



CHAPITRE 3

Codage des cas

Table des matières

Introduction	2
Règles de la CIM-O	2
Règles IARC/IACR et règles ENCR	3
Tumeurs multiples	4
Evaluation des cas incidents	4
Evaluation des cas à enregistrer	5
Gestion des récurrences	5
Tumeurs multiples et survie	6
Tumeurs sans confirmation microscopique	6
Cas d'interprétation difficile	6
Attribution de la topographie dans les néo-organes.....	6
Attribution d'une morphologie spécifique en l'absence de confirmation microscopique	6
Marqueur tumoral	7
Imagerie diagnostique	7
Diagnostic endoscopique	7
Diagnostics cytogénétiques et moléculaires	7
Diagnostics non valides ou sans effet	7
Chirurgie exploratrice/autopsie.....	8
Diagnostic clinique et traitements.....	8
Diagnostics autopsiques.....	8
Gestion des cas particuliers	9
Cas incertain (<i>Not Sure Eligibility</i> - NSE).....	9
DCI et DCO	10
Utilisation correcte de codes particuliers	12
Cas particuliers.....	13
Cas prévalents	13
Cas non résidents à la date du diagnostic.....	13
Cas identifiés après la publication de l'incidence	13
Autopsies.....	14
Bibliographie	14
Tableaux	15
Figures	24

L'AIRTUM remercie la précieuse collaboration d'Antoine Buemi qui a réalisé une soigneuse relecture de ce manuel.

CHAPITRE 3 Codage des cas

Introduction

Préambule général à l'enregistrement des tumeurs : le système de règles à appliquer est construit selon une hiérarchie qui doit toujours être respectée.

Les règles de l'édition en cours de la CIM-O sont prioritaires sur toutes les autres règles, à l'exception des normes techniques du CIRC élaborées après cette publication de la CIM-O. Les règles publiées dans la CIM-O prennent en compte la documentation technique du CIRC, mais le délai entre la conception et la diffusion de la CIM-O rend parfois nécessaire une intervention d'actualisation du CIRC (ex. : la règle d'enregistrement des tumeurs multiples de la CIM-O-3 est modifiée dans l'*Internal Report* n. 2 de 2004).[1]

Viennent ensuite les normes techniques du CIRC et, à un niveau hiérarchique plus bas, celles de l'ENCR. Le niveau hiérarchique impose à une norme d'un rang inférieur de ne pas contredire celle d'un rang supérieur et de se limiter à des procédures non prévues auparavant. Les normes techniques nationales, comme celles de ce manuel, se situent à un rang inférieur par rapport à celles précédemment citées.

Chaque registre est libre de recueillir des informations supplémentaires qui ne contredisent pas les règles de rang supérieur ou celles contenues dans le manuel national. Les normes techniques partagées lors de projets de recherche spécifiques (EUROCARE, EUROCIM, ...) ne sont valides que dans le contexte de ces projets.

Règles de la CIM-O

Règle A. Régions topographiques et localisations mal définies

Lorsque le diagnostic n'indique pas le tissu d'origine de la tumeur, choisir le code approprié parmi ceux proposés dans l'index alphabétique pour les localisations mal définies plutôt que la catégorie "SAI". La plupart des localisations mal définies sont regroupées à la catégorie C76 dont les subdivisions sont toutes SAI (sans autre indication). Certaines de ces localisations sont composées de plusieurs tissus. Si le diagnostic ne précise pas le tissu d'origine, l'index alphabétique de la CIM-O peut aider le codeur : en regard des morphologies les plus fréquentes figurent entre parenthèses les tissus au niveau desquels elles surviennent généralement. Ainsi, le « carcinome syringomateux » du bras se code C44.6 (peau du bras), et non C76.4 (bras SAI).

Il existe quelques exceptions, comme le menton SAI et le front SAI, qui ne figurent pas au C76, mais au C44.3, à la fois comme localisations définies et comme localisations SAI.

Règle B. Les préfixes

Lorsque la localisation topographique est modifiée par un préfixe du type péri-, para-, ou équivalent, n'apparaissant pas précisément dans la CIM-O, coder selon la sous-catégorie appropriée parmi le groupe C76 des localisations mal définies, sauf si le type de tumeur fournit des indications précises sur le tissu à l'origine de la tumeur. Cette règle s'applique également aux expressions imprécises comme "zone de" ou "région de".

Règle C. Tumeurs impliquant plus d'une catégorie ou sous-catégorie topographique

Utiliser la sous-catégorie (quatrième chiffre) ".8" lorsque la tumeur se situe sur au moins deux sous-catégories contigües et lorsque son site d'origine ne peut pas être déterminé. Les exceptions sont décrites dans les paragraphes réservés à chaque site. Le nombre des catégories de tumeurs étant plus important dans la CIM-10 que dans la CIM-9, certaines catégories codées par trois caractères sont remplacées par deux catégories codées par trois caractères.

Règle D. Codes topographiques des lymphomes

Un lymphome dont l'origine est ganglionnaire se code avec une sous-catégorie de C77. Un lymphome dont l'origine est extraganglionnaire se code à sa localisation d'origine. Si le siège d'origine d'un lymphome ganglionnaire n'est pas connu, utiliser le code C77.9 (ganglion lymphatique, SAI). Si l'origine d'un lymphome extraganglionnaire n'est pas précisée, coder C80.9 (localisation primitive inconnue).

Règle E. Codes topographiques pour les leucémies

Toutes les leucémies, à l'exception des sarcomes myéloïdes (M-9930/3), doivent se coder C42.1 (moelle osseuse).

Règle F. Codage du comportement tumoral dans la morphologie

Utiliser le 5ème chiffre du code pour le comportement tumoral, même lorsque le terme exact n'est pas cité dans la CIM-O. Le cinquième chiffre du code doit

être conforme au diagnostic de comportement tumoral émis par le pathologiste, même lorsque celui-ci n'est pas cité dans la CIM-O. Par exemple, le diagnostic de "chordome bénin" se code M-9370/0, alors que seul le code M-9730/3 figure dans la CIM-O.

Règle G. Code du grade histopathologique ou degré de différenciation

Pour le grade histopathologique ou le degré de différenciation, choisir le code correspondant au niveau le plus élevé décrit dans le diagnostic de tumeur maligne. Si le diagnostic mentionne deux niveaux différents (par exemple "bien et peu différencié" ou "grade II-III"), le niveau ou grade le plus élevé doit être retenu (respectivement « peu différencié » et « grade III » dans l'exemple cité). Le sixième chiffre peut également servir à identifier les cellules d'origine des lymphomes ou des leucémies (voir tableau 22, p. 39 de la CIM-O-3). Toutefois dans la CIM-O-3 la lignée cellulaire est implicitement décrite par les 4 chiffres du code de morphologie : le 6^e caractère peut permettre d'identifier les cas dont le diagnostic s'appuie sur des données immunophénotypiques.

Règle H. Termes morphologiques associés à une localisation

Utiliser le code topographique fourni lorsque la localisation topographique n'est pas indiquée par le diagnostic. Ce code topographique ne doit pas être utilisé lorsqu'un autre site d'origine est connu pour la tumeur. Les codes correspondant aux localisations particulières sont indiqués entre parenthèses après les termes morphologiques désignant les tumeurs qui surviennent habituellement en un même site ou dans un même tissu, comme par exemple le "rétinoblastome" (C69.2). Si le diagnostic disponible n'indique aucune localisation, utiliser le code de topographie proposé par la CIM-O. Si la localisation indiquée par le diagnostic diffère de celle proposée par le code morphologique, utiliser le code qui correspond à la localisation indiquée. Ce choix ne doit être fait qu'après examen complet du dossier afin de s'assurer que la tumeur dont la localisation est indiquée n'est pas en réalité une métastase. Certaines tumeurs portent des noms pouvant être compris comme indiquant implicitement une localisation topographique spécifique (termes morphologiques pseudo-topographiques). Cependant, le code attribué ne doit pas obligatoirement être défini en fonction de cette localisation. Le carcinome des canaux biliaires, par exemple, est une tumeur qui apparaît aussi bien dans les voies biliaires intra-hépatiques (C22.1) qu'extra-hépatiques (C24.0). Pour certaines localisations, les codes fournis ne comportent que trois caractères, comme par exemple C44.- (peau), le quatrième ne pouvant être attribué par avance.

Règle J. Diagnostics morphologiques à mots composés

Si le terme composé n'est pas cité tel quel dans la CIM-O, intervertir l'ordre des différentes parties du nom. Les mots composés ne sont pas répertoriés sous toutes leurs combinaisons et permutations. Par exemple, "fibromyxosarcome" est présent dans la CIM-O mais "myxofibrosarcome" ne l'est pas. Lorsque le terme initial est introuvable, réitérer la vérification après permutation des divers radicaux du terme (consulter le manuel de codage, p. 33 de la CIM-O-3).

Règle K. Codage de termes morphologiques multiples

Lorsqu'aucun code ne contient à lui seul tous les termes du diagnostic et si le diagnostic de la tumeur comprend deux qualificatifs portant des codes différents, utiliser le code ayant la plus grande valeur numérique. Par exemple, il n'existe pas de code pour le « carcinome épidermoïde transitionnel ». Ce terme décrit une tumeur comportant des aspects de « carcinome épidermoïde » (M-8070/3) et de « carcinome transitionnel » (M-8120/3) : on retient le code M-8120/3, code ayant la plus grande valeur numérique, celui-ci étant généralement le plus précis.

Règles IARC/IACR et règles ENCR

Ci-dessous est fournie la liste des règles principales, réparties par thématique, qui peuvent être consultées sur les sites internet correspondants (www.iarc.fr, www.iacr.com.fr, www.encl.com.fr). Dans la majorité des cas elles sont traitées en détail dans les chapitres qui leur sont dédiés dans ce manuel.

