

Manuel d'enregistrement des Tumeurs

Fiche Descriptive
Tumeurs du Système Nerveux Central
C70, C71, C72
& des glandes endocrines intracérébrales
C75.1, C75.2, C75.3

Version 2.0 du 20 avril 2023

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	11/07/2018	Création du document.
1.1	22/10/2018	Dans la section « morphologies » : suppression du point relatif aux neurinome des nerfs périphériques. Dans la section « Critères d'inclusion » : ajout des codes morphologiques sans confirmation histologique.
1.2	26/11/2018	Section « critères d'inclusion » remarque : ajout de la phrase « les tumeurs du SNC ne métastasent pas ».
2.0	20/04/2023	Refonte et mise à jour complète du document sur base de la cinquième édition de la classification OMS 2021 des tumeurs du SNC & la formation avancée DMC du 23/03/2023. Validation du document lors de l'atelier DMC du 20 avril 2023.

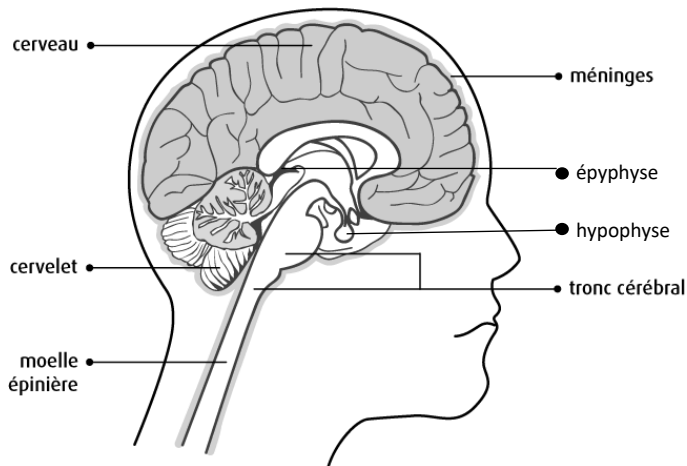
2 Sommaire

1	TABLEAU DE MISE À JOUR	2
2	SOMMAIRE	3
3	RAPPEL ANATOMIQUE.....	5
3.1	SYSTEME NERVEUX CENTRAL.....	5
3.2	L'ENCEPHALE.....	5
3.3	LES VENTRICULES	7
3.4	LA MOELLE EPINIERE	7
3.5	LES MENINGES.....	8
3.6	LES NERFS CRANIENS	9
3.7	LES GLANDES INTRACÉRÉBRALES	10
4	GANGLIONS LYMPHATIQUES RÉGIONAUX.....	10
5	LATÉRALITÉ.....	10
6	TOPOGRAPHIE : TOUJOURS UTILISER LE CODE LE PLUS SPÉCIFIQUE	11
7	HISTOLOGIE	12
8	CLASSIFICATION DES TUMEURS DU SNC	14
9	MORPHOLOGIES	15
9.1	PRINCIPAUX TYPES DE TUMEUR DU SNC	15
9.2	GRADE OMS DU SNC	15
9.2.1	<i>Grade OMS du SNC de la classification OMS 2021</i>	<i>16</i>
9.2.2	<i>Grade OMS du SNC de la classification OMS 2016</i>	<i>18</i>
9.2.3	<i>Grade OMS du SNC pour les tumeurs antérieures à 2016</i>	<i>18</i>
9.2.4	<i>Comment coder le grade des tumeurs du SNC.....</i>	<i>19</i>
9.3	2 ^{ÈME} RÉVISION DE LA CIM-O-3	20
9.4	GLIOMES, TUMEURS GLIONEURONALES ET TUMEURS NEURONALES.....	21
9.4.1	<i>Gliomes diffus de type adulte :</i>	<i>21</i>
9.4.2	<i>Gliomes diffus de type pédiatrique, de bas grade</i>	<i>22</i>
9.4.3	<i>Gliomes diffus de type pédiatrique, de haut grade.....</i>	<i>22</i>
9.4.4	<i>Gliomes astrocytaires circonscrits.....</i>	<i>22</i>
9.4.5	<i>Classification des astrocytomes diffus et oligodrogliomes avec test moléculaire</i>	<i>23</i>
9.4.6	<i>Tumeurs glioneurales et neuronales.....</i>	<i>23</i>
9.4.7	<i>Tumeurs épendymaires.....</i>	<i>24</i>
9.5	TUMEURS DES PLEXUS CHOROÏDES.....	24
9.6	TUMEURS DES MÉNINGES	25
9.6.1	<i>Méningiome.....</i>	<i>25</i>
9.6.2	<i>Hémangiopéricytome / Tumeur fibreuse solitaire</i>	<i>25</i>
9.6.3	<i>Lésions mélanocytaires des méninges</i>	<i>25</i>
9.7	TUMEURS DES NERFS CRÂNIENS ET PARA SPINAUX.....	26
9.7.1	<i>Schwannome.....</i>	<i>26</i>
9.7.2	<i>Paragangliomes du SNC.....</i>	<i>26</i>
9.8	TUMEURS EMBRYONNAIRES	27
9.8.1	<i>Médulloblastomes</i>	<i>27</i>
9.8.2	<i>Autres tumeurs embryonnaires du SNC.....</i>	<i>27</i>
9.8.3	<i>Classification des tumeurs embryonnaires</i>	<i>28</i>

9.9	TUMEURS DE LA RÉGION PINÉALE	28
9.10	TUMEURS DE LA RÉGION SELLAIRE.....	29
9.11	TUMEUR MÉSENCHYMATEUSES NON MÉNINGOTHÉLIALES.....	29
10	CRITÈRES D'INCLUSION	30
11	TUMEUR PRIMITIVE DU SNC OU MÉTASTASE À DISTANCE ?	30
12	CODES MORPHOLOGIQUES SANS CONFIRMATION HISTOLOGIQUE	31
13	TUMEURS MULTIPLES	31
14	STADE POUR LES TUMEURS DU SNC	31
15	GÈNES, MOLÉCULES ET/OU COMBINAISONS DIAGNOSTIQUES CLÉS DANS LES PRINCIPALES TUMEURS PRIMAIRES DU SNC	32
16	ACRONYMES.....	33
17	RÉFÉRENCES	34
	ANNEXE 1: CLASSIFICATION OMS 2021 (5^{EME} EDITION) DES TUMEURS DU SNC.....	35
	ANNEXE 2: CLASSIFICATION OMS 2016 (4^{EME} EDITION) DES TUMEURS DU SNC.....	41

3 Rappel anatomique

3.1 Système nerveux central



Le système nerveux central (SNC) est constitué par :

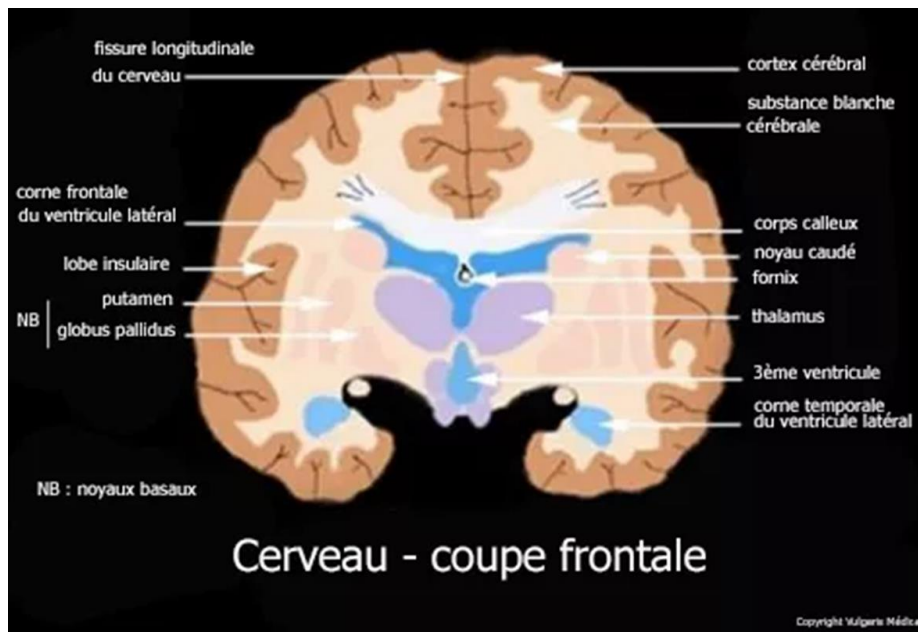
- L'encéphale situé dans la boîte crânienne et qui comprend le cerveau, le tronc cérébral et le cervelet.
- La moelle épinière située dans le canal rachidien, et qui prolonge le tronc cérébral et le bulbe rachidien.
- Les méninges
- Les nerfs crâniens

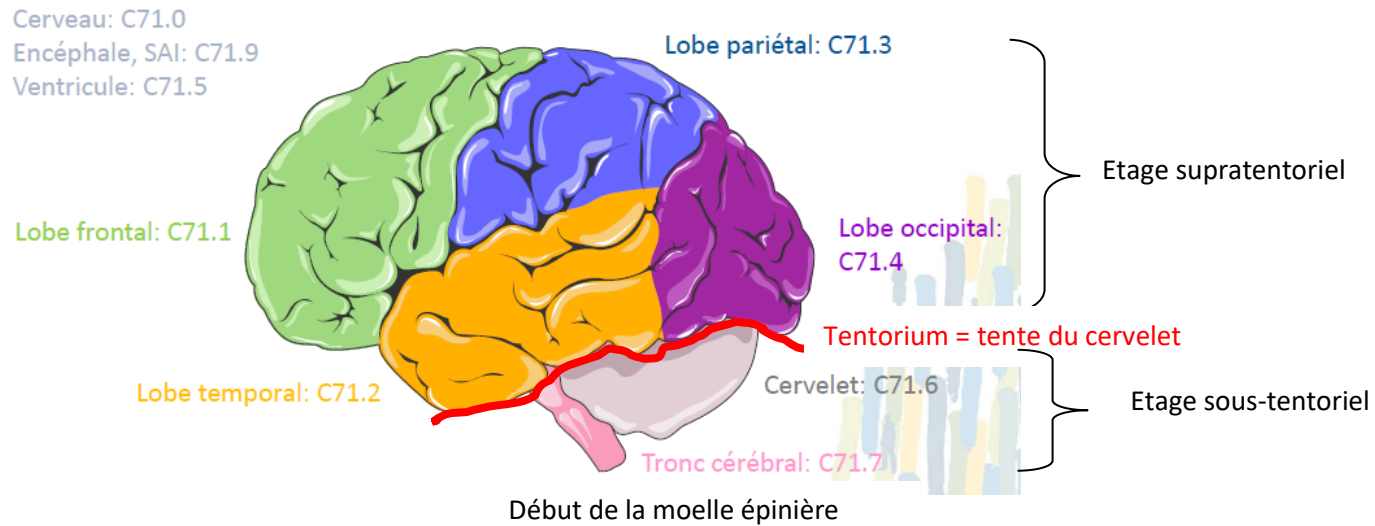
Les glandes endocrines intracérébrales sont l'hypophyse (= glande pituitaire) et la glande pinéale (= épyphyse).

Réf : société canadienne du cancer, tumeurs au cerveau et à la moelle épinière

<http://www.cancer.ca/fr-ca/cancer-information/cancer-type/brain-spinal/brain-and-spinal-tumours/?region=mb>

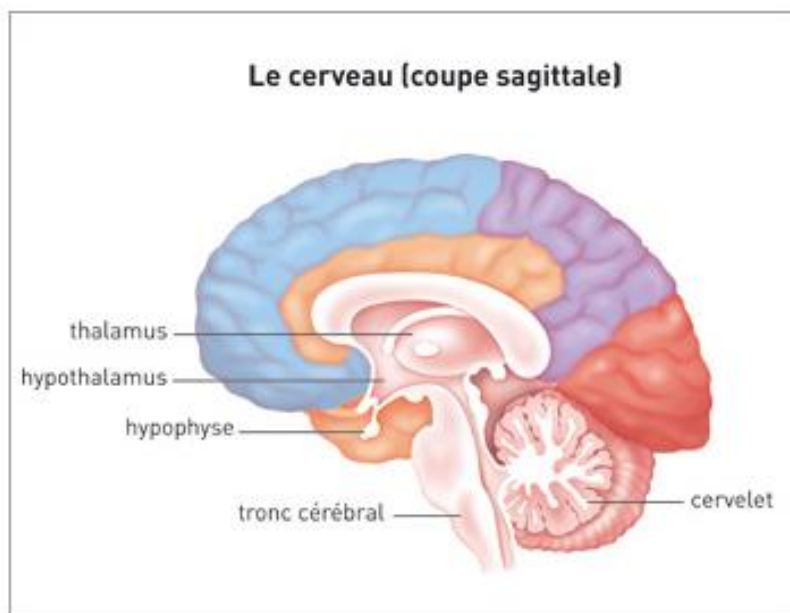
3.2 L'encéphale



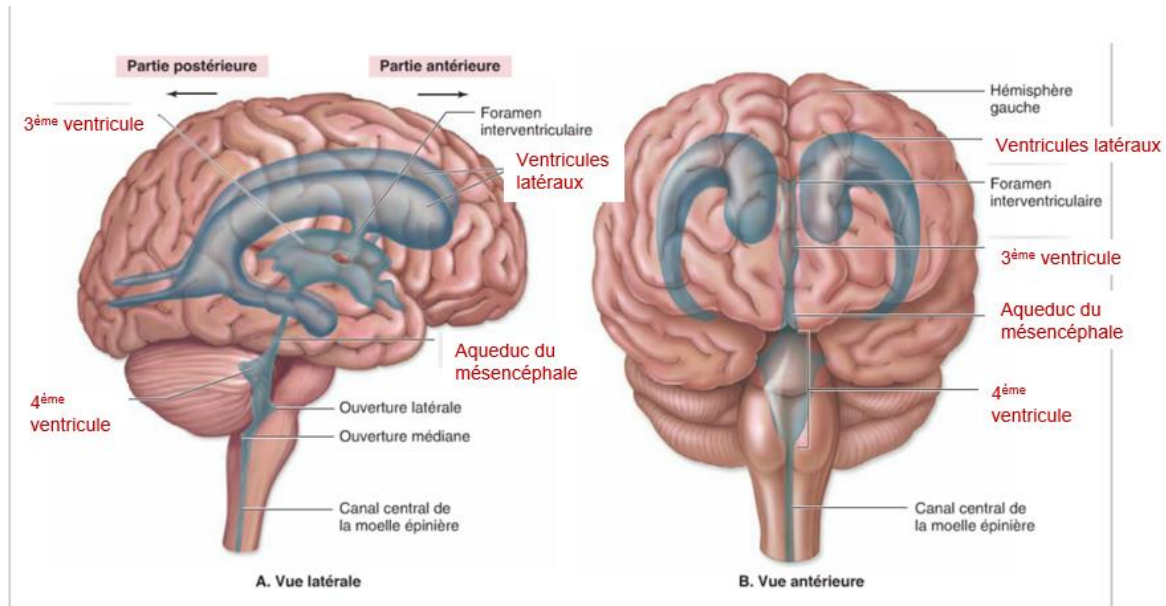


La **tente du cervelet** est une expansion membraneuse de la dure-mère qui sépare le crane en deux compartiments:

- L'étage supratentoriel (ou sus-tentorial), contenant le cerveau
- L'étage sous-tentorial (ou infra-tentorial) comprenant le tronc cérébral et le cervelet, et limitant la **fosse postérieure**



3.3 Les ventricules



Les ventricules sont bordés par les **cellules épendymaires**, qui produisent le liquide céphalo-rachidien (**LCR**). Le LCR circule dans les ventricules, le canal central et autour du SNC.

Les **plexus choroïdes** sont la seule structure anatomique située dans les ventricules. Ils sont bordés également par les cellules épendymaires.

C71.5 Ventricule SAI

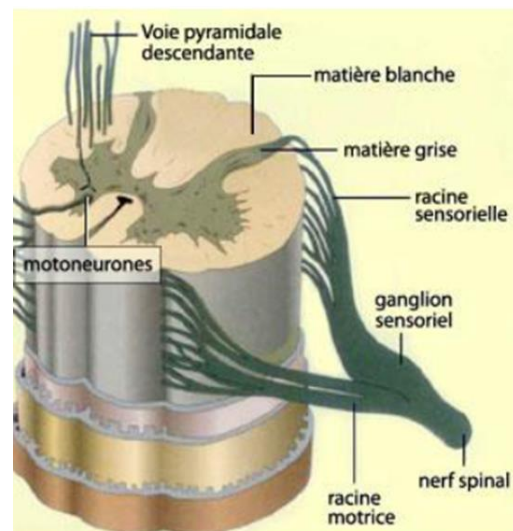
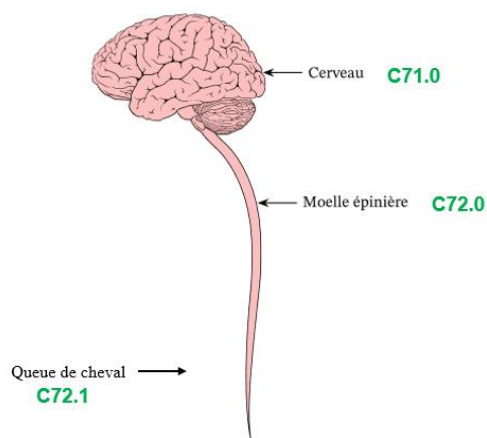
Ependyme
Plexus choroïde du 3^{ème} ventricule
Plexus choroïde du ventricule latéral
Plexus choroïde SAI
3^{ème} ventricule SAI
Ventricule cérébral
Ventricule latéral SAI

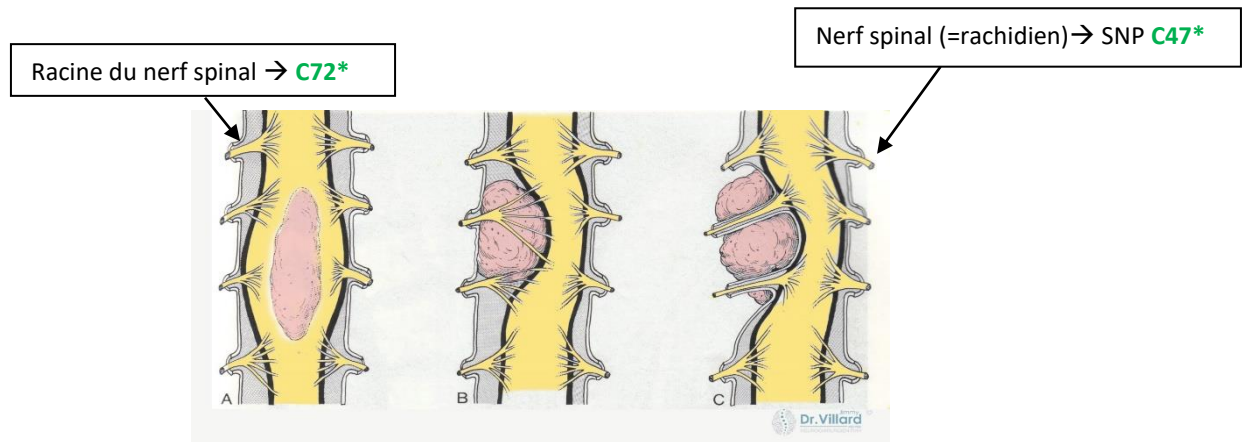
4^{ème} ventricule

Plexus choroïde du 4^{ème} ventricule → C71.7



3.4 La moelle épinière





Le schéma ci-dessus permet de distinguer 3 types de tumeurs en fonction de leur localisation :

A. Tumeurs intramédullaires – directement dans la moelle épinière C72*

- Gliomes principalement (épendymomes et astrocytomes)

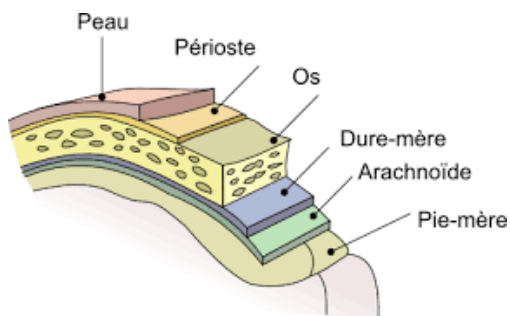
B. Tumeurs intradurales extra-médullaires

- Méningiomes (au niveau de la dure-mère) C70.1
- Schwannomes (à partir des cellules de la gaine des nerfs) C72.0, C72.1

C. Tumeurs extradurales (à l'extérieur des méninges) = hors SNC

Les nerfs spinaux (ou nerfs rachidiens ou nerfs radiculaires) sont les nerfs qui émergent de la moelle épinière et non du tronc cérébral (par opposition aux nerfs crâniens). La **racine des nerfs spinaux** (intradurale) fait encore partie du SNC.

3.5 Les méninges



Les méninges sont des membranes situées **autour du cerveau** et de la **moelle épinière**. Elles contiennent le LCR.

Elles comportent 3 couches :

- La dure-mère (la plus externe)
- L'arachnoïde (membrane intermédiaire)
- La pie-mère (la plus interne adhérente au cerveau)

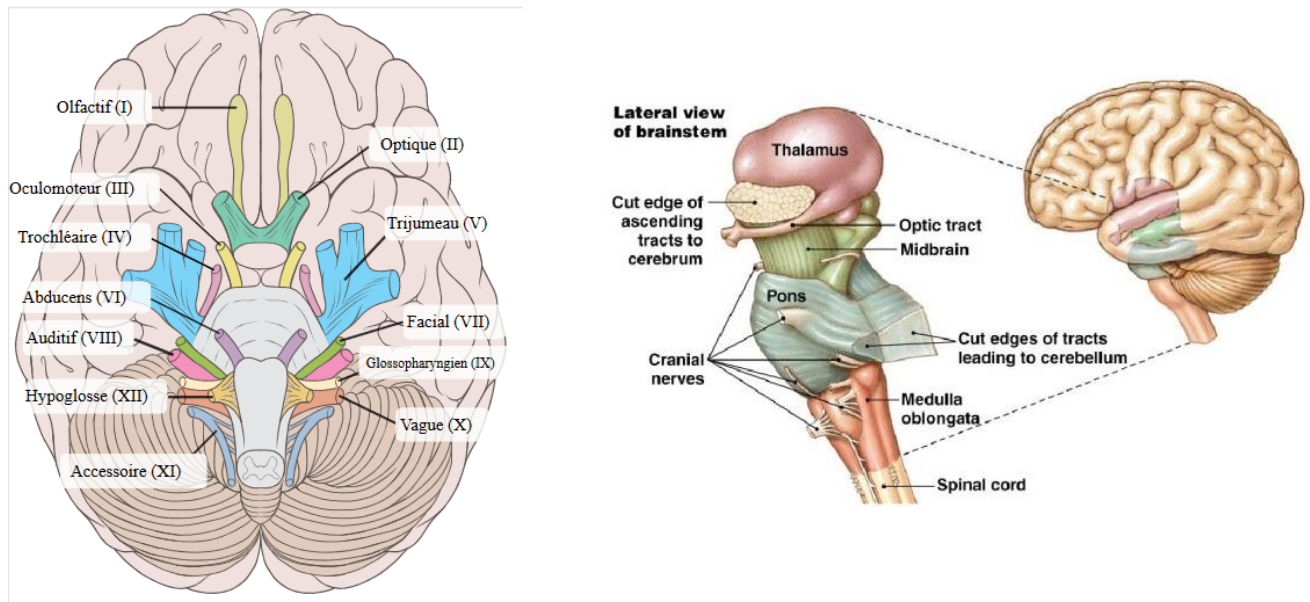
- C70.0 Méninges cérébrales / C70.1 Méninges rachidiennes (de la moelle épinière)
- C70.9 Méninges, SAI

Remarque : Les méningiomes doivent toujours être enregistrés en C70 :

- “Méningiomes de cerveau” : **C70.0**
- “Méningiomes de la moelle épinière” : **C70.1**

Par contre une tumeur des méninges n’est pas nécessairement un méningiome (la tumeur peut être un mélanome, hémangiopéricytome, etc.)

3.6 Les nerfs crâniens



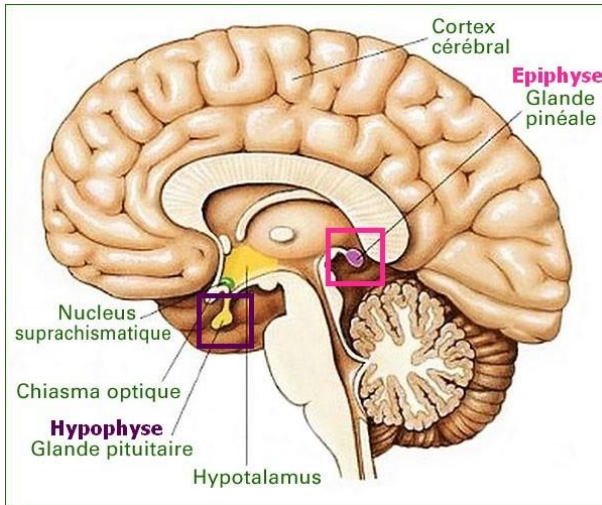
Les nerfs crâniens émergent du tronc cérébral par opposition aux nerfs spinaux qui émergent de la moelle épinière. Ils sont au nombre de 24 (12 paires) et relient directement le cerveau aux différentes parties de la tête, du cou et du tronc.

12 paires de nerfs crâniens:

- **C72.2** Nerf olfactif (I)
- **C72.3** Nerf optique (II)
- **C72.4** Nerf acoustique (VIII)
- **C72.5** Autres nerfs crâniens

Remarque : Les nerfs autres que crâniens font partie du système nerveux périphérique (SNP) **C47***

3.7 Les glandes intracérébrales



C75.1 Hypophyse ou glande pituitaire

- Sécrétion d'hormones (de croissance, FSH, LH, ...)
- Situé dans la région de la **selle turcique** (ou **région sellaire**)

C75.3 Epiphyse ou glande pinéale

- Sécrétion de mélatonine

Le **canal craniopharyngé C75.2** est également situé dans la région sellaire.

Attention : Toutes les tumeurs (/0,/1,/3) de ces deux glandes (**C75.1 à C75.3**) doivent également être enregistrées (cf. Critères d'inclusion des tumeurs primitives du SNC).

