#### I tumori dell'encefalo e del Sistema Nervoso Centrale Parte I I Tecniche di registrazione

Silvia Patriarca Registro Tumori Piemonte

Camerino 2013



#### Regole di registrazione

- Ai tumori cerebrali si applicano tutte le comuni regole di registrazione
- In più, bisogna tenere conto di tre aspetti particolari:
  - □ 1) si registrano anche i tumori benigni
  - 2) in alcuni casi è possibile attribuire il codice morfologico anche in assenza di istologia
  - 3) il grado indicato nella diagnosi istologica non corrisponde a quello delle altre neoplasie ma è parte integrante della definizione di istotipo



## Regole di registrazione

 Per antica consuetudine i tumori dell'encefalo e del sistema nervoso centrale sono registrati indipendentemente dal loro comportamento biologico

Tuttavia, dalla 7.a edizione in Cancer Incidence in Five Continents sono inserite in incidenza le sole lesioni maligne.

## Perché si registrano i tumori benigni e a comportamento incerto?

- Difficoltà nel distinguere le neoplasie maligne da quelle benigne sulla base dei soli sintomi (effetto massa, compressione di strutture nervose, ipertensione liquorale etc.)
- Tutti i tumori cerebrali producono comportano gravi effetti clinici e comportano un approccio chirurgico
- Sindromi cliniche associate ad alcuni tumori benigni (meningiomi, tumori dell'ipofisi) possono rivestire particolare interesse
- Alcuni tumori (es. astrocitomi) progrediscono da forme a basso grado a forme ad alto grado.

#### Regole di registrazione

Devono essere registrati tutti i tumori primitivi, qualsiasi sia il loro comportamento, a localizzazione:

- Endocranica
- Intraspinale
- Intradurale

#### Quindi

- tumori del SNC
- tumori delle meningi
- · tumori nei nervi cranici
- tumori del nervi e delle radici spinali
- neoplasie delle ghiandole endocrine intracraniche
- Linfomi intracranici o intraspinali
- Neoplasie delle parti molli o dei tessuti ossei a sviluppo endocranico o endospinale.

In pratica si possono escludere solo gli angiomi e le lesioni francamente non tumorali (cisti, aneurismi, etc.)

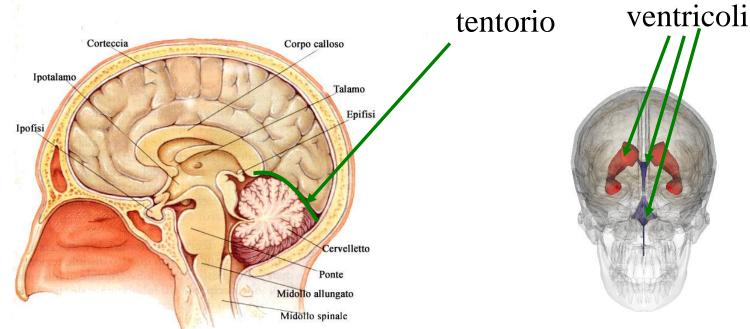
## Definizione di sede

C 70	Meningi
.0	cerebrali
.1	spinali
.9	NOS

C72	Midollo spinale, nervi cranici e altre parti SNC
.0	Midollo spinale
.1	Cauda equina
.2	Nervo olfattorio
.3	Nervo ottico
.4	Nervo acustico
.5	Altri e non specificati nervi cranici
.8	Overlapping
.9	NOS

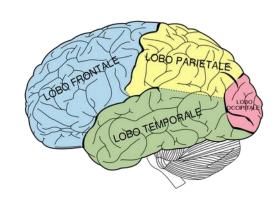
C71	Encefalo
.0	Corpo calloso, encefalo sopratentoriale NOS
.1	Lobo frontale
.2	Lobo temporale
.3	Lobo parietale
.4	Lobo occipitale
.5	Ventricoli cerebrali (escluso IV ventricolo)
.6	Cervelletto
.7	Tronco cerebrale (IV ventricolo, encefalo sottotentoriale NOS)
.8	Overlapping
.9	NOS

C75	Ghiandole endocrine e altre strutture
.1	Ipofisi
.2	Dotto craniofaringeo
.3	Epifisi



Il tentorio separa il lobo occipitale dal cervelletto. Sottotentoriali sono quindi cervelletto e midollo allungato.

