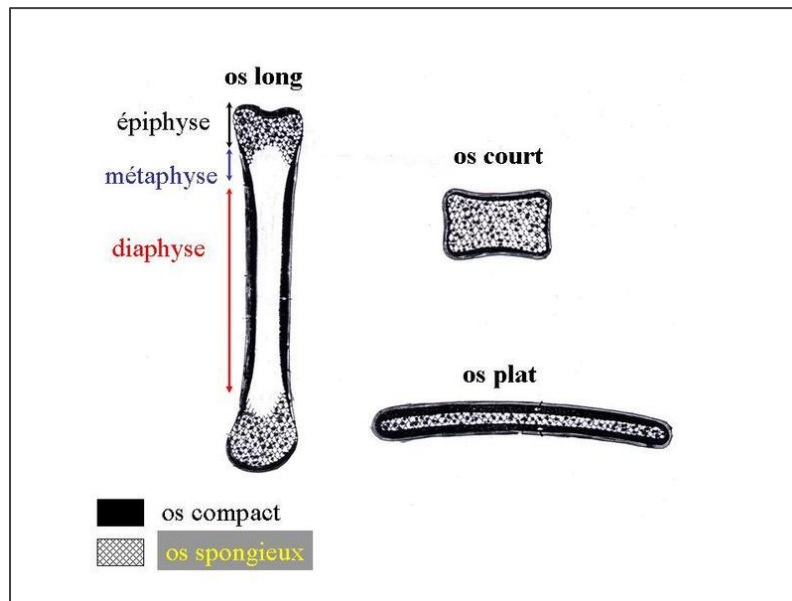

Fiche Descriptive Cancers des os C40, C41

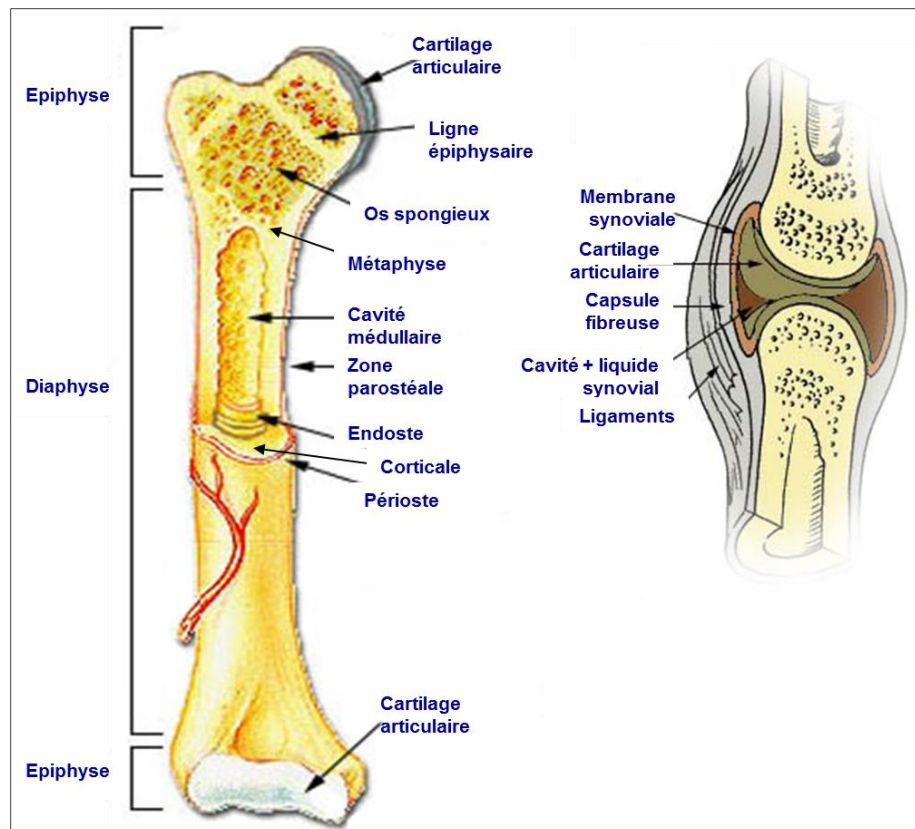
Version 1.2 du 26 novembre 2018

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

RAPPEL ANATOMIQUE



Réf : Dr Serge Nataf, Université de Lyon/Hospices Civils de Lyon Le tissu osseux (2009)
<http://histoblog.viabloga.com/texts/le-tissu-osseux--2009->

