

Manuel d'enregistrement des Tumeurs

Recommandations pour l'enregistrement et la stadification des tumeurs pédiatriques dans le Registre National du Cancer du Luxembourg

Version 1.1 du 25 février 2025

Registre National du Cancer Luxembourg
1a-b, rue Thomas EDISON
L-1445 STRASSEN - Luxembourg

1 Tableau de mise à jour

Version	Date de validation	Objet de la modification
1.0	25/06/2024	Création du document en se basant sur : - La classification de Toronto pour la détermination du stade des cancers pédiatriques. - La classification ICC3-3/IARC2017 et la classification ICDO-3.2 pour la détermination des codes topographies et morphologiques des cancers pédiatriques Ce document a été partagé avec les DMC et préparé en collaboration avec le Registre National des Cancers de l'Enfant (RNCE), France.
1.1	25/02/2025	Relecture du document ; intégration de la classification ICC3-3 2017 en annexe 1 et d'une synthèse de la stadification des cancers pédiatriques selon les guidelines de la classification de Toronto en annexe 2. Intégration de l'update de la stadification de Toronto publié en 2020.

2 Sommaire

1	Tableau de mise à jour.....	2
2	Sommaire.....	3
3	Introduction.....	5
3.1	Contexte	5
3.2	Utilisation du manuel	5
4	Examens médicaux utiles pour le bilan de diagnostic et le bilan d'extension	7
4.1	Tumeurs solides.....	7
4.2	Les hémopathies malignes	8
5	Critères d'inclusion	9
6	Date d'incidence	9
7	Base de diagnostic	9
8	Révision du diagnostic	9
9	Règles générales pour la codification de la topographie et de la morphologie.....	9
9.1	Topographies	9
9.2	Morphologies	10
9.3	Spécificité des cancers pédiatriques	10
9.4	Classes d'âge des cancers pédiatriques.....	10
10	Détermination du stade des cancers pédiatriques selon le guide de Toronto	12
11	Les hémopathies malignes	13
11.1	Spécificités des HM pédiatriques	13
11.2	Leucémie lymphoblastique aigüe.....	14
11.3	Lymphome de Hodgkin.....	16
11.4	Lymphomes non-Hodgkiniens.....	20
12	Les tumeurs du système nerveux central.....	23
12.1	Astrocytome	23
12.2	Médulloblastome et autres tumeurs embryonnaires du SNC	24
12.3	Ependymome	26
13	Les tumeurs du système nerveux sympathique	27
13.1	Neuroblastome.....	27
14	Les tumeurs oculaires.....	31
14.1	Rétinoblastome	31
	Tumeurs rénales pédiatriques.....	33
14.2	Tumeurs rénales (autres que carcinome à cellules rénales)	33
15	Les tumeurs du foie	37
15.1	Hépatoblastome.....	37
16	Tumeurs malignes osseuses	41
17	Sarcome des tissus mous et autres sarcomes extra osseux	43
17.1	Rhabdomyosarcome.....	43
17.2	Sarcomes des tissus mous autres que le rhabdomyosarcome	46
18	Les tumeurs germinales et gonadiques.....	49
18.1	Cancer du testicule.....	49
18.2	Cancer de l'ovaire.....	52
19	Acronymes.....	53
20	Références	54
	Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3	
	2017	56

Annexe 2 : Synthèse de la stadification des cancers pédiatriques selon les guidelines de la classification de Toronto	62
Annexe 3 : Principaux marqueurs tumoraux spécifiques des tumeurs pédiatriques	64
Annexe 4 : Classification CIM-O-3.2 pour les principales tumeurs pédiatriques	66

3 Introduction

3.1 Contexte

Bien que la survenue d'un cancer chez un enfant soit plus rare que chez un adulte (Steliarova-Foucher et al., 2017), les cancers représentent, après les accidents, la 2^{ème} cause de décès des enfants âgés de 1 à 14 ans au Luxembourg (Saleh et al., 2023).

La collecte d'informations standardisées sur les stades des cancers des enfants par les registres des cancers de population est essentielle pour les analyses épidémiologiques et les études comparatives internationales.

Au RNC, les diagnostics de cancer sont codés selon la topographie, la morphologie et le comportement définis par la 3^{ème} édition de la classification internationale des maladies pour l'oncologie (CIM-O-3).

Les diagnostics de cancer pédiatriques sont regroupés selon la **Classification Internationale des Cancers de l'Enfant – 3^{ème} édition – mise à jour 2017** (International Classification of Childhood Cancer (ICCC), 3th edition – update 2017 <https://iicc.iarc.fr/>) (Steliarova-Foucher et al., 2005) (cf. Annexe 1).

Pour le RNC, la stadification des cancers pédiatriques suit les recommandations de ce guide, basées sur les directives sur les stades des cancers pédiatriques de Toronto. Cette classification ne prétend pas remplacer les classifications utilisées par les cliniciens qui prennent en charge un patient. Elle a pour objectif de faciliter la collecte des stades par les registres du cancer populationnels. La réunion de consensus qui s'est tenue en 2014 à Toronto recommandait un système de stadification à deux niveaux avec un 2^{ème} niveau plus détaillé pour les registres du cancer ayant des ressources suffisantes et un 1^{er} niveau moins détaillé pour les registres limités au niveau des ressources et de l'accès à l'information. Afin d'être aligné aux recommandations européennes, le RNC enregistre le stade des cancers pédiatriques selon le niveau 2 du **système de stadification de Toronto**.

L'objectif de ce manuel est donc de fournir aux Data Managers Cancer du RNC un outil leur permettant d'enregistrer les cancers pédiatriques (code topographique, code morphologique et stade) de façon à assurer une validité et une comparabilité des données au niveau international.

3.2 Utilisation du manuel

Ce manuel comprend :

- Les règles générales pour l'enregistrement d'un cancer pédiatrique.
- Une fiche par cancer pédiatrique (15 fiches disponibles), précisant les spécificités en termes de :
 - Définition du groupe ou sous-groupe diagnostique, selon l'ICCC-3 2017 (codes morphologiques et codes topographiques),
 - Définition du stade : Informations nécessaires pour définir le stade, règles de stadification selon les recommandations de Toronto,
 - Remarques pouvant aider à l'enregistrement et à la stadification,
- Une annexe 1 reprenant les regroupements des codes topographiques et morphologiques, définissant les principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des cancers de l'enfant selon l'ICCC-3 2017.
- Une annexe 2 présentant une synthèse de la stadification des cancers pédiatriques selon les guidelines de la classification de Toronto.

- Une annexe 3 présentant les principaux marqueurs tumoraux des cancers de l'enfant.

Conseils pour enregistrer un cancer pédiatrique :

- Identifier le code topographique selon la CIM-O-3
- Identifier le code morphologique à partir de la Table Excel CIM-O-3.2 du RNC
- Identifier le groupe diagnostique ICC-3 de la tumeur, à partir de l'annexe 1
- Se référer à la fiche correspondant au diagnostic :
 - Pour définir les informations nécessaires à la stadification à rassembler à partir du dossier médical du patient
 - Pour déterminer le stade selon la classification de Toronto

4 Examens médicaux utiles pour le bilan de diagnostic et le bilan d'extension

4.1 Tumeurs solides

Types de tumeurs	Anatomopathologie tumeur/métastase (biopsie, chirurgie d'exérèse) Immunohistochimie	Génétique moléculaire sur tumeur/métastase (FISH/RT-PCR)	Imagerie / Examens médicaux				Marqueurs tumoraux	Cytogénétique sur prélèvement sanguin
			Scanner/IRM/TEP	Scintigraphie	BOM Myélogramme	Ponction lombaire		
Tumeurs du SNC (Astrocytome, Ependymome, ATRT, médulloblastome, Craniopharyngiome,...)	•	•	•					
Tumeurs du système nerveux sympathique (neuroblastome, paragangliome, ganglioneuroblastome,...)	•	•	•	OS/MIGB	•			
Rétinoblastome	•		• + Fond d'œil					
Tumeurs rénales	•	•	•	OS				
Tumeurs hépatiques	•		•					
Tumeurs osseuses (osteosarcome, Ewing osseux,...)	•	•	•	OS				
Sarcomes des tissus mous (Rhabdomyosarcome, Ewing des tissus mous, sarcome embryonnaire,...)	•	•	•	OS				
Tumeurs germinales et gonadiques (tératome malin immature, tumeur du sac vitellin, Germinome, Adénocarcinome,...)	•		•	OS				
Carcinomes et mélanomes (Corticosurrénalome, carcinome thyroïdien, mélanome, tumeur carcinoïde maligne,...)	•	•	•	OS/Thyroïdien				
Autres tumeurs (Pancréatoblastome, pneumoblastome, ésothéliome,...)	•		•					

4.2 Les hémopathies malignes

Type de tumeurs	Myélogramme / BOM	Anatomopathologie	Immunophénotypage/ immunohistochimie	Cytogénétique (caryotype/FISH)	Biologie moléculaire	Bilan extension/imagerie	Hémogramme	Cytologie
Leucémies aiguës LAL, LAM (sarcome granulocytaire), LA, phénotype mixte	•		•	•	•		• Taux de Gb blancs au diagnostic	• Sur LCR
Lymphome non Hodgkinien (LMNH) lymphoblastique, Burkitt, B diffus	•	•	•	•		•		
Lymphome de Hodgkin (LH) LH classique, Poppema,...	•	•	•	•		•		
Syndromes myélodysplasiques (SMD) cytopénie réfractaire, anémie réfractaire avec excès de blastes, SMD 2,...	•		•	•			•	
Syndromes myéloprolifératifs (SMP) LMC Ph1, polyglobulie primitive, thrombocytemie essentielle,...	•		•	•	•		•	
SMD/SMP : LMMJ , LMC atypique	•		•	•	•		•	
Tumeur histiocytaire (histiocytose à cellules de Langerhans, sarcome histiocytaire,...)		•	•			•		
Syndrome lymphoprolifératifs (syndrome lymphoprolifératif post transplantation polymorphe (PTLD)		•	•			•		

5 Critères d'inclusion

Se référer au [Document d'aide à la codification « Critères inclusion & exclusion »](#)

Remarque : les guidelines de Toronto s'appliquent **aux enfants de moins de 15 ans**.

Pour certains cancers, les limites d'âge sont moins claires car les classes d'âge varient selon les pays. La modification de la limite supérieure de l'âge sera faite ultérieurement, si nécessaire.

6 Date d'incidence

Se référer au [Document aide à la codification: « Définitions Date d'incidence ; Base de diagnostic »](#)

7 Base de diagnostic

Se référer au [Document aide à la codification « Définitions Date d'incidence ; Base de diagnostic »](#)

8 Révision du diagnostic

Se référer au [Document aide à la codification « Révision du diagnostic »](#)

9 Règles générales pour la codification de la topographie et de la morphologie

9.1 Topographies

Type de cancer	Organe ou tissu d'origine
Leucémie	Moelle osseuse et sang
Lymphome	Ganglions et système lymphatique
Néphroblastome	Reins
Neuroblastome	Glandes surrénales et système nerveux sympathique
Ostéosarcome, tumeur d'Ewing	Os
Rhabdomyosarcomes et autres sarcomes des parties molles	Muscles et tissus de soutien
Rétinoblastome	Rétine
Tumeurs cérébrale	Cerveau et moelle épinière
Autres tumeurs	Ovaires, testicule, système nerveux central, thorax, abdomen

<https://www.e-cancer.fr/Patients-et-proches/Les-cancers/Les-cancers-chez-l-enfant/Types-de-cancer>

La détermination du site primitif de la tumeur se définit sur base des informations du dossier ou sur base d'une morphologie spécifique déterminée avec les informations du dossier.

Pour l'application des règles de codification de la topographie des cancers pédiatrique, se référer à l'ouvrage de référence : « Classification Internationale des Maladies pour l'Oncologie » Troisième édition.

9.2 Morphologies

La codification de la morphologie des cancers pédiatriques se base dans ce guide sur :

- IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.
- Regroupements des codes morphologiques : ICCC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017 (cf. annexe 1)

9.3 Spécificité des cancers pédiatriques

Certains cancers chez l'enfant ou l'adolescent surviennent également chez l'adulte :

- La leucémie (28% des cas de cancer chez l'enfant)
- Tumeurs cérébrales et autres tumeurs du système nerveux central (26% des cas)
- Lymphomes (19% des cas)
- Ostéosarcome et sarcome d'Ewing (4% des cas)

D'autres cancers surviennent quasi exclusivement chez l'enfant :

- Le neuroblastome (6% des cas)
- La tumeur de Wilms (4-6% des cas)
- Le rhabdomyosarcome (3% des cas)
- Le rétinoblastome (2% des cas)

Les carcinomes sont peu fréquents en pédiatrie, les tumeurs pédiatriques sont essentiellement des leucémies et lymphomes (hématopoïèse) ; des blastomes (origine embryonnaire) ; des sarcomes (origine mésenchymateuse) ⇒ la classification des tumeurs pédiatriques est basée sur le type histologique.

9.4 Classes d'âge des cancers pédiatriques

En période néonatale, les tumeurs sont rarement malignes. Près de la moitié des cancers de l'enfant surviennent avant l'âge de 5 ans.

Il s'agit fréquemment à cet âge de tumeurs embryonnaires (« blastomes ») et de divers types de tumeurs cérébrales dont les médulloblastomes.

Avant l'âge d'un an, les tumeurs du système nerveux sympathique (SNS), les leucémies et les tumeurs du système nerveux central (SNC) prédominent.

Entre 1 et 5 ans, les leucémies sont les plus fréquentes avec les tumeurs du SNC, les tumeurs du SNS et les tumeurs rénales.

Entre 5 et 9 ans, les leucémies et les tumeurs du SNC demeurent les cancers les plus diagnostiqués, avec les lymphomes.

Entre 10 et 14 ans, ces 3 types de cancer restent majoritaires devant les tumeurs osseuses.

Après l'âge de 10 ans, les leucémies sont nettement moins fréquentes, les tumeurs embryonnaires deviennent exceptionnelles, alors que les tumeurs osseuses (ostéosarcome, sarcome d'Ewing) et des tissus mous (rhabdomyosarcome), et les lymphomes (lymphome de Hodgkin) deviennent prépondérants.

Remarques :

La tumeur de Wilms apparaît habituellement chez l'enfant de < 5 ans, mais elle peut être parfois diagnostiquée chez un enfant plus âgé et, exceptionnellement, à l'âge adulte.

Le rétinoblastome représente moins de 3 % de toutes les tumeurs malignes survenant chez les patients âgés de < 15 ans. Plus de 90 % des cas se développent avant l'âge de 5 ans et très peu sont diagnostiqués chez des patients âgés de > 15 ans. Le taux d'incidence est d'environ 5 cas pour 1 million d'années-personnes, le taux le plus élevé étant observé dans la petite enfance (< 1 an).

10 Détermination du stade des cancers pédiatriques selon le guide de Toronto

1. Le stade est défini comme l'étendue de la maladie au moment du diagnostic et est basé sur des preuves acquises avant le traitement (à l'exception des tumeurs rénales).
2. Pour tous les groupes de diagnostic, y compris les tumeurs rénales, la présence de métastases à distance est évaluée cliniquement ou pathologiquement avant le traitement.
3. Si l'une des informations requises pour la stadification est absente du dossier médical, le stade est considéré comme inconnu.
4. Si les examens pertinents ont été effectués et qu'il n'y a aucune mention d'une donnée, il faut supposer que cette donnée est négative/absente ; par exemple :
 - S'il n'y a pas de mention de métastase, il faut supposer qu'il n'y a pas de métastase ;
 - S'il n'est pas fait mention d'une atteinte ganglionnaire, il faut supposer qu'il n'y a pas d'atteinte ganglionnaire.
5. Pour les groupes de diagnostic où le TNM est une composante de la stadification, se référer aux "Règles générales du système TNM".
6. Un système de stadification à 2 niveaux adaptés aux ressources :

Les directives approuvent une approche à deux niveaux, qui fournit des critères moins détaillés pour les registres dont les ressources et l'accès aux données sont limités (Niveau 1), et des critères de stadification plus détaillés pour les registres des cancers disposant de ressources suffisantes (Niveau 2). Les catégories de stades du niveau 2 peuvent être réduites aux catégories de niveau 1 afin de préserver la comparabilité entre les registres.

11 Les hémopathies malignes

11.1 Spécificités des HM pédiatriques

Les leucémies constituent un tiers de toutes les tumeurs malignes chez les enfants, dont 80 % sont des leucémies lymphoblastiques, 15 % des leucémies myéloblastiques, 3 % des syndromes myélodysplasiques et 2 % des leucémies myéloïdes chroniques (LMC).

Il existe deux types de leucémie lymphoblastique (LAL) selon la lignée de cellules atteinte : la lignée B (85 %) qui porte le nom de « leucémie aiguë lymphoblastique B » et la lignée T (15 %) qui porte le nom de « leucémie aiguë lymphoblastique T ».

La seconde forme est appelée « leucémie aiguë myéloblastique » (LAM) et représente 17 % des leucémies aiguës (Colby-Graham et Chordas, 2003 ; Institut national du cancer s. d.).

La classification ICC-3 distingue deux variétés de leucémies aiguës suivant le type cytologique des cellules leucémiques (blastiques) :

- Les leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques
- Les lymphomes et néoplasmes réticulo endothéliaux



La codification morphologique des hémopathies suit prioritairement le **guide d'enregistrement des HM du RNC**.

11.2 Leucémie lymphoblastique aigüe

11.2.1 Morphologies/Topographies

Référentiel utilisé : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.
Regroupements des codes morphologiques : ICC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017

Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Leucémies lymphoïdes	9591	C42.0, C42.1, C42.3 ;C42,4
	8911-8918,9823,8927,9837	C42.0, C42.1, C42.3, C42.4, C80.9
	9820,9826,9831-9836,9940,9948	

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

11.2.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
- Signes cliniques d'atteinte du SNC - Blastes dans le liquide céphalo-rachidien (LCR) à partir de la cytopspine.	- Signes cliniques d'atteinte du SNC. - Blastes dans le liquide céphalo-rachidien (LCR) à partir de la cytopspine - Numération des globules blancs et des globules rouges dans le LCR à partir de la cytopspine - Numération des globules blancs et des globules rouges dans le sang à partir de tests sanguins

Stadification
Les niveaux 1 et 2 sont basés sur l'étendue de l'atteinte du système nerveux central (SNC). Le niveau 2 correspond au système de stadification du Children's Oncology Group (COG).