Base de diagnostic et morphologie en l'absence d'histologie ou cytologie

- ◆ Recommandations IARC/IACR sur les codes de la base de diagnostic.
- ◆ Recommandations ENCR sur les codes de la base de diagnostic et sur les cas particuliers pour lesquels il est possible d'attribuer une morphologie spécifique en l'absence d'histologie ou de cytologie (1999).

Contrôles (checks) et programmes de conversion

- ◆ Recommandations IARC/IACR (2005).

Confidentialité

- ◆ Recommandations IARC/IACR pour l'enregistrement des tumeurs dans la population générale (2004).
- ◆ Recommandations ENCR (2002).

Date d'incidence

- ◆ Recommandations ENCR (1995, revue en 1997).

Extension de la maladie (TNM "condensé")

- ◆ Recommandations ENCR (1997).
- ◆ Recommandations ENCR (2002).

Gestion des tumeurs multiples

- ◆ Recommandations IARC/IACR de la CIM-O-2.
- ◆ Recommandations ENCR (1995, revue en 2000).
- ◆ Recommandations IARC/IACR de la CIM-O-3 (2004).

Néoplasies de la vessie

- ◆ Recommandations ENCR (1995) *en attente de révision*.

Dépistage et enregistrement des tumeurs

- ◆ Recommandations ENCR (2001).

Structure standard de la base de données

- ◆ Recommandations ENCR (2005).

Structure des registres

- ◆ Recommandations ENCR.

Tumeurs cutanées non mélaniques

- ◆ Recommandations ENCR (2000).

Tumeurs du cerveau et du système nerveux central

- ◆ Recommandations ENCR (1998).

Tumeurs multiples

L'allongement de la survie, dû notamment à l'amélioration des thérapies et aux diagnostics précoces, rendus possibles entre autres par les dépistages (et plus généralement l'augmentation de l'espérance de vie), fait que la probabilité qu'un patient développe plusieurs tumeurs au cours de sa vie augmente. L'attention apportée aux cas de maladies héréditaires ou familiales ou aux cas de tumeurs multiples s'est également accrue.

La découverte de deux tumeurs ou plus chez un même patient peut recouvrir diverses situations :

- ◆ sites topographiques différents ;
- ◆ morphologies différentes dans le même organe ;
- ◆ même morphologie ou similaire, mais de comportements différents dans le même organe après un certain délai ;
- ◆ même morphologie ou similaire, de même code de comportement, dans le même organe après un certain délai ;
- ◆ survenues dans des organes pairs ;

- ◆ multiples sites d'une seule néoplasie, dont l'origine précise ne peut pas être déterminée ;
- ◆ maladies oncologiques systémiques (lymphomes, sarcome de Kaposi, mésothéliomes) qui intéressent d'emblée plusieurs régions ganglionnaires et/ou sites différents.

L'opérateur doit donc accomplir certaines vérifications :

- ◆ éliminer une extension, une métastase ou une récurrence de la première tumeur ;
- ◆ valider la date d'incidence effective de la première tumeur et des tumeurs successives ;
- ◆ valider l'enregistrement et de la prise en compte dans l'incidence.

Sur ce dernier point, il est plus correct de considérer indépendamment les deux aspects. Le travail de l'opérateur consiste à enregistrer et annoter. L'inclusion dans l'incidence relève d'une étape ultérieure d'évaluation des données par un système d'extraction qui permet de distinguer les "vrais" cas incidents des autres cas. Cela permet de disposer de l'information nécessaire à d'autres utilisations, comme l'évaluation des programmes de dépistage.

Evaluation des cas incidents

Il convient de se reporter aux recommandations du CIRC :

1. l'existence de deux tumeurs primitives ou plus est indépendante de la notion de temps ;
2. un cancer primitif est un cancer qui prend naissance dans une région ou un tissu primitif et non une extension, une récurrence ou une métastase ;
3. une seule tumeur doit être reconnue comme primitive au niveau d'un organe, d'une paire d'organes ou d'un tissu, désigné par un code de topographie à 3 caractères ; toutefois, en CIM-O-3 les localisations appartenant à certains groupes de codes sont considérées comme constituant un seul organe (cf. **tableau 1**, p. 15 – **NB utiliser uniquement les règles IARC 2004**) ; lorsqu'il y a plusieurs cancers cutanés de même type histologique, seul le premier est pris en compte dans l'incidence. De plus, lorsque les deux tumeurs ont été diagnostiquées dans des périodes de temps différentes, le code topographique du premier est utilisé ; si elles sont synchrones, il convient de mettre le code du site indiqué dans la dernière colonne ;
4. les tumeurs multifocales (tumeurs distinctes qui ne sont apparemment pas en continuité avec une autre tumeur primitive du même organe ou tissu, comme par exemple dans la vessie) sont considérées comme une seule tumeur ;
5. en accord avec tableau 2b (IARC 2004) [1], la règle 3 ne s'applique pas dans deux circonstances :

5.1 pour les cancers systémiques ou multicentriques, qui peuvent envahir de nombreux organes différents, neuf groupes sont retenus : tumeurs des tissus hématopoïétiques et lymphoïdes (groupes 8-14), sarcomes de Kaposi (groupe 15) et mésothéliomes (groupe 7) ; ceux-ci ne sont pris en compte dans l'incidence qu'une fois par individu (ce qui n'empêche pas de tous les enregistrer si le registre le souhaite),

5.2 certains autres types histopathologiques (groupes 1-4, 6, 16) sont considérés comme étant « différents » lorsqu'il s'agit de définir les tumeurs multiples ; ainsi une tumeur née dans le même organe mais dont l'histologie appartient à un groupe « différent » est considérée comme une autre tumeur ; les groupes 5 et 17 incluent les tumeurs dont le type histopathologique n'est pas défini de façon satisfaisante et qui ne peuvent pas être distinguées des autres groupes.

Le CIRC admet par ailleurs que les registres puissent suivre des règles différentes : celles des Etats-Unis, où par exemple le programme SEER (Surveillance, Epidemiology and End Results) considère toutes les tumeurs incidentes dans les différentes sections du côlon diagnostiquées à différents moments, alors que le CIRC considère le côlon comme un seul siège. Chaque registre doit décider quelles règles il souhaite suivre en ce qui concerne les tumeurs multiples et les conventions utilisées doivent être indiquées lors de la présentation des données.

Ce manuel se place dans une position intermédiaire : pour l'évaluation de l'incidence il adopte les règles du CIRC alors que l'enregistrement des cas est réalisé avec une autre approche qui lui est propre, exposée au paragraphe suivant.

Evaluation des cas à enregistrer

Pendant la phase d'enregistrement sont prises en compte :

- ◆ toutes les tumeurs solides métachrones du même organe (diagnostiquées après un intervalle d'au moins 6 mois), malignes et *in situ* ou de caractère bénin ou malin incertain, à condition qu'il ne s'agisse pas de reprise de maladie, indépendamment de la distribution morphologique indiquée dans le **tableau 3** (p. 18), avec la possibilité d'exclure les cancers cutanés de type épidermoïde ou basocellulaire,
- ◆ les tumeurs de la vessie et intracrâniennes/intra-axiales, indépendamment du comportement et de la distribution morphologique, à condition qu'il ne s'agisse pas de reprise de maladie,
- ◆ les tumeurs synchrones (diagnostiquées dans un intervalle de temps inférieur à 6 mois) font toujours l'objet d'un enregistrement lorsqu'elles sont de sites différents (par exemple, les différentes parties du côlon ou

l'organe pair controlatéral), ou de groupes histologiques différents si elles surviennent dans un même organe. Si elles appartiennent au même groupe histologique, les deux tumeurs peuvent être notées mais la tumeur au comportement le plus agressif est privilégiée pour l'incidence (normalement de stade plus avancé ; à égalité de stade, le code morphologique le plus grand, à l'exception des néoplasies de la vessie pour lesquelles l'histologie plane (8120) est plus agressive de la forme papillaire (8130) ; à égalité de morphologie, le grade le plus agressif).

Dans le cas d'une succession de comportements biologiques différents de même histologie ou groupe d'histologies (si ceux-ci sont synchrones le code malin prévaut), le **tableau 3** doit être utilisé.[2]

Dans le cas de tumeurs du système lymphoïde et hématopoïétique, le **tableau 4** (p. 19-20) doit être utilisé, si les tumeurs appartiennent au même groupe d'histologies.[3]

Dans tous les cas où le deuxième enregistrement ne répond pas aux règles d'incidence du CIRC, il doit être spécifiquement marqué afin de l'exclure de la phase d'analyse de l'incidence (voir chap. 2). Cette disposition est applicable aux cas synchrones et aux cas métachrones. Si le deuxième diagnostic résulte d'une révision du diagnostic original, on doit uniquement modifier le diagnostic original du cas.

Gestion des récives

Une localisation néoplasique est considérée comme une "récidive" quand au moins l'une des conditions suivantes est remplie :

1. reprise de maladie dans l'organe, de même morphologie ;
2. localisations à distance après un intervalle libre de maladie ;
3. reprise de maladie sur cicatrice chirurgicale.

Les cas 1-2-3 peuvent faire l'objet d'annotation mais ne constituent pas un nouveau cas lorsque la récidive est avérée, ni lorsqu'un comportement plus agressif se manifeste.

Les cas particuliers peuvent être :

- ◆ apparition d'une métastase après un diagnostic de tumeur solide bénigne, *in situ* ou de caractère bénin ou malin incertain : une erreur diagnostique a été commise sur le premier prélèvement histologique ; l'opérateur doit alors transformer les codes de morphologie et de comportement dans leur version maligne (et donc également les codes CIM-9 et CIM-10), en conservant la date d'incidence du premier prélèvement histologique,
- ◆ dans les tumeurs de la vessie, il est fréquent d'observer des récives avec des grades et degrés d'infiltration différents ; cependant, il est recom-

mandé de conserver la morphologie, le grade et le comportement du premier cas, en enregistrant les cas suivants comme des cas autonomes mais n'entrant pas dans les cas incidents, associés à leur date respective :

- ◆ les cas /3 diagnostiqués après les cas /1 ou /2 ;
- ◆ les cas /2 diagnostiqués après les cas /1 ;
- ◆ les formes planes 8120/ après les formes papillaires 8130/.

