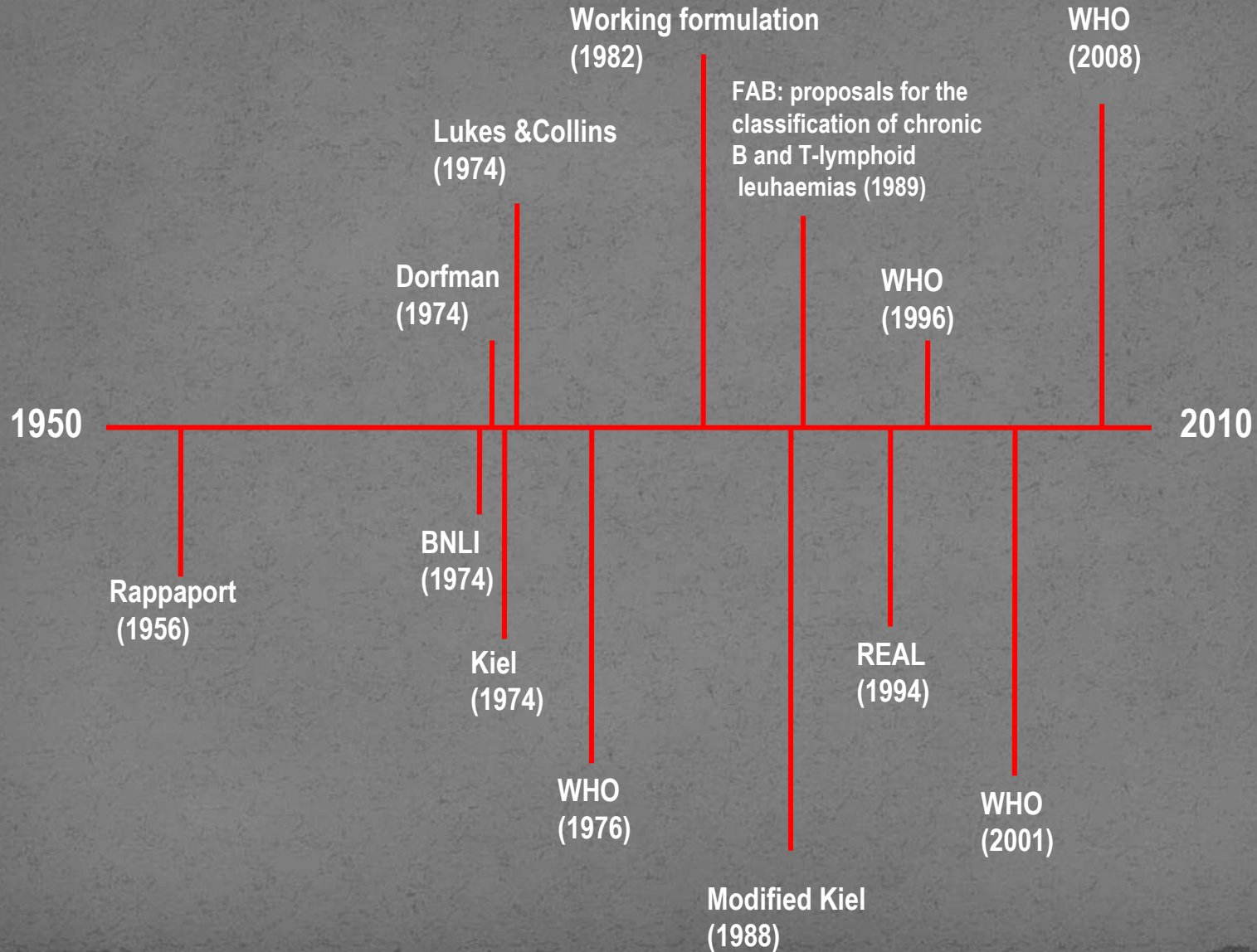
DEFINIZIONE DI CLASSIFICAZIONE

La suddivisione in classi distinte di un gruppo di malattie affini è operazione di buon livello concettuale e non semplice esercizio descrittivo solo quando alla sua base vengano posti fondamenti biologicamente validi, tali cioè da legittimarla sul piano della coerenza scientifica