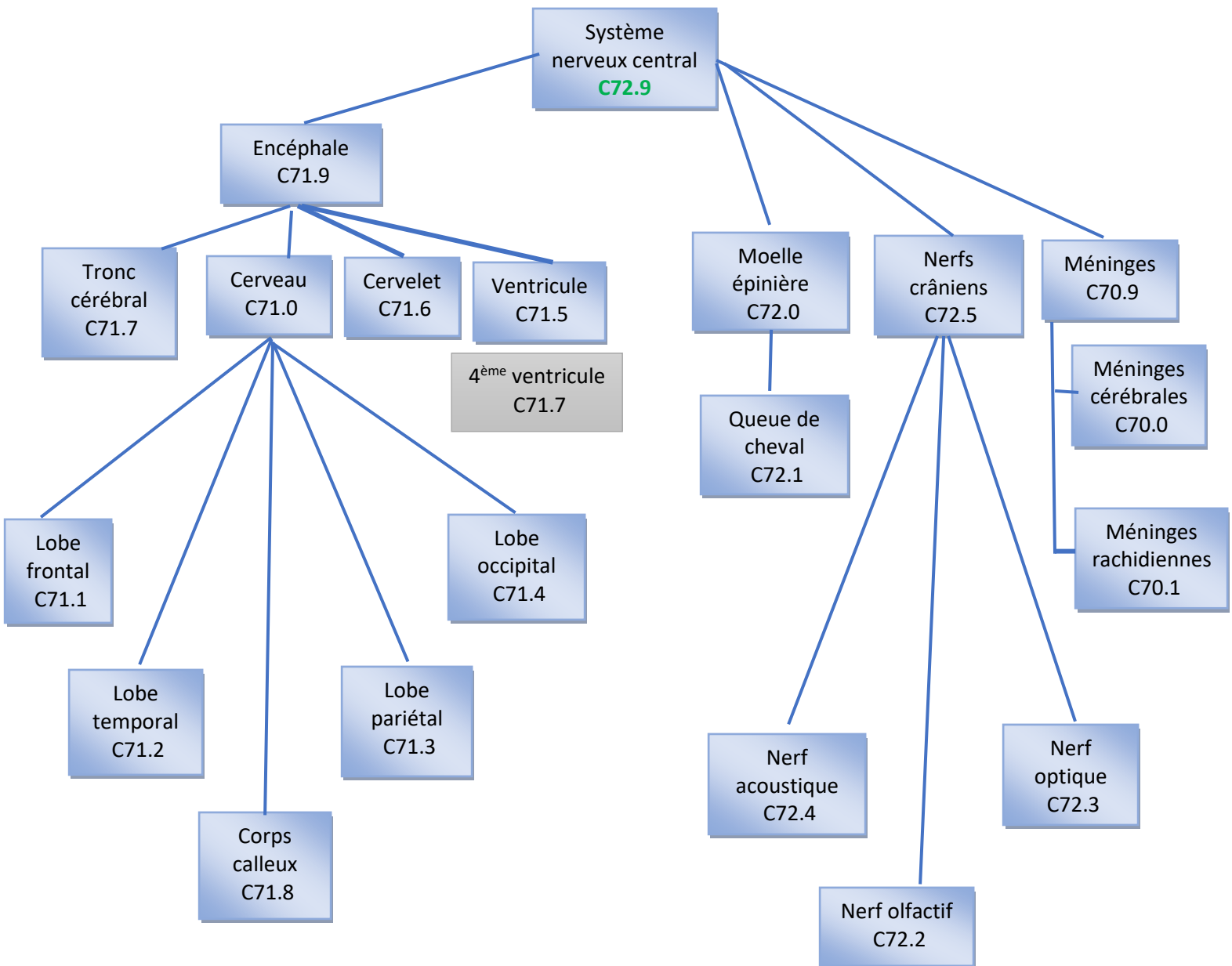
4 Ganglions lymphatiques régionaux

NA

5 Latéralité

La latéralité est non-applicable (NA) pour les tumeurs du SNC & des glandes endocrines intracérébrales.

6 Topographie : Toujours utiliser le code le plus spécifique



C70* Méninges

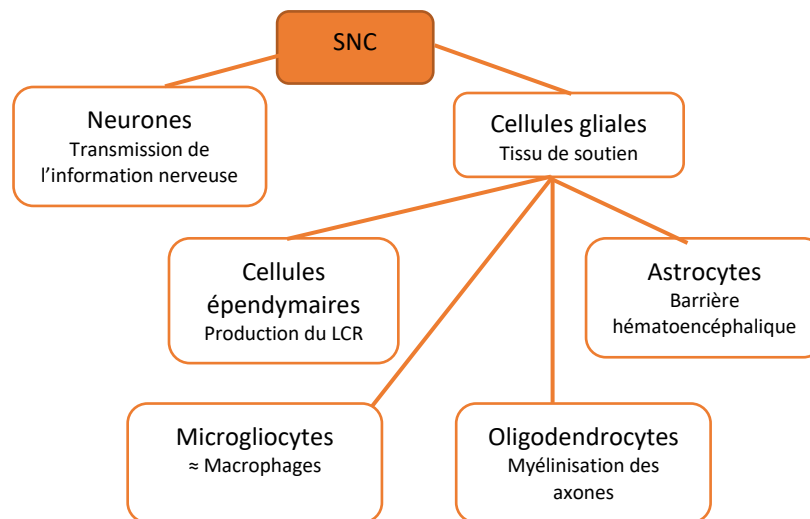
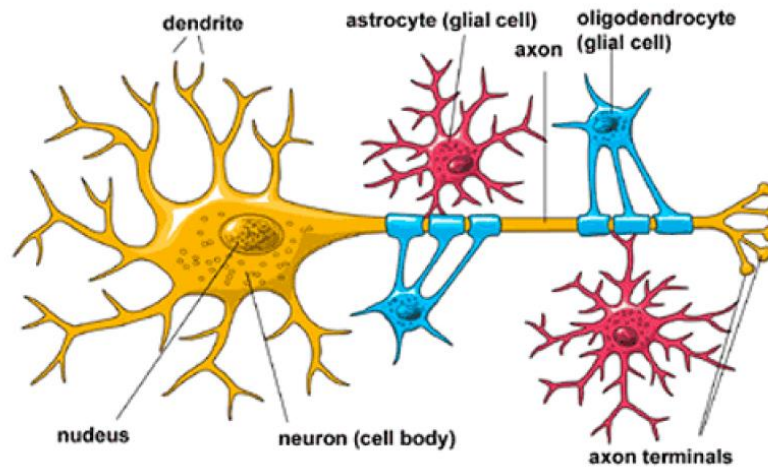
C71* Encéphale

C72* Moelle épinière, nerfs crâniens et autres régions du SNC

C75.1, C75.2 et C75.3 Glandes endocrines intracérébrales

Se reporter à la classification CIM-O-3 pour trouver l'ensemble des localisations par code topo.

7 Histologie



A côté des cellules spécifiques du SNC décrites dans le schéma ci-dessus, il est possible de trouver des cellules et tissus non spécifiques :

- Stroma mésenchymateux
- Cellules hématopoïétiques
- Mélanocytes (au niveau des méninges)

Cellules/tissus d'origine	Types de tumeurs du SNC
Cellules gliales, cellules neuronales	Gliome, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales
Cellules méningothéliales	Méningiomes
Cellules de la gaine des nerfs	Tumeurs des nerfs crâniens et paraspinaux
Cellules du stroma mésenchymateux	Tumeurs mésenchymateuses non méningothéliales
Cellules hématopoïétiques	Tumeurs hémato-lymphoïdes impliquant le SNC
Mélanocytes des méninges	Tumeurs mélanocytaires

Les 2 premières lignes du tableau ci-dessus correspondent aux cellules spécifiques du SNC.

Les tumeurs issues des cellules de la gaine des nerfs sont spécifiques au SNC lorsqu'elles se développent à partir des nerfs crâniens et paraspinaux.

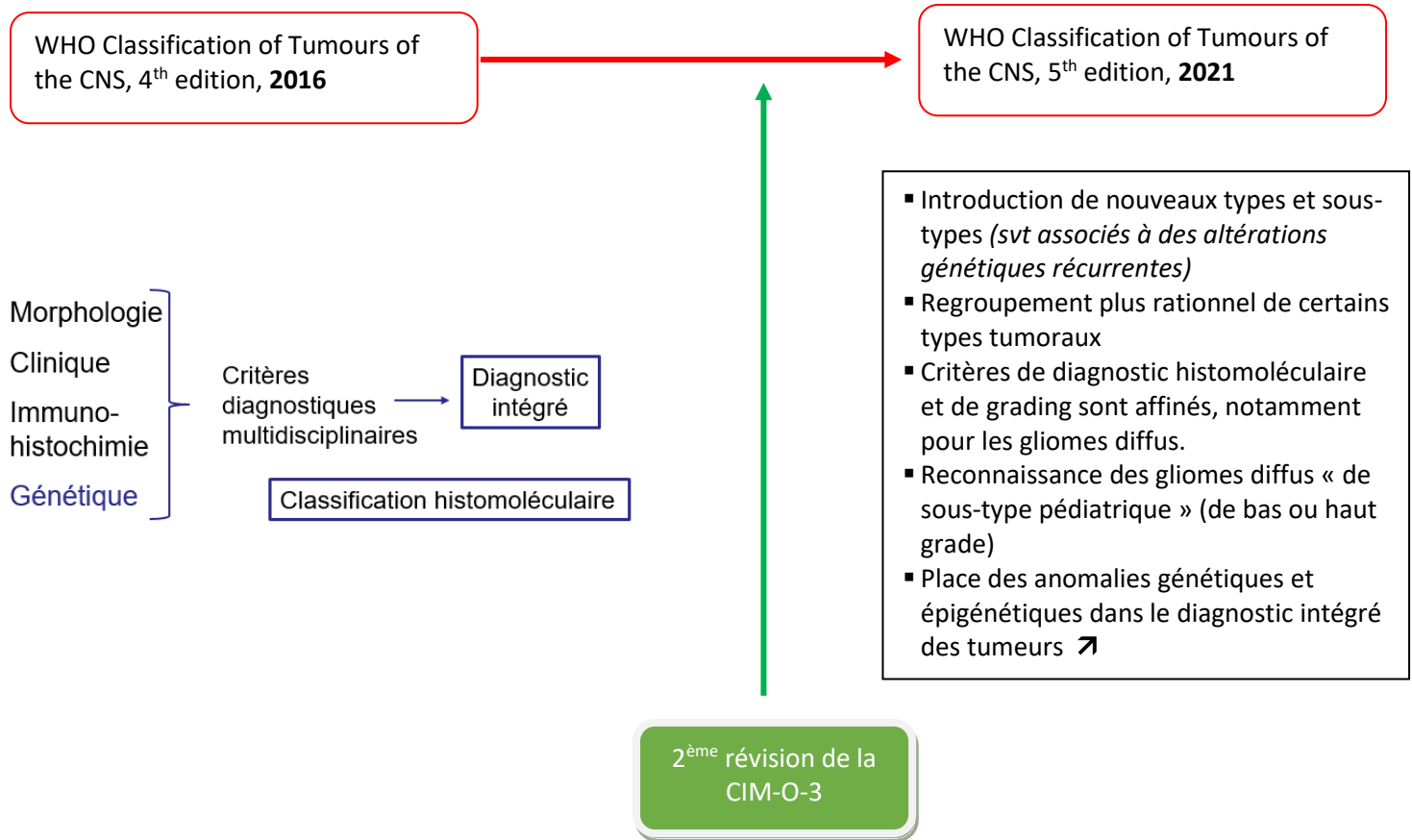
L'histologie de la tumeur oriente également sur la localisation de la tumeur. Par exemple, les astrocytomes sont à 98% cérébraux. Les sites les plus fréquents par type de tumeur sont décrits dans les paragraphes 9.4 à 9.10.

Il faut tenir compte de toutes les informations histologiques et moléculaires disponibles pour établir le code morphologique.

Lorsqu'il existe un code morphologique histologique et un ou plusieurs codes morphologiques moléculaires pour une entité → **Choisir en priorité le code morphologique moléculaire** :

- Ependymome supratentorial SAI **M-9391/3**
 - Ependymome supratentorial, **fusion ZFTA positive** **M-9396/3**
 - Ependymome supratentorial fusion **YAPI positive** **M-9396/3**
- Code moléculaire **M-9396/3** > Code histologique seul **M-9391/3**

8 Classification des tumeurs du SNC



Pour les tumeurs à partir du 01/01/2022, la classification de référence est la **classification OMS 2021 du SNC (Blue Book, 5^{ème} édition)**.

Il est possible que les anatomopathologistes aient déjà introduit les nouvelles recommandations de la classification OMS 2021 pour les diagnostics posés au cours de l'année 2021.

La **classification OMS 2016 du SNC (Blue Book, 4^{ème} édition)** est la classification de référence jusqu'en 2021.

La **2^{ème} révision de la CIM-O-3** intègre tous les nouveaux codes de la classification OMS 2016 du SNC. Par contre, il est possible que les nouveaux codes de la classification OMS 2021 ne soient pas encore disponibles → signaler à l'équipe RNC un nouveau code utilisé par les anatomopathologistes qui serait à intégrer dans le fichier Excel de l'ensemble des codes morphologiques disponibles (2020).

La classification OMS 2021 du SNC est présentée en annexe 1 de ce document.

La classification OMS 2016 du SNC est présentée en annexe 2 de ce document.