Règles de stadification des Leucémies Aigües Lymphoblastiques	
Niveau 1	Niveau 2
SNC- - Pas de signes cliniques d'atteinte du SNC <u>et</u> pas de blastes dans le LCR	SNC1 Pas de signes cliniques d'atteinte du SNC et pas de blastes dans le LCR
SNC+ - Signes cliniques d'atteinte du SNC - Ou - Blastes dans le LCR	SNC2 - Pas de signes cliniques d'atteinte du SNC <u>Et</u> présence de blastes dans le LCR <u>Et</u> soit : - Globules blancs < 5/μL de LCR - Ou - Globules blancs $\geq$ 5/μL de LCR et Globules rouges $\geq$ 10/ μL de LCR <u>Et</u> le rapport Globules blancs/Globules rouges dans le LCR $\leq$ 2 fois le rapport dans le sang circulant
	SNC3 - Signes cliniques d'atteinte du SNC - Ou - Blastes dans le LCR <u>Et</u> Globules blancs $\geq$ 5/μL de LCR

	<u>Et</u> soit : Globules rouges <10/ μL de LCR Ou Globules rouges $\geq$ 10/ μL de LCR <u>Et</u> Rapport Globules blancs/ Globules rouges dans le LCR > 2 fois le rapport dans le sang circulant
--	---

11.2.3 Remarques

- **Compte-rendu de cytologie du LCR (blastés dans le LCR):**
 - Le cytopspin est nécessaire pour déterminer la présence ou l'absence de blastés dans le LCR.
 - Si les blastés sont mentionnés comme "occasionnels" ou "vus" (ou formulation similaire), supposer que des blastés sont présents.
 - S'il n'est pas fait de mention des blastés, supposer que les blastés sont absents.
- **Les signes cliniques d'atteinte du SNC sont définis par :**
 - Preuve radiologique d'une masse intracrânienne ou intradurale,
 - Paralysie d'un nerf crânien (par exemple, paralysie faciale, ptosis), atteinte cérébrale/oculaire ou syndrome hypothalamique.
 - Les masses orbitaires extra-oculaires, les céphalées sévères et le gonflement des yeux (en l'absence de signes d'atteinte des nerfs crâniens) ne sont pas suffisants pour conclure à une atteinte du SNC.
- Le groupe des leucémies lymphoïdes correspond exclusivement aux leucémies aiguës lymphoblastiques B et T, puisque la leucémie lymphoïde chronique et la leucémie prolymphocytaire à cellules B ou T n'existent pas chez l'enfant.

11.3 Lymphome de Hodgkin

11.3.1 Morphologies/topographies :

Référentiel utilisé : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.

Regroupements des codes morphologiques : ICC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017

Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Lymphome de Hodgkin	9650 → 9655 ; 9659 ; 9661 → 9665 ; 9667	C00.0 ; C80.9

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

11.3.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade
Les informations requises pour le niveau 1 et le niveau 2 sont les mêmes : ▪ Symptômes généraux (voir remarques) ▪ Atteinte diffuse ou disséminée (multifocale) d'un ou plusieurs organes extra-lymphatiques. ▪ Maladie à distance : atteinte isolée (non contiguë) d'un organe extra-lymphatique ▪ Atteinte du foie ▪ Atteinte des poumons ▪ Atteinte de la moelle osseuse, à partir d'une aspiration ou d'une biopsie de la moelle osseuse ▪ Atteinte du LCR, à partir d'un examen du LCR ▪ Nombre de régions ganglionnaires atteintes, au-dessus et au-dessous du diaphragme, d'après l'imagerie. Les régions ganglionnaires sont listées dans les figures 1a et 1b, ci-dessous ▪ Les régions ganglionnaires sont énumérées dans les figures des pages suivantes. ▪ Le nombre d'organes ou de sites extra-lymphatiques touchés, au-dessus et au-dessous du diaphragme, d'après l'imagerie.

Stadification
Le niveau 1 et le niveau 2 sont identiques et suivent la classification d'Ann Arbor

Règles de stadification du Lymphome de Hodgkin		
	Niveau 1	Niveau 2
Stade I	Atteinte d'une seule région ganglionnaire lymphatique Ou Atteinte d'un seul organe ou site extra-lymphatique, sans atteinte ganglionnaire.	
Stade II	Atteinte de deux ou plusieurs régions ganglionnaires lymphatiques du MÊME côté (au-dessus soit en-dessous) du diaphragme Ou Atteinte localisée d'un seul organe ou site extra lymphatique avec atteinte des ganglions régionaux associés (c'est-à-dire une extension locale d'une aire ganglionnaire à un organe voisin), <i>avec ou sans</i> atteinte d'autres régions ganglionnaires lymphatiques contiguës du MÊME côté (au-dessus ou au-dessous) du diaphragme.	

Stade III	Atteinte des régions ganglionnaires lymphatiques des DEUX côtés (au-dessus et au-dessous) du diaphragme. Elle peut s'accompagner de : ▪ D'une extension extra-lymphatique en association avec l'atteinte des ganglions lymphatiques adjacents (c'est-à-dire une extension locale d'une aire ganglionnaire vers un organe voisin) Et/ou ▪ une atteinte de la rate.
Stade IV	▪ Atteinte diffuse ou disséminée (multifocale) d'un ou de plusieurs organes extra lymphatiques avec ou sans atteinte associée des ganglions lymphatiques Ou ▪ Atteinte d'un organe extra-lymphatique isolé (non contiguë) en l'absence d'atteinte ganglionnaire régionale adjacente, mais associé à une maladie dans un ou plusieurs site(s) distant(s). Ou ▪ Toute atteinte du foie, de la moelle osseuse, des poumons (sauf par extension directe d'un autre site) ou du LCR.

11.3.3 Remarques

➤ Le diagnostic histologique de cette pathologie est lié à la présence de cellules de Reed-Sternberg au sein d'un tissu lymphoïde d'architecture particulière.

➤ Symptômes généraux

Le suffixe A ou B est ajouté au stade en fonction de l'absence ou de la présence de symptômes généraux définis, comme suit :

- A = aucun symptôme général n'est enregistré, ou le dossier médical indique qu'il n'y a pas de symptômes constitutionnels
- B = le dossier médical fait état de symptômes généraux

Les symptômes généraux sont :

- Fièvre : fièvre inexpliquée avec une température supérieure à 38 degrés Celsius.
- Sueurs nocturnes : sueurs abondantes (par exemple, celles qui nécessitent un changement des draps).
- Perte de poids : perte de poids non expliquée de plus de 10 % du poids corporel habituel au cours des 6 mois précédant le diagnostic.

Régions lymphatiques situées au-dessus du diaphragme

1. Anneau de Waldeyer

- Oropharynx (amygdale palatine)
- Nasopharynx (amygdale pharyngienne)
- Végétations adénoïdes
- Base de la langue (amygdale linguale)

2. Cervical, Sus-claviculaire, occipital et pré-auriculaire

- Ganglion auriculaire
- Ganglion cervical
- Ganglion facial
- Ganglion jugulaire
- Ganglion mandibulaire
- Ganglion occipital
- Ganglion parotidien
- Ganglion pré-auriculaire
- Ganglion pré laryngé
- Ganglion pré trachéal
- Ganglion rétro pharyngé
- Ganglion scalénique
- Ganglion sous-lingual
- Ganglion sous-mandibulaire
- Ganglion sous-maxillaire
- Ganglion sous-mental
- Ganglion sus-claviculaire

3. Sous-claviculaire

- Ganglion sous-claviculaire

4. Ganglions axillaires et pectoraux

- Ganglion axillaire
- Ganglion pectoral
- Ganglion sous-scapulaire
- Ganglion mammaire interne

5. Ganglions épi trochléens et brachiaux

- Ganglion brachial
- Ganglion cubital
- Ganglion épi trochléen

6. Ganglions hilaires

- Ganglion bronchique
- Ganglion broncho-pulmonaire
- Ganglion du hile pulmonaire
- Ganglion hilaire

7. Ganglion médiastinal

- Ganglion diaphragmatique
- Ganglion innominé
- Ganglion intercostal
- Ganglion médiastinal
- Ganglion œsophagien
- Ganglion parasternal
- Ganglion pulmonaire SAI
- Ganglion thoracique
- Ganglion trachéal
- Ganglion trachéo-bronchique
- Ganglion para-aortique
- Ganglion para-trachéal
- Ganglion péri-trachéal

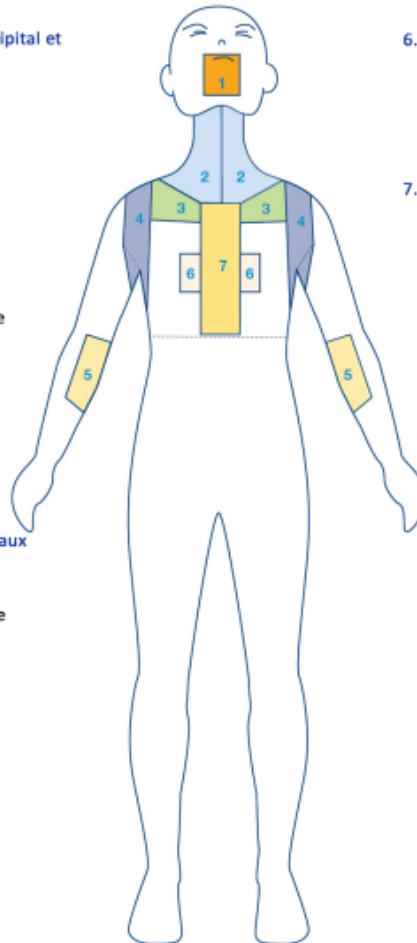


Figure 1a : Régions lymphatiques situées au-dessus du diaphragme

Régions lymphatiques situées en dessous du diaphragme

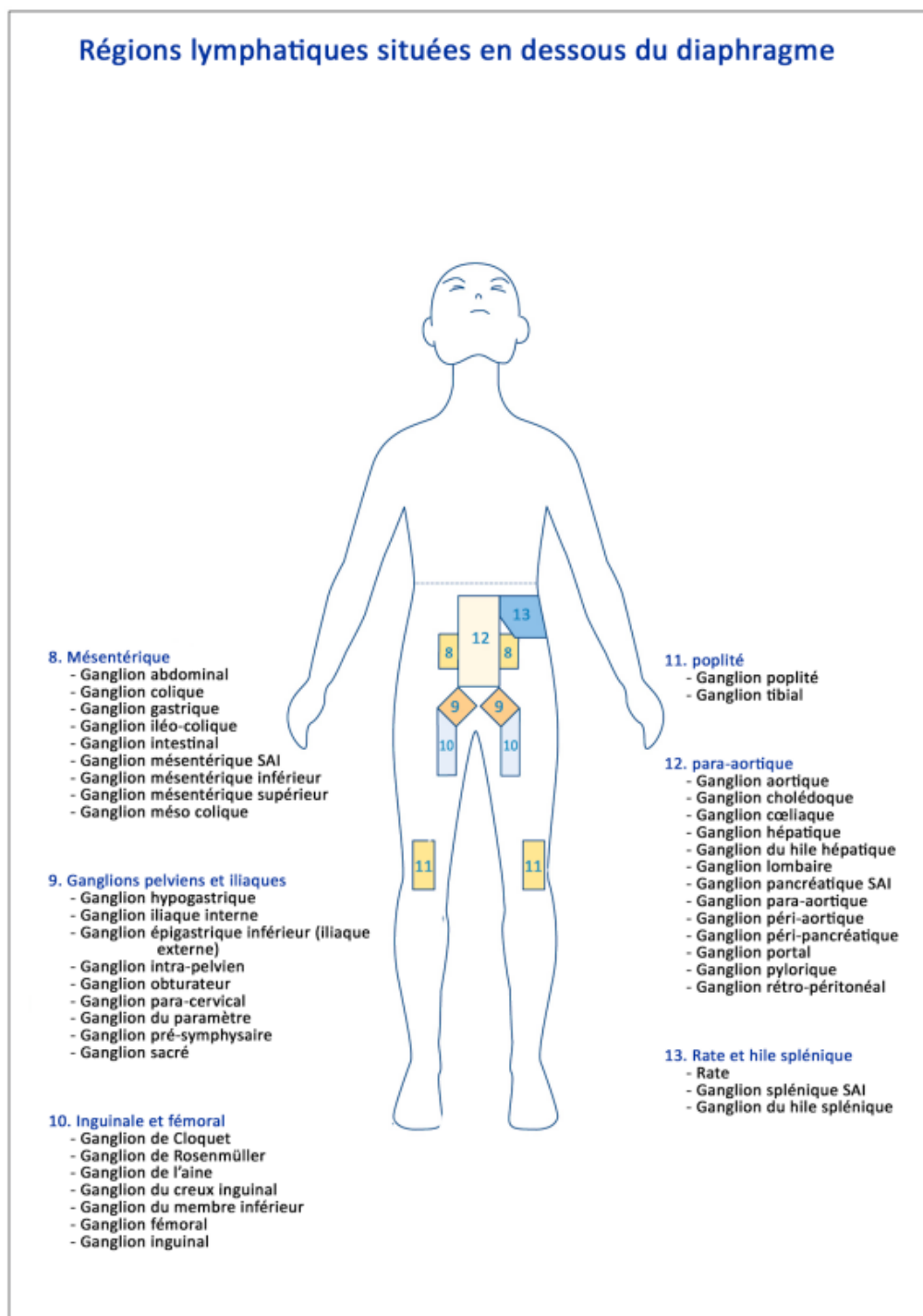


Figure 1b : Régions lymphatiques situées en dessous du diaphragme.

11.4 Lymphomes non-Hodgkiniens

11.4.1 Morphologies/Topographies

Référentiels utilisés : IARC/WHO - 2 ^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020. Regroupements des codes morphologiques : ICC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3 ^{ème} édition/IARC 2017		
Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Lymphome non-hodgkiniens (sauf lymphome de Burkitt)	9591	C00.0-C41.9,C42.2, C44.0-C77.9,C80.9
	9811-9818,9823,9827,9837	C00.0-C41.9,C42.2, C44.0-C77.9
	9597,9670,9671,9673,9675,9678-9680,9684,9688-9691,9695,9698-9702,9705,9708,9709,9712,9714,9716-9719,9724-9729,9731-9735,9737,9738,9760-9762,9764-9769,9970,9971	
Lymphome de Burkitt	9687	

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

11.4.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
Niveau 1	Niveau 2
- Atteinte du système nerveux central (SNC) - Atteinte de la moelle osseuse, à partir d'une aspiration ou d'une biopsie de la moelle osseuse.	- Atteinte du système nerveux central (SNC). - Atteinte de la moelle osseuse, à partir d'une aspiration ou d'une biopsie. - Atteinte d'une masse tumorale ou d'une zone ganglionnaire dans l'abdomen et si la maladie est étendue (non résécable). - Toute tumeur intrathoracique primaire (médiastinale, hilare, pulmonaire, pleurale ou thymique). - Toute tumeur paraspinale ou épidurale. - Tumeur du tractus gastro-intestinal et si elle est complètement résécable. - Le nombre de régions ganglionnaires concernées, au-dessus et au-dessous du diaphragme, d'après l'imagerie. Les régions ganglionnaires sont énumérées dans les figures 1a et 1b (cf. chapitre 11.3.3). - Le nombre d'organes ou de sites extranodaux touchés, au-dessus et au-dessous du diaphragme, d'après l'imagerie

Stadification
Le niveau 2 suit le système de stadification St Jude/Murphy

Règles de stadification des LMNH

Niveau 1	Niveau 2
Limité : Pas d'atteinte de la moelle osseuse ni du système nerveux central (SNC)	Stade I : Atteinte d'une seule masse tumorale ou d'une seule zone à l'exclusion de l'abdomen et du médiastin
	Stade II : Une seule tumeur (extranodale) avec atteinte ganglionnaire régionale ou Deux zones ganglionnaires ou plus du MÊME côté (au-dessus ou au-dessous) du diaphragme ou Deux ou plusieurs tumeurs uniques (extranodales), avec ou sans atteinte ganglionnaire régionale, sur le MÊME côté (au-dessus ou au-dessous du diaphragme) ou Une tumeur primitive du tractus gastro-intestinal complètement réséqué avec ou sans atteinte des ganglions mésentériques associés
	Stade III : Tumeurs (extranodales) ou zones ganglionnaires des DEUX côtés (au-dessus et au-dessous) du diaphragme. ou Toute tumeur primaire intrathoracique (médiastinale, hilare, pulmonaire, pleurale ou thymique). ou Maladie intra-abdominale primaire étendue* (non résecable) ou Toute tumeur paraspinale ou épidurale, indépendamment des autres sites tumoraux.
Avancé : Atteinte de la moelle osseuse et/ou du système nerveux central (SNC)	Stade IV : Atteinte initiale du SNC et/ou de la moelle osseuse.

**Une maladie étendue présente typiquement une propagation aux zones para-aortiques et rétro-péritonéales par des implants et des plaques dans le mésentère ou le péritoine, ou par infiltration directe des structures adjacentes à la tumeur primaire. Une ascite peut être présente et la résection complète de la tumeur n'est pas possible.*

11.4.3 Remarques

➤ La stadification nécessite une évaluation de l'atteinte du SNC ou de la moelle osseuse :

- Le SNC est considéré comme atteint si :
 - Présence d'une masse tumorale du SNC (identifiée à l'imagerie (c.à.d. TDM, IRM))
 - Paralyse des nerfs crâniens qui ne peut être expliquée par des lésions extradurales
 - Blastes identifiés à la cytologie du liquide céphalorachidien.
- Atteinte de la moelle osseuse :

- Preuve histo-cytopathologique : $\geq 5\%$ de blastes ou de cellules de lymphome dans la moelle osseuse au myélogramme ou à la biopsie médullaire.

➤ Les lymphomes non-hodgkiniens incluent le lymphome de Burkitt.