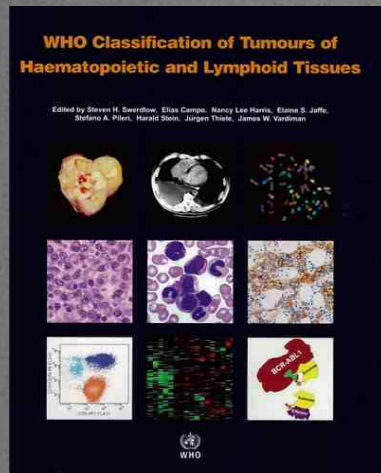




CRONOLOGIA DELLE CLASSIFICAZIONI



WHO CLASSIFICATION OF TUMOURS OF HAEMATOPOIETIC AND LYMPHOID TISSUES



- Myeloproliferative neoplasms
- Myeloid and lymphoid neoplasms with eosinophilia and abnormalities of PDGFRA, PDGFRB or FGFR1
- Myelodysplastic/myeloproliferative neoplasms
- Myelodysplastic syndromes
- Acute myeloid leukaemia (AML) and related precursor neoplasms
 1. *AML with recurrent genetic abnormalities*
 2. AML with myelodysplasia-related changes
 3. Therapy-related myeloid neoplasms
 4. Acute myeloid leukaemia, NOS
 5. Myeloid sarcoma
 6. Myeloid proliferations related to Down syndrome
 7. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm
- Acute leukaemias of ambiguous lineage
- Precursor lymphoid neoplasms
- Mature B-cell neoplasms
- Mature T- and NK-cell neoplasms
- Hodgkin lymphoma
- Histiocytic and dendritic cell neoplasms
- Post-transplant lymphoproliferative disorders (PTLD)

RAGGRUPPAMENTI EPIDEMIOLOGICI

MONOGRAFIA TUMORI RARI AIRTUM 2015

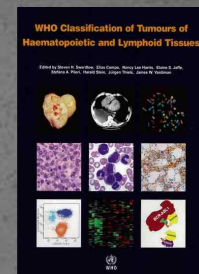
- **Malattie linfoidi** (linfoma di Hodgkin, linfoma non Hodgkin, leucemia/linfoma linfoblastico a cellule precursor B/T e leucemia/linfoma di Burkitt, linfoma cutaneo a cellule T come sindrome di Sezary e micosi fungoide, altri linfomi a cellule T e neoplasie a cellule NK, linfoma diffuso a grandi cellule B, linfoma follicolare a cellule B, leucemia a cellule cappellute, mieloma multiplo e plasmocitoma e malattie a cellule plasanti (linfoma mantellare, leucemia prolinfocitica a cellule B))
 - Linfoma non Hodgkin
 - Linfoma di Hodgkin (LH)
 - Linfoma di Hodgkin
 - Linfoma non Hodgkin a grandi cellule B
 - Linfoma non Hodgkin a piccole cellule B
 - CLL/SLL
 - Linfoma di Hodgkin
 - NHL diffuso a grandi cellule
- **LMA** (LMA con t(11;17) e varianti) e mieloma multiplo
 - Mieloma multiplo
- **Neoplasie mieloproliferative** (MPC, altre neoplasie mieloproliferative e tumori dei mastociti)
 - Leucemia Mieloide Acuta (LMA)
 - Leucemie
- **Sindrome mielodisplastica**
 - Mieloma multiplo (plasma cell)
 - **Sindrome Mieloproliferativa Cronica (SMP)**- prevalentemente LMC
- **Malattie mielodisplastiche e mieloproliferative** (sindrome mielodisplastiche con 5q, altri sindromi mielodisplastiche, leucemia mielomonocitica cronica)
 - Leucemie
 - **Sindrome Mielodisplastica Cronica (SMD)**
 - ALL a cellule precursor
 - **Linfoma non altrimenti specificato (NAS)**- esclusi LH NAS
- **Neoplasie a cellule dendritiche e istiocitosi** (malignità istiocitica e tumori delle cellule dei linfonodi linfatici accessori)
 - LMA
 - MLC

ANALISI DI INCIDENZA E DI SOPRAVVIVENZA - UNA STRATEGIA CONDIVISA ?