9 Morphologies

9.1 Principaux types de tumeur du SNC

- Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales
- Tumeurs des plexus choroïdes
- Tumeurs des méninges
- Tumeurs des nerfs crâniens et paraspinaux
- Tumeurs embryonnaires
- Tumeurs de la région pinéale
- Tumeurs de la région sellaire
- Tumeurs mésenchymateuses, non-méningothéliales
- Tumeurs mélanocytaires
- Tumeurs à cellules germinales
- Tumeurs hémato-lymphoïdes impliquant le SNC

9.2 Grade OMS du SNC

La classification de l'OMS du SNC permet de définir des grades ayant une signification diagnostique et pronostique, et est couramment utilisée en clinique. **Ces définitions sont différentes de celles proposées par la CIM-O-3 au niveau du 6^e digit du code morphologique et qui ne s'intéressent qu'au degré de différenciation.**

- **Grade I OMS** : tumeurs à faible pouvoir prolifératif et dont la guérison peut être obtenue après simple exérèse chirurgicale.
- **Grade II OMS** : tumeurs infiltrantes avec une faible activité mitotique mais pouvant récidiver. Certains types peuvent évoluer vers des lésions de plus haut grade.
- **Grade III OMS** : preuve histologique de malignité sous la forme d'une activité mitotique marquée, d'infiltration nette et d'anaplasie.
- **Grade IV OMS** : activité mitotique, nécrose, associées à une évolution rapide de la maladie

Le grade OMS du SNC doit être utilisé pour le 6^{ème} chiffre du code morphologique (remplace le grade de différenciation).

Le grade OMS du SNC s'applique à toutes les tumeurs primitives du SNC, indépendamment du comportement (/0, /1, /3).

La transformation d'une tumeur de bas grade à haut grade est possible.

9.2.1 Grade OMS du SNC de la classification OMS 2021

Ce grade s'applique **pour les tumeurs à partir du 01/01/2022** (également pour les DI 2021 si utilisé par l'anatomopathologiste).

Historiquement, le grade OMS est lié à un code diagnostique :

Ex. Astrocytome anaplasique = grade OMS III

A partir de la classification OMS 2021, le grade OMS du SNC évolue pour s'harmoniser avec le grade de différenciation des autres types de tumeurs solides :

Ex. Un ADK (8140/3) peut présenter différents grades de différenciation

Un méningiome peut présenter différents grades OMS du SNC

Le grade s'exprime maintenant en chiffres arabes (1, 2, 3, 4) (au lieu des chiffres romains I, II, III, IV dans les éditions précédentes).

Par type de tumeur, le grade tient compte des caractéristiques pronostiques de la tumeur (histologie, biomarqueurs...).

Attention, certains codes morphologiques intègrent encore le grade :

- Astrocytome, IDH-muté, **grade 2** **M-9400/32**
- Astrocytome, IDH-muté, **grade 3** **M-9401/33**
- Astrocytome, IDH-muté, **grade 4** **M-9445/34**

- Oligodendrogliome, IDH-mute et 1p/19q co-déléte, **grade 2** **M-9450/32**
- Oligodendrogliome, IDH-mute et 1p/19q co-déléte, **grade 3** **M-9451/33**

Exemples d'évolution du grade OMS du SNC entre les classifications OMS 2016 et OMS 2021 :

Classification OMS 2016	Classification OMS 2021
Astrocytome diffus, IDH muté = M-9400/3 → grade OMS II Astrocytome anaplasique = M-9401/3 → grade OMS III Glioblastome, IDH muté = M-9445/3 → grade OMS IV	▪ Astrocytome diffus, IDH muté : ▪ Grade 2 = M-9400/32 ▪ Grade 3 = M-9401/33 ▪ Grade 4 = M-9445/34
Méningiome, SAI= M-9530/0 → grade OMS I Méningiome atypique = M-9539/1 → grade OMS II Méningiome anaplasique malin = M-9530/3 → grade OMS III	Méningiome M-9530/0 , un seul code morpho pour tous les sous-types de méningiomes, grade OMS 1, 2 ou 3 ▪ Si atypique → Grade 2 = M-9530/02 ▪ Si anaplasique (malin) → Grade 3 = M-9530/03

Table 3 CNS WHO Grades of Selected Types, Covering Entities for Which There Is a New Approach to Grading, an Updated Grade, or a Newly Recognized Tumor That Has an Accepted Grade

CNS WHO Grades of Selected Types	
Astrocytoma, IDH-mutant	2, 3, 4
Oligodendroglioma, IDH-mutant, and 1p/19q-codeleted	2, 3
Glioblastoma, IDH-wildtype	4
Diffuse astrocytoma, <i>MYB</i> - or <i>MYBL1</i> -altered	1
Polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young	1
Diffuse hemispheric glioma, H3 G34-mutant	4
Pleomorphic xanthoastrocytoma	2, 3
Multinodular and vacuolating neuronal tumor	1
Supratentorial ependymoma ^a	2, 3
Posterior fossa ependymoma ^a	2, 3
Myxopapillary ependymoma	2
Meningioma	1, 2, 3
Solitary fibrous tumor	1, 2, 3

Grade is based on natural history and for some tumor types, definite grading criteria and understanding of natural history are not yet known. Note the use of Arabic numerals.

^aFor morphologically defined ependymomas.

Source : D. N. Louis, A. Perry, P. Wesseling, D. J. Brat, I. A. Cree, D. Figarella-Branger, et al.; **The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary**. Neuro-Oncology 2021 Vol. 23 Issue 8 Pages 1231-1251

Table 1 Diffuse gliomas in WHO CNS 5

	CNS WHO grade
Adult-type diffuse gliomas	
Astrocytoma, IDH-mutant	2/3/4
Oligodendroglioma, IDH-mutant, and 1p/19q-codeleted	2/3
Glioblastoma, IDH-wildtype	4
Pediatric-type diffuse low-grade gliomas	
Diffuse astrocytoma, <i>MYB</i> -or <i>MYBL1</i> -altered	1
Angiocentric glioma	1
Polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young	1
Diffuse low-grade glioma, MAPK pathway-altered	NA
Pediatric-type diffuse high-grade gliomas	
Diffuse midline glioma, H3 K27-altered	4
Diffuse hemispheric glioma, H3 G34-mutant	4
Diffuse pediatric-type high-grade glioma, H3-wildtype and IDH-wildtype	4
Infant-type hemispheric glioma	NA

NA not assigned

Source: T. Komori. **The 2021 WHO classification of tumors, 5th edition, central nervous system tumors: the 10 basic principles**. Brain Tumor Pathology 2022 Vol. 39 Issue 2 Pages 47-50

9.2.2 Grade OMS du SNC de la classification OMS 2016

Ce grade s'applique pour les tumeurs jusqu'au 01/01/2022 (DI < 01/01/2022).

WHO grades of select CNS tumours		
Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours		
Diffuse astrocytoma, IDH-mutant	II	
Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant	III	
Glioblastoma, IDH-wildtype	IV	
Glioblastoma, IDH-mutant	IV	
Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant	IV	
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	II	
Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	III	
Other astrocytic tumours		
Pilocytic astrocytoma	I	
Subependymal giant cell astrocytoma	I	
Pleomorphic xanthoastrocytoma	II	
Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	III	
Ependymal tumours		
Subependymoma	I	
Myxopapillary ependymoma	I	
Ependymoma	II	
Ependymoma, <i>RELA</i> fusion-positive	II or III	
Anaplastic ependymoma	III	
Other gliomas		
Angiocentric glioma	I	
Chordoid glioma of third ventricle	II	
Choroid plexus tumours		
Choroid plexus papilloma	I	
Atypical choroid plexus papilloma	II	
Choroid plexus carcinoma	III	
Neuronal and mixed neuronal–glial tumours		
Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	I	
Gangliocytoma	I	
Ganglioglioma	I	
Anaplastic ganglioglioma	III	
Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos)	I	
		Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma I
		Papillary glioneuronal tumour I
		Rosette-forming glioneuronal tumour I
		Central neurocytoma II
		Extraventricular neurocytoma II
		Cerebellar liponeurocytoma II
		Tumours of the pineal region
		Pineocytoma I
		Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation II or III
		Pineoblastoma IV
		Papillary tumour of the pineal region II or III
		Embryonal tumours
		Medulloblastoma (all subtypes) IV
		Embryonal tumour with multilayered rosettes, C19MC-altered IV
		Medulloepithelioma IV
		CNS embryonal tumour, NOS IV
		Atypical teratoid/rhabdoid tumour IV
		CNS embryonal tumour with rhabdoid features IV
		Tumours of the cranial and paraspinal nerves
		Schwannoma I
		Neurofibroma I
		Perineurioma I
		Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST) II, III or IV
		Meningiomas
		Meningioma I
		Atypical meningioma II
		Anaplastic (malignant) meningioma III
		Mesenchymal, non-meningothelial tumours
		Solitary fibrous tumour / haemangiopericytoma I, II or III
		Haemangioblastoma I
		Tumours of the sellar region
		Craniopharyngioma I
		Granular cell tumour I
		Pituicytoma I
		Spindle cell oncocyoma I

Source: David N. Louis, Hiroko Ohgaki, Otmar D. Wiestler, Webster K. Cavenee (Eds): **WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System (Revised 4th edition)**. IARC: Lyon 2016.

9.2.3 Grade OMS du SNC pour les tumeurs antérieures à 2016

Le grade OMS de référence pour les tumeurs antérieures à 2016 est celui présenté dans le tableau 27 de la page 47 de la CIM-O-3.

Tableau 27. Système de classification des grades (échelle de malignité) par l'OMS pour les tumeurs du système nerveux central

Type de tumeurs à coder	Grade OMS	Code CIM-O	Code de comportement CIM-O (5 ^e chiffre)
Tumeurs astrocytaires (Astrocytomes)			
Sous-épendymaires à cellules géantes	I	9384	1
Pilocytiques	I	9421	1
De bas grade	II	9400	3
Xanthoastrocytomes pléomorphes	II-III	9424	3
Anaplasiques	III	9401	3
Glioblastomes	IV	9440	3

(Extrait du tableau 27).

9.2.4 Comment coder le grade des tumeurs du SNC

- Si le grade OMS est mentionné dans le compte-rendu histologique → prendre le grade donné par l'anatomopathologiste.
- Si le grade OMS n'est pas mentionné dans le compte-rendu histologique → prendre le grade attribué par l'OMS pour ce type de tumeur :
 - Selon les tableaux du paragraphe 9.2.1 pour les tumeurs à partir du 1^{er} janvier 2022 (grade OMS 2021 du SNC)
 - Selon le tableau du paragraphe 9.2.2 pour les tumeurs de 2016 à 2021 (grade OMS 2016 du SNC)
 - Selon le tableau 27 page 47 de la CIM-O-3 pour les tumeurs antérieures au 1^{er} janvier 2016
- Si le grade OMS n'est pas mentionné dans le compte-rendu histologique & que plusieurs grades sont attribués par l'OMS pour ce type de tumeur → coder grade Inconnu (=9)
- Si le grade OMS n'est pas mentionné dans le compte-rendu histologique & qu'aucun grade n'est attribué par l'OMS pour ce type de tumeur → coder grade Inconnu (=9)
- Si le grade OMS n'est pas mentionné dans le compte-rendu histologique mais qu'il est noté « bas grade » ou « haut grade » ou « anaplasique » & qu'aucun grade n'est attribué par l'OMS pour ce type de tumeur → coder le grade OMS :
 - Bas grade = Grade OMS 2 (parfois grade 1, mais précisé dans les grades OMS)
 - Haut grade = Grade OMS 3 (parfois grade 4, mais précisé dans les grades OMS)
 - « Anaplasique » = Grade OMS 3

Exemples :

- Astrocytome de **bas grade**: M-9400/32
- Gliome de **haut grade** = M-9380/33
- Gliome de haut grade, **grade IV** = M-9380/34
- Gliome de haut grade, **glioblastome** = M-9440/34

9.3 2^{ème} révision de la CIM-O-3

Source: IACR - final update 09/10/2020

http://www.iacr.com.fr/index.php?option=com_content&view=category&layout=blog&id=100&Itemid=577

Les modifications apportées par la 2^{ème} révision de la CIM-O-3 ont finalisé l'alignement de la CIM-O-3 avec la classification OMS 2016 du SNC (4^{ème} édition). Par contre, les changements apportés par la classification OMS 2021 du SNC (5^{ème} édition) ne sont pas encore tous repris dans la 2^{ème} révision de la CIM-O-3.

Nouveaux codes de la CIM-O-3.2 et leurs libellés :

Libellés	Code morpho	Sites les plus fréquents
Blastome pituitaire	8273/3	Glande pituitaire C75.1
Gliome diffus de la ligne médiane, H3 K27M-muté	9385/3	Tronc cérébral C71.7 Moelle épinière C70.0
Ependymome, RELA fusion positive Classification OMS 2021 → Ependymome supratentoriel, ZFTA fusion positive M-9396/3	9396/3	Cerveau C71
Glioblastome, IDH-muté Classification OMS 2021 → Astrocytome, IDH-muté, grade 4 M-9445/3	9445/3	Cerveau C71
Médulloblastome, WNT-activé, SAI Médulloblastome, SHH-activé et TP53 muté Médulloblastome, non-WNT/non-SHH	9475/3 9476/3 9477/3	Cervelet C71.6
Tumeur embryonnaire à rosettes multicouches, C19MC-altéré	9478/3	Cerveau C71

A noter : la classification OMS 2021 du SNC a entraîné les modifications suivantes :

- L'épendymome, **RELA fusion positive** n'est plus une entité individualisée, mais cet épendymome a été intégré à l'épendymome supratentoriel, **ZFTA fusion positive**.
- Dans la classification OMS 2021, les glioblastomes ne présentent plus de mutation du gène IDH.