➤ Scénari possibles des cas de niveau 1 avec information manquante :

Cas	Moelle osseuse	SNC	Stade
1	?	?	Inconnu
2	-	?	Inconnu
3	?	-	Inconnu
4	-	-	Limité
5	+	?	Avancé
6	?	+	Avancé
7	+	-	Avancé
8	-	+	Avancé
9	+	+	Avancé

12 Les tumeurs du système nerveux central

Les tumeurs cérébrales de l'enfant représentent la première cause de tumeurs solides, avec environ 400 nouveaux cas par an en France avant l'âge de 15 ans. La moitié sont des tumeurs supratentorielles (astrocytomes de bas grade, craniopharyngiomes, gliomes des voies optiques...) et l'autre moitié des tumeurs de la fosse postérieure (médulloblastomes, tumeurs malignes du tronc cérébral...).

12.1 Astrocytome

12.1.1 Morphologie/topographies :

Référentiel utilisé : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.

Regroupements des codes morphologiques : ICC-3-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017

Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Astrocytomes	9380*	C72.3
	9384,9400-9411,9420-9424,0425,9440-9442*	

* Comprend les tumeurs au comportement non malin pour tous les codes morphologiques indiqués

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

12.1.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade
Les informations requises pour les niveaux 1 et 2 sont les mêmes : métastases à distance

Règles de stadification des astrocytomes	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé : Maladie localisée	Localisé : Maladie localisée
Métastatique : Présence de métastases à distance	Métastatique : Présence de métastases à distance

12.1.3 Remarque

➤ Seuls deux stades sont recommandés (localisé ou métastatique) pour les niveaux 1 et 2.

12.2 Médulloblastome et autres tumeurs embryonnaires du SNC

12.2.1 Morphologies/topographies :

Référentiel utilisé : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.

Regroupements des codes morphologiques : ICC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017

Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Médulloblastome	9470-9472,9474-9478,9840*	
Tumeur neuroectodermique primitive (PNET)	9473*	
Médulloépithéliome	9501-9504*	C70.0-C72.9
Tumeur teratoïde/rhabdoïde atypique	9508*	

* Comprend les tumeurs au comportement non malin pour tous les codes morphologiques indiqués

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

12.2.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
Niveau 1	Niveau 2
- Métastases distantes - Cellules tumorales dans le liquide céphalo-rachidien	- Métastases distantes - Site métastatique d'après l'imagerie - Cellules tumorales dans le liquide céphalo-rachidien

Stadification
Le niveau 2 suit le système de stadification M .

Règles de stadification des médulloblastomes et autres tumeurs embryonnaires du SNC	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé : Maladie localisée	M0 : Pas de maladie visible à l'imagerie (IRM du cerveau et de la colonne vertébrale) au-delà du site primaire de la maladie et absence de cellules tumorales dans le liquide céphalorachidien (LCR)
Métastatique : Maladie au-delà du site local (par exemple, d'autres lésions dans le cerveau ou la colonne vertébrale OU cellules tumorales dans le LCR OU métastases à distance).	M1 : Cellules tumorales dans le liquide céphalorachidien
	M2 : Métastases visibles dans le cerveau
	M3 : Métastases visibles dans la colonne vertébrale Ou Métastase visible dans la région cervicomédullaire (jonction)
	M4 : Métastases en dehors du système nerveux central

12.2.3 Remarques

- La définition du stade par imagerie doit se faire au moment du diagnostic, avant la résection chirurgicale.
- Le prélèvement intraventriculaire du LCR, souvent effectué lors de l'intervention chirurgicale, n'est pas utilisé pour la stadification.
- Si un résultat antérieur est négatif, il n'est pas nécessaire de le répéter. Si un résultat antérieur est positif, il doit être répété au 14^{ème} jour ou plus tard afin de réduire les faux positifs.
- Les examens effectués pour exclure les métastases à distance peuvent être utilisés s'ils surviennent peu de temps après l'intervention chirurgicale sur la tumeur primaire, à condition que ce soit avant le début de toute thérapie systémique.
- Les examens d'imagerie nécessaires à la définition du stade sont la tomodensitométrie (CT) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) du cerveau, de la colonne vertébrale et de tout l'axe neural.
- Pour exclure les métastases, l'analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR) est cruciale, car un peu plus de 30 % des enfants présentent des signes de maladie disséminée au moment de la présentation. Par conséquent, les rapports d'imagerie et de pathologie/cytologie comprennent les éléments nécessaires pour exclure la M ou pour définir la M1,2,3,4.
- S'il y a plusieurs métastases, le grade le plus élevé doit être indiqué.
- Pas de maladie visible sur l'imagerie au-delà du site primaire de la maladie et l'absence de cellules tumorales dans le liquide céphalo-rachidien définissent une lésion localisée M0.
- Si des métastases multiples sont documentées, assigner les patients au stade le plus élevé.
- Si aucun résultat de cytologie du LCR n'est disponible, le stade de Toronto ne peut pas être attribué.

12.3 Ependymome

12.3.1 Morphologies/topographies :

Référentiels utilisés : IARC/WHO - 2 ^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020. Regroupements des codes morphologiques : ICC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3 ^{ème} édition/IARC 2017		
Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Ependymome et tumeurs du plexus choroïde	9383, 9390-9394,9396*	C71.0-C72.9

* Comprend les tumeurs au comportement non malin pour tous les codes morphologiques indiqués

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

12.3.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
Niveau 1	Niveau 2
- Métastases distantes - Cellules tumorales dans le LCR	- Métastases distantes - Site métastatique d'après l'imagerie - Cellules tumorales dans le LCR

Stadification
Le niveau 2 suit le système de stadification M.

Règles de stadification des épendymomes	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé : Maladie localisée	M0 : Pas de maladie visible à l'imagerie (IRM du cerveau et de la colonne vertébrale) au-delà du site primaire de la maladie et absence de cellules tumorales dans le LCR
Métastatique : Maladie au-delà du site local (par exemple, d'autres lésions dans le cerveau ou la colonne vertébrale OU cellules tumorales dans le LCR OU métastases à distance).	M1 : Cellules tumorales dans le LCR
	M2 : Métastases visibles dans le cerveau
	M3 : Métastases visibles dans la colonne vertébrale Ou Métastase visible dans la région cervicomédullaire (jonction)
	M4 : Métastases en dehors du système nerveux central

12.3.3 Remarques

-

13 Les tumeurs du système nerveux sympathique

13.1 Neuroblastome

Le neuroblastome est une tumeur solide (cancer des tissus solides) qui se développe chez l'enfant dans un tissu que l'on appelle le système nerveux sympathique. C'est la 2^{ème} tumeur solide la plus fréquente chez l'enfant après les tumeurs cérébrales. Il existe une très grande diversité de présentation du neuroblastome. L'évolution de la maladie, les traitements et le pronostic sont très variables d'un cas à l'autre.

13.1.1 Morphologies/topographies :

Référentiels utilisés : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.

Regroupements des codes morphologiques : ICC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017

Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Neuroblastomes et ganglioneuroblastomes	9490 ; 9500	

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

13.1.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
Niveau 1	Niveau 2
- Âge du cas en mois/jours - Maladie métastatique distante - Site des métastases (peau, foie ou moelle osseuse) - Propagation locorégionale	- Âge du cas en mois/jours - Maladie métastatique distante - Site des métastases (peau, foie ou moelle osseuse) - Nombre de facteurs de risque définis par l'image (voir ci-dessous) - Scintigraphie MIBG pour l'os/la moelle osseuse

Stadification
Le niveau 2 suit le système de stadification de l'International Neuroblastoma Risk Group Staging System (INRGSS). Les critères du niveau 1 sont des substituts simplifiés du niveau 2 qui ne nécessitent pas d'évaluation des facteurs de risque définis par l'imagerie (IDRF).

Règles de stadification des neuroblastomes	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé : Tumeur n'envahissant pas les organes vitaux et limitée à une seule région du corps (cou, thorax, abdomen, pelvis)	Stade L1 : Tumeur localisée n'atteignant aucune structure vitale telles que définies par la liste des IDRF (c'est-à-dire qu'il n'y a pas d'IDRFs) et la tumeur doit être confinée dans une région du corps, le cou, la poitrine, l'abdomen ou le bassin.

	Une extension tumorale intraspinale qui ne remplit pas les critères d'un IDRF correspond au stade L1.
Locorégional : Tumeur avec propagation locale à plus d'une région du corps	Stade L2 : Tumeur locorégionale avec un ou plusieurs IDRF. La tumeur peut être contiguë ipsilatéralement (du même côté du corps) dans les compartiments corporels (c'est-à-dire qu'une tumeur abdominale du côté gauche avec atteinte du poumon, des os ou de la plèvre du côté gauche doit être considérée comme un stade L2). Cependant, une tumeur abdominale clairement du côté gauche avec une atteinte du poumon, des os ou de la plèvre du côté droit (ou vice versa) est définie comme une maladie métastatique.
Métastatique : Maladie métastatique à distance (sauf stade MS)	Stade M : Maladie métastatique à distance (c.à.d. non contiguë à la tumeur primitive) à l'exception des cas définis pour le stade MS. L'atteinte ganglionnaire non régionale (à distance) est une maladie métastatique. Cependant, une tumeur abdominale haute avec des ganglions médiastinaux inférieurs augmentés de volume, ou une tumeur pelvienne avec une atteinte ganglionnaire inguinale est considérée comme une maladie locorégionale. Les ascites et/ou un épanchement pleural, même avec des cellules malignes, ne constituent pas une maladie métastatique à moins d'être éloignés de la région corporelle de la tumeur primitive.
MS : Maladie métastatique limitée à la peau, au foie et/ ou à la moelle osseuse chez un patient de moins de 18 mois (547 jours).	MS : Maladie métastatique limitée à la peau, au foie et/ou à la moelle osseuse, chez un patient âgé de moins de 18 mois (547 jours). La scintigraphie à la MIBG doit être négative dans les os et la moelle osseuse.

13.1.3 Remarques

- La stadification des patients avec des tumeurs primaires multifocales doit se faire selon la plus grande extension d'après les facteurs de risque définis par l'imagerie.
- **Facteurs de risque définis par l'imagerie (*Image defined risk factor* : IDRF)**

La stadification nécessite d'évaluer si les patients ne présentent aucun (stade L1) ou un ou plusieurs (stade L2) des facteurs de risque définis par l'image (IDRF) énumérés ci-dessous.

Ces facteurs sont identifiés dans les rapports d'imagerie au moment du diagnostic, avant toute résection chirurgicale :

 - **Extension tumorale ipsilatérale dans deux compartiments du corps**

Cou-poitrine, poitrine-abdomen, abdomen-pelvis
 - **Cou**

Tumeur englobant l'artère carotide et/ou vertébrale et/ou la veine jugulaire interne
Tumeur s'étendant à la base du crâne
Tumeur comprimant la trachée
 - **Jonction cervico-thoracique**

Tumeur enveloppant les racines du plexus brachial
Tumeur enveloppant les vaisseaux sous-claviers et/ou l'artère vertébrale et/ou l'artère carotide
Tumeur comprimant la trachée
 - **Thorax**

Tumeur enveloppant l'aorte et/ou les branches principales
Tumeur comprimant la trachée et/ou les bronches principales
Tumeur médiastinale inférieure, infiltrant la jonction costo-vertébrale entre T9 et T12
 - **Thoraco-abdominal**

Tumeur enveloppant l'aorte et/ou la veine cave
 - **Abdomen/pelvis**

Tumeur infiltrant le porta hepatis et/ou le ligament hépatoduodénal
Tumeur enveloppant les branches de l'artère mésentérique supérieure au niveau de la racine mésentérique
Tumeur enveloppant l'origine de l'axe coélique et/ou de l'artère mésentérique supérieure
Tumeur envahissant un ou les deux pédicules rénaux
Tumeur enveloppant l'aorte et/ou la veine cave
Tumeur enveloppant les vaisseaux iliaques
Tumeur pelvienne traversant l'échancrure sciatique
 - **Extension tumorale intraspinale quelle que soit la localisation à condition que :**

Plus d'un tiers du canal rachidien dans le plan axial est envahi et/ou les espaces éptoméningés pérимédullaires ne sont pas visibles et/ou le signal de la moelle épinière est anormal.
 - **Infiltration des organes/structures adjacents**

Péricarde, diaphragme, rein, foie, bloc duodéno-pancréatique et mésentère.
- La définition du stade doit se faire au moment du diagnostic, avant toute résection chirurgicale. Exceptionnellement, les investigations peuvent être utilisés si effectuées peu de temps après la chirurgie de la tumeur primaire, à condition qu'elles aient lieu avant tout traitement de la tumeur.

- Les examens d'imagerie nécessaires à la définition du stade sont la TDM/IRM du site primaire, l'échographie abdominale, la scintigraphie osseuse, la scintigraphie à la métaiodobenzylguanidine (MIBG), la radiographie du thorax et la biopsie tissulaire ; elles sont essentielles pour évaluer l'invasion des structures vitales. La liste des structures vitales figure à la page précédente.
- Des prélèvements de moelle osseuse et des biopsies doivent être effectués pour évaluer si une infiltration de la moelle est présente ou non.
- Quatre strates de risque sont reconnues : stade L1, stade L2, stade M et stade MS. Les stades L1 et L2 se distinguent par l'invasion des structures vitales. Les métastases sont divisées en deux strates en fonction de l'âge et de l'atteinte d'organes spécifiques.
- La maladie de la sclérose en plaques concerne les enfants de moins de 18 mois dont les métastases sont confinées à la peau, au foie ou à la moelle osseuse.
- Les enfants âgés de moins de 18 mois présentant des métastases dans d'autres sites sont classés dans la catégorie M.
Une vigilance s'impose face aux résultats des examens anatomo-pathologiques réalisés sur la tumeur primitive après une chimiothérapie initiale. Ces traitements préopératoires ont pour effet quasi-constant d'entraîner des aspects de maturation de la tumeur, donc de ganglioneuroblastome ⇒ le diagnostic de ganglioneuroblastome (9490/3) ne peut être retenu que si le diagnostic est porté sur la tumeur non prétraitée. Dans tous les cas où il y a eu traitement préalable, codifier comme neuroblastome (9500/3).
- Les neuroblastomes peuvent être valablement diagnostiqués sur la simple association d'un tableau clinique évocateur, de l'imagerie, et de la sécrétion de catécholamines : acide vanilmandélique (VMA), acide homovanillique (HVA) et dopamine, le plus souvent. Dans ce cas, la morphologie retenue est toujours « neuroblastome » (9500/3) et la base de certitude diagnostique sera codée « marqueurs tumoraux ».
- Environ une fois sur deux, le diagnostic initial s'appuie sur l'examen cytologique et/ou histologique de métastases ostéomédullaires ; dans ces cas, la morphologie retenue est toujours « neuroblastome » (9500/3) et la topographie celle de la localisation clinique primitive.
- Parfois, le site tumoral primitif ne peut être mis en évidence chez un enfant ne présentant que des localisations métastatiques. Dans ces cas seulement, la morphologie retenue est « neuroblastome » (9500/3) et le code topographique « Primitif inconnu » (C80.9).

14 Les tumeurs oculaires

14.1 Rétinoblastome

Le rétinoblastome est la tumeur intraoculaire pédiatrique la plus courante.

Le rétinoblastome peut survenir dans un ou les deux yeux. Les tumeurs bilatérales représentent 40 % de tous les cas. Tous les cas bilatéraux et environ 15 % des cas unilatéraux sont héréditaires. Plus de 60 % des tumeurs héréditaires résultent de mutations au niveau de l'ADN des cellules souches. Les enfants atteints de la forme héréditaire courent un risque de développer une troisième tumeur, un sarcome d'Ewing du cerveau (pinéoblastome).

Le diagnostic est le plus souvent effectué lors de l'examen du fond d'œil sous AG, complété par l'échographie.

14.1.1 Morphologies/topographies :

Référentiels utilisés : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.

Regroupements des codes morphologiques : ICC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017

Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Rétinoblastome	9510 - 9514	

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

14.1.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
- Métastases éloignées - Atteinte de l'orbite - Atteinte des ganglions lymphatiques régionaux	- Métastases éloignées - Atteinte de l'orbite - Atteinte des ganglions lymphatiques régionaux - Enucléation - Maladie résiduelle dans les marges chirurgicales

Stadification
Le niveau 2 suit le système international de stadification du rétinoblastome (<i>International Retinoblastoma Staging System - IRSS</i>)
Le niveau 2 est déterminé après énucléation et constitue donc une classification pathologique

Règles de stadification du rétinoblastome	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé : Intraoculaire	Stade 0 : La tumeur est confinée au globe. L'enucléation n'a pas été pratiquée. (Le patient est traité de manière "conservatrice" avec des thérapies focales ou une chimiothérapie).
	Stade I : Enucléation avec marges négatives (R0)
	Stade II :

	Énucléation avec maladie microscopique résiduelle (R1)
Régional : Extension orbitale ou aux ganglions lymphatiques régionaux	Stade III : Extension régionale : envahissement de l'orbite et/ou de la région pré auriculaire ou extension aux ganglions lymphatiques cervicaux
Métastatique : Présence de métastase(s) à distance	Stade IV : Maladie métastatique à distance

14.1.3 Remarques

- En cas de maladie bilatérale :
 - La présence d'une maladie synchrone doit être notée en commentaire.
 - Pour la stadification, seul l'œil avec le stade le plus avancé doit être enregistré
- Intraoculaire comprend l'atteinte du nerf optique jusqu'à la ligne de transsection
- L'IRSS (*International Retinoblastoma Staging System*) :
 - Déterminé après énucléation
 - Classification pathologique (pStade) sauf le stade IV qui peut être clinique
- Métastase à distance : extra-orbitale

Tumeurs rénales pédiatriques

14.2 Tumeurs rénales (autres que carcinome à cellules rénales)

14.2.1 Morphologies/topographies :

Référentiels utilisés : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.