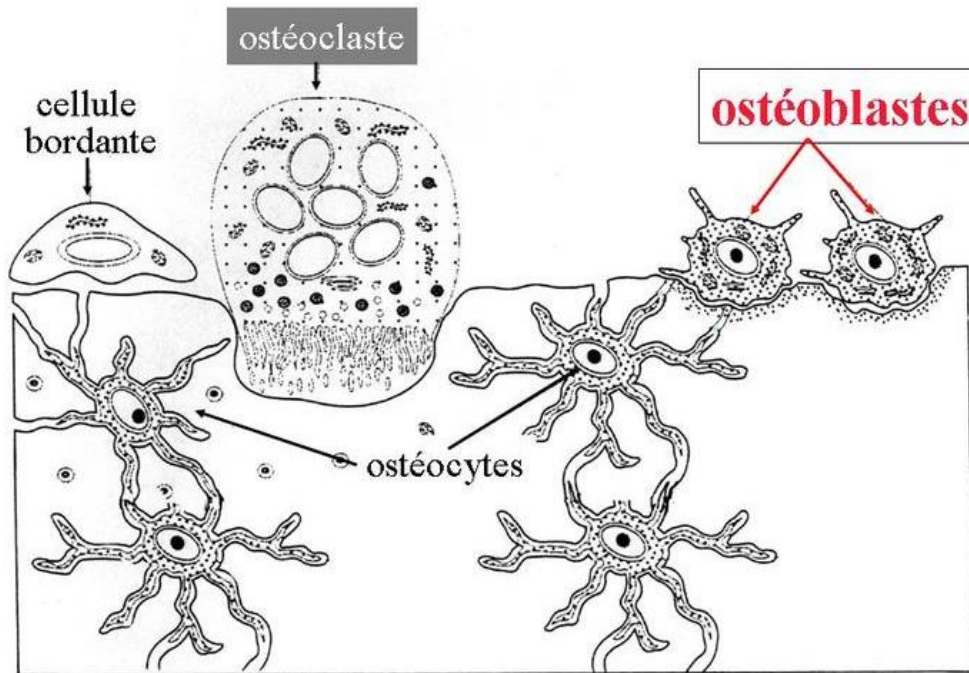


Réf : cours formation DMC sur les tumeurs des os

Ganglions lymphatiques régionaux

Les adénopathies régionales sont celles en relation avec le siège de la tumeur primitive et sont rares car les sarcomes métastasent de préférence par voie hématogène.

HISTOLOGIE



Réf : Dr Serge Nataf, Université de Lyon/Hospices Civils de Lyon Le tissu osseux (2009)

<http://histoblog.viabloga.com/texts/le-tissu-osseux--2009->

Ostéoblastes : cellules ostéoformatrices du tissu osseux

Ostéocytes : issus de la différenciation des ostéoblastes (activité mitotique faible ou nulle)

Cellules bordantes : ostéoblastes au repos, pouvant s'activer et se redifférencier en ostéoblastes

Ostéoclastes : macrophages spécialisés du tissu osseux → ostéoclastomes

Cartilage → chondrosarcome

LATERALITE

La latéralité est applicable pour les sous-localisations ci-dessous → Coder la latéralité droite ou gauche de la tumeur.