9.4 Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales

Les tumeurs des cellules gliales et/ou neuronales sont les suivantes :

1. Gliomes diffus de type adulte
2. Gliomes diffus de type pédiatrique, de bas grade
3. Gliomes diffus de type pédiatrique, de haut grade
4. Gliomes astrocytaires circonscrits
5. Tumeurs glioneuronales et neuronales
6. Tumeurs épendymaires

Localisations :

- Astrocytomes: 98% cérébraux
- Oligodendrogliomes: 99% cérébraux

9.4.1 Gliomes diffus de type adulte :

Exceptionnellement observés chez les enfants

Libellés	Morpho	Grade OMS 2021
Astrocytome, IDH1/2 muté ▪ Astrocytome, IDH1/2 muté, grade 2 ▪ Astrocytome, IDH1/2 muté, grade 3 ▪ Astrocytome, IDH1/2 muté, grade 4	M-9400/32 M-9401/33 M-9445/34	
Oligodendrogliome, IDH1/2 muté et 1p/19q codéleté ▪ Oligodendrogliome, IDH1/2 muté et 1p/19q codéleté, grade 2 ▪ Oligodendrogliome, IDH1/2 muté et 1p/19q codéleté, grade 3	M-9450/32 M-9451/33	
Glioblastome, IDH1/2 sauvage	M-9440/3	Grade OMS 4

Remarques :

- Les astrocytomes et les oligodendrogliomes présentent une mutation du gène IDH, mais pas les glioblastomes
- Evolution de la classification OMS :

OMS 2016: Glioblastome, IDH-muté: M-9445/3

➔ OMS 2021 : Astrocytome, IDH-muté, grade 4 M-9445/34

9.4.2 Gliomes diffus de type pédiatrique, de bas grade

Généralement associées à un bon pronostic, parfois observées chez adultes

Libellés	Morpho	Grade OMS 2021
Astrocytome diffus, MYB- ou MYBL1 altéré	M-9421/1	Grade OMS 1
Gliome diffus de bas grade, voie MAPK altérée (gène BRAF...)	M-9421/1	/
Gliome angiocentrique	M-9431/1	Grade OMS 1
Tumeur neuroépithéliale polymorphe du jeune, bas grade	M-9413/0	Grade OMS 1

9.4.3 Gliomes diffus de type pédiatrique, de haut grade

Tumeurs agressives, parfois observées chez adultes

Principaux sites : gliome diffus de la ligne médiane : Tronc cérébral C75.1 ; Moelle épinière C70.0

Libellés	Morpho	Grade OMS 2021
Gliome diffus de la ligne médiane, H3 K27 altéré	M-9385/3	Grade OMS 4
Gliome diffus hémisphérique, H3 G34 altéré	M-9385/3	Grade OMS 4
Gliome diffus pédiatrique de haut grade, H3 et IDH non mutés	M-9385/3	Grade OMS 4
Gliome hémisphérique de type infantile	M-9385/3	/

9.4.4 Gliomes astrocytaires circonscrits

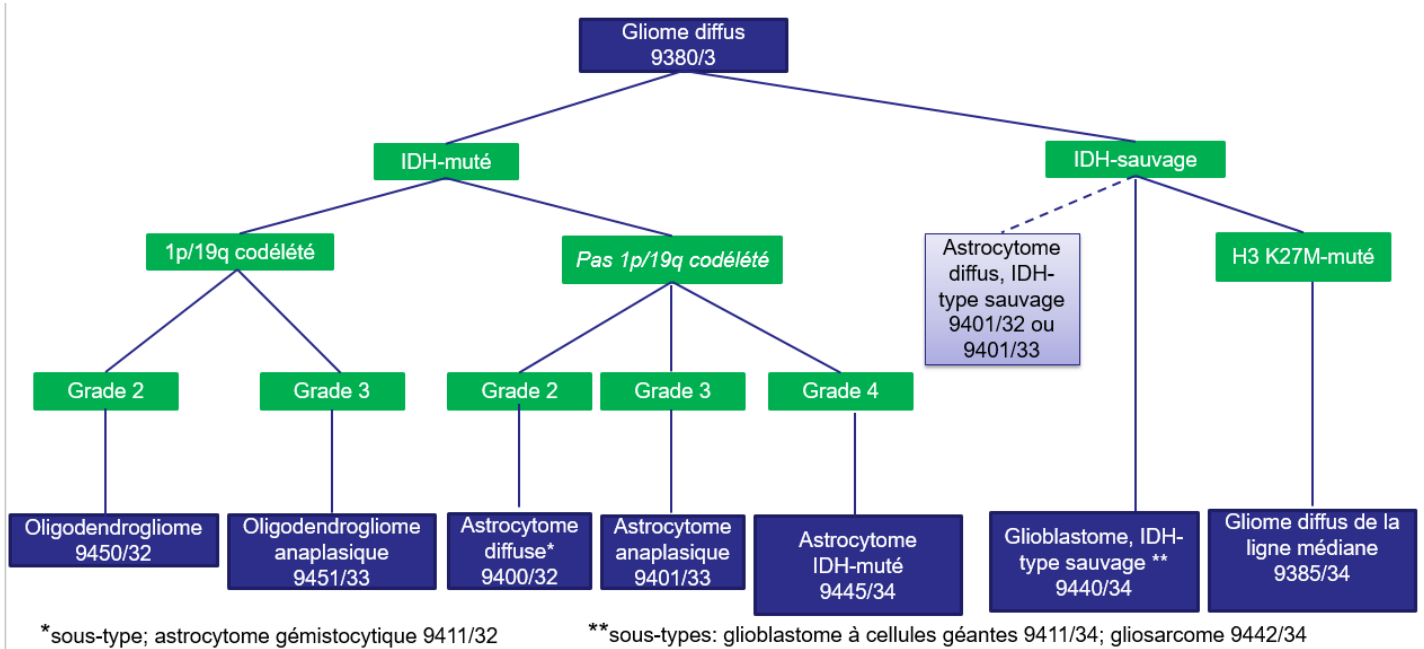
Libellés	Morpho	Grade OMS 2021
Astrocytome pilocytique	M-9421/1	Grade OMS 1
Astrocytome de haut grade avec caractéristiques piloïdes	M-9421/3	/
Xanthoastrocytome pléomorphe	M-9424/3	Grade OMS 2 ou 3
Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes	M-9384/1	Grade OMS 1
Gliome chordoïde	M-9444/1	Grade OMS 2
Astroblastome, MN1 altéré	M-9430/3	/

Remarque :

Astrocytome pilocytique M-9421/1 Grade OMS 1 :

- Même code morphologique que les 2 types d'astrocytome diffus pédiatrique de bas grade
- Souvent observé chez les enfants au niveau du **cervelet et du nerf optique** (= ancien gliome du nerf optique C72.3).

9.4.5 Classification des astrocytomes diffus et oligodendrogliomes avec test moléculaire



Si un test moléculaire est disponible → En tenir compte pour choisir le code morphologique le plus précis.



Oligoastrocytome **M-9382/32** ou oligoastrocytome anaplasique **M-9382/33** → codes obsolètes, utiliser uniquement si aucun test moléculaire réalisé ou si les résultats sont non contributifs.

9.4.6 Tumeurs glioneuronales et neuronales

Libellés	Morpho	Grade OMS 2021
Gangliocytome dysplasique cérébelleux (maladie de Lhermitte-Duclos)	M-9493/0	Grade OMS 1
Gangliogliome infantile desmoplasique / Astrocytome infantile desmoplasique	M-9412/1	Grade OMS 1
Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique	M-9413/0	Grade OMS 1
Gangliocytome	M-9492/0	Grade OMS 1
Gangliogliome	M-9505/1	Grade OMS 1
Gangliogliome anaplasique	M-9505/3	Grade OMS 3
Neurocytome (central, extraventriculaire, cérébelleux)	M-9506/1	Grade OMS 2
Tumeur glioneuronale papillaire	M-9509/1	Grade OMS 1
Tumeur glioneuronale formant des rosettes		
Tumeur glioneuronale myxoïde		
Tumeur glioneuronale diffuse leptoménagée	M-9509/3	/

9.4.7 Tumeurs épendymaires

Principaux sites : 50% cérébraux (paroi des ventricules **C71.5** ou **C71.7**), 50% spinaux (**C72***)

Sous-épendymomes & épendymomes anaplasiques principalement cérébraux

Ependymomes myxopapillaires principalement spinaux (queue de cheval **C72.1**)

Libellés	Morpho	Grade OMS 2021
Ependymome SAI	M-9391/3	Grade OMS 2 ou 3
Ependymome supratentorial SAI	M-9391/3	Grade OMS 2 ou 3
▪ Ependymome supratentorial, fusion ZFTA positive	M-9396/3	/
▪ Ependymome supratentorial fusion YAPI positive	M-9396/3	/
Ependymome de la fosse postérieure SAI	M-9391/3	Grade OMS 2 ou 3
▪ Ependymome de la fosse supérieure, groupe A (PFA)	M-9396/3	/
▪ Ependymome de la fosse supérieure, groupe B (PFB)	M-9396/3	/
Ependymome de la moelle épinière (= spinal), SAI	M-9391/3	/
Ependymome de la moelle épinière, MYCN amplifié	M-9396/3	/
Ependymome myxopapillaire	M-9394/1	Grade OMS 2
Sous-épendymome	M-9383/1	Grade OMS 1

- Evolution de la classification OMS :

OMS 2016: Ependymome RELA fusion positive: **M-9396/3**

→ OMS 2021 : Ependymome supratentorial, fusion ZFTA positive **M-9396/3**

9.5 Tumeurs des plexus choroïdes

Principaux sites : Toujours cérébraux : ventricules (**C71.5** Ventricules, **C71.7** 4^{ème} ventricule)

Pas de changement entre la classification OMS 2016 & 2021

Libellés	Morpho	Grade OMS 2021
Papillome des plexus choroïdes	M-9390/0	Grade OMS 1
Papillome atypique des plexus choroïdes	M-9390/1	Grade OMS 2
Carcinome des plexus choroïdes	M-9390/3	Grade OMS 3

9.6 Tumeurs des méninges

Localisation : C70* Méninges

9.6.1 Méningiome

Dans la classification OMS 2021 ; il y a un seul type de méningiome **M-9530/0**, avec un grade OMS 1,2 ou 3. Par contre, il y a 15 sous types différents : méningiome méningothélial, fibreux, transitionnel, angiomateux, choroïde,

Les termes « **atypique** » (grade **OMS 2**) et « **anaplasique** » (grade **OMS 3**) peuvent être appliqués à tous les sous-types de méningiome.

L'envahissement du crâne (os) ou de la dure-mère n'influence pas la classification du méningiome (/0, /1, /3).

9.6.2 Hémangiopéricytome / Tumeur fibreuse solitaire

Classification OMS 2016	Classification OMS 2021
Hémangiopéricytome : - Grade 1 : M-8815/0 - Grade 2 : M-8815/1 - Grade 3 : M-8815/3	Tumeur fibreuse solitaire M-8815/1 Grade OMS 1, 2 ou 3

9.6.3 Lésions mélanocytaires des méninges

- Solitaire = circonscrit
 - Mélanocytome méningé **M-8728/1**
 - Mélanome méningé **M-8720/3**
- Diffus
 - Mélanocytose méningée **M-8728/0**
 - Mélanomatose méningée **M-8728/3**

9.7 Tumeurs des nerfs crâniens et para spinaux

Les tumeurs de la gaine nerveuse sont fréquentes dans l'axe crânio-spinal et peuvent être rencontrées soit de manière sporadique, soit dans le cadre d'une grande variété de syndromes de prédisposition aux tumeurs, y compris la neurofibromatose de type 1 et de type 2, la schwannomatose et le complexe de Carney. La plupart des tumeurs proviennent d'éléments classiques du système nerveux périphérique (tels que les cellules de Schwann et, plus rarement, les cellules périneuriales).

Remarque : **Gliome du nerf optique = astrocytome pilocytique**

9.7.1 Schwannome

Principaux sites : souvent au niveau du nerf acoustique, mais aussi au niveau d'autres nerfs crâniens. Les tumeurs intradurales extramédullaires sont également fréquentes. Les tumeurs rachidiennes intramédullaires sont très rares.

- **Schwannome = neurinome**
- Schwannome du nerf acoustique : Schwannome vestibulaire, neurinome acoustique, neurome acoustique
- Benin dans la majorité des cas : **M-9560/0** Grade OMS 1
- Tumeur maligne extrêmement rare :
 - Tumeur maligne de la gaine des nerfs périphériques (MPNST - *Malignant peripheral nerve sheath tumor*) = **M-9540/3** ; (MPNST épithélioïde **M-9542/3** ; MPNST avec différenciation rhabdomyoblastique **M-9561/3**)
 - Tumeur mélanique maligne des gaines nerveuses : **M-9540/3** (précédemment appelée schwannome mélanotique). Type de tumeur très distinct et souvent agressif, avec des bases génétiques uniques qui le distinguent de toutes les autres tumeurs de la gaine nerveuse, y compris les schwannomes.
- Le diagnostic est souvent fait uniquement sur imagerie
- Peut-être bilatéral (mais latéralité non applicable pour les nerfs crâniens et les nerfs paraspinaux)

9.7.2 Paragangliomes du SNC

Les paragangliomes impliquent des cellules neuroendocrines spécialisées du système nerveux sympathique et parasympathique. Par conséquent, les tumeurs neuroendocrines de la queue de cheval **M-8693/3** (précédemment appelées "paragangliomes du SNC") sont à considérer comme des NEN.