Regroupements des codes morphologiques : ICC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017

Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Néphroblastomes et autres tumeurs rénales non-épithéliales	8959,8960,8964-8967	
	8963	C64.9
Tumeurs malignes rénales non précisées	8000-8005	C64.9

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

14.2.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
Niveau 1	Niveau 2
- Métastases à distance	- Protocole de traitement - COG ou SIOP - Métastases à distance - Atteinte des ganglions lymphatiques abdominaux - Biopsie (y compris aspiration à l'aiguille fine) avant la résection (protocole COG) - Biopsie (à l'exclusion de l'aspiration à l'aiguille fine) avant la résection (protocole SIOP) - Excision complète de la tumeur - Tumeur confinée au rein

Stadification

Il existe deux principaux systèmes de stadification pour les tumeurs rénales.

Les deux systèmes sont basés sur les résultats de la chirurgie (à l'exception du stade IV qui est basé sur la présence de métastases à distance au moment du diagnostic).

- Le système de stadification **Children's Oncology Group (COG)/National Wilms Tumour Study Group (NWTSG)** est basé sur les résultats de la chirurgie pour les patients qui n'ont pas reçu de chimiothérapie avant l'opération.
- Le système de stadification de l'**International Society of Paediatric Oncology (SIOP)** est basé sur les résultats de la chirurgie pour les patients qui ont reçu une chimiothérapie avant la chirurgie.

La stadification recommandée intègre les deux systèmes.

"y" désigne le stade SIOP (pour les patients qui ont une chimiothérapie néoadjuvante). Il est à noter que l'administration d'une chimiothérapie avant l'intervention chirurgicale réduit la taille de la tumeur et fera probablement « descendre » le patient au stade inférieur.

Règles de stadification des tumeurs rénales (à l'exclusion des carcinomes à cellules rénales), basées sur les résultats de la chirurgie pour les patients qui <u>n'ont pas reçu</u> de chimiothérapie avant l'opération (Children's Oncology Group (COG) protocol)	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé Tumeur limitée à la zone d'origine, y compris les ganglions lymphatiques abdominaux.	Stade I La tumeur est limitée au rein et complètement réséquée : - Capsule rénale intacte, non pénétrée par la tumeur - Pas d'invasion des veines ou des lymphatiques du sinus rénal par la tumeur - Pas de métastases ganglionnaires ou hématogènes - Pas de biopsie antérieure - Marges négatives
	Stade II La tumeur s'étend au-delà du rein mais est complètement réséquée : - La tumeur pénètre la capsule rénale - Tumeur dans les lymphatiques ou les veines du sinus rénal - Tumeur dans la veine rénale sans atteinte de la marge - Pas de métastases ganglionnaires ou hématogènes - Marges négatives
	Stade III Tumeur résiduelle ou métastases non hématogènes limitées à l'abdomen : - Ganglions abdominaux atteints - Contamination péritonéale ou implant tumoral - Déversement de tumeur, quel qu'en soit le degré, survenant avant ou pendant l'intervention chirurgicale - Tumeur résiduelle macroscopique dans l'abdomen - Biopsie de la tumeur (y compris aspiration à l'aiguille fine) avant l'ablation du rein - Marges de résection touchées par la tumeur
Métastatique : Métastases à distance présentes au moment du diagnostic	Stade IV Métastases hématogènes ou propagation au-delà de l'abdomen <u>au moment du diagnostic</u> .

Règles de stadification des tumeurs rénales (à l'exclusion des carcinomes à cellules rénales), basées sur les résultats de la chirurgie pour les patients qui <u>ont reçu</u> une chimiothérapie avant l'opération (International Society of Paediatric Oncology (SIOP) protocol)	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé Tumeur limitée à la zone d'origine, y compris les ganglions lymphatiques abdominaux.	Stade y-I La tumeur est limitée au rein et complètement réséquée : - Capsule rénale peut être infiltrée par la tumeur, mais la tumeur n'atteint pas la surface externe. - La tumeur peut faire protrusion dans le système pyélocaliciel jusque dans l'uretère mais n'infiltrer pas leurs parois - Les vaisseaux du sinus rénal ne sont pas atteints
	Stade y-II La tumeur s'étend au-delà du rein mais est complètement réséquée : - La tumeur pénètre à travers la capsule rénale dans la graisse périrénale - La tumeur infiltre le sinus rénal et/ou envahit les vaisseaux sanguins et lymphatiques en dehors du parenchyme rénal, mais est complètement réséquée - La tumeur infiltre les organes adjacents ou la veine cave, mais est complètement réséquée
	Stade y-III Exérèse incomplète de la tumeur (extension macroscopique ou microscopique au-delà des marges de résection) : - Ganglions lymphatiques abdominaux atteints, y compris tumeur nécrotique ou modifications induites par la chimiothérapie - Rupture tumorale avant ou pendant l'opération - La tumeur a pénétré la surface péritonéale - Thrombus tumoraux présents aux marges de résection - Biopsie chirurgicale avant la résection (n'inclut pas la biopsie à l'aiguille)
Métastatique : Métastases à distance présentes au moment du diagnostic	Stade IV Métastases hématogènes ou propagation au-delà de l'abdomen <u>au moment du diagnostic</u> .

14.2.3 Remarques

- En cas de maladie bilatérale :
 - La présence d'une maladie synchrone doit être notée en commentaire.
 - Pour la stadification, seul le rein avec le stade le plus avancé doit être enregistré
- Au moment du diagnostic, si l'imagerie rapporte l'état du foie, des poumons, des os, du cerveau et d'autres sites, et mentionne les mots « suspect », « fortement suspect », « fortement suspecté » ou « possible » : enregistrer comme maladie métastatique (M) sans tenir compte de la chirurgie ou de la chimiothérapie initiale.
- A noter que la majorité des tumeurs rénales de l'enfant sont des tumeurs de Wilms.
- Tumeur de Wilms : le stade de la tumeur abdominale est basé sur la pièce opératoire, quel que soit le moment où elle est pratiquée, alors que le stade global (localisé, métastatique, bilatéral) est basé sur l'imagerie au moment du diagnostic.
- Les principales modalités d'imagerie utilisées pour évaluer le stade de la tumeur sont l'échographie abdominale, la tomodensitométrie (TDM) ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) de l'abdomen, un scanner du thorax et/ou une radiographie de la poitrine et la biopsie tissulaire.
- Le stade final de la tumeur abdominale n'est entièrement déterminé que par l'examen pathologique de la pièce opératoire après la néphrectomie (par exemple, si la tumeur s'est rompue avant ou pendant l'opération).
- Les ganglions lymphatiques régionaux doivent être prélevés et examinés histologiquement.
- Les métastases à distance (stade IV) de la tumeur de Wilms se situent le plus souvent dans les poumons, plus rarement dans le foie. L'atteinte ganglionnaire au-delà de l'abdomen est classée comme métastase à distance.
- La présence ou l'absence de métastases doit être évaluée sur base d'examens d'imagerie. La latéralité et les sites des métastases doivent être signalés.
- **Pour les carcinomes à cellules rénales, il faut suivre la classification TNM.**

15 Les tumeurs du foie

15.1 Hépatoblastome

15.1.1 Morphologies/topographies :

Référentiels utilisés : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.

Regroupements des codes morphologiques : ICCC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017

Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Hépatoblastome	8970,8975	C 22.0

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICCC-3 2017

15.1.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
Niveau 1	Niveau 2
▪ Métastases à distance	▪ Métastases à distance ▪ Segments du foie concernés, déterminés par imagerie

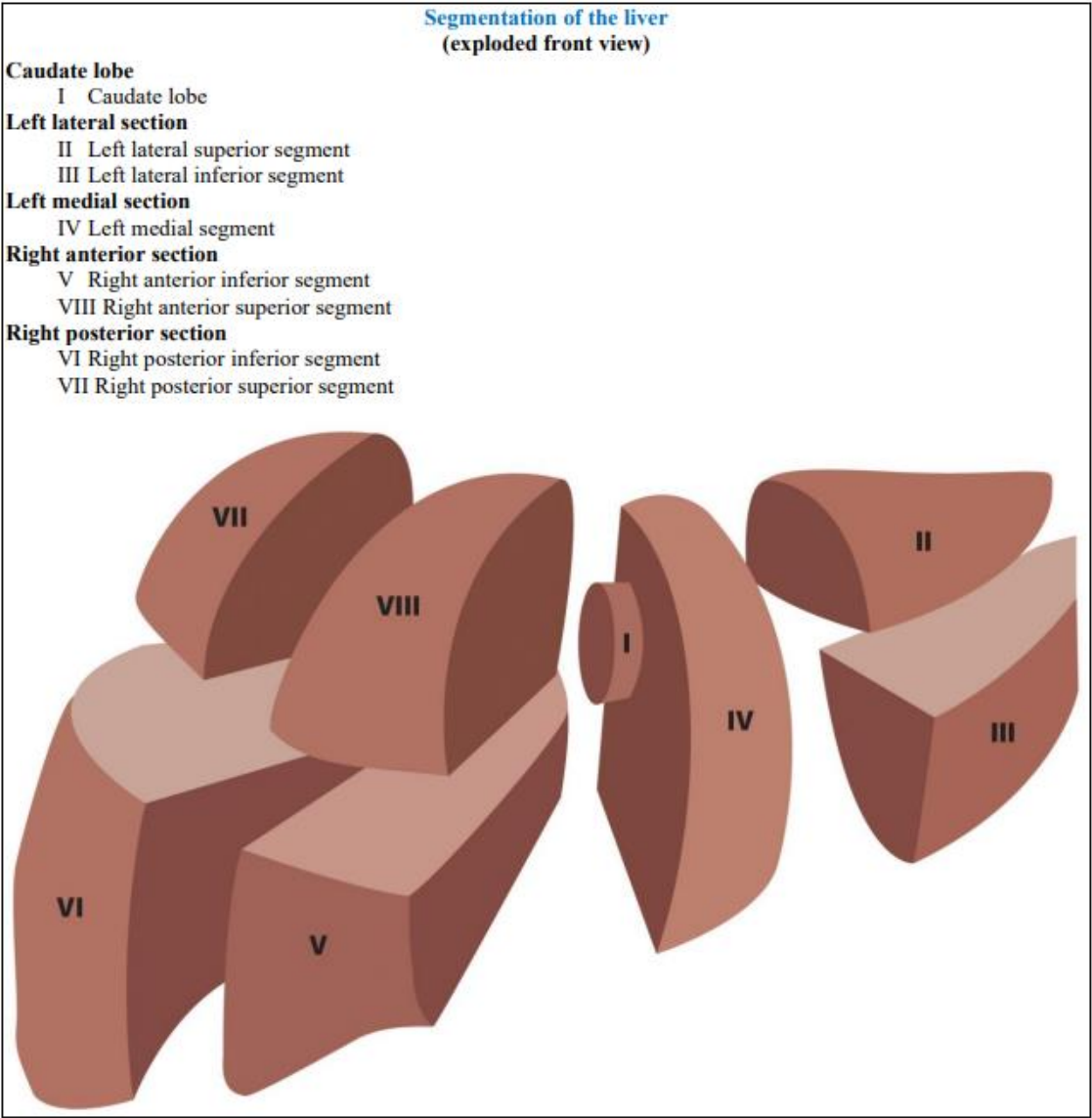
Stadification
Seuls deux stades sont recommandés pour le niveau 1 - localisé ou métastatique. Outre les stades localisés et métastatiques, le niveau 2 comprend également le numéro PRETEXT (PRE-Treatment EXTent of tumor).

Règles de stadification de l'hépatoblastome	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé : Tumeur confinée au foie y compris les ganglions lymphatiques régionaux	Localisé : Tumeur confinée au foie y compris les ganglions lymphatiques régionaux
	PRETEXT I : Une section du foie est touchée et trois sections adjacentes sont libres.
	PRETEXT II : Une ou deux sections du foie sont concernées, mais deux sections adjacentes sont libres OU Seul le lobe caudé est atteint
	PRETEXT III : Deux ou trois sections du foie sont concernées, et aucune section adjacente n'est libre
	PRETEXT IV : Les quatre parties du foie sont concernées
Métastatique : Présence de métastases à distance	Métastatique : Présence de métastases à distance
	PRETEXT I : Une section du foie est touchée et trois sections adjacentes sont libres.
	PRETEXT II : Une ou deux sections du foie sont concernées, mais deux sections adjacentes sont libres

	OU
	Seul le lobe caudé est atteint
	<u>PRETEXT III :</u> Deux ou trois sections du foie sont concernées, et aucune section adjacente n'est libre
	<u>PRETEXT IV :</u> Les quatre parties du foie sont concernées

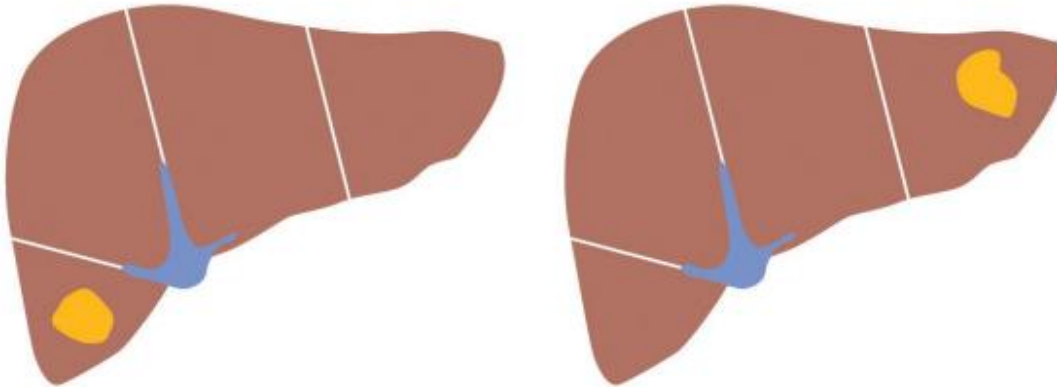
15.1.3 Remarques

- Ces tumeurs peuvent être valablement diagnostiquées sur bases clinique et biologique (taux élevé d'alpha-foetoprotéine), sans histologie. Attention, le taux d'alpha-foetoprotéine doit s'interpréter en fonction de l'âge de l'enfant, la sécrétion d'alpha-foetoprotéine étant élevée à la naissance et diminuant progressivement dans les premiers mois de vie.
- Le **numéro PRETEXT** (Roebuck, 2007) décrit l'étendue intrahépatique de la tumeur primaire avant toute thérapie. Autres détails sur l'attribution du numéro PRETEXT disponibles dans les figures ci-dessous.

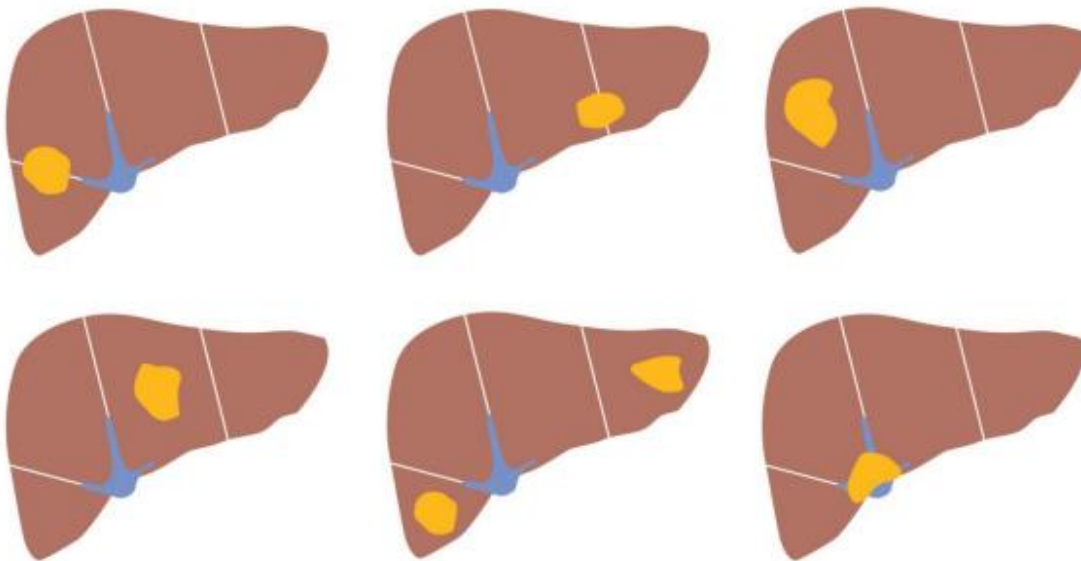


Definitions of PRETEXT number
(diagrams represent transverse section of the liver)

Pretext I: One section is involved by tumour and three adjoining sections are free.

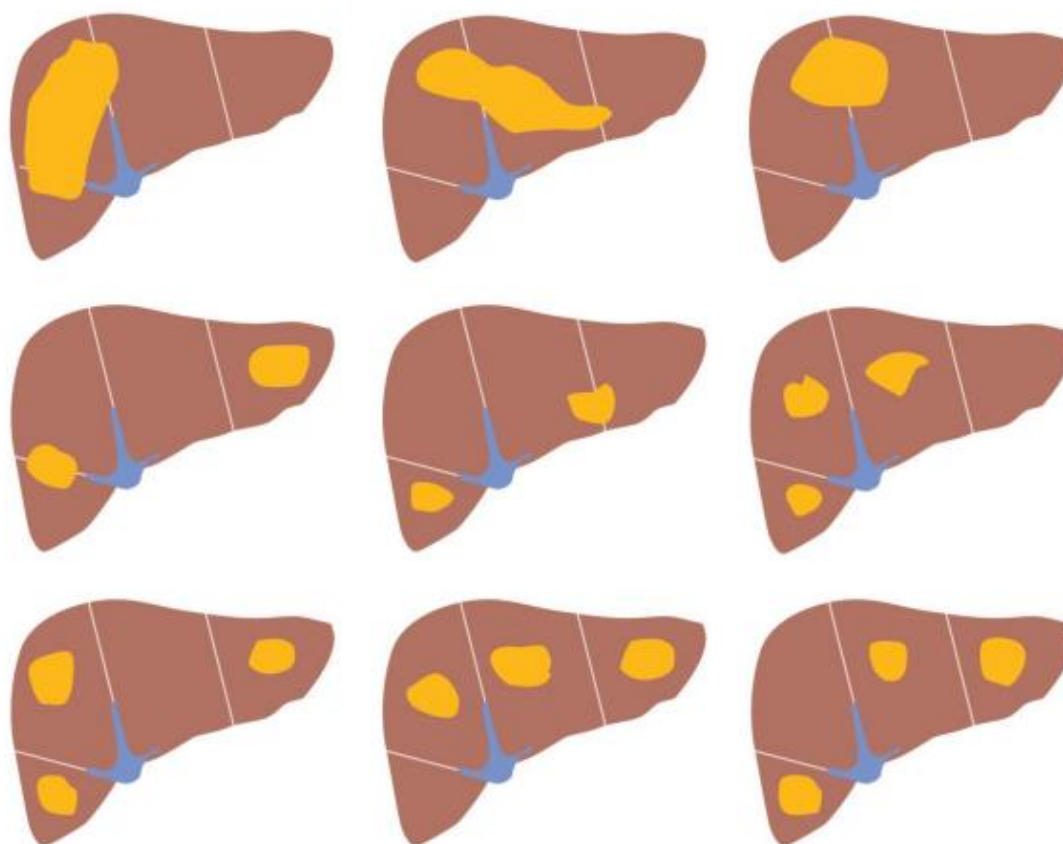


Pretext II: One or two sections are involved by tumour, but two adjoining sections are free. Tumours limited to the caudate lobe only are also classified as PRETEXT II.