Il est aussi possible d'appliquer le schéma décrit au paragraphe précédent, après avoir précisé la méthode retenue.

Tumeurs multiples et survie

Selon la pratique courante, les études de survie se conduisent sur la première tumeur maligne du patient (quel que soit le comportement s'il s'agit d'une tumeur de la vessie), à moins qu'il ne s'agisse d'une tumeur épithéliale de la peau. Par conséquent :

- ◆ si la première tumeur utile se manifeste avant le début de l'activité d'enregistrement du registre, les cas incidents suivants n'entrent pas dans l'analyse ;
- ◆ les tumeurs qui suivent le premier cas utile aux études de survie sont marquées de façon à éviter leur inclusion dans ces études (voir également le chapitre réservé à la structure de la banque de données).

Tumeurs sans confirmation microscopique

La confirmation histo- ou cyto-pathologique constitue un des principaux éléments de validation des néoplasies et est donc un indicateur fondamental de la qualité des données.

Cependant, certaines situations ne permettent pas d'aboutir à une classification morphologique correcte :

- ◆ le patient a bénéficié d'un bilan diagnostique sur la base d'un **examen histopathologique positif** dont le compte-rendu n'est pas disponible dans le dossier et n'a pas effectué d'autres hospitalisations ou prélèvements histologiques,
- ◆ le patient a bénéficié d'un bilan diagnostique sur la base d'un **examen histopathologique négatif ou non interprétable** et n'a pas effectué d'autres contrôles histologiques,
- ◆ le patient **n'a jamais eu** de diagnostic microscopique histo-cytopathologique.

Cas d'interprétation difficile

Le premier problème auquel fait face l'opérateur est celui de savoir si la néoplasie existe réellement ou bien si elle est le résultat d'une interprétation erronée. Hormis les cas d'erreurs de codage des fiches de sortie d'hôpital (SDO en Italie, RSS en France) ou des ar-

chives administratives et pour lesquels on recherche des informations sur un cas en réalité inexistant, la donnée histologique peut être effectivement absente ou non récupérable sur la base des flux d'information disponibles.

Les éléments qui justifient la décision d'inclure le cas sont principalement :

- ◆ l'existence d'une ou plusieurs hospitalisations au cours desquelles le diagnostic de tumeur est affirmé et non contredit,
- ◆ le traitement anticancéreux est entrepris (radiochimiothérapie, soins palliatifs, etc.),
- ◆ le décès de cause néoplasique,
- ◆ les caractéristiques du site tumoral (pour peau, vessie, estomac, côlon-rectum, sein, utérus et vessie, un taux élevé de confirmations histologiques est attendu ; pour poumon, cerveau, foie, pancréas et autres organes internes une carence de confirmations histologiques est vraisemblable tandis que la cytologie revêt un rôle important),
- ◆ l'âge et les comorbidités du patient, qui peuvent conduire à ne pas continuer l'exploration diagnostique,
- ◆ l'éventuelle identification de tumeurs pour raisons administratives.

Le cas particulier d'une documentation insuffisante et nécessitant un suivi du patient excédant le délai de publication des données est plus amplement traité dans les chapitres "Diagnostics non valides" et "Cas NSE/DCI".

Attribution de la topographie dans les néo-organes

Dans le cas de tumeurs primitives multiples (excluant les récives, infiltrations ou métastases d'autres néoplasies) dans des organes reconstruits chirurgicalement grâce à des transplantations d'autres organes ou tissus (ex. : néo-vessie iléale), celles-ci doivent entrer dans le calcul de l'incidence avec pour site topographique le tissu d'origine (ex. : dans le cas précédent, l'iléon), en annotant l'intervention chirurgicale précédente.

Attribution d'une morphologie spécifique en l'absence de confirmation microscopique

Dans la CIM-O-3, la règle générale établit que le code morphologique 8000/3, associé à une base de diagnostic de 1 à 4, doit être utilisé en l'absence de confirmation microscopique. Il existe cependant des cas pour lesquels il est possible d'attribuer une morphologie spécifique sur la base d'autres examens, en l'absence ou en cas de carence d'informations sur l'histologie de la tumeur. Malgré la règle générale de la CIM-O-3, certaines définitions morphologiques peuvent être admises

selon les indications IARC/ENCR (voir **tableau 5**, p. 21) [4].

Dans le cas où le patient a effectué un diagnostic histocytopathologique (ex. : sur un autre site) et qu'on ne dispose pas de la documentation originale mais que ce diagnostic est explicitement reporté dans la documentation clinique (dossier médical, notes d'anamnèse, lettre rédigée à l'occasion de la sortie), celui-ci est à considérer tout de même valide. Tous les diagnostics qui en revanche ne peuvent provenir que d'un examen histopathologique (ex. : carcinomes in situ) ne peuvent être acceptés avec d'autres modalités de diagnostic.

Marqueur tumoral

Les marqueurs biologiques en oncologie ont diverses utilités :

- ◆ certains permettent de poser un diagnostic de maladie ;
- ◆ d'autres corroborent le diagnostic de maladie (ex. : dans les syndromes paranéoplasiques ou les tumeurs de l'hypophyse ou pituitaires) ;
- ◆ tous permettent une évaluation de l'efficacité de la thérapie dans le temps (monitorage du suivi).

Les recommandations de l'ENCR permettent également d'enregistrer un diagnostic avec un code morphologique spécifique en l'absence de confirmation microscopique par la seule présence d'un marqueur tumoral cohérent, selon les critères énumérés dans l'encadré en bas de page. Les cas sont alors identifiés avec le code 4 de la base de diagnostic (sauf si la documentation disponible mentionne une autre méthode). Il est exclu d'utiliser le PSA (prévu

par les recommandations), du fait que dans la pratique clinique courante ce marqueur à lui seul ne permet pas de fournir un diagnostic de carcinome prostatique. La corrélation avec d'autres marqueurs comme le PSA libre est indispensable, et en réalité, c'est la confirmation microscopique qui permet l'inclusion définitive du cas (voir aussi le chapitre sur les néoplasies de la prostate).

Imagerie diagnostique

Les techniques d'imagerie diagnostique sont aujourd'hui devenues très complexes, arrivant à se substituer au diagnostic endoscopique et s'intégrant dans certains cas à l'approche thérapeutique (ex. : artériographie et chimio-embolisations hépatiques). Le niveau qualitatif des explorations permet dans certains cas de formuler un diagnostic différentiel d'importance clinique superposable à l'examen microscopique. L'imagerie permet donc parfois l'attribution d'une morphologie spécifique comme reporté dans les indications IARC/ENCR (voir **tableau 5**, p. 21) [4].

Diagnostic endoscopique

Le diagnostic endoscopique ou laparoscopique sans examen histologique ne permet pas de formuler un diagnostic morphologique spécifique. L'éventualité d'altérations ou de perte des échantillons prélevés peut rendre impossible la définition microscopique : pour cela il est préférable d'attendre d'autres examens chirurgicaux et d'imagerie, d'éventuels diagnostics sur métastases ou un comportement clinique révélateur.

Marqueur biologique	Diagnostic et pathologies
Gonadotrophine chorionique humaine (HCG)	Choriocarcinome (habituellement >100,000 UI dans l'urine)
Alpha-foetoprotéine (AFP)	Carcinome hépatocellulaire (habituellement >200 ng/ml dans le sérum)
Produits de la dégradation des catécholamines (HVA, VMA)	Neuroblastome
Taux importants d'immunoglobulines dans le sérum (ENCR 1999)	Myélome (IgG >35g/l ou IgA >20g/l) Macroglobulinémie de Waldenström (IgM>10g/l)
Taux d'immunoglobulines dans le sérum (IARC 2008)	Myélome (tous les types) (protéine monoclonale >30 g/l, avec valeur diagnostique) Macroglobulinémie de Waldenström (IgM >30 g/l)
Immunoglobulines urinaires	Myélome (excrétion de chaînes légères>1g/24h)
Hormones hypophysaires	Tumeurs de l'hypophyse
Gastrine et autres hormones polypeptidiques de l'appareil digestif	Tumeurs des cellules insulaires, gastrinome, etc.

Diagnostics cytogénétiques et moléculaires

L'approche du diagnostic cytogénétique et moléculaire doit être considérée de même niveau que l'histologie d'une tumeur primitive et comporte donc l'emploi de la base de diagnostic 7 (8 si durant une autopsie). De plus, pour les leucémies et lymphomes, la valeur d'un tel diagnostic est à considérer de rang

supérieur par rapport à une simple histologie, même si celui-ci est effectué sur sang périphérique ou sur moelle osseuse.[5]

Diagnostics non valides ou sans effet

Dans la pratique courante, l'opérateur n'a pas le droit d'émettre un diagnostic ou de le modifier, mais doit se

limiter à son enregistrement et codage. Cependant, les systèmes d'acquisition des données doivent privilégier la sensibilité de la méthode et permettre l'enregistrement de cas douteux, qui sont gérés selon les critères formulés dans le chapitre des diagnostics de cas incertains (*Not Sure Eligibility* ou NSE, voir plus bas).

L'élimination d'un cas précédemment enregistré est admise dans les cas suivants :

- ◆ diagnostics incertains dont l'évaluation du suivi reste négative ;
- ◆ diagnostic histologique de bénignité (de préférence sur pièce opératoire) incohérent avec le diagnostic figurant dans le dossier médical (sauf pour les tumeurs intracrâniennes et intra-axiales) ;
- ◆ enregistrement est double ou erroné à cause d'erreurs d'orthographe (coïncidence de dates et de combinaisons topographie/morphologie) ;
- ◆ individus signalés comme résidents par les données cliniques alors qu'ils sont seulement domiciliés et non résidents.