Dura, aracnoide e pia madre sono dall'esterno all'interno le 3 meningi che rivestono il SNC Il sistema ventricolare raccoglie il liquor in un complesso sistema che si prolunga nel midollo spinale.





#### Definizione di sede

- E' della massima importanza l'attribuzione costante e corretta della IV cifra del codice topografico perché
  - Ciò ha ripercussioni sulla possibilità di attribuzione del codice morfologico
  - Può essere determinante nella corretta interpretazione dei trends
- Potrebbe essere utile, anche se non è obbligatorio, attribuire la lateralità

#### Registro tumori Piemonte 1985-2010 Tumori maligni dell'encefalo (C71), esclusi DCO Distribuzione per sottosede

	Sede	N. casi	%
C71.0	Corpo calloso, encefalo sopratentoriale NOS	68	3,4
C71.1	Lobo frontale	397	19,8
C71.2	Lobo temporale	307	15,4
C71.3	Lobo parietale	178	8,9
C71.4	Lobo occipitale	47	2,3
C71.5	Ventricoli	30	1,5
C71 .6	Cervelletto	71	3,6
C71.7	Tronco cerebrale (IV ventricolo, encefalo sottotentoriale NOS)	27	1,4
C71.8	Overlapping	451	22,4
C71.9	Encefalo NOS	427	21,3
	Totale	2003	100

## Definizione della morfologia

Tumori del r	neuroepitelio			
Tumori astro	ocitia			
9384/1	Astrocitoma subependimale a cellule giganti	9412/1	Astrocitoma desmoplastico infantile	
9400/3	Astrocitoma, NAS	9413/0	Turnore neuroepitelale disembrioplastico	
9401/3	Astrocitoma anaplastico	9492/0	Gangliocitoma	
9410/3	Astrocitoma protoplasmatico	9493/0	Gangliocitoma displastico del cervelletto (Lhermitte-Duclos)	
9411/3	Astrocitoma gemistocitico	9505/1	Ganglioglioma, NAS	
9420/3	Astrocitoma fibrillare	9505/3	Ganglioglioma anaplastico	
9421/1	Astrocitoma pilocitico	9506/1	Neurocitoma centrale	
9424/3	Xantoastrocitoma pleomorfo	Tu mori neu	rahlastici	
9440/3	Glioblastoma, NAS	9500/3	Neuroblastoma, NAS	
9441/3	Glioblastoma a cellule giganti	9522/3	Neuroblastoma olfattorio	
9442/3	Gliosarcoma	9523/3	Neuroepitelioma olfattorio	
Tumori oliac	odendrogliali	· · · · · · · · · · · · · · · · · · ·	·	
9450/3	Oligodendroglioma, NAS	9361/1	la ghi andola pineale Pineocitoma	
9451/3	Oligodendroglioma anaplastico	9362/3	Pineob lastoma	
Gliomi misti		•		
9382/3 Glioma misto		Tu mori emb		
		9392/3	Ependimoma anaplastico	
Tumori eper		9501/3	Medulloepitelioma, NAS	
9383/1	Glioma subependimale	9470/3	Medulloblastoma, NAS	
9391/3	Ependimoma, NAS	9471/3	Medulloblastoma desmoplastico nodulare	
9392/3	Ependimoma anaplastico	9472/3	Medullomioblastoma	
9393/3	Ependimoma papillare	9473/3	Tumore neuroectodermico primitivo, NAS - PNET	
9394/1	Ependimoma mixopapillare	9474/3	Medulloblastoma a grandi cellule	
Tumori dei p	olessi corioidei	9490/3	Ganglioneuroblastoma	
9390/0	Papilloma dei plessi corioidei, NAS	9500/3	Neuroblastoma, NAS	
9390/3	Carcinoma dei plessi coriodei	9508/3	Turnore teratoide/rabdoide atipico	
Tumori glial	i di incerta origine	Tumori dei :	Tumori dei nervi periferici	
9381/3	Gliomatosi cerebrale	9540/0	Neurofibroma, NAS	
9430/3	Astroblastoma	9540/3	Tumore maligno delle quaine nervose periferiche - MPNST	
9444/1	Glioma cordoide	9550/0	Neurofibroma plessiforme	
Tumori n ~ ·	onali e misti gliali-neuronali	9560/0	Neurilemmoma, NAS	
10111011 11 <b>e</b> 01 8680/1	Paraganglioma, NAS	9571/0	Perineurioma, NAS	