C81	Linfoma di Hodgkin	9651-9667	
C82-85, C91	Linfoma o LNH NAS	9590-96, 9820, 9832	Linfoma NAS, LNH NAS, LNH composito, leucemia linfoide e proliferativa NAS
C82-85, C91	LNH/LL B a grado basso e intermedio	9670-71, 9761, 9823, 9833, 9737-38, 9940	LNH linfocitico/LLC, LNH linfoplasmacitoide, Waldenström, hairy cell leukemia, leucemia proliferativa
C82-85, C91	LNH/LL B a alto grado	9678-88, 9712, 9811-18, 9826	Linfomi a grandi cellule B ; linfoma/leucemia di Burkitt; leucemia linfoblastica/linfoma
C82-85, C91	LNH/LL T/NK a basso grado	9700-01	micosi fungoide/sindrome di Sézary
C82-85, C91	LNH/LL T/NK a grado intermedio e alto	9702-09, 9714-19, 9724-26, 9827-31, 9834, 9948	LNH a cell T-NK e null, linfoma/leucemia T dell'adulto; leucemia proliferativa
C82-85, C91	LNH/LL a cellule progenitrici	9724-29, 9835-37	LNH/LL a cellule progenitrici
C82-85	LNH mantellari	9673	
C82-85	LNH follicolari	9675, 9690-98	LNH follicolari, misto a cellule piccole e grandi
C82-85	LNH marginali	9689, 9699	
C88	immunoproliferative	9760, 9762-64	Malattia immunoproliferativa, delle catene pesanti
C90	mieloma	9731-9735	Plasmocitoma, mieloma, leuc.plasmacellulare
C92-C95	leucemia n.a.s.	9800, 9860	Leucemia e leucemia mieloide NAS
C92-C94	LMA su base citogenetica	9806-07, 9865-66, 9869, 9871, 9875-76, 9896-97, 9911	differenziazione per - valutare peso citogenetica - ipotesi di maggior gravità di citogenetica
C92-C94	LMA non su base citogenetica	9840, 9861, 9867, 9870, 9872-74, 9895, 9898, 9920-31	LMA senza diagnosi citogenetica
C93-94	Leucemia acuta	9801-05, 9808-09, 9891	Leucemia acuta NAS, bifenotipica e a fenotipo misto, monocitica
C92	LMC	9863	
D45, D471, D473	MPD	9945-67, 9975	
D460-464, D467	MDS senza evoluzione leucemica	9945-46, 9980-9992	differenziazione per stimare sopravvivenza al netto di evoluzioni leucemiche
D460-464, D467	MDS con evoluzione leucemica	9945-46, 9980-9992 (+9895)	
C96	Altre classificate	9740-42, 9750-59	Neoplasie mastocitarie, degli istiociti e cellule linfoidi accessorie

PROPOSTA RAGGRUPPAMENTI EPIDEMIOLOGICI TUMORI EMOLINFOPOIETICI (N14)

- 1 LEUCEMIA MIELOIDE ACUTA
- 2 LEUCEMIA MIELOIDE CRONICA/ NEOPLASIE MIELOPROLIFERATIVE
- 3 NEOPLASIE MIELOPROLIFERATIVE/MIELODISPLASTICHE
- 4 SINDROME MIELODISPLASTICA
- 5 LEUCEMIA/LINFOMA LINFOBLASTICO ACUTO, NAS-B-T-NK
- 6 LNH/LL B (INTERMEDIO-BASSO GRADO)
- 7 LNH/LL B (ALTO GRADO)
- 8 LNH/LL T (BASSO GRADO)
- 9 LNH/LL T-NK (ALTO GRADO)
- 10 LINFOMA DI HODGKIN
- 11 MIELOMA / IMMUNOPROLIFERATIVE
- 12 NEOPLASIE A CELLULE ISTIOCITARIE E DENDRITICHE
- 13 **DISORDINI PROLIFERATIVI**
- 14 **GRUPPO, NAS**