Chirurgie exploratrice/autopsie

La chirurgie exploratrice et l'autopsie, à moins qu'elles ne soient associées à un examen histologique, ne permettent pas de formuler de diagnostic morphologique, sauf pour les exceptions reportées dans les indications IARC/ENCR déjà mentionnées. L'information qu'elles peuvent fournir par rapport à l'extension de la maladie doit en revanche être considérée adéquate.

Diagnostic clinique et traitements

Par diagnostic clinique de tumeur on entend l'attribution de la maladie en l'absence d'examen paracliniques et histo-cytopathologiques. Cette situation correspond au code 1 de la base de diagnostic. Le diagnostic clinique de tumeur maligne ne doit jamais être écarté par l'opérateur, sauf dans les conditions particulières traitées dans le chapitre précédent.

Il peut en effet exister des explorations diagnostiques antérieures, inconnues de l'opérateur car non rapportées dans le dossier ou non disponibles, et souvent sans effet sur les possibilités thérapeutiques. Dans ces cas-là, les éléments de décision sont constitués par les causes de décès ou par les visites dans des unités de chirurgie palliative, de radiothérapie palliative et de soins palliatifs ou d'assistance à domicile.

Dans d'autres cas, le patient est traité pour d'autres pathologies (infarctus, AVC) avant l'activation du parcours thérapeutique oncologique. Le seul diagnostic clinique, également sur la base des recommandations de l'ENCR, autorise d'enregistrer le cas avec un code morphologique spécifique dans les situations suivantes :

Code	Morphologie	Conditions
9590	Lymphome, SAI	
9800	Leucémie, SAI	
8720	Mélanome	
9140	Sarcome de Kaposi	HIV-positif (sauf pour l'Afrique)

On souligne qu'il n'est pas possible, à travers la seule observation clinique, de différencier le lymphome de Hodgkin du lymphome non hodgkinien, ou la leucémie myéloïde de la leucémie lymphoïde ; l'évaluation de l'examen hématologique complet d'une leucémie myéloïde ou lymphoïde ne doit donc pas être considérée comme un diagnostic clinique (code 1), mais comme un examen technique/paraclinique (code 2) permettant l'attribution d'une morphologie spécifique.

Diagnostics autopsiques

Dans le cadre de la détermination de la date d'incidence, les sujets affectés de néoplasie et soumis à un diagnostic autopsique peuvent être divisés en quatre groupes distincts :

- A. sujet avec tumeur diagnostiquée avant le décès ;
- B. sujet sans tumeur diagnostiquée avec certitude avant le décès (parce que décédé avant la fin des examens cliniques, par exemple), mais décédé de cause tumorale selon l'autopsie ;
- C. tumeur symptomatique, ni décelée ni suspectée avant le décès, découverte à l'autopsie après un décès d'une cause cliniquement différente, et pour lequel l'autopsie démontre un lien avec la tumeur ;
- D. découverte par hasard de néoplasie cliniquement asymptomatique chez le sujet décédé d'une autre cause.

L'inclusion dans les cas enregistrés et incidents des cas du dernier groupe est cohérente avec le principe qu'aucune tumeur retrouvée de façon fortuite alors que le patient est encore en vie suite à une excision pour un autre motif n'est exclue de l'enregistrement ou du calcul de l'incidence. L'information sur l'appartenance à ce groupe se déduit de l'association entre la base de diagnostic (3 ou 8) et la date d'incidence qui est égale à la date du décès. L'opérateur doit adopter les critères suivants :

Groupe	Base de diagnostic	Date d'incidence	Cause de décès
A	différente de 3 ou 8	date de l'histologie ou d'un autre examen (voir chap. 2)	tumorale
B	3 ou 8	date d'hospitalisation	tumorale
C	3 ou 8	date de décès	tumorale
D	3 ou 8	date de décès	non tumorale

Gestion des cas particuliers

Cas incertain (*Not Sure Eligibility - NSE*)

Définition et traitement

Les cas munis de documentation clinique insuffisante (NSE) sont caractérisés par un diagnostic de néoplasie douteux du fait de l'absence d'éléments diagnostiques certains. Cette situation se vérifie lorsque :

- ◆ le patient est âgé, son état de santé est compromis, et la suspicion clinique n'est pas suivie d'explorations par technique d'imagerie ou autres examens, notamment invasifs ;
- ◆ les éventuels examens cliniques sont tels qu'ils ne corroborent pas le diagnostic avec certitude, et en particulier le comportement malin de la néoplasie.

Ces situations se vérifient plus fréquemment pour les néoplasies des organes internes (poumon, pancréas, rein, etc.).

Ces cas représentent un problème pour l'enregistrement car leur inclusion sans révision peut conduire à :

- ◆ une surestimation de l'incidence totale ;
- ◆ une surestimation de l'incidence des localisations :
 - ◆ les plus fréquentes ;
 - ◆ les plus fréquentes chez la personne âgée ;
 - ◆ les plus fréquemment létales ;
 - ◆ les moins susceptibles de traitement ;
 - ◆ les plus difficilement l'objet de diagnostic différentiel.

Il faut donc tenter de contrôler le phénomène à travers des règles qui le limitent et le quantifient.

Du fait que l'opérateur n'a pas le droit d'écarter un diagnostic " *a priori* ", la marche à suivre se base sur la recherche de nouvelles informations :

- ◆ la suspicion clinique est rejetée (cas non valide, enregistrement à éliminer) ;
- ◆ la suspicion clinique se transforme en certitude, par exemple grâce à une évidence clinique de progression/diffusion ;
- ◆ la suspicion clinique se transforme en certitude du fait qu'elle est suivie d'examens cliniques/paracliniques positifs ;
- ◆ la suspicion clinique subsiste jusqu'au décès.

Dans la pratique courante, les trois dernières hypothèses finissent par converger, les examens d'imagerie ou autre ou encore l'aggravation de la maladie pouvant intervenir en dehors de l'hospitalisation et ne pas être détectés par le système d'enregistrement du registre. D'où l'importance, dans les cas douteux, de sources de données supplémentaires comme l'imagerie ou les unités de soins palliatifs.

Les causes inscrites sur le certificat de décès, qui officialise le statut pathologique du patient, représentent alors une information déterminante. Même lorsque les certificats de décès sont imprécis dans la formulation des causes (principale et secondaires), du fait qu'après le décès plus aucune possibilité de modification du diagnostic n'est envisageable, ces causes certifient la présence ou l'absence de la tumeur. Les règles du tableau ci-dessous peuvent être appliquées.

Événement	Cas certain	Date d'incidence	Base de diagnostic
b1. cause de décès correspondante à la tumeur NSE	oui	premier diagnostic	1
b2. cause de décès avec indication générique de tumeur		Voir règle numéro 2	
b3. cause de décès non tumorale	non		
b4. cause de décès avec cause tumorale différente de la tumeur NSE			
◆ à cause d'erreurs dans le certificat de décès	oui		1
◆ compatible avec la tumeur NSE	oui*		1
◆ non compatible avec la tumeur NSE	DCI**		

* le cas certain est celui reporté par le certificat de décès

** la procédure DCI se réfère à la tumeur signalée sur le certificat de décès. Les décisions finales sont prises sur la base de la recherche rétroactive.

Règle “0”

Les cas NSE sont suspendus, c'est-à-dire qu'ils n'entrent pas dans le calcul de l'incidence jusqu'à ce que :

a : la certitude devienne suffisante,

b : le décès se vérifie.

La certitude est suffisante quand :

- ◆ existent des examens d'imagerie ou autres examens positifs,
- ◆ a été défini un plan thérapeutique spécifique pour le profil oncologique en question, y compris des soins palliatifs (même si la thérapie n'a pas été commencée).

Dans la situation “b”, en revanche, il s'agit de prendre une décision en présence d'une :

- ◆ cause de décès correspondant à la tumeur NSE ;
- ◆ cause de décès avec cause tumorale différente de la tumeur NSE ;
- ◆ cause de décès non tumorale.

Règle 1

Pour les cas NSE décédés et non soumis à autopsie ou à d'autres examens diagnostiques positifs, les causes reportées sur le certificat de décès ont un effet sur la décision de l'évidence du cas selon les modalités suivantes :

Règle 2 (règle du crédit):

Le cas b2 est également accepté si :

- a**: l'énoncé du diagnostic qui n'est pas suffisamment documenté provient d'une source où les diagnostics sont considérés crédibles et le manque de documentation peut être considéré accidentel ;
- b**: l'expression du diagnostic est nosographiquement spécifique, précise et vraisemblable et le registre ne peut pas assumer la responsabilité de la rejeter.

Schéma de gestion des cas incertains (NSE)

Le registre ne doit pas émettre ou modifier les diagnostics, mais seulement les transcrire. Dans la pratique courante, il est néanmoins possible de trouver dans un dossier médical ou dans les rapports de pathologie et d'imagerie diagnostique des formulations vagues et ambiguës qui évoquent seulement un soupçon de tumeur. En accord avec ce que prévoient le NIH et le programme SEER, une liste non exhaustive des termes pour lesquels peut être prise une première décision d'enregistrer ou de ne pas enregistrer le cas est proposée à titre indicatif (voir **tableau 6**, p. 22). Les situations des cas NSE sont ceux reportés dans le **tableau 7** (p. 23).

Compte-rendu des cas incertains (NSE)

Un compte-rendu des décisions prises quant aux cas incertains doit être fait, par l'utilisation de deux variables : l'une permettant une première identification des cas NSE ; l'autre permettant de comprendre si le

problème est résolu lors du décès ou précédemment.

Les indicateurs suivants doivent être calculés :

- ◆ NSE au départ / cas incidents x100 ;
- ◆ NSE résolus lors du décès / cas incidents x100, pour tous les sites ou au moins pour les codes de la CIM-9 : 151, 153-154, 155, 157, 162, 174, 183, 185, 188, 191, 200-208.