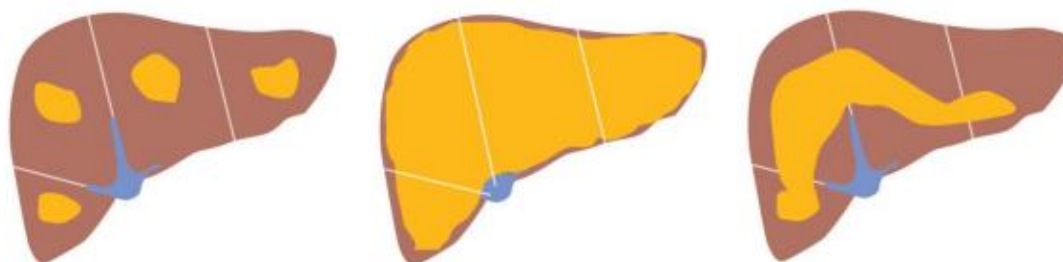


Figures adapted from Towbin et. al.¹⁷

Pretext III: Two or three sections are involved by tumour, and no two adjoining sections are free.



Pretext IV: All four sections are involved by tumour.



Figures adapted from Towbin et. al.¹⁷

16 Tumeurs malignes osseuses

La tumeur osseuse la plus fréquente chez l'enfant et l'adolescent est l'ostéosarcome (**9180/3**). Son type peut être précisé comme « ostéosarcome à petites cellules » (**9185/3**) ou « ostéosarcome chondroblastique » (**9181/3**).

16.1.1 Morphologies/topographies :

Référentiel utilisé : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020. Regroupements des codes morphologiques : ICCC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017		
Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Ostéosarcomes	9180-9187, 9191-9195, 9200	C40.0-C41.9,C76.0-C76.8,C80.9
Chondrosarcomes	9210, 9220, 9240	C40.0-C41.9,C76.0-C76.8,C80.9
	9211-9213,9221,9222,9230,9241-9243	
	9231	C40.0-C41.9
Tumeurs d'Ewing et sarcomes osseux apparentés	9260	C40.0-C41.9,C76.0-C76.8,C80.9
	9364-9365	C40.0-C41.9
Autres tumeurs osseuses malignes précisées	8812,9250,9261,9262,9270-9275,9280-9282,9290,9300-9302,9310-9312,9320-9322,9330,9340-9342,9370-9372	
Tumeurs malignes osseuses non précisées	8000-8005,8800,8801,8803-8805	C40.0-C41.9

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICCC-3 2017

16.1.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade
Les informations requises pour les niveaux 1 et 2 sont les mêmes : métastases à distance

Règles de stadification des tumeurs malignes osseuses	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé : Tumeur confinée à la zone d'origine y compris les ganglions lymphatiques régionaux	
Métastatique : Présence de métastases à distance	

16.1.3 Remarques

- Il arrive que certaines tumeurs osseuses soient multifocales.
- Ostéosarcomes :
 - La définition du stade doit se faire au moment du diagnostic, avant tout traitement. Exceptionnellement, les examens effectués pour exclure les métastases à distance peuvent être utilisés si elles surviennent peu de temps après la chirurgie de la tumeur primaire, à condition que ce soit avant le début de tout traitement systémique.
 - Les systèmes de stadification à plusieurs niveaux n'ont pas été jugés appropriés. Seuls deux stades sont recommandés (localisé ou métastatique) pour les niveaux 1 et 2. La tumeur est confinée à l'organe ou à la zone d'origine (localisée), y compris les ganglions lymphatiques régionaux, tandis que la maladie métastatique comprend des métastases à distance
 - Lésions "skip", les métastases "skip" ou « l'ensemencement » dans le même os que la tumeur primaire sont considérés comme des maladies localisées et non métastatiques ; si elles se trouvent dans un os différent de celui de la tumeur primaire, elles sont considérées comme métastatiques.
 - Les examens d'imagerie nécessaires à la recherche de l'extension de la maladie sont la radiographie thoracique, le scanner thoracique, l'IRM du site primaire, la scintigraphie osseuse isotopique et la tomographie par émission de positons (TEP).
 - Une biopsie des tissus est nécessaire pour le diagnostic histologique.
- Sarcome d'Ewing :
 - La définition du stade doit se faire au moment du diagnostic, avant tout traitement. Exceptionnellement, les examens effectués pour exclure les métastases à distance peuvent être utilisés si elles surviennent peu de temps après la chirurgie de la tumeur primaire, à condition que ce soit avant le début de tout traitement systémique.
 - Les examens nécessaires à la stadification du sarcome osseux sont les suivants : tomodensitométrie thoracique, tomodensitométrie/IRM du site primaire, aspiration de la moelle osseuse, biopsie de la moelle osseuse (tréphine), scintigraphie isotope, radiographie du thorax et tomographie par émission de positons (TEP).

17 Sarcome des tissus mous et autres sarcomes extra osseux

17.1 Rhabdomyosarcome

17.1.1 Morphologies/topographies :

Référentiel utilisé : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.

Regroupements des codes morphologiques : ICC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017

Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Rhabdomyosarcomes	8900 – 8905 ; 8910 ; 8912 ; 8920	
	8991	C00.0-C21.8,C23.9-C80.9

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

17.1.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
Niveau 1	Niveau 2
- Métastases à distances	- Métastases distantes - Atteinte des ganglions lymphatiques régionaux - Taille de la tumeur - Site de la tumeur (favorable ou défavorable)

Informations préalables à la stadification	
➤ Sites anatomiques favorables / défavorables :	
Sites anatomiques favorables	Sites anatomiques défavorables
- Orbites - Tête et cou (sauf paraméningé) - o Cuir chevelu - o Parotide - o Cavité buccale - o Larynx - o Oropharynx - o Joue - o Hypopharynx - o Thyroïde et parathyroïde - o Cou - Sites génito-urinaires (à l'exclusion des tumeurs de la vessie et de la prostate) - vésicule biliaire et voies biliaires	- Vessie - Prostate - Extrémités - Paraméningé - o Oreille moyenne - o Cavité nasale - o Sinus paranasaux (y compris les tumeurs qui s'étendent dans les sinus paranasaux) - o Nasopharynx - o Fosse infratemporale/pterygopalatine - o Région parapharyngée - Tronc - Rétropéritoine - tous les autres sites non considérés comme favorables
➤ T - Tumeur (Catégories du cT différentes dans la classification TNM-8 chez l'adulte)	
T0 = aucun signe de tumeur primaire T1 = tumeur limitée à un seul site anatomique T1a = tumeur ≤ 5 cm dans la plus grande dimension T1b = tumeur > 5 cm dans la plus grande dimension	

T2 = extension au-delà du site anatomique T2a = tumeur ≤ 5cm dans la plus grande dimension T2b = tumeur > 5cm dans la plus grande dimension Tx = la tumeur primaire ne peut être évaluée	
➤ N - Ganglions régionaux	
N0 = ganglions lymphatiques régionaux non atteints N1 = ganglions lymphatiques régionaux atteints Nx = les ganglions lymphatiques régionaux ne peuvent pas être évalués (en particulier les sites qui empêchent l'évaluation des ganglions lymphatiques)	
➤ M - Métastases	
M0 = pas de métastases à distance M1 = métastases à distance	

Stadification
Le niveau 2 suit une classification TNM clinique modifiée intégrant la notion de site tumoral favorable ou défavorable.

Règles de stadification du rhabdomyosarcome	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé : Tumeur confinée à la région d'origine, y compris les ganglions lymphatiques régionaux	Stade I <u>Site favorable</u> Et Tous T ; Tous N, M0
	Stade II <u>Site défavorable</u> Et T1a, T2a N0 M0
	Stade III <u>Site défavorable</u> Et T1a, T2a N1 M0 T1b, T2b Tous N M0
Métastatique : Présence de métastase(s) à distance	Stade IV <u>N'importe quel site</u> Tous T ; Tous N ; M1

17.1.3 Remarques :

➤ Rhabdomyosarcome

- Le niveau 2 est proche de la classification TNM clinique, mais les catégories cT de la classification TNM-8 sont différentes chez l'adulte (cf. Classification TNM des tumeurs malignes, 8^{ème} édition – page 248)
- La définition du stade doit se faire au moment du diagnostic, avant tout traitement. Exceptionnellement, les examens effectués pour exclure les métastases à distance peuvent être utilisés s'ils surviennent peu de temps après la chirurgie de la tumeur primaire, à condition que ce soit avant le début de tout traitement systémique.
- L'évaluation de la stadification comprend la tomodensitométrie (TDM) du thorax, la radiographie du thorax, la TDM/IRM du site primaire, l'imagerie des ganglions lymphatiques régionaux par tomographie par émission de positons (TEP), la scintigraphie osseuse, l'aspiration de la moelle osseuse et la biopsie dans certains scénarios cliniques.
- La stratification du risque clinique de rhabdomyosarcome tient compte de la taille de la tumeur (plus ou moins 5 cm) et du site anatomique de la tumeur primaire (favorable ou défavorable).

17.2 Sarcomes des tissus mous autres que le rhabdomyosarcome

17.2.1 Morphologies/topographies :

Référentiel utilisé : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020. Regroupements des codes morphologiques : ICCC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017		
Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Fibrosarcomes, tumeurs des gaines des nerfs périphériques et autres tumeurs fibreuses	8810-8811, 8813-8817, 8821, 8823, 8834-8835	C00.0-C39.9,C44.0-C76.8,C80.9
	8820, 8822, 8824-8827, 9150, 9160, 9491, 9540-9571, 9580	
Autres sarcomes des tissus mous précisés	8587,8710-8714,8806,8831-8833,8836,8840-8842,8850-8858,8860-8862,8870,8880,8881,8890-8898,8921,8990,8992,9040-9045,9120-9125,9130-9133,9135-9138,9141,9142,9161,9170-9175,9251,9252,9373,9581	
	8830,9231	C00.0-C39.9,C44.0-C76.8,C80.9
	8963	C00.0-C21.8,C23.9-C63.9,C65.9-C69.9,C73.9-C76.8,C80.9
	9180-9187,9191-9195,9200,9210,9220,9240	C22.0,C30.0-C38.8,C47.0-C50.9,C60.0-C61.9,C64.9,C67.0-C67.9,C69.6,C70.0-C72.9
	9260	C00.0-C39.9,C44.0-C44.9,C47.0-C75.9
	9364	C00.0C39.9,C44.0-C44.9,C47.0-C69.9,C73.9-C76.8,C80.9
	9365	C00.0-C39.9,C47.0-C63.9,C65.9-C76.8,C80.9
Sarcomes des tissus mous non précisés	8800-8805	C00.0-C39.9,C44.0-C76.8,C80.9

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICCC-3 2017

17.2.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
Niveau 1	Niveau 2
- Métastases à distances	- Métastases distantes - Atteinte des ganglions lymphatiques régionaux - Taille de la tumeur - Grade de la tumeur

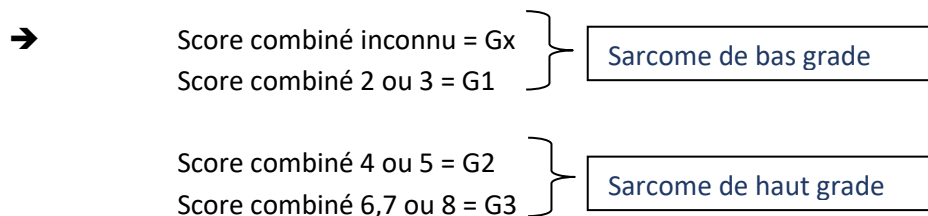
Informations préalables à la stadification	
➤ T - Tumeur (Catégories cT de la classification TNM-8 des tissus mous du tronc et des extrémités)	
	T0 Aucune preuve de tumeur primaire T1 Tumeur ≤ 5 cm dans la plus grande dimension T2 Tumeur > 5 cm et ≤ 10 cm dans la plus grande dimension T3 Tumeur >10 cm et ≤ 15 cm dans la plus grande dimension T4 Tumeur >15 cm dans la plus grande dimension Tx La tumeur primaire ne peut être évaluée
➤ N - Ganglions régionaux	
	N0 = ganglions lymphatiques régionaux non atteints N1 = ganglions lymphatiques régionaux atteints Nx = les ganglions lymphatiques régionaux ne peuvent pas être évalués (en particulier les sites qui empêchent l'évaluation des ganglions lymphatiques)
➤ M - Métastases	
	M0 = pas de métastases à distance M1 = présence de métastases
➤ G - Grade	
	G1 = grade 1 (bas/bien différencié) G2 = grade 2 (intermédiaire/modérément différencié) G3 = grade 3 (haut/pauvrement différencié) Gx = le grade ne peut être évalué

Stadification
Le niveau 2 suit la classification TNM-8 des tissus mous du tronc et des extrémités

Règles de stadification des sarcomes des tissus mous autres que le rhabdomyosarcome	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé : Tumeur confinée à la région d'origine, y compris les ganglions lymphatiques régionaux	Stade I Tous T N0 M0 G1 ou Gx
	Stade II T1 N0 M0 G2 ou G3
	Stade III T2 ou T3 ou T4 N0 M0 G2 ou G3 Ou Tous T N1 M0 Tous G (G1,G2,G3,Gx)
Métastatique : Présence de métastase(s) à distance	Stade IV Tous T Tous N M1 Tous G (G1,G2,G3,Gx)

17.2.3 Remarques

- Les types histologiques suivants ne sont pas inclus dans la classification TNM :
 - Sarcome de Kaposi
 - Dermatofibrosarcome (protuberans)
 - Fibromatose (tumeur desmoïde)
 - Sarcome provenant de la dure-mère et du cerveau
 - Angiosarcome
- Pour les sarcomes provenant de la tête et du cou/thorax et des viscères abdominaux, les catégories T, N et M peuvent être assignées mais ne peuvent pas être converties en stade TNM.
- Le système de classement FNCLCFC (Fédération Nationale des centres de lutte contre le cancer) est basé sur un score combiné sur la base de 3 facteurs pronostiques indépendants :
 - **Score de différenciation :**
 - Score 1** : sarcomes ressemblant étroitement au tissu mésenchymateux normal de l'adulte et potentiellement difficiles à distinguer d'une lésion bénigne.
 - Score 2** : Sarcomes dont le typage histologique est certain.
 - Score 3** : Sarcomes embryonnaires et indifférenciés, sarcomes synoviaux de type douteux.
 - **Score de comptage mitotique :**
 - Détermine comment la tumeur se divise. Il a été établi historiquement sur la base de 10HPF (1HPF=0,1734 mm²)
 - Score 1** : 0-9 mitoses par 10 HPF
 - Score 2** : 10-19 mitoses par 10 HPF
 - Score 3** : ≥ 20 mitoses par 10 HPF
 - Imprécisions dues aux différentes tailles du HPF du microscope.
 - Passage progressif à une zone définie exprimée en mm
 - **Score de nécrose tumorale :**
 - Score 0** : Pas de nécrose
 - Score 1** : < 50% de nécrose tumorale
 - Score 2** : ≥ 50 % de nécrose tumorale



18 Les tumeurs germinales et gonadiques

D'un point de vue histologique, on distingue :

- Les séminomes ou dysgerminomes ;
- Les tumeurs non séminomateuses ou tératomes malins peuvent être diagnostiquées par l'association d'examens cliniques et biologiques, sans histologie initiale. Le diagnostic morphologique retenu sera celui correspondant au marqueur sécrété :
 - α -foeto-protéine = tumeur du sac vitellin (9071/3),
 - β -HCG = choriocarcinome (9100/3)
 - Les carcinomes gonadiques.

Eventuellement
associés (9101/3)

Il existe des formes mixtes :

- Séminome + tératome mixte (ou tumeur germinale mixte) = 9085/3,
- Tératome + carcinome = 9081/3,
- Choriocarcinome + autre tumeur germinale maligne = 9101/3.

18.1 Cancer du testicule

18.1.1 Morphologies/topographies :

Référentiel utilisé : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.