LEUCEMIA MIELOIDE ACUTA

- **9861/3** LEUCEMIA MIELOIDE ACUTA, NAS
- **9872/3** M0- MIELOBLASTICA ACUTA CON MINIMA DIFFERENZIAZIONE
- **9873/3** M1- MIELOBLASTICA SENZA MATURAZIONE
- **9874/3** M2- MIELOBLASTICA CON MATURAZIONE
- **9866/3** M3- PROMIELOCITICA TIPICA
- **9867/3** M4- MIELOMONOBLASTICA
- **9891/3** M5- MONOBLASTICA
- **9840/3** M6- ERITROBLASTICA
- **9910/3** M7- MEGACARIOBLASTICA
- **9866/3 9871/3 9896/3 9897/3** LMA CON RICORRENTI TRANSLOCAZIONI CITOGENETICHE
- **9895/3** LMA CON E SENZA PRECEDENTE MDS
- **9920/3** LMA E MDS CORRELATE A TERAPIA
- **9930/3** SARCOMA MIELOIDE

LEUCEMIA MIELOIDE CRONICA / NEOPLASIE MIELOPROLIFERATIVE

- **9863/3** LMC, NAS
- **9875/3** LMC BCR-ABL 1 POSITIVA
- **9963/3** LEUCEMIA NEUTROFILA CRONICA
- **9964/3** LEUCEMIA EOSINOFILA CRONICA, NAS/SINDROME IPEREOSINOFILA
- **9950/3** POLICITEMIA VERA
- **9962/3** TROMBOCITEMIA ESSENZIALE
- **9975/3** MALATTIA MIELOPROLIFERATIVA CRONICA, NAS
- **9961/3** MIELOFIBROSI PRIMARIA-MIELOFIBROSI CON METAPLASIA MIELOIDE
- **9931/3** PANMIELOSI ACUTA CON MIELOFIBROSI
- **9740/3 9741/3 9742/3** MASTOCITOSI

NEOPLASIE MIELOPROLIFERATIVE / MIELODISPLASTICHE

- **9945/3** LEUCEMIA MIELOMONOCITICA CRONICA
- **9876/3** LEUCEMIA MIELOIDE CRONICA ATIPICA BCR/ABL NEGATIVA
- **9946/3** LEUCEMIA MIELOMONOCITICA GIOVANILE

SINDROME MIELODISPLASTICA

- **9980/3** ANEMIA REFRATTARIA
- **9982/3** ANEMIA REFRATTARIA CON SIDEROBLASTI AD ANELLO
- **9983/3** ANEMIA REFRATTARIA CON ECCESSO DI BLASTI
- **9985/3** CITOPENIA REFRATTARIA CON DISPLASIA MULTILINEARE
- **9986/3** MDS ASSOCIATA A DELEZIONE ISOLATA DEL 5q
- **9987/3** MDS CORRELATA A TERAPIA
- **9989/3** MDS, NAS

LEUCEMIA / LINFOMA LINFOBLASTICO ACUTO, NAS - B - T - NK

- **9835/3** LEUCEMIA LINFATICA ACUTA, NAS
- **9836/3** LEUCEMIA LINFOBLASICA A CELLULE PRECURSOR B
- **9728/3** LINFOMA LINFOBLASTICO A CELLULE PRECURSOR B
- **9837/3** LEUCEMIA LINFOBLASTICA A CELLULE PRECURSOR T
- **9729/3** LINFOMA LINFOBLASTICO A CELLULE PRECURSOR T
- **9727/3** LINFOMA A CELLULE BLASTICHE NK