DCI et DCO**Définition et traitement**

On entend par DCO (*Death Certificate Only*) les cas identifiés uniquement par le certificat de décès.

Après avoir complété le recueil clinique et pathologique d'une période (par l'étude des hospitalisations, diagnostics, dossiers médicaux, etc.), le registre confronte ses données à celles de la mortalité tumorale des résidents sur le territoire.

Dans la mortalité tumorale sont aussi considérés les cas pour lesquels la tumeur apparaît en cause secondaire.

Les deux situations qui se présentent alors sont :

- ◆ le patient décédé est un cas déjà identifié par le registre : la documentation du cas est complétée avec la date, le lieu et la cause du décès ;
- ◆ le patient décédé est un cas manquant pour le registre : il est classé comme cas signalé par le certificat de décès (DCI - *Death Certificate Initiated*).

Les cas DCI font l'objet d'une recherche rétroactive (*trace back*) ; le registre doit activer la recherche de la documentation clinique et pathologique de chaque cas DCI ; pour ce faire, en Italie les informations contenues dans le certificat de l'ISTAT peuvent être utilisées (hôpital ou clinique où est survenu le décès), ainsi que toutes les sources de données normalement utilisées pour l'activité de base du registre. Il est également possible, si le temps et le personnel le permettent, de lancer des recherches spécifiques auprès du médecin de famille ou des personnes apparentées au patient.

Lorsque la recherche rétroactive est terminée, les cas DCI se divisent en deux groupes :

- a.** ceux pour lesquels aucune information n'est retrouvée et qui entrent donc dans les cas incidents en tant que “vrais” DCO (qui ne sont pas pris en compte dans l'analyse de la survie) ;
- b.** ceux qui, sur la base de l'information recueillie, résultent être des cas incidents qui ont échappé à une première recherche et qui sont identifiés comme « ex DCO ».

Des “vrais” DCO sont exclus :

- ◆ les cas non explicitement définis comme tumeurs malignes par le certificat de décès (ex. : “masse médiastinale”, “expansion cérébrale”), qui ne doivent pas être enregistrés ;
- ◆ les cas pour lesquels un doute est exprimé (ex. : “soupçon de tumeur du poumon”, “vraisemblable

tumeur de l'ovaire"), qui ne doivent pas être enregistrés ;

- ◆ les cas pour lesquels le patient est devenu résident dans le territoire couvert par le registre après la date de diagnostic de la maladie.

En aucun cas la date d'incidence peut être déduite de la seule variable "intervalle de temps" du certificat de décès, lorsque celui-ci est fourni.

Les cas ex DCO ont quant à eux quatre destins possibles :

- ◆ "non résidents à la date du diagnostic" (voir chap. 2) si la maladie a commencé avant qu'ils ne soient devenus résidents dans le territoire couvert par le registre ;
- ◆ cas prévalents, s'ils correspondent à une période qui précède le début de l'activité du registre ;
- ◆ cas manquants (*missing*), s'ils correspondent à une période d'incidence déjà adressée au CIRC pour la publication dans *Cancer Incidence in Five Continents* ;
- ◆ cas confirmés.

Les proportions finales de cas DCI et DCO (à la fin de la recherche rétroactive) sont des indicateurs de qualité du registre (plus le pourcentage de DCI et DCO est élevé, plus la qualité de l'enregistrement est basse).

La proportion de cas identifiés comme DCI qui, au terme de la recherche rétroactive, résulte être des cas incidents non relevés dans un premier temps, est un indicateur de sensibilité du flux informatif du registre et mesure la capacité à récupérer les informations utiles pendant le parcours clinique du patient (à travers les hospitalisations, diagnostics, etc). Si la proportion de cas que le registre récupère de cette façon est élevée, l'efficacité du flux informatif du registre est basse.

La proportion finale de cas DCO est un indicateur plus général de qualité et de disponibilité des sources de données primaires (récupération des informations, recherches à distance pour cause de migration sanitaire, etc.) qui contribue à définir l'efficacité du système d'enregistrement et la qualité finale des données produites.

Pour interpréter correctement ces indicateurs, il est tout de même nécessaire de procéder à la recherche rétroactive des cas DCI/DCO seulement après que le registre ait terminé la consultation de toutes les données cliniques et pathologiques, afin d'éviter de classer comme DCI des cas dont la confirmation clinique et pathologique est disponible par ailleurs.

Enfin, il doit être pris en compte, comme détaillé plus bas, que le recueil des certificats de décès représente seulement un rééquilibrage partiel des données perdues durant le suivi clinique du patient. Une pathologie qui a une mortalité égale à 80% permet de récupérer au maximum 8 des 10 cas perdus lors du premier passage. L'analyse de ces indices distribués par site anatomique

peut consentir au registre d'évaluer plus en détail d'éventuelles sous-estimations et d'étudier les corrections possibles.

On souligne qu'avec l'introduction de la CIM-10 dans le codage de la mortalité, en cas d'existence de plusieurs néoplasies, les premières règles de classification imposent de considérer une tumeur pulmonaire [7] :

- ◆ primitive si celle-ci est définie comme "cancer bronchique" ou "bronchogène" ;
- ◆ primitive si le poumon est décrit différemment (même comme métastase) et que sont mentionnés les sites suivants :
 - ◆ coeur ;
 - ◆ diaphragme ;
 - ◆ cerveau ;
 - ◆ foie ;
 - ◆ ganglions ;
 - ◆ médiastin ;
 - ◆ méninges ;
 - ◆ moelle épinière ;
 - ◆ os ;
 - ◆ péritoine ;
 - ◆ plèvre ;
 - ◆ poumon ;
 - ◆ rétropéritoine ;
 - ◆ sites mal définis et classés C76 ;
- ◆ secondaire si le poumon est décrit différemment et que sont mentionnés les sites non inclus dans la liste précédente (ex. : sein, prostate, côlon, etc.) ;
- ◆ des comportements analogues sont à suivre pour les autres sites fréquemment siège de localisation métastatique (foie, cerveau).

Compte-rendu des cas DCI

Pour une gestion correcte des cas DCI, il est conseillé d'insérer dans la base de données de mortalité une variable permettant d'indiquer si le suivi est terminé ou pas (alors que pour les cas DCO, la variable "base de diagnostic=0" est suffisante).

Le décompte des cas DCI et DCO retrouvés à la fin de la recherche rétroactive produit trois indicateurs :

- ◆ proportion de cas DCI sur le total des cas enregistrés,
- ◆ proportion de cas DCO sur le total des cas enregistrés,
- ◆ proportion de cas DCI non résolus ($DCI / DCO \times 100$).

L'examen de ces indicateurs peut révéler la présence de sous-enregistrement (proportions de cas DCI et DCO très basses) ou signaler une recherche active non exhaustive (rapports DCI / DCO très élevés). Ces indicateurs peuvent être également étudiés par tranche d'âge (ex. : 0-34, 35-64, 65-74, 75+) ou par site tumoral, selon la qualité diagnostique attendue.

La valeur maximale de 5% de cas DCO représente un seuil de référence fourni par le CIRC ; néanmoins, les registres des pays développés devraient trouver une proportion de cas DCO en-dessous de cette valeur (de 1 à 3% selon la dimension du registre et la présence d'une importante proportion de personnes âgées dans la population).

Il est utile de souligner que ces indices ne doivent pas être comparés à des valeurs de référence trop rigides ; ils représentent d'utiles instruments pour l'évaluation des données, mais celle-ci doit être réalisée en fonction des résultats et problèmes attendus au sein de chaque registre.

Utilisation des codes de comportement /6 et /9

Comme indiqué dans l'introduction de la troisième édition de la CIM-O, les codes /6 et /9 ne doivent pas être utilisés par les registres du cancer, de façon à ne pas générer de doute sur l'origine de la lésion.

Comportement /6

Dans le cas où la notification d'une tumeur provient d'un diagnostic sur métastase pour laquelle l'origine est inconnue, le code topographique C80.9 (CIM-O-3) est utilisé et le code de comportement morphologique doit toujours être /3. L'indication des localisations métastatiques peut être enregistrée dans des variables appropriées, ce choix restant à la discrétion du registre. Si un diagnostic se réfère à un site topographique générique, celui-ci devient le site de la tumeur primitive jusqu'à ce qu'une autre notification fournisse des informations additionnelles.

En cas d'examen cytologique ou histologique réalisé sur métastase, l'utilisation du comportement /6 n'est pas autorisée mais il est indispensable d'attribuer un site d'origine à la néoplasie (explicite ou présumé, quand il est indiqué) ou encore, de lui attribuer le code topographique "siège primitif inconnu" (C80.9) ; l'information sur le site de prélèvement de l'examen histologique est maintenue grâce au code de la variable "base de diagnostic" qui permet de distinguer si l'histologie est réalisée sur la tumeur primitive ou sur la métastase.

Comportement /9

Lorsque la localisation de la tumeur primitive est indiquée comme "probable", on tend à préférer cette localisation plutôt qu'une topographie de "siège primitif inconnu". Dans ce cas, il peut être attribué un code de base de diagnostic qui indique qu'il persiste un doute sur le siège de la tumeur.

Dans le cas d'une tumeur pour laquelle une incertitude sur le siège primitif persiste, il convient de vérifier la fiabilité de la donnée et de décider d'enregistrer la tumeur comme primitive ou comme métastase de siège

primitif inconnu. Dans tous les cas, le code de comportement est /3.

Utilisation correcte de codes particuliers

Tumeurs sans confirmation microscopique

Comme déjà mentionné, dans la CIM-O-3 le code morphologique à utiliser en l'absence de confirmation microscopique est 8000/3, associé aux bases de diagnostic 1 à 4.