9.8 Tumeurs embryonnaires

9.8.1 Médulloblastomes

Principaux sites : Cervelet [C71.6](#)

Tumeurs peu différenciées de cellules embryonnaires

Ces tumeurs s'observent majoritairement chez les enfants (nourrissons et petite enfance).

Libellés	Morpho	Grade OMS 2021
Médulloblastomes, moléculairement définis		
▪ WNT activé	M-9475/3	/
▪ SHH activé et TP53 non muté	M-9471/3	Grade OMS 4
▪ SHH activé et TP53 muté	M-9476/3	Grade OMS 4
▪ Non-WNT/non-SHH	M-9477/3	/
Médulloblastomes, histologiquement définis		
▪ Desmoplasique nodulaire	M-9470/3	/
▪ Avec nodularité extensive	M-9471/3	/
▪ À cellules géantes	M-9474/3	/
▪ Anaplasique	M-9474/3	/

Le diagnostic moléculaire prime sur le diagnostic histologique.

Par défaut, le médulloblastome SAI = **M-9470/3**

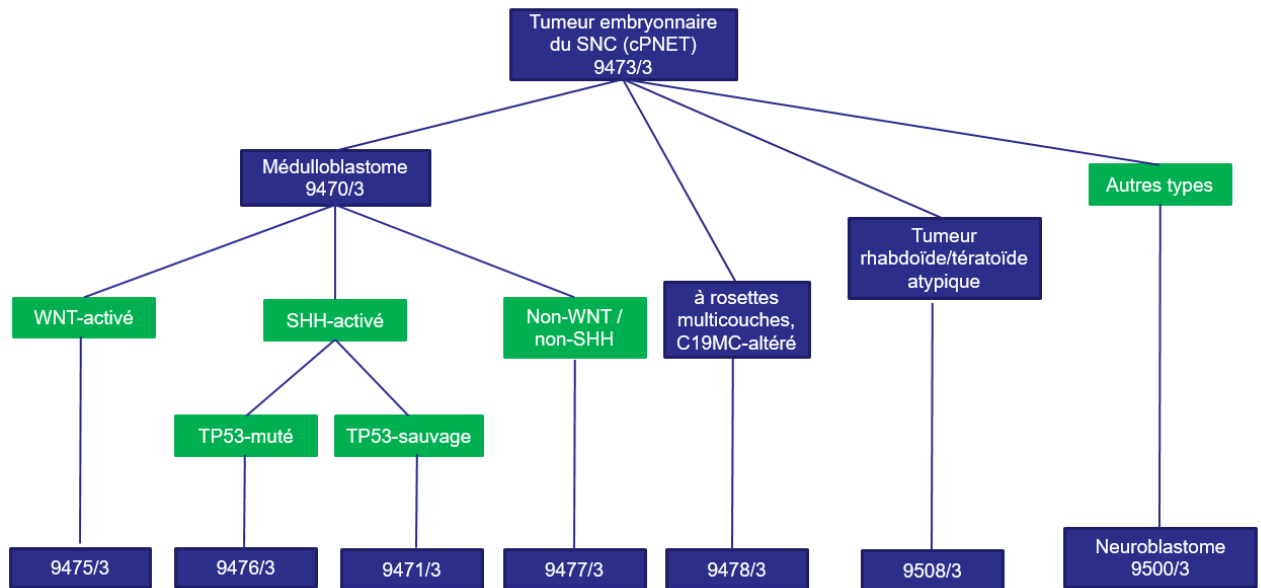
9.8.2 Autres tumeurs embryonnaires du SNC

Extrêmement rares.

Le plus souvent chez l'enfant.

Cf. classification ci-dessous

9.8.3 Classification des tumeurs embryonnaires



9.9 Tumeurs de la région pinéale

Localisation : Glande pinéale (= épiphyse) **C75.3**

Libellés	Morpho	Grade OMS 2021
Pinéocytome	M-9361/1	Grade OMS 1
Tumeur du parenchyme pinéal de différenciation intermédiaire (PPTID - <i>Pineal Parenchymal Tumour of Intermediate Differentiation</i>)	M-9362/3	Grade OMS 2 ou 3
Pinéoblastome	M-9362/3	Grade OMS 4
Tumeur papillaire de la région pinéale	M-9395/3	Grade 2 ou 3

La tumeur papillaire de la région épithéliale est une tumeur neuroépithéliale.

Le pinéocytome et le pinéoblastome sont des tumeurs du parenchyme de la glande pinéale.

Pinéocytome = pinéolocytome.

9.10 Tumeurs de la région sellaire

Localisation :

- L'hypophyse ou glande pituitaire **C75.1**
- Le canal craniopharyngé **C75.2**

Libellés	Morpho	Grade OMS 2021
Craniopharyngiomes (dans le canal craniopharyngé en C75.2)		
▪ Adamantinomateux	M-9351/1	/
▪ Papillaires	M-9352/1	/
Pituicytomes	M-9432/1	/
Tumeurs de la région sellaire à cellules granuleuses	M-9582/0	/
Oncocytomes à cellules fusiformes	M-8290/0	/
Blastomes pituitaires (ou de l'hypophyse)	M-8273/3	/
Adénomes pituitaires/PitNET	M-8272/3	/

Adénomes pituitaires / PitNET

- Tumeurs neuroendocrines (NET)
- Evolution de la classification OMS :

OMS 2016 M-8272/**0**

➔ OMS 2021 : M-8272/**3**

- En l'absence de confirmation microscopique de la tumeur, il est possible d'enregistrer les NET de l'hypophyse avec une base de diagnostic = « 4 = marqueurs tumoraux spécifiques » (cf. document d'aide à la codification « Définitions : Date d'incidence & base de diagnostic »).

9.11 Tumeur mésenchymateuses non méningothéliales

Diverses tumeurs mésenchymateuses peuvent se développer dans les méninges et rarement dans le cerveau/ moelle ou les plexus choroïdes ➔ primitives du SNC

Il y a eu une harmonisation de ces différents types dans la classification OMS (2021) avec la classification OMS des sarcomes

- Tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques
- Tumeurs vasculaires
- Tumeurs des muscles squelettiques
- Tumeurs de différenciation incertaine

- Tumeurs chondrogéniques
- Tumeurs de la notochorde

Remarque : Chordome axial est à coder en vertèbre osseuse plutôt que moelle osseuse.

10 Critères d'inclusion

Les tumeurs bénignes (/0) et à évolution incertaine (/1) du SNC (**C70, C71, C72**) & des glandes endocrines intracérébrales (**C75.1** à **C75.3**) sont à enregistrer pour le RNC.

Comme pour toutes les autres tumeurs solides, les tumeurs malignes du SNC (/3) sont à enregistrer.

11 Tumeur primitive du SNC ou métastase à distance ?

Une tumeur du SNC n'est pas toujours primitive. Elle peut être une métastase d'un autre cancer primitif. Pour statuer sur le caractère primitif d'une tumeur du SNC, il faut tenir compte des différents éléments du dossier du patient.

<i>Cancer du poumon Cancer du sein Mélanomes Carcinomes à cellules rénales Cancers colorectaux</i>	<i>Métastases cérébrales ou dans la moelle épinière → Coder l'organe primitif</i>
	<i>Histologie ; profil moléculaire sont souvent similaires à ceux de la tumeur primitive</i>

Les adénocarcinomes et carcinomes épidermoïdes (primitifs) du SNC n'existent pas, il s'agit de métastases d'un autre cancer primitif

Certaines **hémopathies malignes** ont une localisation primitive du SNC :

- ✓ Lymphomes
- ✓ Tumeurs histiocytaires
- Si lymphome primitif du SNC → Coder localisation = SNC
- Si lymphome systémique qui envahit le SNC → Coder la topographie primaire (ganglion, moelle osseuse,....)

12 Codes morphologiques sans confirmation histologique

Une confirmation histologique pour une tumeur du SNC n'est pas toujours disponible → l'enregistrement du cas va tenir compte des différents éléments du dossier médical du patient (avis clinicien(s), comptes rendus d'imagerie, RCP, etc.).

Certaines tumeurs sont diagnostiquées cliniquement mais ne peuvent pas être enregistrées avec un code spécifique sans confirmation microscopique (inopérables, peu agressives...)

- Code morphologique **M-8000**
- Comportement à adapter selon la pathologie
- En commentaire « Tumeur », préciser le diagnostic clinique

Mais il est autorisé d'utiliser certains **codes morphologiques spécifiques sans confirmation histologique**. Ces codes sont repris dans le document d'aide à la codification « Définitions : Date d'incidence & base de diagnostic ». La base de diagnostic est majoritairement une investigation clinique (imagerie ++). Il est possible de poser le diagnostic de NET pituitaire à partir des marqueurs tumoraux spécifiques.

13 Tumeurs multiples

Cf. document d'aide à la codification « Tumeurs multiples »

14 Stade pour les tumeurs du SNC

- L'extension locale de la tumeur n'apparaît pas comme un facteur de pronostic
- Il n'y a pas de drainage lymphatique ni de ganglions lymphatiques dans le SNC
- La plupart des tumeurs du SNC métastasent rarement
 - Le TNM de l'UICC n'est pas applicable pour les tumeurs du SNC

Utiliser le « **Extend of disease (EOD)** » clinique et pathologique (si op)

15 Gènes, molécules et/ou combinaisons diagnostiques clés dans les principales tumeurs primaires du SNC

Table 2 Key Diagnostic Genes, Molecules, Pathways, and/or Combinations in Major Primary CNS Tumors

Tumor Type	Genes/Molecular Profiles Characteristically Altered ^a
Astrocytoma, IDH-mutant	<i>IDH1, IDH2, ATRX, TP53, CDKN2A/B</i>
Oligodendroglioma, IDH-mutant, and 1p/19q-codeleted	<i>IDH1, IDH2, 1p/19q, TERT</i> promoter, <i>CIC, FUBP1, NOTCH1</i>
Glioblastoma, IDH-wildtype	IDH-wildtype, <i>TERT</i> promoter, chromosomes 7/10, <i>EGFR</i>
Diffuse astrocytoma, <i>MYB</i> - or <i>MYBL1</i> -altered	<i>MYB, MYBL1</i>
Angiocentric glioma	<i>MYB</i>
Polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young	<i>BRAF, FGFR</i> family
Diffuse low-grade glioma, MAPK pathway-altered	<i>FGFR1, BRAF</i>
Diffuse midline glioma, H3 K27-altered	H3 K27, <i>TP53, ACVR1, PDGFRA, EGFR, EZHIP</i>
Diffuse hemispheric glioma, H3 G34-mutant	H3 G34, <i>TP53, ATRX</i>
Diffuse pediatric-type high-grade glioma, H3-wildtype, and IDH-wildtype	IDH-wildtype, H3-wildtype, <i>PDGFRA, MYCN, EGFR</i> (methylome)
Infant-type hemispheric glioma	<i>NTRK</i> family, <i>ALK, ROS, MET</i>
Pilocytic astrocytoma	<i>KIAA1549-BRAF, BRAF, NF1</i>
High-grade astrocytoma with piloid features	<i>BRAF, NF1, ATRX, CDKN2A/B</i> (methylome)
Pleomorphic xanthoastrocytoma	<i>BRAF, CDKN2A/B</i>
Subependymal giant cell astrocytoma	<i>TSC1, TSC2</i>
Chordoid glioma	<i>PRKCA</i>
Astroblastoma, <i>MN1</i> -altered	<i>MN1</i>
Ganglion cell tumors	<i>BRAF</i>
Dysembryoplastic neuroepithelial tumor	<i>FGFR1</i>
Diffuse glioneuronal tumor with oligodendroglioma-like features and nuclear clusters	Chromosome 14, (methylome)
Papillary glioneuronal tumor	<i>PRKCA</i>
Rosette-forming glioneuronal tumor	<i>FGFR1, PIK3CA, NF1</i>
Myxoid glioneuronal tumor	<i>PDGFRA</i>
Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor	<i>KIAA1549-BRAF</i> fusion, 1p (methylome)
Multinodular and vacuolating neuronal tumor	MAPK pathway
Dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease)	<i>PTEN</i>
Extraventricular neurocytoma	<i>FGFR (FGFR1-TACC1 fusion), IDH-wildtype</i>
Supratentorial ependymomas	<i>ZFTA, RELA, YAP1, MAML2</i>
Posterior fossa ependymomas	H3 K27me3, <i>EZH1</i> (methylome)
Spinal ependymomas	<i>NF2, MYCN</i>
Medulloblastoma, WNT-activated	<i>CTNNB1, APC</i>
Medulloblastoma, SHH-activated	<i>TP53, PTCH1, SUFU, SMO, MYCN, GLI2</i> (methylome)
Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH	<i>MYC, MYCN, PRDM6, KDM6A</i> (methylome)
Atypical teratoid/rhabdoid tumor	<i>SMARCB1, SMARCA4</i>
Embryonal tumor with multilayered rosettes	<i>C19MC, DICER1</i>
CNS neuroblastoma, <i>FOXR2</i> -activated	<i>FOXR2</i>
CNS tumor with <i>BCOR</i> internal tandem duplication	<i>BCOR</i>
Desmoplastic myxoid tumor of the pineal region, <i>SMARCB1</i> -mutant	<i>SMARCB1</i>
Meningiomas	<i>NF2, AKT1, TRAF7, SMO, PIK3CA; KLF4, SMARCE1, BAP1</i> in subtypes; H3K27me3; <i>TERT</i> promoter, <i>CDKN2A/B</i> in CNSWHO grade 3
Solitary fibrous tumor	<i>NAB2-STAT6</i>
Meningeal melanocytic tumors	<i>NRAS</i> (diffuse); <i>GNAQ, GNA11, PLCB4, CYSLTR2</i> (circumscribed)

Table 2 Continued

Tumor Type	Genes/Molecular Profiles Characteristically Altered ^a
Adamantinomatous craniopharyngioma	<i>CTNNB1</i>
Papillary craniopharyngioma	<i>BRAF</i>

Abbreviations: CNS, central nervous system; C19MC, chromosome 19 microRNA cluster; IDH, isocitrate dehydrogenase; SHH, sonic hedgehog. Some of these are definitional for specific diagnoses, while others are not definitional but are characteristically altered or not altered. For each tumor type, these distinctions are specified in the Diagnostic Molecular Pathology as well as the Essential and Desirable Criteria sections of the Blue Book chapters.