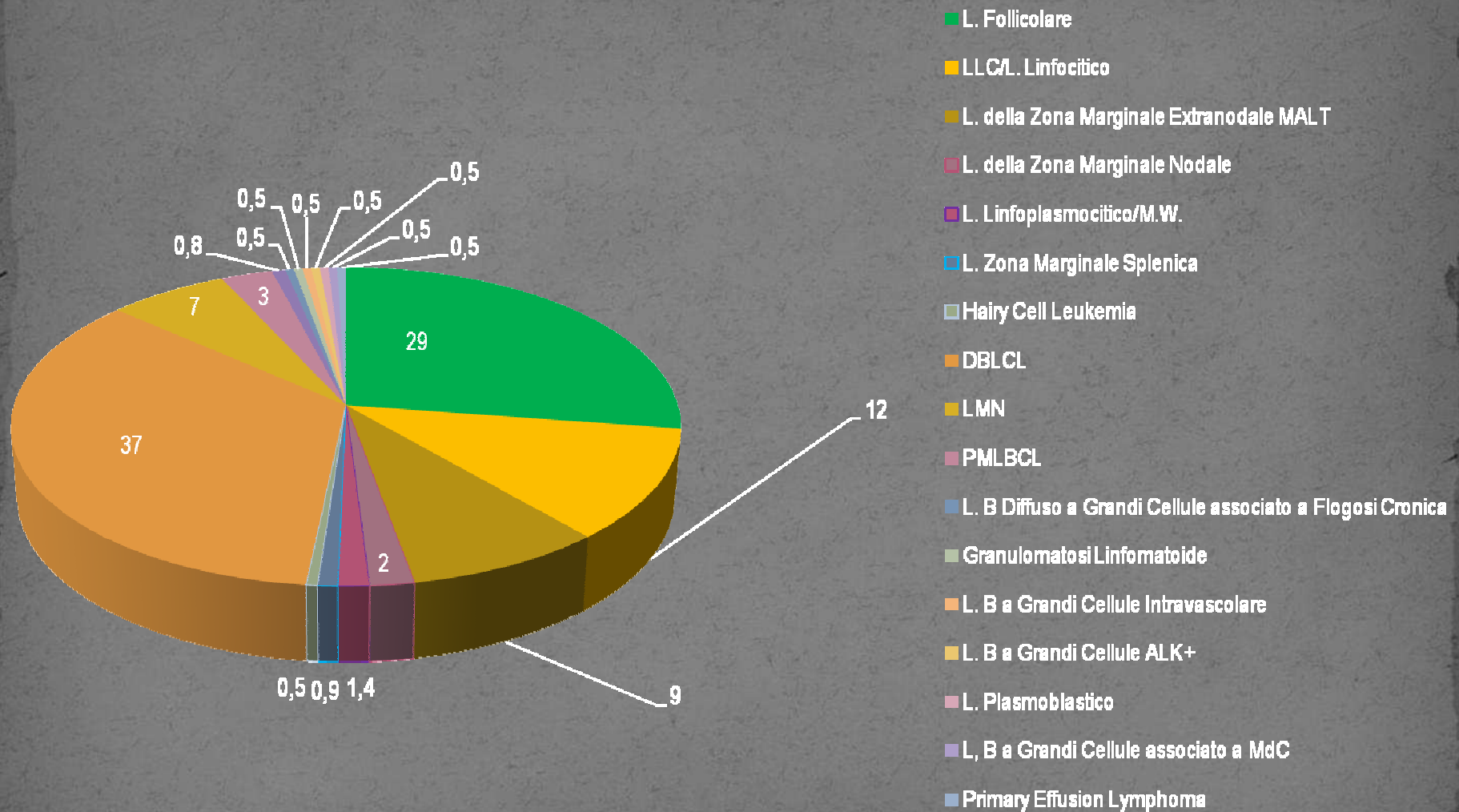
LNH / LL B (INTERMEDIO – BASSO GRADO)

- **9670/3** LINFOMA A PICCOLI LINFOCITI B
- **9823/3** LLC / LINFOMA A PICCOLI LINFOCITI B
- **9689/3** LINFOMA SPLENICO DELLA ZONA MARGINALE
- **9699/3** LINFOMA DELLA ZONA MARGINALE (NODALE-EXTRANODALE-MALT)
- **9690/3** LINFOMA FOLLICOLARE, NAS
- **9691/3** LINFOMA FOLLICOLARE, GRADO 1
- **9695/3** LINFOMA FOLLICOLARE, GRADO 2
- **9671/3** LINFOMA LINFOPLASMOCITICO
- **9761/3** MACROGLOBULINEMIA DI WALDESTROM
- **9675/3** LINFOMA A PICCOLE E GRANDI CELLULE DIFFUSO (obs)
- **9940/3** LEUCEMIA A CELLULE CAPELLUTE