Quand le registre dispose de lettres de sortie ou de dossiers médicaux (ou autre) qui reportent des diagnostics morphologiques peu spécifiques ou génériques (ex. : "ADK", "carcinome", "épithélioma"), sans aucune indication du document sur lequel ce diagnostic a été formulé, se pose le problème de la fiabilité de l'information ; lorsque la source n'est pas suffisamment fiable, il est conseillé d'utiliser le code 8000/3.

Tumeurs malignes SAI avec confirmation cytologique ou histologique

Lorsque la malignité d'une néoplasie est confirmée sur la base microscopique histologique ou cytologique mais qu'il n'est pas possible de lui attribuer une morphologie spécifique, le code à utiliser est 8000/3, associé à une base de diagnostic de 5 à 8.

Utilisation du code 8001/3 ("cellules tumorales malignes")

Ce code s'applique généralement à un résultat d'examen microscopique de type cytologique.

Les codes :

8002/3 = tumeur maligne à petites cellules

8003/3 = tumeur maligne à cellules géantes

8004/3 = tumeur maligne à cellules fusiformes

s'utilisent quand l'examen reporte certaines caractéristiques cellulaires mais n'est pas en mesure de fournir d'autres indications sur l'histologie ni de préciser s'il s'agit de carcinome, sarcome ou lymphome. En l'absence d'autres informations, l'utilisation de ces codes laisse supposer que la base de diagnostic est uniquement cytologique.

Code 8050/3 ("carcinome papillaire")

Le terme "carcinome papillaire" indique un développement tumoral de type végétant, caractérisé par des papilles plus ou moins fines, structures composées d'un axe conjonctivo-vasculaire et bordées d'épithélium cylindrique, transitionnel ou pavimenteux. Plus rarement et de façon impropre, le terme est utilisé pour décrire un comportement papillaire dans le contexte d'une différenciation glandulaire ; dans ce cas, il est plus correct que la dénomination "adénocarcinome papillaire" soit indiquée.

Souvent, l'information sur le type d'épithélium qui borde les structures papillaires peut être omise, celui-ci

étant défini de façon implicite par la structure de l'organe duquel provient le prélèvement (thyroïde, sein, ovaire, voies urinaires).

Dans la classification CIM-O, l'utilisation du code 8050/ comporte automatiquement l'attribution de la tumeur au groupe de néoplasies à épithélium squameux (805-808) ; les renseignements qui devraient normalement suivre le terme "papillaire", comme "épithélium transitionnel" ou "séreux", impliquent quant à eux l'appartenance de la tumeur à des groupes morphologiques complètement différents. D'autres tumeurs communément définies comme "papillaires" sans autres indications sont le carcinome papillaire de la thyroïde et du sein, pour lesquels le code à choisir est 8260/3 (Adénocarcinome papillaire). Enfin, le code le plus adapté pour les tumeurs papillaires des voies urinaires est 8130/. Il en découle que le code 8050/ ne peut être utilisé que pour les formes papillaires sans autre précision à histologie squameuse.

Cas particuliers

Variation du comportement de /1 à /3

Cette variation intéresse par exemple les tumeurs du tissu conjonctif (fibromatose, hémangiopéricytome, etc.) dont le comportement /1 ou /3 ne se déduit pas du diagnostic histologique mais se révèle lors de l'évolution clinique de la pathologie. Ces tumeurs doivent être considérées comme des tumeurs incidentes à partir du moment où elles se manifestent par un comportement malin.

La date d'incidence est celle du premier diagnostic dans les cas codés 8000/1 ou 8000/3 pour lesquels il n'existe pas de confirmation histopathologique et où celle-ci est obtenue après un intervalle de temps (après 3 mois ou plus) [8], ou bien dans le cas des tumeurs de la vessie où le degré d'infiltration n'est pas déterminé. Les cas sans diagnostic certain où l'énoncé est imprécis et émet un doute (« néoformation », « opacité », « masse », etc.) doivent être recueillis, codés 8000/1 et considérés comme cas incertains (NSE) ; n'importe quelle information suivante signalant la malignité de la tumeur doit faire passer leur comportement de /1 à /3, la date d'incidence restant celle du premier soupçon clinique (selon les critères exposés pour la gestion des cas incertains).

De façon analogue, lorsqu'un diagnostic est indiqué comme "lésion de nature à déterminer" ou formulé à l'aide de termes génériques, le cas ne doit pas nécessairement être enregistré, mais au moins conservé jusqu'à son éventuelle insertion (avec la même date d'incidence), si la nature de la tumeur devait être déterminée par la suite.

En revanche, pour être défini à la limite de la malignité (*borderline*), un cas de tumeur nécessite toujours une

formulation du diagnostic explicite et doit être enregistré, mais pas comptabilisé dans l'incidence, sauf pour quelques exceptions (voir chap. 4).

Variation du comportement de /2 à /3

Les tumeurs *in situ* (comportement /2) sont recueillies et codées par les registres pour les pathologies pour lesquelles ces formes ont une certaine importance (sein, col de l'utérus, vessie, etc.), mais leur incidence doit être distinguée de celle des néoplasies malignes. Même pour ces cas, la date d'incidence devrait être le moment où se manifeste le passage du comportement /2 (*in situ*) au comportement /3 (invasif) ; en réalité, on recommande d'effectuer un double enregistrement (en accord avec les règles d'enregistrement pour les tumeurs multiples). Si une résection chirurgicale définit l'invasion d'une tumeur considérée comme *in situ* par la biopsie précédente, l'enregistrement doit s'appliquer à un seul cas de tumeur, de comportement /3 avec pour date d'incidence celle de la biopsie. La seule exception à cette règle est constituée par les tumeurs urothéliales de la vessie (voir chap. 4).

Cas prévalents

Au début de l'activité du registre, de nombreux cas identifiés sont "prévalents", c'est-à-dire des cas correspondants à une période précédente à la première année de recueil officiel du registre. Les nouveaux registres, afin d'éviter l'inclusion erronée de cas prévalents dans les cas incidents, doivent disposer d'une base de données pour la période précédant le début de la publication (d'au moins deux ans). Puisque les critères d'évaluation des tumeurs multiples se réfèrent à l'histoire du patient, et non à celle du registre, on recommande de procéder à un enregistrement précis des cas prévalents et de les considérer dans les vérifications finalisées au contrôle des tumeurs multiples et de la survie. Cet aspect est important pour l'évaluation de l'exhaustivité du registre, du fait qu'il fournit les garanties principales de complétude de l'enregistrement des cas.

Cas non résidents à la date du diagnostic

Le critère d'identification du « lieu de résidence » pour les cas est d'être résident le jour du diagnostic de la maladie.

Cas identifiés après la publication de l'incidence

Les statistiques officielles ont un caractère définitif : les données publiées (qui mesurent des phénomènes dans le temps) ne sont pas modifiables. On propose donc quelques règles pour répondre aux exigences de mise à jour continue de la base de données des registres

(précisions sur l'information topographique et/ou morphologique, correction de la date d'incidence, etc.).

1. Les fichiers sur lesquels s'appuient les élaborations correspondant à une publication doivent être « congelés » et conservés, afin de permettre d'une part des analyses futures sur les mêmes données et d'autre part les vérifications nécessaires. Les « gels » peuvent être annuels ou pluriannuels selon les exigences de chaque registre. Des périodes plus longues consentent d'effectuer un plus grand nombre de corrections et mises à jour avant la fermeture de la base de données.
2. Chaque registre devrait posséder un archivage central de tous les cas, constamment mis à jour et périodiquement contrôlé, utilisable pour les comparaisons avec les périodes suivantes, croisements avec d'autres bases de données, mise à jour des données de survie et calcul des estimateurs. De ce fichier peuvent être extraites des données de périodes plus longues ou différentes de celles déjà publiées (fenêtres temporelles particulières, publications communes) et celles-ci également conservées à part selon les modalités proposées au point 1. Les envois à la banque de données centrale nationale ou à d'autres bases internationales doivent être réalisés à partir du fichier le plus récent dont dispose le registre.

Les variations (soigneusement documentées) successives au « gel » de l'incidence peuvent se traduire principalement par :

- ◆ l'inclusion de nouveaux cas récupérés lors du recueil de l'incidence des périodes qui suivent celle ayant fait l'objet de la publication (ex. : durant les recherches systématiques dans les archives non informatisées),
- ◆ la modification de l'année d'incidence ou la suppression des cas pour lesquels sont retrouvées des erreurs démographiques ou d'identification (diagnostic différent ou précédent, information d'état civil erroné, etc.),
- ◆ la révision de cas douteux ou suspects (avec comme conséquence la modification des bases de diagnostic et du niveau de certitude) en cas de récupération de nouvelles informations diagnostiques.

Les éventuelles variations méthodologiques propres au registre par rapport aux règles communes d'enregistrement – comme, par exemple, la révision de certaines modalités de codage – doivent être prévues en phase de recueil des données d'incidence et mentionnées dans les publications. L'utilisation plus diffuse et efficace des programmes de contrôle automatique sur la base de données du registre devrait limiter la nécessité de corrections après le "gel" de l'incidence.

Autopsies

Le diagnostic *post-mortem* de tumeur peut être formulé :

- ◆ comme confirmation d'une donnée clinique précédente, ayant déjà déterminé la date d'incidence ;
- ◆ comme "découverte fortuite à l'autopsie" : la date d'incidence est dans ce cas celle du décès du sujet.

Toutes les tumeurs dites "fortuites" sont des cas enregistrés et incidents. L'information relative à la donnée de l'autopsie correspond aux valeurs 3 ou 8 de la variable base de diagnostic. En particulier, durant la phase d'étude de faisabilité des nouveaux registres, on recommande d'évaluer avec attention le nombre d'autopsies pratiquées sur le territoire.