Regroupements des codes morphologiques : ICC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017

Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Tumeurs germinales malignes des testicules	9060-9065,9070-9073,9080-9085,9090,9091,9100-9105	C62.0-C62.9

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

18.1.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
Niveau 1	Niveau 2
- Métastases distantes - Atteinte des ganglions lymphatiques régionaux	- Métastases distantes - Atteinte des ganglions lymphatiques régionaux - Taille de la masse des ganglions lymphatiques régionaux - Étendue de la tumeur primaire - Taux sériques de la tumeur à partir des rapports de pathologie pour : - LDH (lactate déshydrogénase) - hCG (gonadotrophine chorionique humaine) - AFP (alpha-fœtoprotéine)

Informations préalables à la stadification	
➤ T - Tumeur (Catégories pT de la classification TNM-8 des tumeurs germinales du testicule)	
L'étendue de la tumeur primaire est généralement classée après une orchidectomie radicale. Pour cette raison un stade pathologique est assigné :	
pTx	La tumeur primaire ne peut être évaluée
pT0	Aucune preuve de tumeur primaire (par exemple, cicatrice histologique dans le testicule)
pT1	Tumeur limitée au testicule et à l'épididyme sans invasion vasculaire/lymphatique ; la tumeur peut envahir la tunique albuginée mais pas la tunique vaginale
pT2	Tumeur limitée au testicule et à l'épididyme avec invasion vasculaire/lymphatique, ou tumeur s'étendant à travers la tunique albuginée avec atteinte de la tunique vaginale
pT3	Tumeur envahissant le cordon spermatique avec ou sans invasion vasculaire/lymphatique
pT4	Tumeur envahissant le scrotum avec ou sans invasion vasculaire/lymphatique
<i>Remarque : à l'exception du pT4, l'étendue de la tumeur primaire est classée en fonction de l'orchidectomie radicale. Tx est utilisé si l'orchidectomie radicale n'a pas été réalisée.</i>	
➤ N - Ganglions régionaux	
Nx	Les ganglions lymphatiques régionaux ne peuvent être évalués
N0	Pas de métastase ganglionnaire régionale
N1	Métastase avec une masse ganglionnaire de 2 cm ou moins dans sa plus grande dimension ; ou plusieurs ganglions lymphatiques, aucun ne dépassant 2 cm dans sa plus grande dimension.
N2	Métastase avec une masse ganglionnaire de plus de 2 cm mais ne dépassant pas 5 cm dans sa plus grande dimension ; ou plusieurs ganglions lymphatiques dont l'un d'entre eux mesure plus de 2 cm mais pas plus de 5 cm dans sa plus grande dimension.
N3	Métastase avec une masse ganglionnaire de plus de 5 cm dans sa plus grande dimension.
➤ pN - Ganglions régionaux pathologiques	
pNx	Les ganglions lymphatiques régionaux ne peuvent pas être évalués
pN0	Pas de métastase ganglionnaire régionale
pN1	Métastase avec une masse ganglionnaire de 2 cm ou moins dans sa plus grande dimension et cinq ganglions positifs ou moins, aucun ne dépasse 2 cm dans sa plus grande dimension
pN2	Métastase avec une masse ganglionnaire de plus de 2 cm mais ne dépassant pas 5 cm dans la plus grande dimension ; ou plus de cinq ganglions positifs, aucun ne dépassant 5 cm ; ou preuve d'une extension extranodale de la tumeur
pN3	Métastase avec une masse ganglionnaire de plus de 5 cm dans sa plus grande dimension
➤ M - Métastases	
M0	Pas de métastases à distance
M1	Métastases à distance
➤ S - Marqueurs tumoraux sériques	
SX	Les études sur les marqueurs sériques ne sont pas disponibles ou n'ont pas été réalisées.
S0	Niveaux d'étude des marqueurs sériques dans les limites de la normale, c'est-à-dire LDH entre 1,5-3,2 ukat/l ET hCG < 5 mUI/ml ET AFP < 40 ng/ml
S1	LDH <1,5 x la normale OU hCG 5-5 000 mUI/ml OU AFP 40-1 000 ng/ml
S2	LDH 1,5-10 x normale OU hCG 5 000-50 000 mUI/ml OU AFP 1 000-10 000 ng/ml
S3	LDH >10 x normale OU hCG >50 000 mUI/ml OU AFP >10 000 ng/ml

Stadification

Le niveau 2 suit la classification TNM-8 des tumeurs germinales du testicule.

Règles de stadification des tumeurs germinales des testicules

Niveau 1	Niveau 2
Localisé : Tumeur limitée aux testicules	Stade I : pT1-4, N0, M0, SX
	Stade IA : pT1, N0, M0, S0
	Stade IB : pT2-4, N0, M0, S0
Régional : Tumeur envahissant les ganglions lymphatiques régionaux : - Inter-aortocave - Para-aortique (péri-aortique) - Latéro-cave - Pré-aortique - Pré-cave - Rétro-aortique - Rétro-cave - Le long du cordon spermatique	Stade IS : Tous pT, N0, M0, S1-3
	Stade II : Tous pT, N1-3, M0, SX
	Stade IIA : Tous pT, N1, M0, S0,S1
	Stade IIB : Tous pT, N2, M0, S0,S1
	Stade IIC : Tous pT, N3, M0, S0,S1
	Stade III : Tous pT, Tous N, M1, SX
Métastatique : Présence de métastase(s) à distance	Stade IIIA : Tous pT, Tous N, M1, S0,S1
	Stade IIIB : Tous pT, N1-N3, M0, S2 Ou Tous pT, Tous N, M1, S2
	Stade IIIC : Tous pT, N1-N3, M0, S3 Ou Tous pT, Tous N, M1, S3

18.1.3 Remarques

Serum tumour markers

[Back to tumour types](#)

As for the adults, stages can be subdivided based on the presence and degree of elevation of serum tumour markers. Serum tumour markers are obtained immediately after orchiectomy.

- **SX**: Serum marker studies not available or not performed
- **S0**: Serum marker study levels within normal limits

	LDH	hCG (mIU/ml)	AFP (ng/ml)
S1	<1.5 x N	and <5000	and <1000
S2	1.5 – 10 x N	or 5000 – 50 000	or 1000 – 10 000
S3	>10 x N	or >50 000	or >10 000

with
LDH = lactate dehydrogenase
hCG = human chorionic gonadotropin
AFP = alphafetoprotein
N = upper limit of normal for the LDH assay

[More](#)

18.2 Cancer de l'ovaire

18.2.1 Morphologies/topographies :

Référentiels utilisés : IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020.

Regroupements des codes morphologiques : ICC-Classification Internationale des cancers chez l'enfant- 3^{ème} édition/IARC 2017

Type de tumeur	Codes morphologiques	Codes topographiques
Tumeurs germinales malignes des ovaires	9060-9065,9070-9073,9080-9085,9090,9091,9100-9105	C56.9

Voir Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICC-3 2017

18.2.2 Définition du stade

Référentiel utilisé : Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines_Version2.

Informations nécessaires pour définir le stade	
Niveau 1	Niveau 2
- Métastases distantes - Atteinte des ganglions lymphatiques rétropéritonéaux - Étendue de la tumeur	- Métastases distantes - Atteinte des ganglions lymphatiques rétropéritonéaux - Étendue de la tumeur (confirmée cytologiquement ou histologiquement)

Stadification
Le niveau 2 suit le système de stadification FIGO (= TNM-8)

Règles de stadification des tumeurs germinales des ovaires	
Niveau 1	Niveau 2
Localisé : Tumeur confinée aux ovaires	Stade I : Tumeur confinée aux ovaires (un ou les deux)
Régional : Tumeur concernant un ou les deux ovaires avec une extension pelvienne et/ou propagation au péritoine en dehors du bassin et/ou ganglions lymphatiques rétro-péritonéaux	Stade II : Tumeur concernant un ou les deux ovaires avec une extension pelvienne (sous le bord du bassin)
	Stade III : Tumeur concernant un ou les deux ovaires avec une extension confirmée cytologiquement ou histologiquement au péritoine en dehors du pelvis et/ou des métastases dans les ganglions lymphatiques rétro-péritonéaux
Métastatique : Métastase(s) à distance, à l'exclusion des métastases péritonéales	Stade IV : Métastase(s) à distance (à l'exclusion des métastases péritonéales)

18.2.3 Remarques

- Les stades de la classification TNM-8 du l'UICC correspondent à ceux de la FIGO.

19 Acronymes

AFP	Alpha-foetoprotéine
AG	Anesthésie générale
ATRT	Tumeur rhabdoïde tératoïde atypique
BOM	Biopsie ostéomédullaire
Ca	Calcium
CIM-O	Classification internationale des maladies pour l'oncologie
COG	Children's Oncology Group
FIGO	Fédération internationale de gynécologie et obstétrique
FNCLCFC	Fédération Nationale des centres de lutte contre le cancer
hCG	Gonadotrophine chorionique humaine
IARC	International Agency for Research on Cancer
ICCC	International Classification of Childhood Cancer
IDRF	Facteur de risque définit au niveau de l'imagerie médicale
INRGSS	International Neuroblastoma Risk Group Staging System
IRM	Imagerie par résonance magnétique
IRSS	International Retinoblastoma Staging System
JARC	Joint Action on Rare Cancers
LAL	Leucémie aigüe lymphoblastique
LAM	Leucémie aigüe myéloblastique
LCR	Liquide céphalo rachidien
LDH	Lactate déshydrogénase
LH	Lymphome d'Hodgkin
LMC	Leucémie myéloïde chronique
LMNH	lymphome malin non hodgkinien
MIBG	Métaiodobenzylguanidine
MS	Métastatique
NFS	Numérotation formule sanguine
NWTSG	National Wilms Tumour Study Group
PCR	Polymerase chain reaction
PRETEXT	PRE-Treatment EXTent of tumor
PTLD	Post-Transplant Lymphoproliferative Disorders
SAI	Sans autre information
SIOP	Société internationale d'oncologie pédiatrique
SMD	Syndromes myélodysplasiques
SMP	Syndromes myéloprolifératifs
SNC	Système nerveux central
SNS	Système nerveux sympathique
St	Stade
TDM	Tomodensitométrie
TEP	Tomographie par émission de positrons

20 Références

AFCRN. **Règles de stadification des cancers pédiatriques pour les registres de population, basées sur Les directives de Toronto pour la stadification des Cancers Pédiatriques (version 2)**. Octobre 2021.

Aitken JF, Youlden D, O'Neill L, Gupta S, Frazier AL, eds. **Childhood cancer staging for population registries according to the Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines – Version 2**. Cancer Council Queensland and Cancer Australia: Brisbane, Australia; May 2022. <https://cancerqld.blob.core.windows.net/content/docs/childhood-cancer-staging-for-population-registries.pdf>.

American Cancer Society: **Key Statistics for Wilms Tumors**. Consulté le 5/01/2023.

The **Benchista Project** - International benchmarking of population-based childhood cancer survival by stage at diagnosis (<https://www.ucl.ac.uk/child-health/research/developmental-biology-and-cancer/benchista-project>)

Guide d'enregistrement et de codage des cancers de l'enfant et de l'adolescent, Registre National des Cancers de l'Enfant (RNCE) _ version "Novembre 2020"

Brierley JD, Gospodarowicz MK, Wittekind C (Eds.), International Union Against Cancer (UICC) **TNM Classification of Malignant Tumours. 8th ed**. Oxford: Wiley-Blackwell, 2017. Trad. Fr. TNM Classification des Tumeurs Malignes, 8^{ème} ed. Paris: Cassini, 2017

Chastagner P. **Cancer de l'enfant (Item 294)**. Les Items de la Revue du praticien 67(8); e381-8, Publié le 20 Octobre 2017. (<https://www.larevuedupraticien.fr/article/cancer-de-lenfant>)

Collège national des pédiatres universitaires. **Cancers de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques**. Chapitre 27 – Item 297. (<https://www.pedia-univ.fr/deuxieme-cycle/referentiel/hematologie-cancerologie/cancers-lenfant>)

Formation UICC : Tumeurs solides et Sarcomes des tissus mous et des os (<https://www.uicc.org/what-we-do/sharing-knowledge/tnm/e-learning>)

Galmiche L. **Prise en charge anatomo-pathologie des tumeurs pédiatriques**. Revue Francophone des Laboratoires 2017 Vol. 2017 Issue 488 Pages 49-58.

Gupta S, Aitken JF, Bartels U, Brierley J, Dolendo M, Friedrich P, et al. **Paediatric cancer stage in population-based cancer registries: the Toronto consensus principles and guidelines**. The Lancet Oncology 2016 Vol. 17 Issue 4 Pages e163-e172.

Gupta S, Aitken J, Bartels U, Bhakta N, Bucurenci M, Brierley JD, et al. **Development of paediatric non-stage prognosticator guidelines for population-based cancer registries and updates to the 2014 Toronto Paediatric Cancer Stage Guidelines**. The Lancet Oncology 2020 Vol. 21 Issue 9 Pages e444-e451.

IARC/WHO - 2^{ème} révision de la CIM-O-3. Final update 11/05/2020. Site IACR: http://www.iacr.com/fr/index.php?option=com_content&view=category&layout=blog&id=100&Itemid=577

Institut National du Cancer en France (<https://pediatrie.e-cancer.fr>)

Kee Kiat Yeo. **Revue générale des cancers pédiatriques**. Manuel MSD – version pour professionnels de la santé ; juin 2024. (<https://www.msdmanuals.com/fr/professional/p%C3%A9diatrie/cancers-p%C3%A9diatriques/revue-g%C3%A9n%C3%A9rale-des-cancers-p%C3%A9diatriques>)

Kee Kiat Yeo. **Tumeur de Wilms (Néphroblastome)**. Manuel MSD – version pour professionnels de la santé ; juin 2024. (<https://www.msdmanuals.com/fr/professional/p%C3%A9diatrie/cancers-p%C3%A9diatriques/tumeur-de-wilms>)

Nicolas X von der Weid, Maja Beck Popovic. **Leucémie lymphoblastique aigüe de l'enfant et de l'adolescent**. Revue Médicale Suisse 2005 Vol. 2 Issue 59 Pages 873-876.

Roebuck DJ, Aronson D, Clapuyt P, Czauderna P, de Ville de Goyet J, Gauthier F, Mackinlay G, Maibach R, McHugh K, Olsen OE, Otte JB, Pariente D, Plaschkes J, Childs M, Perilongo G; International Childhood Liver Tumor Strategy Group. **2005 PRETEXT: a revised staging system for primary malignant liver tumours of childhood developed by the SIOPEL group**. Pediatr Radiol. 2007 Feb;37(2):123-32.

Siegel RL, Miller KD, Fuchs HE, et al: **Cancer Statistics, 2022**. CA Cancer J Clin 72(1):7–33, 2022.

Spreafico F, Fernandez CV, Brok J, et al. **Wilms tumour**. Nat Rev Dis Primers 7(1):75, 2021.

Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P (2005). **International Classification of Childhood Cancer, third edition**. Cancer. 103(7):1457-67. doi: 10.1002/cncr.20910. PMID: 15712273.

U-LNK (<https://u-link.eu/les-cancers-pediatriques>)

Annexe 1 : Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques des Cancers de l'Enfant – ICCC-3 2017

Source : Classification Internationale des Cancers de l'Enfant – 3^{ème} édition – mise à jour 2017 (ICCC-3 2017). (*International Classification of Childhood Cancer (ICCC), 3th edition – update 2017* <https://iicc.iarc.fr/>) (Steliarova-Foucher et al., 2005).

La classification ICCC-3-2017 comprend 12 groupes diagnostiques principaux et 47 sous-groupes diagnostiques. Certains sous-groupes comprennent des sous-divisions (niveau le plus détaillé).

Les codes morphologiques et topographiques sont définis selon la classification de la CIM-O-3 (2^{ème} révision pour les codes morphologiques).

Groupes diagnostiques :

I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques
II. Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales
IV. Tumeurs du système nerveux périphérique
V. Rétinoblastomes
VI. Tumeurs rénales
VII. Tumeurs hépatiques
VIII. Tumeurs malignes osseuses
IX. Sarcomes des tissus mous et extra-osseux
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales
XII. Autres tumeurs malignes

Groupes et sous-groupes diagnostiques :

Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques	Morphologie	Topographie
I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques		
I.a Leucémies lymphoïdes	9591	C42.0, C42.1, C42.3, C42.4
	9811-9818, 9823, 9827, 9837	C42.0, C42.1, C42.3, C42.4, C80.9
	9820, 9826, 9831-9836, 9940, 9948	
I.b Leucémies aiguës myéloïdes	9840, 9861, 9865-9867, 9869-9874, 9891, 9895-9897, 9898, 9910, 9911, 9920, 9930, 9931	
I.c Syndromes myéloprolifératifs chroniques	9863, 9875, 9876, 9950, 9960-9964	

Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques	Morphologie	Topographie
I.d Syndromes myélodysplasiques et autres syndromes myéloprolifératifs	9945, 9946, 9975, 9980, 9982-9987, 9989, 9991, 9992	
I.e Leucémies sans autres indications	9800, 9801, 9805-9809, 9860, 9965-9967	
II. Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux		
II.a Lymphomes de Hodgkin	9650-9655, 9659, 9661-9665, 9667	
II.b Lymphomes non hodgkiniens (sauf lymphomes de Burkitt)	9591	C00.0-C41.9, C42.2, C44.0-C77.9, C80.9
	9811-9818, 9823, 9827, 9837	C00.0-C41.9, C42.2, C44.0-C77.9
	9597, 9670, 9671, 9673, 9675, 9678-9680, 9684, 9688-9691, 9695, 9698-9702, 9705, 9708, 9709, 9712, 9714, 9716-9719, 9724-9729, 9731-9735, 9737, 9738, 9760-9762, 9764-9769, 9970, 9971	
II.c Lymphomes de Burkitt	9687	
II.d Néoplasmes réticulo-endothéliaux	9740-9742, 9750, 9751, 9754-9759	
II.e Lymphomes sans autres indications	9590, 9596	
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales		
III.a Épendymomes et tumeurs du plexus choroïde	9383, 9390-9394, 9396 *	
III.b Astrocytomes	9380 *	C72.3
	9384, 9400-9411, 9420-9424, 9425, 9440-9442 *	
III.c Tumeurs embryonnaires du système nerveux central	9470-9478, 9480, 9508 *	
	9501-9504 *	C70.0-C72.9
III.d Autres gliomes	9380 *	C70.0-C72.2, C72.4-C72.9, C75.1, C75.3
	9381, 9382, 9385, 9430, 9431, 9444, 9445, 9450, 9451, 9460 *	
III.e Autres tumeurs du système nerveux central	8158, 8290 *	C75.1
	8270-8281, 8300, 9350-9352, 9360-9362, 9395, 9412, 9413, 9432, 9492, 9493, 9505-9507, 9509, 9530-9539, 9582 *	
III.f Tumeurs du système nerveux central non précisées	8000-8005 *	C70.0-C72.9, C75.1-C75.3
IV. Tumeurs du système nerveux périphérique		
IV.a Neuroblastomes et ganglioneuroblastomes	9490, 9500	

Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques	Morphologie	Topographie
IV.b Autres tumeurs du système nerveux périphérique	8680-8683, 8690-8693, 8700, 9520-9523	
	9501-9504	C00.0-C69.9, C73.9-C76.8, C80.9
V. Rétinoblastomes		
	9510-9514	
VI. Tumeurs rénales		
VI.a Néphroblastomes et autres tumeurs non épithéliales	8959, 8960, 8964-8967	
	8963	C64.9
VI.b Carcinomes rénaux	8010-8041, 8050-8075, 8082, 8120-8122, 8130-8141, 8143, 8155, 8190-8201, 8210, 8211, 8221-8231, 8240, 8241, 8244-8246, 8260-8263, 8290, 8310, 8320, 8323, 8325, 8401, 8430, 8440, 8480-8490, 8504, 8510, 8550, 8560-8562, 8570-8573, 9013	C64.9
	8311, 8312, 8316-8319, 8361	
VI.c Tumeurs rénales non précisées	8000-8005	C64.9
VII. Tumeurs hépatiques		
VII.a Hépatoblastomes	8970, 8975	
	8963, 8991	C22.0, C22.1
VII.b Carcinomes hépatiques	8010-8041, 8050-8075, 8082, 8120-8122, 8140, 8141, 8143, 8148, 8155, 8158, 8190-8201, 8202, 8210, 8211, 8230, 8231, 8240, 8241, 8244-8246, 8260-8264, 8310, 8320, 8323, 8401, 8430, 8440, 8470, 8480-8490, 8503, 8504, 8510, 8550, 8560-8562, 8570-8573, 9013	C22.0, C22.1
	8160-8162, 8170-8180	
VII.c Tumeurs hépatiques non précisées	8000-8005	C22.0, C22.1
VIII. Tumeurs malignes osseuses		
VIII.a Ostéosarcomes	9180-9187, 9191-9195, 9200	C40.0-C41.9, C76.0-C76.8, C80.9
VIII.b Chondrosarcomes	9210, 9220, 9240,	C40.0-C41.9, C76.0-C76.8, C80.9
	9211-9213, 9221, 9222, 9230, 9241-9243	
	9231	C40.0-C41.9
VIII.c Tumeurs d'Ewing	9260	C40.0-C41.9, C76.0-C76.8, C80.9

Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques	Morphologie	Topographie
	9364, 9365	C40.0-C41.9
VIII.d Autres tumeurs malignes osseuses	8810, 8811, 8818, 8823, 8830	C40.0-C41.9
	8812, 9250, 9261, 9262, 9270-9275, 9280-9282, 9290, 9300-9302, 9310-9312, 9320-9322, 9330, 9340-9342, 9370-9372	
VIII.e Tumeurs malignes osseuses non précisées	8000-8005, 8800, 8801, 8803-8805	C40.0-C41.9
IX. Sarcomes des tissus mous et extra-osseux		
IX.a Rhabdomyosarcomes	8900-8905, 8910, 8912, 8920	
	8991	C00.0-C21.8, C23.9-80.9
IX.b Fibrosarcomes, tumeurs des gaines des nerfs périphériques et autres tumeurs fibreuses	8810, 8811, 8813-8817, 8821, 8823, 8834-8835	C00.0-C39.9, C44.0-C76.8, C80.9
	8820, 8822, 8824-8828, 9150, 9160, 9491, 9540-9571, 9580	
IX.c Sarcome de Kaposi	9140	
IX.d Autres sarcomes des tissus mous	8587, 8710-8714, 8806, 8831-8833, 8836, 8840-8842, 8850-8858, 8860-8862, 8870, 8880, 8881, 8890-8898, 8921, 8990, 8992, 9040-9045, 9120-9125, 9130-9133, 9135-9138, 9141, 9142, 9161, 9170-9175, 9251, 9252, 9373, 9581	
	8830, 9231	C00.0-C39.9, C44.0-C76.8, C80.9
	8963	C00.0-C21.8, C23.9-C63.9, C65.9-C69.9, C73.9-C76.8, C80.9
	9180-9187, 9191-9195, 9200, 9210, 9220, 9240	C22.0, C30.0-C38.8, C47.0-C50.9, C60.0-C61.9, C64.9, C67.0-C67.9, C69.6, C70.0-C72.9
	9260	C00.0-C39.9, C44.0-C44.9, C47.0-C75.9
	9364	C00.0-C39.9, C44.0-C44.9, C47.0-C69.9, C73.9-C76.8, C80.9
	9365	C00.0-C39.9, C47.0-C63.9, C65.9-C76.8, C80.9
IX.e Sarcomes des tissus mous non précisés	8800-8805	C00.0-C39.9, C44.0-C76.8, C80.9

Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques	Morphologie	Topographie
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques		
X.a Tumeurs germinales du système nerveux central	9060-9065, 9070-9072, 9080-9085, 9100, 9101 *	C70.0-C72.9, C75.1-C75.3
X.b Tumeurs germinales malignes extragonadiques et extracrâniennes	9060-9065, 9070-9072, 9080-9086, 9100, 9101, 9103-9105	C00.0-C55.9, C57.0-C61.9, C63.0-C69.9, C73.9-C75.0, C75.4-C76.8, C80.9
X.c Tumeurs germinales malignes gonadiques	9060-9065, 9070-9073, 9080-9085, 9090, 9091, 9100-9105	C56.9, C62.0-C62.9
X.d Carcinomes gonadiques	8010-8041, 8044, 8050-8075, 8082, 8120-8123, 8130-8141, 8143, 8153, 8190-8201, 8210, 8211, 8213, 8221-8241, 8244-8246, 8260-8263, 8290, 8310, 8320, 8323, 8380-8384, 8430, 8440-8442, 8450, 8470, 8480-8490, 8504, 8510, 8550, 8560-8562, 8570-8573, 9000, 9014	C56.9, C62.0-C62.9
	8313, 8443, 8444, 8451, 8474, 9015	
	8158, 8243, 8410, 8452, 8460-8463, 8471-8473, 8576	C56.9
X.e Autres tumeurs gonadiques ou non précisées	8590-8671	
	8000-8005	C56.9, C62.0-C62.9
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales		
XI.a Adénocarcinomes de la corticosurrénale	8158	C74.0
	8370-8375	
XI.b Carcinomes de la thyroïde	8010-8041, 8050-8075, 8082, 8120-8122, 8130-8141, 8158, 8190, 8200, 8201, 8211, 8230, 8231, 8244-8246, 8260-8263, 8290, 8310, 8320, 8323, 8324, 8333, 8430, 8440, 8480, 8481, 8510, 8560-8562, 8570-8573, 8589	C73.9
	8330-8332, 8334-8337, 8340-8347, 8350, 8588	
XI.c Carcinomes du nasopharynx	8010-8041, 8050-8075, 8082, 8083, 8120-8122, 8130-8141, 8190, 8200, 8201, 8211, 8230, 8231, 8244-8246, 8260-8263, 8290, 8310, 8320, 8323, 8430, 8440, 8480, 8481, 8500-8551, 8560-8562, 8570-8576	C11.0-C11.9
XI.d Mélanomes malins	8720-8780, 8790	
XI.e Carcinomes cutanés	8010-8041, 8050-8075, 8078, 8081, 8082, 8090-8098, 8100-8110, 8140,	C44.0-C44.9, C51.9, C60.9, C63.2

Principaux groupes et sous-groupes diagnostiques	Morphologie	Topographie
	8143, 8147, 8190, 8200, 8211, 8240, 8246, 8247, 8260, 8263, 8310, 8320, 8323, 8390-8420, 8430, 8480, 8540, 8542, 8560, 8570-8573	
XI.f Autres carcinomes ou non précisés	8010-8077, 8080-8086, 8098, 8120-8157, 8163, 8190-8265, 8310, 8314-8315, 8320-8324, 8333, 8360, 8380-8384, 8401, 8402, 8405, 8406, 8410, 8430-8442, 8450, 8452-8454, 8460, 8461, 8470, 8480-8586, 8589, 8941, 8983, 9000, 9010-9014, 9016, 9020, 9030	C00.0-C10.9, C12.9-C21.8, C23.9-C39.9, C48.0-C48.8, C50.0-C51.8, C52.9-C55.9, C57.0-C60.8, C61.9, C63.0-C63.1, C63.7-C63.9, C65.9-C72.9, C75.0-C76.8, C80.9
	8158, 8290	C00.0-C10.9, C12.9-C21.8, C23.9-C39.9, C48.0-C48.8, C50.0-C55.9, C57.0-C61.9, C63.0-C63.9, C65.9-C69.9, C75.0, C75.2-C76.8, C80.9
XII. Autres tumeurs malignes		
XII.a Autres tumeurs malignes précisées	8930-8936, 8940, 8950, 8951, 8971-8974, 8980-8982, 9050-9055, 9110, 9363	
XII.b Autres tumeurs malignes non précisées	8000-8005	C00.0-C21.8, C23.9-C39.9, C42.0-C55.9, C57.0-C61.9, C63.0-C63.9, C65.9-C69.9, C73.9-C75.0, C75.4-C80.9

*Les tumeurs dont le comportement est non-invasif sont incluses.

Annexe 2 : Synthèse de la stadification des cancers pédiatriques selon les guidelines de la classification de Toronto

Groupes / sous-groupes diagnostics	Niveau 1 Stade Toronto	Niveau 2 Stade Toronto
Leucémies lymphoblastiques aigües		Children's Oncology Group (COG)
	SNC-	SNC1
	SNC+	SNC2 SNC3
Lymphome de Hodgkin		Ann Arbor
		Ann Arbor – Stade IA/B Ann Arbor – Stade IIA/B Ann Arbor – Stade IIIA/B Ann Arbor – Stade IVA/B
Lymphome non-hodgkinien		St Jude/Murphy
	Limité	St Jude/Murphy-stade I St Jude/Murphy-stade II St Jude/Murphy-stade II
	Avancé	St Jude/Murphy-stade IV
Astrocytome	Localisé	Localisé
	Métastatique	Métastatique
Médulloblastome	Localisé	M0
	Métastatique	M1
		M2
		M3 M4
Ependymome	Localisé	M0
	Métastatique	M1
		M2
		M3 M4
Neuroblastome		International Neuroblastoma Risk Group Staging System (INRGSS)
	Localisé	INRGSS – Localisé L1
	Locorégional	INRGSS – Locorégional L
	Métastatique	INRGSS – Métastatique M
	MS	INRGSS – MS
Rétinoblastome		International Retinoblastoma Staging System - IRSS
	Localisé	IRSS – Stade 0 IRSS – Stade I IRSS – Stade II
		IRSS – Stade III
		IRSS – Stade IV
Tumeurs rénales (autres que carcinome à cellules rénales)		Children's Oncology Group (COG)/National Wilms Tumour Study Group (NWTSG) / SIOP
	Localisé	Stade I / y-stade I Stade II / y-stade II

Groupes / sous-groupes diagnostics	Niveau 1 Stade Toronto	Niveau 2 Stade Toronto
Hépatoblastome		Stade III / y-stade III
	Métastatique	Stade IV / y-stade IV
	Localisé	Localisé Localisé – PRETEXT I Localisé – PRETEXT II Localisé – PRETEXT III Localisé – PRETEXT IV
	Métastatique	Métastatique Métastatique – PRETEXT I Métastatique – PRETEXT II Métastatique – PRETEXT III Métastatique – PRETEXT IV
Tumeurs malignes osseuses	Localisé	Localisé
	Métastatique	Métastatique
Rhabdomyosarcome		TNM clinique modifié intégrant la notion de site tumoral favorable ou défavorable.
	Localisé	TNM – Stade I TNM – Stade II TNM – Stade III
	Métastatique	TNM – Stade IV
Sarcomes des tissus mous autres que le rhabdomyosarcome		TNM-8 des tissus mous du tronc et des extrémités
	Localisé	TNM – Stade I TNM – Stade II TNM – Stade III
	Métastatique	TNM – Stade IV
Cancer du testicule		TNM-8
	Localisé	TNM – Stade I TNM – Stade IA TNM – Stade IB
	Régional	TNM – Stade IS TNM – Stade II TNM – Stade IIA TNM – Stade IIB TNM – Stade IIC
	Métastatique	TNM – Stade III TNM – Stade IIIA TNM – Stade IIIB TNM – Stade IIIC
Cancer de l’ovaire		FIGO & TNM-8
	Localisé	FIGO – Stade I
	Régional	FIGO – Stade II FIGO – Stade III
	Métastatique	FIGO – Stade IV

Annexe 3 : Principaux marqueurs tumoraux spécifiques des tumeurs pédiatriques

Hépatoblastome : α -foetoprotéine (AFP) : tumeurs germinales malignes (composante « tumeur du sac vitellin »).

Neuroblastome : β -hCG : tumeurs germinales malignes (composante « choriocarcinome ») ; métabolites des catécholamines et dopamine urinaires.

Tumeurs germinales :

Le tableau ci-dessous présente le résultat de ces marqueurs par type de tumeurs germinales.

	β HCG	α FP	LDH	PALP
Germinomes purs	$\pm$	-	$\pm$	$\pm$
Germinomes syncytiotrophoblastiques	+	-	$\pm$	$\pm$
Carcinomes embryonnaires	$\pm$	$\pm$	$\pm$	$\pm$
Tumeurs du sac vitellin	$\pm$	++	$\pm$	$\pm$
Choriocarcinomes	++	-	$\pm$	$\pm$
Tératomes	-	-	$\pm$	$\pm$
Tumeurs germinales mixtes	++	++	$\pm$	$\pm$

Les normes pour ces différents marqueurs sont les suivants (1 UI/l=1 ng/ml=1 μ g/l) :

- α FP : 0 - 10 UI/l *
- HCG totale : 0 - 20 UI/l
- sous unité β HCG : 0 - 5 UI/l ;
- LDH : 300 - 450 UI/l
- PALP : 0 - 100 mUI/l

Attention, le taux d'alpha-foetoprotéine doit s'interpréter en fonction de l'âge de l'enfant, la sécrétion d'alpha-foetoprotéine étant élevée à la naissance et diminuant progressivement dans les premiers mois de vie.

Age	Borne inférieure (UI/l)	Borne supérieure (UI/l)
Prématuré	95 000	175 000
Nouveau-né	13 000	85 000
2 semaines	500	60 000
1 mois	20	10 000
2 mois	20	600
3 mois	10	200
4 mois	10	150
5 mois	10	75
6 mois	0	30
7 mois	0	20
8 mois	0	15
> 9 mois	0	10

Autres marqueurs moins spécifiques souvent recherchés :

- Hypercalcémie : atteintes ostéomédullaires étendues, tumeurs rhabdoïdes ;
- Élévation des LDH (marqueur d'agressivité) : lymphome malin non hodgkinien (LMNH), neuroblastome métastatique.
- Chez environ 40 % des enfants atteints de rétinoblastome, il existe des mutations prédisposantes dans le gène RB1.
Dans 1,4 % des cas de rétinoblastome, MYCN est amplifié en l'absence de mutation RB

Annexe 4 : Classification OMS 2022 (5^{ème} édition) des tumeurs pédiatriques

Source: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Paediatric tumours. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2022. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 7).

Entités	Codes
Les hémopathies malignes	
Leucémie lymphoïdes	Voir Guide d'enregistrement des hémopathies malignes _ Manuel d'enregistrement du RNC
Leucémie myéloïde aigüe	
Lymphome de Hodgkin	
Lymphomes non-Hodgkiniens	
Tumeurs du SNC	
Astrocytomes	9380/3 Gliome malin 9384/3 Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes 9400/3 Astrocytome SAI (Gliome astrocytaire/Astrogliome/ Astrocytome de bas grade/ Astrocytome kystique/Astrocytome diffus SAI/ Astrocytome diffus de bas grade/ Astrocytome IDH-muté/ Astrocytome diffus avec IDH de type sauvage) 9401/3 Astrocytome anaplasique SAI/ (Astrocytome anaplasique IDH muté/ Astrocytome anaplasique avec IDH de type sauvage) 9410/3 Astrocytome protoplasmique 9411/3 Astrocytome gémistocytaire SAI (Astrocytome gémistocytaire IDH-muté) (Gémistocytome) 9420/3 Astrocytome fibrillaire (Astrocytome fibreux) 9421/1 Astrocytome pilocytique 9423/3 Spongioblastome polaire (Spongioblastome polaire primitive) 9424/3 Xanthoastrocytome pléomorphe SAI (Xanthoastrocytome pléomorphe anaplasique) 9425/3 Astrocytome pilomyxoïde 9440/3 Glioblastome SAI (Glioblastome épithéloïde; glioblastome avec IDH de type sauvage;Glioblastome primitif SAI;Glioblastome multiforme;Spongioblastome multiforme; Gliome diffus de la ligne médiane SAI; Gliome pontique intrinèque diffus) 9441/3 Glioblastome à cellules géantes (sarcome monstrocellulaire) 9442/1 Gliofibrome 9442/3 Gliosarcome/ Glioblastome avec composante sarcomateuse
Médulloblastome	9480/3 Sarcome cérébelleux SAI 9470/3 Medulloblastome SAI (Médulloblastome classique;Médulloblastome mélanotique) 9471/3 Medulloblastome nodulaire desmoplastique (Sarcome cérébelleux arachnoïdien circonscrit;Médulloblastomedesmoplastique SQI, Médulloblastome à nodularité extensive; Médulloblastome, SHH-activé et TP53 de type sauvage; Médulloblastome,SHH activé SAI) 9472/3 Médulloblastome 9474/3 Médulloblastome à grandes cellules (Médulloblastome anaplasique) 9475/3 Medulloblastome,WNT activé SAI(Médulloblastome, WNT activé classique; Médulloblastome, WNT-activé, type grandes cellules;Médulloblastome WNT-activé, type anaplasique) 9476/3 Medulloblastome, SHH-activé et TP53-muté 9477/3 Médulloblastome, non WNT/non-SHH(Medulloblastome, groupe 3; Medulloblastome groupe 4) 9478/3 Tumeur embryonnaire à rosettes multicouches, C19MC-altéré (Tumeur embryonnaire à rosette multicouches)
Tumeur neuroectodermique primitive (PNET)	9473/3 Tumeur embryonnaire du système nerveux central SAI (Tumeur neuroectodermique primitives SAI;PNETSAI; Tumeur neuroectodermique primitive, sus-tentorielle)
Médulloépithéliome	9501/0 Médulloépithéliome bénin (Diktyome bénin)