LNH / LL B (ALTO GRADO)

- **9680/3** DLBCL, NAS
- **9679/3** LINFOMA MEDIASTINICO A GRANDI CELLULE B
- **9688/3** LINFOMA A GRANDI CELLULE B, A RICCA COMPONENTE DI CELLULE T
- **9712/3** LINFOMA INTRAVASCOLARE A GRANDI CELLULE B
- **9737/3** LINFOMA DIFFUSO A GRANDI CELLULE B, ALK POSITIVO
- **9735/3** LINFOMA PLASMOBLASTICO (WHO 2008)
- **9678/3** PRIMARY EFFUSION LYMPHOMA
- **9673/3** LINFOMA A CELLULE MANTELLARI
- **9698/3** LINFOMA FOLLICOLARE, GRADO 3
- **9684/3** LINFOMA IMMUNOBLASTICO
- **9687/3- 9826/3** BURKITT LINFOMA / LEUCEMIA
- **9833/3** LEUCEMIA PROLINFOCITICA A CELLULE B

INCIDENZA LINFOMI NON HODGKIN B



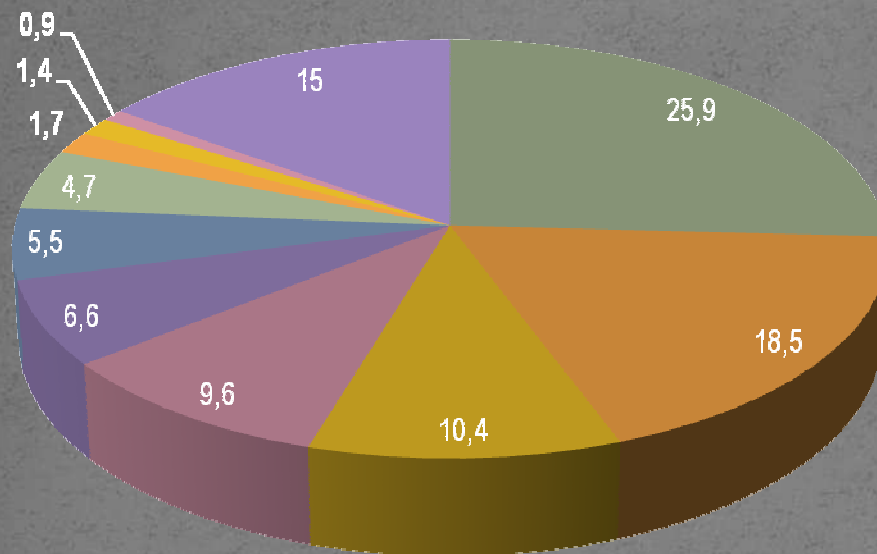
LNH/LL T (BASSO GRADO)

- **9700/3** MICOSI FUNGOIDE
- **9701/3** SINDROME DI SEZARY
- **9831/3** LEUCEMIA LINFOCITICA A GRANDI CELLULE T GRANULARI

LNH / LL T / NK (ALTO GRADO)

- **9834/3** LEUCEMIA PROLINFOCITICA A CELLULE T
- **9948/3** LEUCEMIA AGGRESSIVA A CELLULE NK
- **9827/3** LINFOMA / LEUCEMIA A CELLULE T DELL'ADULTO
- **9719/3** LINFOMA EXTRANODALE A CELLULE T/NK, NASAL TYPE
- **9717/3** LINFOMA A CELLULE T ASSOCIATO AD ENTEROPATIA
- **9716/3** LINFOMA A CELLULE T EPATOSPLENICO
- **9708/3** LINFOMA A CELLULE T SOTTOCUTANEO SIMIL - PANNICULITICO
- **9718/3** LINFOMA ANAPLASTICO A GRANDI CELLULE PRIMITIVO CUTANEO
- **9709/3** PRIMARY CUTANEOUS CD8 AGGRESSIVE EPIDERMOTROPIC CYTOTOXIC T - CELL LYMPHOMA
- **9702/3** LINFOMA A CELLULE T PERIFERICO, NAS (ANAPLASTIC LARGE CELL LYMPHOMA, ALK-NEGATIVE)
- **9705/3** LINFOMA A CELLULE T ANGIOIMMUNOBLASTICO
- **9714/3** LINFOMA ANAPLASTICO A GRANDI CELLULE, ALK POSITIVO (CD 30 POSITIVO)