Bibliographie

1. International Agency for Research on Cancer, World Health Organization, International Association of Cancer Registries, European Network of Cancer Registries. *International Rules for Multiple Primary Cancers (ICD-O Third edition)*. Internal report 2004/02, IARC, Lyon 2004 (www.iacr.com.fr/Mprules_july_2004.pdf).
2. United Kingdom Association of Cancer Registries (UKACR). *Library of Recommendations on Coding and Classification Policy and Practice: Multiple Primaries (Po/98/04 Appendix 4.2, modified)*. www.ukacr.org/codinglibrary/libraryrecs.doc.
3. United Kingdom Association of Cancer Registries (UKACR). *Library of Recommendations on Coding and Classification Policy and Practice: Transformation of Lympho-Hematological Malignancies (Po/01/02 Appendix 4.2, modified and integrated)*. www.ukacr.org/codinglibrary/libraryrecs.doc.
4. Tyczinski JE, Demaret E, Parkin DM. *Standards and Guidelines for Cancer Registration in Europe. The ENCR Recommendations*. IARC Technical publication no. 40, Lyon 2003.
5. Fritz A et al. *International Classification of Diseases for Oncology*. Third edition. World Health Organization, Geneva 2000.
6. United Kingdom Association of Cancer Registries (UKACR). *Library of Recommendations on Coding and Classification Policy and Practice: Registrations Made on Receipt of Death Certificate (DC) Notifications (Po/03/03)*. www.ukacr.org/codinglibrary/libraryrecs.doc.
7. Organisation Mondiale de la Santé. *Classification statistique internationale des maladies et des problèmes sanitaires connexes*. X révision. Vol. 2. Ministero della sanità, Rome 2000.
8. United Kingdom Association of Cancer Registries (UKACR). *Library of Recommendations on Coding and Classification Policy and Practice: Incidence Date (Po/99/03)*. www.ukacr.org/codinglibrary/libraryrecs.doc.

Tableaux

Tableau 1. Groupes de codes topographiques considérés comme un seul site dans la définition des tumeurs primitives multiples à partir de la CIM-O-2

	CIM-O-2 (1990) ⁵	CIM-O-3 (2000) ⁷	IARC 2004 ^{*8}
Base de la langue	C01	C01	C01
Autres localisations et localisations non spécifiées de la langue	C02	C02	C02 (C02.9)
Lèvre			C00
Gencive			C03
Plancher de la bouche			C04
Palais		C05	C05
Autres localisations et localisations non spécifiées de la bouche		C06	C06 (C06.9)
Glande parotide	C07	C07	
Autres glandes salivaires principales et glandes salivaires principales non spécifiées	C08	C08	
Amygdale		C09	C09
Oropharynx		C10	C10
Sinus piriforme	C12	C12	C12
Hypopharynx	C13	C13	C13
Autres localisations et localisations mal définies de la lèvre, de la cavité buccale et du pharynx			C14 (C14.0)
Jonction recto-sigmoïdienne	C19	C19	C19
Rectum	C20	C20	C20 (C20.9)
Vésicule biliaire		C23	C23
Autres localisations et localisations non spécifiées des voies biliaires		C24	C24 (C24.9)
Fosse nasale et oreille moyenne		C30	
Sinus annexes de la face		C31	
Trachée		C33	C33
Bronche et poumon		C34	C34 (C34.9)
Thimus		C37	
Coeur et médiastin		C38.0/38.3	
Lésion à localisations contiguës du coeur, du médiastin et de la plèvre		C38.8	
Os, articulations et cartilage articulaire des membres		C40	C40
Os, articulations et cartilage articulaire de localisations autres et non spécifiées		C41	C41 (C41.9)
Vulve		C51	
Vagin		C52	
Autres régions spécifiées des organes génitaux féminins		C57.7	
Lésion à localisations contiguës et appareil génital féminin SAI		C57.8/57.9	
Verge		C60	
Organes génitaux masculins, autres et non spécifiés		C63	
Rein		C64	
Bassin (du rein)		C65	C65
Urètre		C66	C66
Organes urinaires, autres et non précisés		C68	C68
Vessie			C67 (C68.9)
Glande surrénale		C74	
Autres glandes endocrines et structures apparentées		C75	
Formes différentes de lymphome non-Hodgkin	C82-C85		
Leucémie lymphatique	C91		
Leucémie non spécifiée "	C95		

* les règles IARC de 2004 préconisent d'utiliser un code spécifique dans le cas de deux tumeurs synchrones du même groupe topographique (en italique entre parenthèses)

Tableau 2a. Groupes de tumeurs malignes considérées comme histologiquement "différentes" dans le cadre de la définition des tumeurs multiples (CIM-O-3, d'après Berg, 1994)

Groupes	Codes morphologiques
Carcinomes	
1. Carcinomes épidermoïdes	805-808, 812, 813
2. Carcinomes basocellulaires	809-811
3. Adénocarcinomes	814, 816, 819-822, 826-833, 835-855, 857, 894
4. Autres carcinomes spécifiques	803, 804, 815, 817, 818, 823-825, 834, 856, 858-867
(5.) Carcinomes non spécifiés (SAI)	801, 802
6. Sarcomes et autres tumeurs des parties molles	868-871, 880-892, 899, 904, 912, 913, 915-925, 937, 954-958
7. Lymphomes	959-971*
8. Leucémies	980-994, 995, 996, 998
9. Sarcomes de Kaposi	914
10. Mésothéliomes	905
11. Autres types spécifiés de tumeur	872-879, 893, 895-898, 900-903, 906-911, 926-936, 938-953, 973-975, 976
(12.) Types de tumeur non spécifiés	800**, 997

* M-975 dans la CIM-O-1 seulement
 ** dans la CIM-O-1, M-9990 correspondait à l'actuel M-8000

Tableau 2b. Groupes de tumeurs malignes considérées comme histologiquement “différentes” dans la définition des tumeurs primitives multiples (IARC 2004)

Groupes	Codes morphologiques
Carcinomes	
1. Carcinomes épidermoïdes et à cellules de transition	8051-8084, 8120-8131
2. Carcinomes basocellulaires	8090-8110
3. Adénocarcinomes	8140-8149, 8160-8162, 8190-8221, 8260-8337, 8350-8551, 8570-8576, 8940-8941
4. Autres carcinomes précisés	8030-8046, 8150-8157, 8170-8180, 8230-8255, 8340-8347, 8560-8562, 8580-8671
(5.) Carcinomes, SAI	8010-8015, 8020-8022, 8050
Sarcomes et autres tumeurs des parties molles	
6. Sarcomes et autres tumeurs des parties molles	8680-8713, 8800-8921, 8990-8991, 9040-9044, 9120-9125, 9130-9136, 9141-9252, 9370-9373, 9540-9582
Mésothéliomes	
7. Mésothéliomes	9050-9055
Tumeurs des tissus hématopoïétiques et lymphatiques	
8. myéloïdes	9840, 9861-9931, 9945-9946, 9950, 9961-9964, 9980-9987
9. néoplasies à cellules B	9670-9699, 9728, 9731-9734, 9761-9767, 9769, 9823-9826, 9833, 9836, 9940
10. néoplasies à cellules T et NK	9700-9719, 9729, 9768, 9827-9831, 9834, 9837, 9948
11. lymphome de Hodgkin	9650-9677
12. tumeurs à mastocytes	9740-9742
13. tumeurs des histiocytes et des cellules lymphoïdes accessoires	9750-9758
(14.) types non spécifiés	9590-9591, 9696, 9727, 9760, 9800-9801, 9805, 9820, 9832, 9835, 9860, 9960, 9970, 9975, 9989
15. Sarcomes de Kaposi	9140
16. Autres types de tumeur, spécifiés	8720-8790, 8930-8936, 8950-8983, 9000-9030, 9060-9110, 9260-9365, 9380-9539
(17.) Types de tumeur non spécifiés	8000-8005

Tableau 3. Enregistrements multiples en fonction du comportement

1 ^{er} cas Code de comportement	2 ^e cas de même groupe histologique			
	bénin /0* <i>borderline</i> /1	<i>in situ</i> /2	malin /3	métastatique
bénin 0* <i>borderline</i> /1	1 enregistrement	2 enregistrements	2 enregistrements	2 enregistrements
<i>in situ</i> /2	1 enregistrement	1 enregistrement	2 enregistrements	2 enregistrements
malin /3	1 enregistrement	1 enregistrement	2 enregistrements si métachrones et qu'il ne s'agit pas d'une reprise de la maladie	1 enregistrement
métastatique	1 enregistrement	1 enregistrement	1 enregistrement	1 enregistrement