Entités	Codes
	9501/3 Médullo-épithéliome SAI (Diktyome malin) 9502/0 Médullo-épithéliome tératoïde bénin 9502/3 Médullo-épithéliome tératoïde SAI 9503/3 Neuroépithéliome SAI 9504/3 Spongioneurblastome
Tumeur tératoïde/rhabdoïde atypique	9508/3 Tumeur rhabdoïde (tératoïde (TRTA); Tumeur embryonnaire du SNC avec composants rhabdoïde)
Ependymome et tumeurs du plexus choroïde	9383/1 Subépendymome 9391/3 Ependymome sellaire 9392/3 Ependymome anaplasique 9393/3 Ependymome papillaire 9394/1 Ependymome myxo-papillaire 9396/3 Ependymome avec fusion RELA positive
Tumeurs du SN sympathique	
Neuroblastomes et ganglioneuroblastomes	9490/3 Ganglioneuroblastome 9500/3 Neuroblastome, SAI
Tumeurs oculaires	
Rétinoblastome	9510/3 Rétinoblastome, SAI 9511/3 Rétinoblastome différencié 9512/3 Rétinoblastome indifférencié 9513/3 Rétinoblastome diffuse 9514/1 Rétinoblastome à régression spontanée
Tumeurs rénales	
Néphroblastomes et autres tumeurs rénales non-épithéliales	8959/1 Néphroblastome kystique partiellement différencié 8960/3 Néphroblastome, SAI 8963/3 Tumeur rhabdoïde SAI 8964/3 Sarcome à cellules claires du rein 8965/0 Adénofibrome néphrogène 8966/0 Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires 8967/0 Tumeur rénale ossifiante
Tumeurs malignes rénales non précisées	8000/3 Néoplasme malin (Blastome, SAI; Tumeur maligne, SAI; Cancer; Malignité; Tumeur non classée, maligne) 8001/3 Cellules tumorales malignes 8002/3 Tumeur maligne à petites cellules 8003/3 Tumeur maligne à grandes cellules 8004/3 Tumeur maligne à cellules fusiformes (Tumeur maligne à cellules fusiformes) 8005/3 Tumeur maligne à cellules claires
Tumeurs du foie	
Hépatoblastome	8970/3 Hépatoblastome SAI (Hépatome embryonnaire; Hépatoblastome, épithélioïde; Hépatoblastome, mixte épithélial et mésenchymateux) 8975/1 Tumeur stromale épithéliale calcifiante imbriquée
Tumeurs malignes osseuses	

Entités	Codes
Ostéosarcomes	9180/3 Ostéosarcome, SAI; (Ostéosarcome, extra-squelettique) 9181/3 Ostéosarcome chondroblastique 9182/3 Ostéosarcome fibroblastique 9183/3 Ostéosarcome télangiectasique 9184/3 Ostéosarcome sur maladie de Paget de l'os; (Ostéosarcome secondaire) 9185/3 Ostéosarcome à petites cellules; (Ostéosarcome à cellules rondes) 9186/3 Ostéosarcome central, SAI; (Ostéosarcome central conventionnel; Ostéosarcome médullaire) 9187/3 Ostéosarcome central de bas grade; (Ostéosarcome médullaire de bas grade; Ostéosarcome intra-osseux bien différencié; Ostéosarcome intra-osseux de bas grade) 9191/0 Ostéome ostéoïde, SAI 9192/3 Ostéosarcome parostéal; (Ostéosarcome juxtacortical) 9193/3 Ostéosarcome périosté 9194/3 Ostéosarcome de surface de haut grade 9195/3 Ostéosarcome intracortical 9200/1 Ostéoblastome agressif
Chondrosarcomes	9210/1 Ostéochondromatose, SAI 9211/0 Ostéochondromyxome 9212/0 Prolifération ostéochondromateuse parostéale bizarre 9213/0 Exostose sublinguale 9220/3 Chondrosarcome, SAI; (Fibrochondrosarcome; Chondrosarcome, grade 2; Chondrosarcome, grade 3) 9221/3 Chondrosarcome périosté; (Chondrosarcome juxtacortical) 9222/1 Chondrosarcome, grade 1 9230/3 Chondroblastome malin 9240/3 Chondrosarcome mésenchymateux 9241/0 Fibrome chondromyxoïde 9242/3 Chondrosarcome à cellules claires 9243/3 Chondrosarcome dédifférencié
Tumeurs d'Ewing et sarcomes osseux apparentés	9260/3 Sarcome d'Ewing
Autres tumeurs osseuses malignes précisées	8812/3 Fibrosarcome périostique 9250/3 Tumeur maligne à cellules géantes de l'os 9261/3 Adamantinome des os longs 9262/0 Fibrome ossifiant 9270/3 Tumeur odontogène maligne 9271/0 Fibrodentinome améloblastique 9272/0 Cémentome, SAI 9273/0 Cémentoblastome bénin 9274/0 Fibrome cémento-ossifiant 9275/0 Cémentome géant 9280/0 Odontome, SAI 9281/0 Odontome composé 9282/0 Odontome complexe 9290/3 Odontosarcome améloblastique 9300/0 Tumeur odontogène adénomatoïde 9301/0 Kyste odontogène calcifiant 9302/3 Carcinome odontogène à cellules fantômes 9310/3 Améloblastome métastasant Améloblastome malin (Adamantinome malin) 9311/0 Odontoaméloblastome 9312/0 Tumeur odontogène kératinisée

Entités	Codes
	9320/0 Myxome odontogène 9321/0 Fibrome odontogène SAI 9322/0 Fibrome odontogène périphérique 9330/3 Fibrosarcome améloblastique 9340/0 Tumeur odontogène épithéliale calcifiante 9341/3 Carcinome odontogène à cellules claires 9342/3 Carcinosarcome odontogène 9370/3 Chordome, SAI 9371/3 Chordome chondroïde 9372/3 Chordome dédifférencié
Tumeurs malignes osseuses non précisées	8000/3 Néoplasme malin (Blastome, SAI;Tumeur maligne, SAI;Cancer;Malignité;Tumeur non classée, maligne) 8001/3 Cellules tumorales malignes 8002/3 Tumeur maligne à petites cellules 8003/3 Tumeur maligne à grandes cellules 8004/3 Tumeur maligne à cellules fusiformes (Tumeur maligne à cellules fusiformes) 8005/3 Tumeur maligne à cellules claires 8800/3 Sarcome, SAI (Tumeur mésenchymateuse maligne; Sarcome des tissus mous; Tumeur maligne des tissus mous) 8801/3 Sarcome à cellules fusiformes(Sarcome à cellules fusiformes, indifférencié) 8803/3 Sarcome à petites cellules (Sarcome à cellules rondes, SAI; Sarcome à cellules rondes, indifférencié) 8804/3 Sarcome épithélioïde, SAI (Sarcome à cellules épithélioïdes; Sarcome épithélioïde, indifférencié) 8805/3 Sarcome indifférencié
Sarcomes des tissus mous et autres sarcomes extra osseux	
Rhabdomyosarcomes	8900/3 Rhabdomyosarcome, SAI (Rhabdosarcome) 8901/3 Rhabdomyosarcome pléomorphe de type adulte (Rhabdomyosarcome pléomorphe, SAI Rhabdomyosarcome, de type pléomorphe) 8902/3 Rhabdomyosarcome à cellularité mixte (Rhabdomyosarcome mixte embryonnaire et alvéolaire) 8903/0 Rhabdomyome foetal 8904/0 Rhabdomyome cellulaire de type adulte 8905/0 Rhabdomyome génital 8910/3 Rhabdomyosarcome embryonnaire, SAI (Rhabdomyosarcome, de type embryonnaire; Rhabdomyosarcome embryonnaire, pléomorphe; Sarcome botryoïde;Sarcome botryoïde) 8912/3 Rhabdomyosarcome à cellules fusiformes (Rhabdomyosarcome sclérosant; Rhabdomyosarcome, à cellules fusiformes/type sclérosant) 8920/3 Rhabdomyosarcome alvéolaire 8991/3 Sarcome embryonnaire
Fibrosarcomes, tumeurs des gaines des nerfs périphériques et autres tumeurs fibreuses	8810/3 Fibrosarcome, SAI 8811/3 Myxofibrosarcome (Fibromyxosarcome) 8813/3 Fibrosarcome des fascias 8814/3 Fibrosarcome infantile (Fibrosarcome congenital) 8815/3 Tumeur fibreuse solitaire, maligne (Tumeur fibreuse solitaire;Hémangiopéricytome, grade 3;Hémangiopéricytome, malin) 8816/0 Fibrome aponévrotique calcifiant 8817/0 Tumeur fibreuse calcifiante 8820/0 Élastofibrome 8821/1 Fibromatose agressive 8822/1 Fibromatose abdominale 8823/1 Fibrome desmoplasique 8824/1 Myofibromatose 8825/3 Sarcome myofibroblastique 8826/0 Angiomyofibroblastome

Entités	Codes
	8827/1 Tumeur myofibroblastique, péribronchique 8828/0 Fasciite nodulaire 8834/1 Fibroblastome à cellules géantes 8835/1 Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme 9150/3 Hémangiopéricytome malin 9160/0 Angiofibrome, SAI 9491/0 Ganglioneuromatose 9540/3 Tumeur maligne de la gaine des nerfs périphériques, SAI 9560/3 Neurilemmome malin 9561/3 Tumeur maligne de la gaine des nerfs périphériques avec différenciation rhabdomyoblastique 9571/3 Périneurome malin 9580/3 Tumeur maligne à cellules granuleuses (Myoblastome à cellules granuleuses, malin)
Autres sarcomes des tissus mous précisés	8587/0 Thymome hamartomateux ectopique 8710/3 Glomangiosarcome (Sarcome gloméoïde) 8711/3 Tumeur glomique maligne 8712/0 Glomangiome 8713/0 Glomangiomyome 8714/3 Tumeur à cellules épithélioïdes périvasculaire maligne (PEComa, maligne) 8806/3 Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes 8831/0 Histiocytome, SAI 8832/3 Dermatofibrosarcome protuberans, fibrosarcomateux (Dermatofibrosarcome, sarcomateux) 8833/3 Dermatofibrosarcome protubérant pigmenté 8836/1 Histiocytome fibreux angiomatoïde 8840/3 Sarcome fibromyxoïde de bas grade (Fibrosarcome épithélioïde sclérosant) 8841/1 Angiomyxome 8842/3 Tumeur fibromyxoïde ossifiante, maligne (Sarcome myxoïde pulmonaire avec translocation EWSR1-CREB1) 8850/3 Liposarcome, SAI (Fibroliposarcome) 8851/3 Liposarcome, bien différencié, SAI (Liposarcome pseudolipomateux ; Liposarcome différencié) Liposarcome inflammatoire ; Liposarcome sclérosant) 8852/3 Liposarcome myxoïde (myxoliposarcome) 8853/3 Liposarcome à cellules rondes 8854/3 Liposarcome pléomorphe 8855/3 Liposarcome à cellularité mixte 8856/0 Lipome intramusculaire 8857/3 Liposarcome fibroblastique 8858/3 Liposarcome dédifférencié 8860/1 Angiomyolipome, épithélioïde 8861/0 Angiolipome, SAI 8862/0 Lipome chondroïde 8870/0 Myélolipome 8880/0 Hibernome 8881/0 Lipoblastomatose 8890/3 Léiomyosarcome, SAI 8891/3 Léiomyosarcome épithélioïde 8892/0 Léiomyome cellulaire 8893/0 Léiomyome bizarre 8894/3 Angiomyosarcome 8895/3 Myosarcome 8896/3 Léiomyosarcome myxoïde 8897/1 Tumeur des muscles lisses à potentiel malin incertain 8898/1 Léiomyome métastasant

Entités	Codes
	8921/3 Ectomésenchymome Rhabdomyosarcome avec différenciation ganglionnaire 8990/3 Mésenchymome malin Sarcome mésenchymateux mixte (Tumeur mésenchymateuse phosphaturique, malinge) 8992/0 Hamartome pulmonaire 9040/3 Sarcome synovial, SAI 9041/3 Sarcome synovial à cellules fusiformes 9042/3 Sarcome synovial à cellules épithélioïdes 9043/3 Sarcome synovial biphasique 9044/3 Sarcome à cellules claires 9045/3 Sarcome sinonasal biphénotypique 9120/3 Hémangiosarcome (Angiosarcome) 9122/0 Hémangiome veineux 9123/0 Hémangiome racémeux 9124/3 Sarcome à cellules de Kupffer 9125/0 Hémangiome épithélioïde 9130/3 Hémangioendothéliome malin (Hémangioendothéliosarcome) 9131/0 Hémangiome capillaire 9132/0 Hémangiome intramusculaire 9133/3 Hémangioendothéliome épithélioïde SAI (Hémangioendothéliome épithélioïde malin ; Tumeur alvéolaire intravasculaire bronchique) 9135/1 Angioendothéliome papillaire intralymphatique 9136/1 Hémangioendothéliome à cellules fusiformes 9137/3 Sarcome intimal 9138/1 Hémangioendothéliome pseudomyogénique (épithélioïde sarcoma-like) 9141/0 Angiokératome 9142/0 Hémangiome verruqueux kératosique 9161/1 Hémangioblastome Angioblastome 9170/3 Lymphangiosarcome (Sarcome lymphagioendothélial ; Lymphangioendothéliome malin) 9171/0 Lymphangiome capillaire 9172/0 Lymphangiome caverneux 9173/0 Lymphangiome kystique 9174/1 Lymphangioléiomyomatose (Lymphangiomyomatose) 9175/0 Hémolymphangiome 9251/3 Tumeur maligne à cellules géantes des tissus mous 9252/3 Tumeur ténosynoviale maligne à cellules géantes (Tumeur à cellules géantes d'une gaine tendineuse, maligne) 9373/0 Parachordome 9581/3 Sarcome alvéolaire des tissus mous 8830/3 Histiocytome fibreux malin (Sarcome indifférencié pléomorphe de haut grade de l'os ; Fibroxanthome, malin) 9231/3 Chondrosarcome myxoïde 8963/3 Tumeur rhabdoïde SAI (Tumeur rhabdoïde maligne ; Sarcome rhabdoïde) 9180/3 Ostéosarcome, SAI (Sarcome ostéogénique, SAI ; Sarcome ostéoblastique ; Ostéochondrosarcome ; Ostéosarcome, extra-squelettique) 9181/3 Ostéosarcome chondroblastique 9182/3 Ostéosarcome fibroblastique (Ostéofibrosarcome) 9183/3 Ostéosarcome télangiectasique 9184/3 Ostéosarcome sur maladie de Paget de l'os (Ostéosarcome secondaire) 9185/3 Ostéosarcome à petites cellules n(Ostéosarcome à cellules rondes) 9186/3 Ostéosarcome central, SAI (Ostéosarcome central conventionnel ; Ostéosarcome médullaire)

Entités	Codes
	9187/3 Ostéosarcome central de bas grade (Ostéosarcome médullaire de bas grade ; Ostéosarcome intra-osseux bien différencié ; Ostéosarcome intra-osseux de bas grade) 9191/0 Ostéome ostéoïde, SAI 9192/3 Ostéosarcome parostéal (Ostéosarcome juxtacortical) 9193/3 Ostéosarcome périosté 9194/3 Ostéosarcome de surface de haut grade 9195/3 Ostéosarcome intracortical 9200/1 Ostéoblastome agressif 9210/1 Ostéochondromatose, SAI 9220/3 Chondrosarcome, SAI (Fibrochondrosarcome ; Chondrosarcome, grade 2 ; Chondrosarcome, grade 3) 9240/3 Chondrosarcome mésenchymateux 9260/3 Sarcome d'Ewing
Tumeurs germinales et gonadiques	
Tumeurs germinales malignes des gonades	9060/3 Dysgerminome 9061/3 Séminome, SAI 9062/3 Séminome anaplasique (Séminome avec indice mitotique élevé) 9063/3 Séminome spermatocytaire (Spermatocytome ; Tumeur spermatocytaire) 9064/3 Germinome (Tumeur à cellules germinales, SAI) 9065/3 Tumeur à cellules germinales, non séminomateuse 9070/3 Carcinome embryonnaire, SAI (Adénocarcinome embryonnaire) 9071/3 Tumeur vitelline (Carcinome embryonnaire de type infantile ; Tumeur du sac vitellin, de type pré-pubertaire ; Tumeur des sinus endodermiques ; Orchioblastome ; Tumeur vitelline polyvésiculaire ; Tumeur hépatoïde du sac vitellin ; Tumeur du sac vitellin, de type post-pubertaire) 9072/3 Polyembryome (Carcinome embryonnaire de type polyembryonique) 9073/1 Gonadoblastome (Gonocytome) 9080/3 Tératome malin, SAI (Tératome embryonnaire ; Tératoblastome malin ; Tératome immature, malin ; Tératome immature, SAI) 9081/3 Tératocarcinome (Carcinome mixte embryonnaire et tératome ; Tératocarcinosarcome) 9082/3 Tératome malin indifférencié (Tératome malin anaplasique) 9083/3 Tératome malin de type intermédiaire 9084/3 Tératome avec transformation maligne (Tératome avec tumeurs de type somatique ; Kyste dermoïde avec transformation maligne ; Kyste dermoïde avec tumeur secondaire) 9085/3 Tumeur mixte des cellules germinales (Tératome mixte et séminome) 9090/3 Goitre ovarien malin 9091/1 Carcinoïde strumal (Carcinoïde et goitre ovarien) 9100/3 Choriocarcinome, SAI (Chorioépithéliome ; Chorioépithéliome) 9101/3 Choriocarcinome avec autres éléments à cellules germinales (Choriocarcinome et carcinome embryonnaire associés ; Choriocarcinome et tératome associés) 9102/3 Tératome malin trophoblastique 9103/0 Môle hydatiforme partielle 9104/1 Tumeur trophoblastique du site placentaire 9105/3 Tumeur trophoblastique épithélioïde