- Os longs du membre supérieur, omoplate et articulations associées (C40.0)
- Os courts du membre supérieur et articulations associées (C40.1)
- Os longs du membre inférieur et articulations associées (C40.2)
- Os courts du membre inférieur et articulations associées (C40.3)
- Lésion à localisations contiguës des os, des articulations et cartilage articulaire des membres (C40.8)
- Os d'un membre SAI (C40.9)
- Côte, sternum, clavicule et articulations associées (C41.3), latéralité applicable à partir de **DI ≥ 01/01/2017**

Remarques :

- Depuis 2014, l'ENCR suggère d'enregistrer la latéralité pour les os pelviens C41.4 excepté le sacrum, le coccyx et la symphyse pubienne **mais pour le RNC, la latéralité n'est pas applicable pour les os pelviens C41.4.**
- Pour le sternum, coder latéralité = inconnu.

TOPOGRAPHIE

C40* Os, articulations et cartilage articulaire des membres

C41* Os, articulations et cartilage articulaire de localisations autres et non spécifiées

MORPHOLOGIE

Il s'agit principalement de sarcomes (ostéosarcomes, ostéoclastomes, chondrosarcomes...). Les autres types de cancers comme les lymphomes sont plus rares.

Remarques :

- **Sarcome d'organe : codage de l'organe.**
Exemple : Ostéosarcome primitif du duodénum → coder M-9180/3 et C17.0
- Le chordome M-9370/3 est une tumeur maligne **osseuse**
Exemples : Chordome près du cervelet / de la selle turcique → C41.0
Chordome sacral → C41.4

Comportement :

Un sarcome survient de tissus formés à partir du mésoderme (tissu embryonnaire) où il n'y a pas de membrane basale → le comportement tumoral ne peut pas être in situ (/2). Il peut-être bénin (0), à la limite de la malignité (1) ou malin (/3).

Grade de différenciation :

Le grade de différenciation à renseigner correspond au grade mentionné sur le compte-rendu anapath. Quand le système à 2 grades (bas grade / haut grade) est utilisé, le principe suivant est recommandé :

- S'il est mentionné que la tumeur est de bas grade → coder grade = 1
- S'il est mentionné que la tumeur est de haut grade → coder grade = 3
- S'il n'est rien indiqué concernant le grade de la tumeur → coder grade = 9

TUMEURS MULTIPLES

Topographie :

Contrairement à la règle générale des tumeurs multiples, pour les cancers des os, 2 topographies sont considérées différentes si le **3^{ème} digit du code topographique est différent.**

Exemple :

Ostéosarcome (M-9180/3) dans l'os de la main droite (C40.2)

Ostéosarcome (M-9180/3) dans l'os du bras droit (C40.0)

→ Enregistrer 2 cancers avec 2 topographies différentes

Latéralité :

Cf. document « les tumeurs multiples ».

Morphologie :

Cf. document « les tumeurs multiples ».

Comportement :

Cf. document « les tumeurs multiples ».

CLASSIFICATION TNM 7

La classification TNM des tumeurs des os s'applique à toutes les tumeurs primitives malignes des os, exceptés les lymphomes malins, le myélome multiple, l'ostéosarcome de surface ou juxta cortical et le chondrosarcome juxta cortical.

CLASSIFICATION TNM 8

Les principaux changements dans la classification TNM 8 par rapport à la classification TNM 7 sont les suivants :

- Codage du T :
 - Dans la version 8, il existe plusieurs classifications T selon la sous-localisation topographique alors que dans la version 7, il n'existait qu'une seule classification T, quelle que soit la sous-localisation topographique.
- Codage du Stade :
 - Il n'existe pas de stades pour les sarcomes osseux de la colonne vertébrale et du bassin.

MARQUEURS TUMORAUX SÉRIQUES

Pas de marqueurs tumoraux sériques spécifiques à renseigner dans le cadre d'un cancer de l'os.

RADIOTHERAPIE

Néant.