Tumori della regione sellare			
9350/1	Craniofaringioma		
9351/1	Craniofaringioma adamantinomatoso		
9352/1	Craniofaringioma papillare		
9582/0	Tumore a cellule giganti della regione sellare		

		_	
Tumori delle	meningi		
Tumori delle cellule meningoteliali		Lesioni mei	lanocitiche primitive
9530/0	Meningioma, NAS	8720/3	Melanoma maligno, NAS
9530/3	Meningioma maligno	8728/0	Melanocitosi diffusa
9531/0	Meningioma meningoteliale		
9532/0	Meningioma fibroso	8728/1	Melanocitoma meningeo
9533/0	Meningioma psammomatoso	8728/3	Melanomatosi meningea
9534/0	Meningioma angiomatoso	Town and all is	
9537/0	Meningioma transizionale		ncerta istogenesi
9538/1	Meningioma a cellule chiare	9161/1	Emangioblastoma
9538/3	Meningioma papillare		
9539/1	Meningioma atipico		
	endrimali non meningoteliali	Tumori em	olinfopoietici
8810/3	Fibrosarcoma, NAS	9590/3	Linfoma maligno, NAS
8815/0	Tumore fibroso solitario		• •
8830/3	Isticatoma fibroso maligno	9731/3	Plasmocitoma, NAS
8850/0	Lipoma, NAS	9930/3	Sarcoma mieloide (vedere anche M-9861/3)
8850/3	Liposarcoma, NAS		·
8861/0	Angiolipoma, NAS Ibernoma		
8880/0		Tumori a ce	ellule germinali
8890/0 8890/3	Leiomioma, NAS Leiomiosarcoma, NAS		
8900/0	Rabdomioma, NAS	9064/3	Germinoma
8900/3	Rabdomiosarcoma, NAS	9070/3	Carcinoma embrionale, NAS
9120/0	Emangioma, NAS	9071/3	Tumore del sacco vitellino
9120/3	Emangiosarcoma	9080/1	Teratoma, NAS
9133/1	Emangioendotelioma epitelioide, NAS		'
9140/3	Sarcoma di Kaposi	9080/0	Teratoma benigno
9150/1	Emangiopericitoma, NAS	9084/3	Teratoma con trasformazione maligna
9180/0	Osteoma, NAS	9085/3	Tumore a cellule germinali, misto
9180/3	Osteosarcoma, NAS	9100/3	Coriocarcinoma, NAS
9220/0	Condroma, NAS	7100/3	Conoculations, NAS
9220/3	Condrosarcoma, NAS		
9210/0	Osteocondroma		

abella 35. OMS: classificazione istologica dei tumori delle ghiandole endocrine <sup>39</sup> — Ipofisi			
Adenomi			
3272/0	Adenoma ipofisario, NAS		
3272/1	Adenoma ipofisario, atipico		
Carcinoma			
3272/3	Carcinoma ipofisario, NAS		

## Registro tumori Piemonte Tumori maligni dell'encefalo (C71)

Periodo d'incidenza	Totale Casi	Casi con Base 7	% Conferme isto
1985-1994	753	339	45
1995-2004	859	402	47
2005-2010	509	315	62
Totale	2121	1056	50



## Definizione della morfologia

- C'è una grande variabilità morfologica da codificare correttamente
- Questo non ci pone particolari problemi nel caso di neoplasie con definizione istologica, ma in questo distretto ciò avviene in circa la metà dei casi
- Nei casi diagnosticati solo attraverso l'imaging è possibile, in determinate circostanze, attribuire comunque il codice morfologico

#### **DIAGNOSI NON ISTOLOGICHE**

Tabella 5. Combinazioni accettabili tra morfologia e base diagnosi non microscopica				
9500	neuroblastoma	età 0-9 anni		
9510	retinoblastoma	età 0-5 anni		
9380	glioma e tumori della serie gliale	topografia C71.7 (encefalo sottotentoriale)		
9384/1	astrocitoma subependimale a cellule giganti	pazienti con sclerosi tuberosa		
9530-9539	meningioma	topografia C70.X		
9350	craniofaringioma			
8270-8281	tumori ipofisari	topografia C75.1 (associati ad aumento di ormoni ipofisari)		
9590	linfoma NAS			
8720	melanoma (oculare)			

Da applicare in presenza di diagnosi di certezza formulata dal clinico (senza dubbi di diagnosi differenziale) sulla base delle migliori tecniche disponibili.