INCIDENZA LINFOMI NON HODGKIN T/NK



- L.T Periferico NAS
- L. Angioimmunoblastico
- L. a cellule T/NK Extranodale
- Leucemia/Linfoma a Cellule T dell'Adulto
- L. Anaplastico a Grandi Cellule ALK+
- L. Anaplastico a Grandi Cellule ALK-
- L.T "Enteropathy-type"
- L. Anaplastico a Grandi Cellule Primitivo Cutaneo
- L. T epatosplenico
- L. Sottocutaneo Panniculitico
- Altri istotipi di Linfoma T/NK

LINFOMA DI HODGKIN

- **9650/3** LH, NAS
- **9651/3** LH CLASSICO, RICCO IN LINFOCITI
- **9652/3** LH CLASSICO, CELLULARITA' MISTA
- **9653/3** LH CLASSICO, DEPLEZIONE LINFOCITARIA
- **9654/3** LH CLASSICO, DEPLEZIONE LINFOCITARIA CON FIBROSI DIFFUSA
- **9655/3** L H CLASSICO, DEPLEZIONE LINFOCITARIA, RETICOLARE
- **9663/3** LH CLASSICO, SCLEROSI NODULARE, NAS
- **9664/3** LH CLASSICO, SCLEROSI NODULARE, FASE CELLULARE
- **9665/3** LH CLASSICO, SCLEROSI NODULARE, GRADO 1
- **9667/3** LH CLASSICO, SCLEROSI NODULARE, GRADO 2
- **9659/3** LH NODULARE, PREDOMINANZA LINFOCITARIA