ANNEXE : CLASSIFICATION OMS DES TUMEURS DES OS

CHONDROGENIC TUMOURS		FIBROGENIC TUMOURS	
Benign		Intermediate (locally aggressive)	
Osteochondroma	9210/0	Desmoplastic fibroma of bone	8823/1*
Chondroma	9220/0		
Enchondroma	9220/0	Malignant	
Periosteal chondroma	9221/0	Fibrosarcoma of bone	8810/3
Osteochondromyxoma	9211/0*		
Subungual exostosis	9213/0*	FIBROHISTIOCYTIC TUMOURS	
Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation	9212/0*	Benign fibrous histiocytoma/ Non-ossifying fibroma	8830/0
Synovial chondromatosis	9220/0		
		HAEMATOPOIETIC NEOPLASMS	
Intermediate (locally aggressive)		Malignant	
Chondromyxoid fibroma	9241/0	Plasma cell myeloma	9732/3
Atypical cartilaginous tumour/ Chondrosarcoma grade I	9222/1*	Solitary plasmacytoma of bone	9731/3
		Primary non-Hodgkin lymphoma of bone	9591/3
Intermediate (rarely metastasizing)			
Chondroblastoma	9230/1*		
		OSTEOCLASTIC GIANT CELL RICH TUMOURS	
Malignant		Benign	
Chondrosarcoma		Giant cell lesion of the small bones	
Grade II, grade III	9220/3		
Dedifferentiated chondrosarcoma	9243/3	Intermediate (locally aggressive, rarely metastasizing)	
Mesenchymal chondrosarcoma	9240/3	Giant cell tumour of bone	9250/1
Clear cell chondrosarcoma	9242/3		
		Malignant	
OSTEOGENIC TUMOURS		Malignancy in giant cell tumour of bone	9250/3
Benign			
Osteoma	9180/0	NOTOCHORDAL TUMOURS	
Osteoid osteoma	9191/0	Benign	
		Benign notochordal tumour	9370/0*
Intermediate (locally aggressive)			
Osteoblastoma	9200/0	Malignant	
		Chordoma	9370/3
Malignant			
Low-grade central osteosarcoma	9187/3	VASCULAR TUMOURS	
Conventional osteosarcoma	9180/3	Benign	
Chondroblastic osteosarcoma	9181/3	Haemangioma	9120/0
Fibroblastic osteosarcoma	9182/3		
Osteoblastic osteosarcoma	9180/3	Intermediate (locally aggressive, rarely metastasizing)	
Telangiectatic osteosarcoma	9183/3	Epithelioid haemangioma	9125/0
Small cell osteosarcoma	9185/3		
Secondary osteosarcoma	9184/3	Malignant	
Parosteal osteosarcoma	9192/3	Epithelioid haemangioendothelioma	9133/3
Periosteal osteosarcoma	9193/3	Angiosarcoma	9120/3
High-grade surface osteosarcoma	9194/3		

MYOGENIC TUMOURS		Intermediate (locally aggressive)	
Benign		Aneurysmal bone cyst	9260/0*
Leiomyoma of bone	8890/0	Langerhans cell histiocytosis	
		Monostotic	9752/1*
Malignant		Polystotic	9753/1*
Leiomyosarcoma of bone	8890/3	Erdheim-Chester disease	9750/1*
LIPOGENIC TUMOURS		MISCELLANEOUS TUMOURS	
Benign		Ewing sarcoma	9364/3
Lipoma of bone	8850/0	Adamantinoma	9261/3
Malignant		Undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma of bone	8830/3
Liposarcoma of bone	8850/3		
TUMOURS OF UNDEFINED NEOPLASTIC NATURE			
Benign			
Simple bone cyst			
Fibrous dysplasia	8818/0*		
Osteofibrous dysplasia			
Chondromesenchymal hamartoma			
Rosai-Dorfman disease			
* The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (916A). Behaviour is coded /0 for benign tumours, /1 for unspecified, borderline or uncertain behaviour, /2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia, and /3 for malignant tumours; ^a The classification is modified from the previous WHO histological classification of tumours (870A) taking into account changes in our understanding of these lesions. * These new codes were approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O in 2012.			

Christopher D.M. Fletcher, Julia A. Bridge, Pancras C.W. Hogendoorn, Frederik Mertens (Eds.):
World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissues and Bone. IARC: Lyon 2013