Base diagnosi 2



#### Esempi

#### DIAGNOSI DI CERTEZZA DI NEOPLASIA GLIALE MALIGNA SOTTOTENTORIALE

DIAGNOSI DI CERTEZZA DI NEOPLASIA GLIALE MALIGNA Istologia con dubbio in diagnosi differenziale tra glioblastoma, astrocitoma, Oligodendroglioma

**USARE GLIOMA, NAS M-9380/3** 

DIAGNOSI DI CERTEZZA DI NEOPLASIA GLIALE MALIGNA SOVRATENTORIALE DIAGNOSI DI CERTEZZA DI NEOPLASIA DELLA SERIE GLIALE rispetto a neoplasie non gliali, senza identificazione della morfologia

USARE M-8000 con codice di comportamento desunto dal giudizio clinico

Tabella 33. Regole ICD-O per la registrazione del grado dei tumori del SNC				
Istotipi da codificare	Grado OMS	Codice ICD-O	Codice comportamento ICD-0 (V cifra)	
Tumori embrionali				
medulloblastoma	III	9470	3	
altri PNET	III	9473	3	
medulloepitelioma	III	9501	3	
neuroblastoma	III	9500	3	
ependimoblastoma 	III	9392	3	
Tumori dei nervi craniali e spinali				
schwannoma	1	9560	0	
tumore maligno delle guaine nervose periferiche	III-IV	9540	3	
Tumori meningei				
meningioma	I	9530	0	
meningioma atipico	II	9539	1	
meningioma papillare	II-III	9538	3	
emangiopericitoma	II-III	9150	3	
meningioma anaplastico	III	9530	3	
Neoplasie astrocitarie (astrocitomi)		9384	1	
subependimale, a cellule giganti	I	9421	1	
pilocitico	ll l	9400	3	
basso grado	   -	9424	3	
xantoastrocitoma pleomorfo	 	9401	3	
anaplastico	IV	9440	3	
glioblastoma	14	7440	J	
ah I I h		0.450		
Oligodendrogliomi		9450	3	
basso grado	III	9451	3	
anaplastici				
Oligoastrocitomi	ll l	9382	3	
basso grado	 III	9382	3	
anaplastici	·	7002	·	
unupiusiici				

## Come orientarsi in caso di diagnosi radiologiche, nelle quali spesso il linguaggio può essere sfumato:

Tabella 6. Terminologia per la quale la registrazione è o non è indicata		
Indicata		Non indicata
appare come	indiscutibilmente	da seguire nel tempo
comparabile con	potenzialmente maligno	discutibile
compatibile con	presunto	equivoco
con aspetto di	probabile	escluso
con evidenza di	probabilmente	incerto
con segni di malignità	ricorda	non può essere escluso
consistente con	sembra	possibile
evidente	sospetto (per)	
evocante	tipico (di)	lesione di natura non definita
in prima ipotesi	verosimilmente	lesione di natura da determinare

#### ASPETTI RILEVANTI

- -Controllare i centri Neurochirurgici di riferimento
- -Percorsi spesso ambulatoriali, senza ricoveri

-Fonti importanti: Diagnostica per immagini

Radioterapia

**Cure palliative** 

Autorizzazioni per l'estero (melanoma coroide)

Registro Retinoblastomi di Siena (bambini)

- -l meningiomi calcifici, irrilevanti dal punto di vista clinico e con diagnosi occasionale, vanno comunque registrati
- Raccogliere la descrizione esatta di sede, lesione e strutture interessate.
- -Per gli interventi sui nervi spinali, riferirsi all'atto operatorio per stabilire se intradurale.

# Grazie dell'attenzione! Inc.

Grazie dell'attenzione!

Grazie dell'attenzione!
Grazie dell'attenzione!