INCIDENZA LINFOMA DI HODGKIN

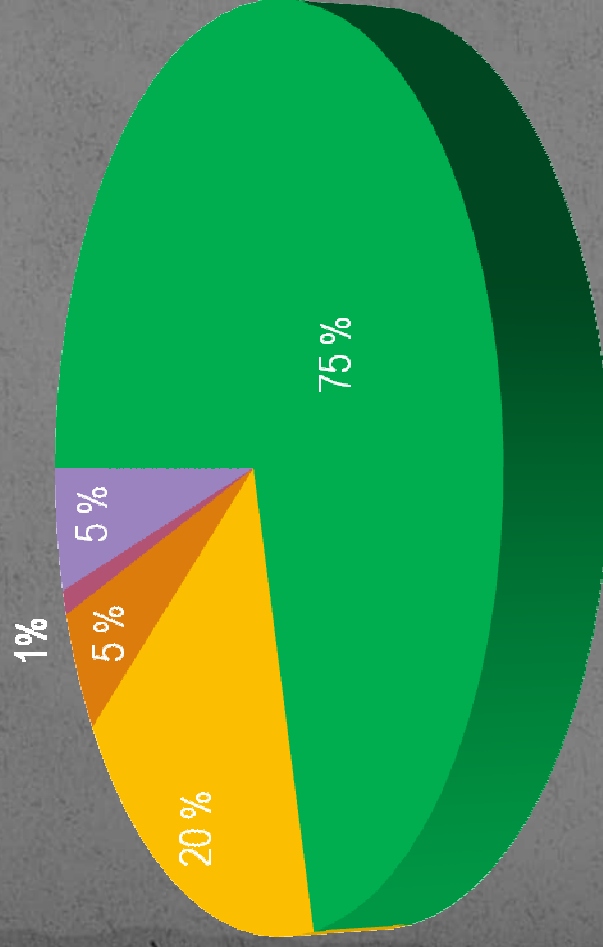
■ LH sclerosi-nodulare

■ LH a cellularità mista

■ LH ricco in linfociti

■ LH a deplezione linfocitaria

■ NLPLH



MIELOMA - IMMUNOPROLIFERATIVE

- **9731/3** MIELOMA SOLITARIO DELL'OSSO
- **9732/3** MIELOMA MULTIPLO
- **9734/3** MIELOMA EXTRAMIDOLLARE (NON INSORGENTE NELL'OSSO)
- **9733/3** LEUCEMIA PLASMACELLULARE
- **9760/3** MALATTIA IMMUNOPROLIFERATIVA, NAS
- **9762/3** MALATTIA DELLE CATENE PESANTI, ALFA, MU, GAMMA
- **9764/3** MALATTIA IMMUNOPROLIFERATIVA DELL'INTESTINO TENUE

NEOPLASIE A CELLULE ISTIOCITARIE E DENDRITICHE

- **9750/3** ISTIOCITOSI MALIGNA
- **9751/3** ISTIOCITOSI A CELLULE DI LANGHERANS
- **9754/3** ISTIOCITOSI X ACUTA PROGRESSIVA (MALATTIA DI LETTERER - SIWE)
- **9755/3** SARCOMA ISTIOCITICO
- **9756/3** SARCOMA A CELLULE DI LANGHERANS
- **9757/3** SARCOMA A CELLULE DENDRITICHE INTERDIGITATE
- **9758/3** SARCOMA A CELLULE DENDRITICHE FOLLICOLARE

DISORDINI PROLIFERATIVI

- **9765/1** MGUS
- **9970/1** DISORDINE LINFOPROLIFERATIVO, NAS
- **9971/1** DISORDINI LINFOPROLIFERATIVI POST-TRAPIANTO (PTLD)
- **9740/1** MASTOCITOSI
- **9989/1** SINDROME DISMIELOPOIETICA (ICDO-2)

GRUPPO, NAS

- **8001/3** CELLULE TUMORALI MALIGNI
- **9800/3** LEUCEMIA, NAS
- **9801/3** LEUCEMIA ACUTA, NAS
- **9805/3** LEUCEMIA ACUTA BIFENOTIPICA
- **9860/3** LEUCEMIA MIELOIDE, NAS
- **9590/3** LINFOMA, NAS
- **9591/3** LINFOMA MALIGNO A CELLULE B, NAS
- **9832/3** LEUCEMIA PROLINFOCITICA, NAS
- **9805/3** LEUCEMIA ACUTA BIFENOTIPICA

PROPOSTA OPERATIVA AI RT

- **STATO DELL'ARTE ATTUALE DELLA BANCA DATI AIRTUM**
RICHIESTA DI ADESIONE AL PORTALE AIRTUM PER RENDERE DISPONIBILI I DATI EMOLINFOPOIETICI
- **REVISIONE DI 1 ANNO DI INCIDENZA**
 - ✓ RT INTERESSATI
 - ✓ GRUPPO DI LAVORO (ANCORA DA DEFINIRE, ADESIONI BENVENUTE) COME INTERLOCUTORE PER LA REVISIONE DI CASI DI COMPLESSO INQUADRAMENTO NOSOGRAFICO
 - ✓ CONFRONTO PRE-POST SULLA CASISTICA DEI TASSI PER GRUPPO DI PATOLOGIE PER VALUTARE IL BISOGNO DI UNA REVISIONE
- **PUBBLICAZIONI**
- **TREND DI INCIDENZA PER MACROAREE**
- **SOPRAVVIVENZA** (CON L'AIUTO DEGLI ESPERTI AIRTUM)

Liberta'

VUOL DIRE

DISCUTER

E

Aspettiamo adesioni!

- Arrivederci sul portale AIRTUM!
- Gruppo di lavoro preliminare: Antonina Torrisi, Marine Castaing, Stefano Luminari, Adriano Giacomini, Francesca Roncaglia, Lucia Mangone, Luigino Dal Maso, Carlotta Buzzoni