^aIn this column, molecules that are definitional (including for those that are wildtype) are listed before others; for those tumor types without specific definitional changes, more commonly altered genes and molecules are listed before others. Most types have characteristic methylome patterns, but "(methylome)" is only listed for those types for which methylome testing offers particular diagnostic guidance, including for designating subtypes (as for *Medulloblastoma, SHH-activated*; *Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH*; and *Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor*). H3 is a gene family (eg, *H3F3A*, *HIST1H3B*).

Source : D. N. Louis, A. Perry, P. Wesseling, D. J. Brat, I. A. Cree, D. Figarella-Branger, et al. : **The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary.** Neuro-Oncology 2021 Vol. 23 Issue 8 Pages 1231-1251

16 Acronymes

ADK	Adénocarcinomes
CNS	<i>Central Nervous System</i>
EOD	<i>Extend of Disease</i>
LCR	Liquide céphalorachidien
NEN	Néoplasies neuroendocrines
NET	Tumeurs neuroendocrines
OMS	Organisation Mondiale de la Santé
SNC	Système Nerveux Central
SNP	Système nerveux périphérique

17 Références

D. Figarella-Branger, R. Appay, A. Metais, A. Tauziède-Espariat, C. Colin, A. Rousseau, et al. **La classification de l'OMS 2021 des tumeurs du système nerveux central**. Annales de Pathologie 2022 Vol. 42 Issue 5 Pages 367-382

D. N. Louis, A. Perry, P. Wesseling, D. J. Brat, I. A. Cree, D. Figarella-Branger, et al. **The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary**. Neuro-Oncology 2021 Vol. 23 Issue 8 Pages 1231-1251

David N. Louis, Hiroko Ohgaki, Otmar D. Wiestler, Webster K. Cavenee (Eds): **WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System (Revised 4th edition)**. IARC: Lyon 2016

Fondation Registre du Cancer – Belgique « **Les tumeurs du système nerveux central** ». Formation en ligne, 22 février 2022

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

Module e-learning **Tumours of the Central Nervous System**. European Network of Cancer Registries, Joint Research Centre of the European Commission and ecaner. Published November 2021.

RNC – Formation avancée DMC “**Tumeurs primitives du Système Nerveux Central** » - 23 mars 2023

RNC – Manuel d’enregistrement des Tumeurs du RNC – Document d’aide à la codification « **Critères d’inclusion du RNC** »

RNC – Manuel d’enregistrement des Tumeurs du RNC – Document d’aide à la codification « **Définitions : Date d’incidence & base de diagnostic** »

T. Komori. **The 2021 WHO classification of tumors, 5th edition, central nervous system tumors: the 10 basic principles**. Brain Tumor Pathology 2022 Vol. 39 Issue 2 Pages 47-50

WHO Classification of Tumours Editorial Board. Central nervous system tumours. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2021. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 6). <https://publications.iarc.fr/601>

Annexe 1: Classification OMS 2021 (5^{ème} édition) des tumeurs du SNC

Source: WHO Classification of Tumours online: Central Nervous System Tumours 2021 (5th ed.)

Libellés	Codes
Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales (<i>Gliomas, glioneuronal tumours, and neuronal tumours</i>)	
Gliomes diffus de type adulte (<i>Adult-type diffuse gliomas</i>)	
Astrocytome, mutant IDH (Astrocytoma, IDH-mutant):	
- Astrocytome (Astrocytoma, IDH-mutant), IDH muté grade 2	9400/3
- Astrocytome (Astrocytoma, IDH-mutant), IDH muté grade 3	9401/3
- Astrocytome (Astrocytoma, IDH-mutant), IDH muté grade 4	9445/3
Oligodendrogliome, IDH muté et codélété 1p/19q (Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted) :	
- Oligodendrogliome (Oligodendroglioma) , IDH muté et 1p/19q codélété grade 2	9450/3
- Oligodendrogliome (Oligodendroglioma), IDH muté et 1p/19q codélété grade 3	9451/3
Glioblastome (Glioblastoma, IDH-wildtype) , IDH sauvage	9440/3
Gliomes diffus de type pédiatrique, de bas grade (<i>Paediatric-type diffuse low-grade gliomas</i>)	
Astrocytome diffus (Diffuse astrocytoma) , MYB- ou MYBL1 altéré [†]	9421/1
Gliome angiocentrique (Angiocentric glioma)	9431/1
Tumeur neuroépithéliale polymorphe du jeune, bas grade [†] (Polymorphous low-grade neuroepithelial tumour of the young)	9413/0
Gliome diffus de bas grade [†] (Diffuse low-grade glioma) voie MAPK altérée (gène BRAF,...)	9421/1
Gliomes diffus de type pédiatrique, de haut grade (<i>Paediatric-type diffuse high-grade gliomas</i>)	
Gliome diffus de la ligne médiane [†] (Diffuse midline glioma) , H3 K27 altéré	9385/3
Gliome hémisphérique diffus [†] (Diffuse hemispheric glioma) , H3 G34 altéré	9385/3
Gliome diffus de haut grade de type pédiatrique, type sauvage [†] (Diffuse paediatric-type high-grade glioma, H3-wildtype and IDH-wildtype) H3 et IDH non mutés	9385/3
Gliome hémisphérique de type infantile [†] (Infant-type hemispheric glioma)	9385/3
Gliomes astrocytaires circonscrits (<i>Circumscribed astrocytic gliomas</i>)	
Astrocytome pilocytique (Pilocytic astrocytoma)	9421/1
Astrocytome de haut grade avec caractéristiques piloïdes (High-grade astrocytoma with piloid features)	9421/3*
Xanthoastrocytome pléomorphe (Pleomorphic xanthoastrocytoma)	9424/3
Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes (Subependymal giant cell	9384/1

Libellés	Codes
astrocytoma)	
Gliome choroïde (Chordoid glioma)	9444/1
Astroblastome [†] (Astroblastoma, MN1-altered) , MN1 altéré	9430/3
Tumeurs glioneuronales et neuronales (Glioneuronal and neuronal tumours)	
Gangliogliome (Ganglioglioma)	9505/1
Gangliocytome (Gangliocytoma)	9492/0
Gangliogliome infantile desmoplastique / astrocytome infantile desmoplastique (Desmoplastic infantile ganglioglioma / desmoplastic infantile astrocytoma) :	
- Desmoplastic infantile ganglioglioma (Desmoplastic infantile ganglioglioma)	9412/1 9412/1
- Desmoplastic infantile astrocytoma (Desmoplastic infantile astrocytoma)	
Tumeur neuroépithéliale dysembryoplastique (Dysembryoplastic neuroepithelial tumour)	9413/0
Tumeur glioneuronale diffuse avec caractéristiques de type oligodendrogliome et amas nucléaires (Diffuse glioneuronal tumour with oligodendroglioma-like features and nuclear clusters)	None
Tumeur glioneuronale papillaire (Papillary glioneuronal tumour)	9509/1
Tumeur glioneuronale en forme de rosette (Rosette-forming glioneuronal tumour)	9509/1
Tumeur glioneuronale myxoïde [†] (Myxoid glioneuronal tumour)	9509/1
Tumeur glioneuronale diffuse leptoméningée (Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour)	9509/3*
Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolante (Multinodular and vacuolating neuronal tumour)	9509/0*
Gangliocytome cérébelleux dysplasique (maladie de Lhermitte-Duclos) Dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease))	9493/0
Neurocytome central (Central neurocytoma)	9506/1
Neurocytome extraventriculaire (Extraventricular neurocytoma)	9506/1
Liponeurocytome cérébelleux (Cerebellar liponeurocytoma)	9506/1
Tumeurs épendymaires (Ependymal tumours)	
Ependymome supratentorial SAI [†] (Supratentorial ependymoma)	9391/3
Épendymome supratentorial [†] (Supratentorial ependymoma) , ZFTA fusion positive	9396/3
Ependymome supratentorial [†] (Supratentorial ependymoma) , YAP1 fusion positive	9396/3
Épendymome de la fosse postérieure [†] (Posterior fossa ependymoma)	9391/3
Épendymome de la fosse supérieure, groupe A (PFA) [†] (Posterior fossa group A (PFA) ependymoma)	9396/3
Épendymome de la fosse supérieure, groupe B (PFB) [‡] (Posterior fossa group B (PFB) ependymoma)	9396/3
Épendymome spinal SAI [†] (Spinal ependymoma)	9391/3
Épendymome spinal [†] (Spinal ependymoma) , MYCN amplifié	9396/3
Ependymome myxopapillaire (Myxopapillary ependymoma)	9394/1

Libellés	Codes
Sous-épendymome (Subependymoma)	9383/1
Tumeurs du plexus choroïde (Choroid plexus tumours)	
Papillome du plexus choroïde (Choroid plexus papilloma)	9390/0
Papillome atypique du plexus choroïde (Atypical choroid plexus papilloma)	9390/1
Carcinome du plexus choroïde (Choroid plexus carcinoma)	9390/3
Tumeurs embryonnaires (Embryonal tumours)	
<i>Médulloblastome moléculairement définis (Medulloblastoma molecularly defined)</i>	
Médulloblastomes (Médulloblastome), WNT activé	9475/3
Médulloblastomes (Medulloblastoma), SHH activé et TP53 non muté	9471/3
Médulloblastome (Medulloblastoma), SHH activé et TP53 muté	9476/3
Médulloblastome (Medulloblastoma), Non WNT/non SHH	9477/3
<i>Médulloblastome, histologiquement défini (Medulloblastomas, histologically defined)</i>	
Médulloblastome, histologiquement défini (Medulloblastoma, histologically defined)	9470/3
Médulloblastome desmoplasique nodulaire (Desmoplastic nodular medulloblastoma)	9471/3
Médulloblastome avec nodularité extensive (Medulloblastoma with extensive nodularity)	9471/3
Médulloblastome à cellules géantes (Large cell medulloblastoma)	9474/3
Médulloblastome anaplasique (Anaplastic medulloblastoma)	9474/3
<i>Autres tumeurs embryonnaires du SNC (Other CNS embryonal tumours)</i>	
Tumeur teratoïde/rhabdoïde atypique (Atypical teratoid/rhabdoid tumour)	9508/3
Tumeur neuroépithéliale cribriforme (Cribriform neuroepithelial tumour)	None
Tumeur embryonnaire avec rosettes multicouches (Embryonal tumour with multilayered rosettes)	9478/3
Neuroblastome du SNC, activé par FOXR2 † (CNS neuroblastoma, FOXR2-activated)	9500/3
Tumeur du SNC avec duplication en tandem interne de BCOR † (CNS tumour with BCOR internal tandem duplication)	9500/3
Tumeur embryonnaire du SNC NEC/NOS (CNS embryonal tumour NEC/NOS)	9473/3
Tumeurs pinéales	
Pinéocytome (Pineocytoma)	9361/1
Tumeur du parenchyme pinéal de différenciation intermédiaire (Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation)	9362/3
Pinéoblastome (Pineoblastoma)	9362/3
Tumeur papillaire de la région pinéale (Papillary tumour of the pineal region)	9395/3
Tumeur myxoïde desmoplastique de la région pinéale, SMARCB1-mutant (Desmoplastic myxoid tumour of the pineal region, SMARCB1-mutant)	None
Tumeurs des nerfs crâniens et paraspinaux	
Schwannome (Schwannoma)	9560/0
Neurofibrome (Neurofibroma)	9540/0

Libellés	Codes
Neurofibrome plexiforme (Plexiform neurofibroma)	9550/0
Périneuriome (Perineurioma)	9571/0
Tumeurs hybrides de la gaine nerveuse (Hybrid nerve sheath tumours)	9563/0
Tumeur mélanique maligne de la gaine nerveuse (Malignant melanotic nerve sheath tumour)	9540/3
Tumeur maligne de la gaine du nerf périphérique (Malignant peripheral nerve sheath tumour)	9540/3
Tumeur neuroendocrine de la queue de cheval (anciennement paragangliome) (Cauda equina neuroendocrine tumour (previously paraganglioma))	8693/3
Méningiome (Meningioma)	
Méningiome (Meningioma)	9530/0
Tumeurs mésenchymateuses, non méningothéliales, touchant le SNC (Mesenchymal, non-meningothelial tumours involving the CNS)	
Tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques (Fibroblastic and myofibroblastic tumours)	
Tumeur fibreuse solitaire (Solitary fibrous tumour)	8815/1
Tumeurs vasculaires (Vascular tumours)	
Hémangiome caverneux (Cavernous haemangioma)	9121/0
Hémangiome capillaire (Capillary haemangioma)	9131/0
Malformation artério-veineuse (Arteriovenous malformation)	9123/0
Hémangioblastome (Haemangioblastoma)	9161/1
Tumeurs des muscles squelettiques (Skeletal muscle tumours)	
Rhabdomyosarcome embryonnaire (Embryonal rhabdomyosarcoma)	8910/3
Rhabdomyosarcome alvéolaire (Alveolar rhabdomyosarcoma)	8920/3
Rhabdomyosarcome de type pléomorphe (Rhabdomyosarcoma, pleomorphic-type)	8901/3
Rhabdomyosarcome à cellules fusiformes (Spindle cell rhabdomyosarcoma)	8912/3
Tumeurs de différenciation incertaine (Tumours of uncertain differentiation)	
Tumeur mésenchymateuse intracrânienne, positive à la fusion FET::CREB (Intracranial mesenchymal tumour, FET::CREB fusion-positive)	None
Sarcome réarrangé par CIC (CIC-rearranged sarcoma)	9367/3
Sarcome intracrânien primaire, mutant DICER1 ⁺ (Primary intracranial sarcoma, DICER1-mutant)	9480/3
Sarcome d'Ewing (Ewing sarcoma)	9364/3
Tumeurs chondrogéniques (Chondrogenic tumours)	
Chondrosarcome mésenchymateux (Mesenchymal chondrosarcoma)	9240/3
Chondrosarcome (Chondrosarcoma)	9220/3
Chondrosarcome dédifférencié (Dedifferentiated chondrosarcoma)	9243/3
Tumeurs notochordales (Notochordal tumours)	
Chordome (Chordoma)	9370/3
Tumeurs mélanocytaires (Melanocytic tumours)	
Tumeurs mélanocytaires méningées diffuses (Diffuse meningeal melanocytic neoplasms)	
Mélanocytose méningée (Meningeal melanocytosis)	8728/0

Libellés	Codes
Mélanomatose méningée (Meningeal melanomatosis)	8728/3
Tumeurs mélanocytaires méningées circonscrites (Circumscribed meningeal melanocytic neoplasms)	
Mélanocytome méningé (Meningeal melanocytoma)	8728/1
Mélanome méningé (Meningeal melanoma)	8720/3
Tumeurs hématolymphoïdes impliquant le SNC (Haematolymphoid tumours involving the CNS)	
Lymphomes du SNC (CNS lymphomas)	
Lymphome primaire diffus à grandes cellules B du SNC (Primary diffuse large B-cell lymphoma of the CNS)	9680/3
Granulomatose lymphomatoïde (Lymphomatoid granulomatosis)	9766/1
Granulomatose lymphomatoïde grade 1 (Lymphomatoid granulomatosis),	9766/1
Granulomatose lymphomatoïde grade 2 (Lymphomatoid granulomatosis),	9766/1
Granulomatose lymphomatoïde grade 3 (Lymphomatoid granulomatosis),	9766/3
Lymphome intravasculaire à grandes cellules B (Intravascular large B-cell lymphoma)	9712/3
Divers lymphomes rares du SNC (Miscellaneous rare lymphomas in the CNS)	
Lymphome de MALT de la dure-mère (MALT lymphoma of the dura)	9699/3
Lymphome lymphoplasmocytaire (Lymphoplasmacytic lymphoma)	9671/3
Lymphome folliculaire (Follicular lymphoma)	9690/3
Lymphome anaplasique à grandes cellules (ALK+/ALK-) (Anaplastic large cell lymphoma (ALK+/ALK-))	9714/3
Lymphome à cellules T (T-cell lymphoma)	9702/3
Lymphome à cellules T/NK (NK/T-cell lymphoma)	9719/3
Tumeurs histiocytaires (Histiocytic tumours)	
Maladie d'Erdheim-Chester (Erdheim-Chester disease)	9749/3
Maladie de Rosai-Dorfman * (Rosai-Dorfman disease)	9749/3
Xanthogranulome juvénile * (Juvenile xanthogranuloma)	9749/1
Histiocytose à cellules de Langerhans (Langerhans cell histiocytosis)	9751/1
Le sarcome histiocytaire (Histiocytic sarcoma)	9755/3
Tumeurs des cellules germinales du SNC (Germ cell tumours of the CNS)	
Tératome mature (Mature teratoma)	9080/0
Tératome immature (Immature teratoma)	9080/3
Tératome avec tumeur maligne de type somatique (Teratoma with somatic-type malignancy)	9084/3
Germinome (Germinoma)	9064/3
Carcinome embryonnaire (Embryonal carcinoma)	9070/3
Tumeur du sac vitellin (Yolk sac tumour)	9071/3
Choriocarcinome (Choriocarcinoma)	9100/3
Tumeur mixte des cellules germinales (Mixed germ cell tumour)	9085/3
Tumeurs de la région sellaïre (Tumours of the sellar region)	
Crâniopharyngiome adamantinomateux (Adamantinomatous craniopharyngioma)	9351/1

Libellés	Codes
Crâniopharyngiome papillaire (Papillary craniopharyngioma)	9352/1
Pituicytome (<i>Pituicytoma</i>)	9432/1
Tumeur à cellules granuleuses de la région sellaie (<i>Granular cell tumour of the sellar region</i>)	9582/0
Oncocytome à cellules fusiformes (<i>Spindle cell oncocytoma</i>)	8290/0
Adénome pituitaire / tumeur neuroendocrine pituitaire (<i>Pituitary adenoma / pituitary neuroendocrine tumour</i>)	8272/3
Blastome hypophysaire (<i>Pituitary blastoma</i>)	8273/3

Annexe 2: Classification OMS 2016 (4^{ème} édition) des tumeurs du SNC

Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours		Neuronal and mixed neuronal–glial tumours	
Diffuse astrocytoma, IDH-mutant	9400/3	Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	9413/0
Gemistocytic astrocytoma, IDH-mutant	9411/3	Gangliocytoma	9492/0
<i>Diffuse astrocytoma, IDH-wildtype</i>	9400/3	Ganglioglioma	9505/1
Diffuse astrocytoma, NOS	9400/3	Anaplastic ganglioglioma	9505/3
Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant	9401/3	Dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte–Duclos disease)	9493/0
<i>Anaplastic astrocytoma, IDH-wildtype</i>	9401/3	Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma	9412/1
Anaplastic astrocytoma, NOS	9401/3	Papillary glioneuronal tumour	9509/1
Glioblastoma, IDH-wildtype	9440/3	Rosette-forming glioneuronal tumour	9509/1
Giant cell glioblastoma	9441/3	<i>Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour</i>	
Gliosarcoma	9442/3	Central neurocytoma	9506/1
<i>Epithelioid glioblastoma</i>	9440/3	Extraventricular neurocytoma	9506/1
Glioblastoma, IDH-mutant	9445/3*	Cerebellar liponeurocytoma	9506/1
Glioblastoma, NOS	9440/3	Paraganglioma	8693/1
Diffuse midline glioma, H3 K27M–mutant	9385/3*	Tumours of the pineal region	
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	9450/3	Pineocytoma	9361/1
Oligodendroglioma, NOS	9450/3	Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation	9362/3
Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	9451/3	Pineoblastoma	9362/3
<i>Anaplastic oligodendroglioma, NOS</i>	9451/3	Papillary tumour of the pineal region	9395/3
<i>Oligoastrocytoma, NOS</i>	9382/3	Embryonal tumours	
<i>Anaplastic oligoastrocytoma, NOS</i>	9382/3	Medulloblastomas, genetically defined	
Other astrocytic tumours		Medulloblastoma, WNT-activated	9475/3*
Pilocytic astrocytoma	9421/1	Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-mutant	9476/3*
Piloxyoid astrocytoma	9425/3	Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-wildtype	9471/3
Subependymal giant cell astrocytoma	9384/1	Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH	9477/3*
Pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3	<i>Medulloblastoma, group 3</i>	
Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3	<i>Medulloblastoma, group 4</i>	
Ependymal tumours		Medulloblastomas, histologically defined	
Subependymoma	9383/1	Medulloblastoma, classic	9470/3
Myxopapillary ependymoma	9394/1	Medulloblastoma, desmoplastic/nodular	9471/3
Ependymoma	9391/3	Medulloblastoma with extensive nodularity	9471/3
Papillary ependymoma	9393/3	Medulloblastoma, large cell / anaplastic	9474/3
Clear cell ependymoma	9391/3	Medulloblastoma, NOS	9470/3
Tanycytic ependymoma	9391/3	Embryonal tumour with multilayered rosettes, C19MC-altered	9478/3*
Ependymoma, <i>RELA</i> fusion–positive	9396/3*	<i>Embryonal tumour with multilayered rosettes, NOS</i>	9478/3
Anaplastic ependymoma	9392/3	Medulloepithelioma	9501/3
Other gliomas		CNS neuroblastoma	9500/3
Chordoid glioma of the third ventricle	9444/1	CNS ganglioneuroblastoma	9490/3
Angiocentric glioma	9431/1	CNS embryonal tumour, NOS	9473/3
Astroblastoma	9430/3	Atypical teratoid/rhabdoid tumour	9508/3
Choroid plexus tumours		<i>CNS embryonal tumour with rhabdoid features</i>	9508/3
Choroid plexus papilloma	9390/0	Tumours of the cranial and paraspinal nerves	
Atypical choroid plexus papilloma	9390/1	Schwannoma	9560/0
Choroid plexus carcinoma	9390/3	Cellular schwannoma	9560/0
		Plexiform schwannoma	9560/0

Melanotic schwannoma	9560/1	Osteochondroma	9210/0
Neurofibroma	9540/0	Osteosarcoma	9180/3
Atypical neurofibroma	9540/0		
Plexiform neurofibroma	9550/0	Melanocytic tumours	
Perineurioma	9571/0	Meningeal melanocytosis	8728/0
Hybrid nerve sheath tumours		Meningeal melanocytoma	8728/1
Malignant peripheral nerve sheath tumour	9540/3	Meningeal melanoma	8720/3
Epithelioid MPNST	9540/3	Meningeal melanomatosis	8728/3
MPNST with perineurial differentiation	9540/3		
Meningiomas		Lymphomas	
Meningioma	9530/0	Diffuse large B-cell lymphoma of the CNS	9680/3
Meningothelial meningioma	9531/0	Immunodeficiency-associated CNS lymphomas	
Fibrous meningioma	9532/0	AIDS-related diffuse large B-cell lymphoma	
Transitional meningioma	9537/0	EBV-positive diffuse large B-cell lymphoma, NOS	
Psammomatous meningioma	9533/0	Lymphomatoid granulomatosis	9766/1
Angiomatous meningioma	9534/0	Intravascular large B-cell lymphoma	9712/3
Microcystic meningioma	9530/0	Low-grade B-cell lymphomas of the CNS	
Secretory meningioma	9530/0	T-cell and NK/T-cell lymphomas of the CNS	
Lymphoplasmacyte-rich meningioma	9530/0	Anaplastic large cell lymphoma, ALK-positive	9714/3
Metaplastic meningioma	9530/0	Anaplastic large cell lymphoma, ALK-negative	9702/3
Chordoid meningioma	9538/1	MALT lymphoma of the dura	9699/3
Clear cell meningioma	9538/1		
Atypical meningioma	9539/1	Histiocytic tumours	
Papillary meningioma	9538/3	Langerhans cell histiocytosis	9751/3
Rhabdoid meningioma	9538/3	Erdheim-Chester disease	9750/1
Anaplastic (malignant) meningioma	9530/3	Rosai-Dorfman disease	
		Juvenile xanthogranuloma	
		Histiocytic sarcoma	9755/3
Mesenchymal, non-meningothelial tumours		Germ cell tumours	
Solitary fibrous tumour / haemangiopericytoma**		Germinoma	9064/3
Grade 1	8815/0	Embryonal carcinoma	9070/3
Grade 2	8815/1	Yolk sac tumour	9071/3
Grade 3	8815/3	Choriocarcinoma	9100/3
Haemangioblastoma	9161/1	Teratoma	9080/1
Haemangioma	9120/0	Mature teratoma	9080/0
Epithelioid haemangiopericytoma	9133/3	Immature teratoma	9080/3
Angiosarcoma	9120/3	Teratoma with malignant transformation	9084/3
Kaposi sarcoma	9140/3	Mixed germ cell tumour	9085/3
Ewing sarcoma / PNET	9364/3		
Lipoma	8850/0	Tumours of the sellar region	
Angiolipoma	8861/0	Craniopharyngioma	9350/1
Hibernoma	8880/0	Adamantinomatous craniopharyngioma	9351/1
Liposarcoma	8850/3	Papillary craniopharyngioma	9352/1
Desmoid-type fibromatosis	8821/1	Granular cell tumour of the sellar region	9582/0
Myofibroblastoma	8825/0	Pituicytoma	9432/1
Inflammatory myofibroblastic tumour	8825/1	Spindle cell oncocytoma	8290/0
Benign fibrous histiocytoma	8830/0		
Fibrosarcoma	8810/3	Metastatic tumours	
Undifferentiated pleomorphic sarcoma / malignant fibrous histiocytoma	8802/3		
Leiomyoma	8890/0	The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) [742A]. 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. The classification is modified from the previous WHO classification, taking into account changes in our understanding of these lesions.	
Leiomyosarcoma	8890/3	*These new codes were approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O.	
Rhabdomyoma	8900/0	<i>Italics:</i> Provisional tumour entities. **Grading according to the 2013 WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.	
Rhabdomyosarcoma	8900/3		
Chondroma	9220/0		
Chondrosarcoma	9220/3		
Osteoma	9180/0		

Source: David N. Louis, Hiroko Ohgaki, Otmar D. Wiestler, Webster K. Cavenee (Eds): **WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System (Revised 4th edition)**. IARC: Lyon 2016