* *seulement intracranien ou intra-axial*

Tableau 4. Enregistrements multiples dans le système hémolymphopoiétique

Premier diagnostic	Second diagnostic	Recommandations pour l'enregistrement	Recommandations pour l'incidence comme tumeur multiple
lymphome ganglionnaire	lymphome extra-ganglionnaire	2 enregistrements, à part dans le cas de localisation médullaire de lymphome ganglionnaire	tumeurs multiples si et seulement si les lignées cellulaires sont différentes (B - T - NK - Null)
LNH de bas grade	LNH de haut grade	2 enregistrements	tumeurs multiples si et seulement si les lignées cellulaires sont différentes (B - T - NK - Null)
LNH de haut grade	phase leucémique aigüe lymphoblastique	1 enregistrement s'il s'agit d'une évolution de la maladie	n'est pas une tumeur multiple
leucémie lymphatique chronique	LNH de haut grade (syndrome de Richter)	2 enregistrements	tumeurs multiples si et seulement si les lignées cellulaires sont différentes (B - T - NK - Null)
leucémie lymphatique chronique	maladie de Hodgkin	2 enregistrements (règle IARC)	tumeurs multiples
LNH	maladie de Hodgkin	2 enregistrements (règle IARC)	tumeurs multiples
maladie de Hodgkin	LNH	2 enregistrements (règle IARC)	tumeurs multiples
maladie de Hodgkin	leucémie myéloïde aigüe	2 enregistrements (règle IARC)	tumeurs multiples
maladie de Hodgkin	syndrome myélodysplasique	2 enregistrements (règle IARC)	tumeurs multiples
leucémie myéloïde chronique	leucémie lymphoblastique aigüe	2 enregistrements (règle IARC)	tumeurs multiples
leucémie myéloïde	syndrome myélodysplasique	2 enregistrements si le syndrome myélodysplasique est considéré secondaire à la thérapie	n'est pas une tumeur multiple
leucémie lymphatique lymphomes	syndrome myélodysplasique	2 enregistrements si le syndrome myélodysplasique n'est pas considéré secondaire à la maladie de base	tumeurs multiples
leucémie myéloïde ou myélomonocytaire chronique	leucémie myéloïde aigüe	2 enregistrements s'il ne s'agit pas de crise blastique (lorsque par exemple sont présents des marqueurs biomoléculaires spécifiques)	n'est pas une tumeur multiple
syndrome myélodysplasique	leucémie myéloïde aigüe	2 enregistrements, la leucémie myéloïde étant codée avec 9895/3 (ne pas utiliser pour une simple leucémie) afin de pouvoir suivre l'évolution des leucémies	n'est pas une tumeur multiple
polyglobulie primitive	leucémie myéloïde aigüe	2 enregistrements, la leucémie myéloïde étant codée avec 9895/3 (ne pas utiliser pour une simple leucémie) afin de pouvoir suivre l'évolution des leucémies	n'est pas une tumeur multiple
thrombocytémie essentielle	leucémie myéloïde aigüe	2 enregistrements, la leucémie myéloïde étant codée avec 9895/3 (ne pas utiliser pour une simple leucémie) afin de pouvoir suivre l'évolution des leucémies	n'est pas une tumeur multiple
myélome multiple	leucémie myéloïde aigüe	2 enregistrements (règle IARC)	tumeurs multiples

MGUS	myélome	2 enregistrements, sauf si tumeurs synchrones (intervalle maximal de 6 mois) pour lesquelles seule la seconde pathologie /3 est enregistrée	entre en incidence seulement la seconde pathologie /3
	macroglobulinémie de Waldenström		
MGUS	LNH de bas grade	2 enregistrements, sauf si le LNH est IgM-sécrétant (lymphome lymphoplasmocytoïde), dans ce cas seul le LNH est enregistré	entre en incidence seulement le LNH /3
myélome	LNH de bas grade	2 enregistrements, sauf si le LNH est IgM-sécrétant (lymphome lymphoplasmocytoïde)	tumeurs multiples, sauf si le LNH est IgM-sécrétant (lymphome lymphoplasmocytoïde) : dans ce cas on retient le code du LNH
macroglobulinémie de Waldenström			
polyglobulie primitive	myélofibrose primaire anémie réfractaire	2 enregistrements	n'est pas une tumeur multiple
thrombocytémie essentielle	myélofibrose primaire anémie réfractaire	2 enregistrements	n'est pas une tumeur multiple
leucémie myélomonocytaire chronique	syndrome myélodysplasique	1 enregistrement	n'est pas une tumeur multiple
leucémie lymphoïde chronique	leucémie lymphoblastique aigüe	1 enregistrement, la leucémie aigüe est une dédifférenciation de la LLC	n'est pas une tumeur multiple

Tableau 5. Combinaisons acceptées entre codes morphologiques spécifiques et base de diagnostic technique ou paraclinique

Code	Description	Conditions
8800	Sarcome, SAI	
9590	Lymphome, SAI	
8720	Mélanome (oculaire)	
9140	Sarcome de Kaposi (viscéral)	HIV-positif (sauf pour l'Afrique)
8960	Néphroblastome	âge 0-8 ans
9500	Neuroblastome	âge 0-9 ans
9510	Rétinoblastome	âge 0-5 ans
9380	Gliome et tumeurs de la série gliale	Topographie C71.7 (tronc cérébral)
9384/1	Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes	Patients atteints de sclérose tubéreuse
9530-9539	Méningiome	Topographie C70.x
9350	Craniopharyngiome	
8270-8281	Tumeurs de l'hypophyse (pituitaires)	Topographie C75.1 (associées à l'augmentation d'hormones de l'hypophyse)

Tableau 6. Terminologies pour lesquelles l'enregistrement est ou n'est pas indiqué

Indiquée		Pas indiquée
apparaît comme	indiscutablement	À suivre dans le temps
comparable à	à potentiel malin	discutable
compatible avec	préssumé	équivoque
d'aspect	probable	exclu
avec évidence de	probablement	incertain
avec des signes de malignité	rappelle	ne peut pas être exclu
consistant avec	semble	possible
évident	suspect (pour)	
évoquant	typique (de)	lésion de nature non déterminée
en première hypothèse	vraisemblablement	lésion de nature à déterminer

Tableau 7. Cas de diagnostic incertain (*Not Sure Eligibility* NSE)

Cas et Conditions	Insertion dans la banque de données	Inclusion dans les cas incidents
❖ diagnostic (sur la base de peu de documentation)	oui	oui
❖ diagnostic suspect (vague mais explicite), pas décédé au cours de l'hospitalisation, confirmé par la suite	oui	oui
❖ diagnostic (sur la base de documentation qui semble le rejeter)	non	non
❖ diagnostic suspect (vague mais explicite pas décédé au cours de l'hospitalisation, rejeté par la suite	oui, puis éliminé	non
diagnostic suspect (vague mais explicite), pas décédé au cours de l'hospitalisation, sans confirmation ou infirmation successive, puis certificat de décès certain ou suspect	oui	oui
diagnostic suspect (vague mais explicite) sans confirmation ou infirmation successive, certificat de décès négatif	oui, puis éliminé	non
diagnostic suspect (vague mais explicite) sans confirmation ou infirmation successive, patient en vie	oui, en suivi	non
doute implicite d'un énoncé non explicite, certificat de décès explicite	oui	oui
doute implicite d'un énoncé non explicite, sans confirmation successive	oui, puis éliminé	non

Figures

Figure 1. Organigramme de gestion des cas NSE

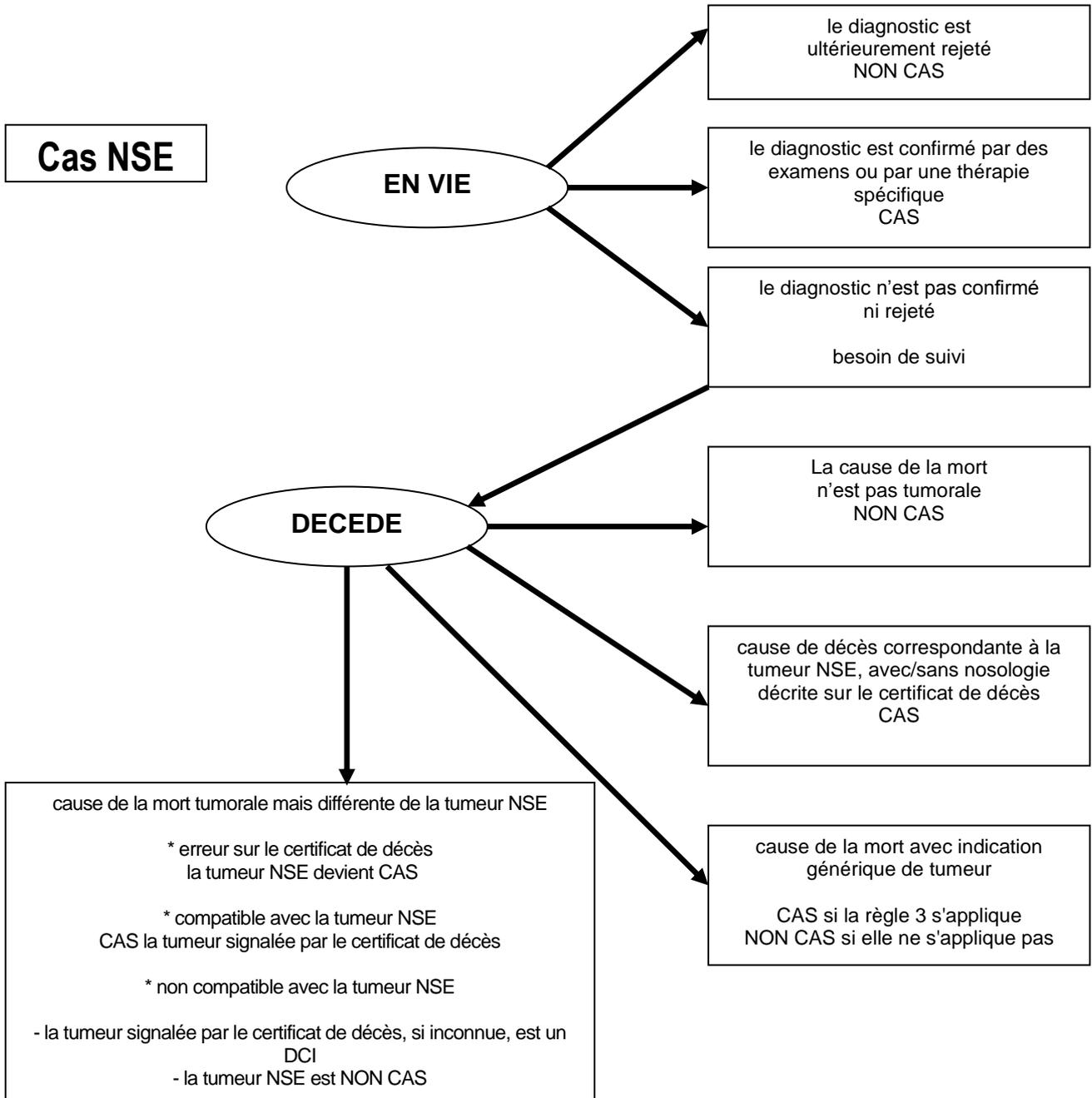
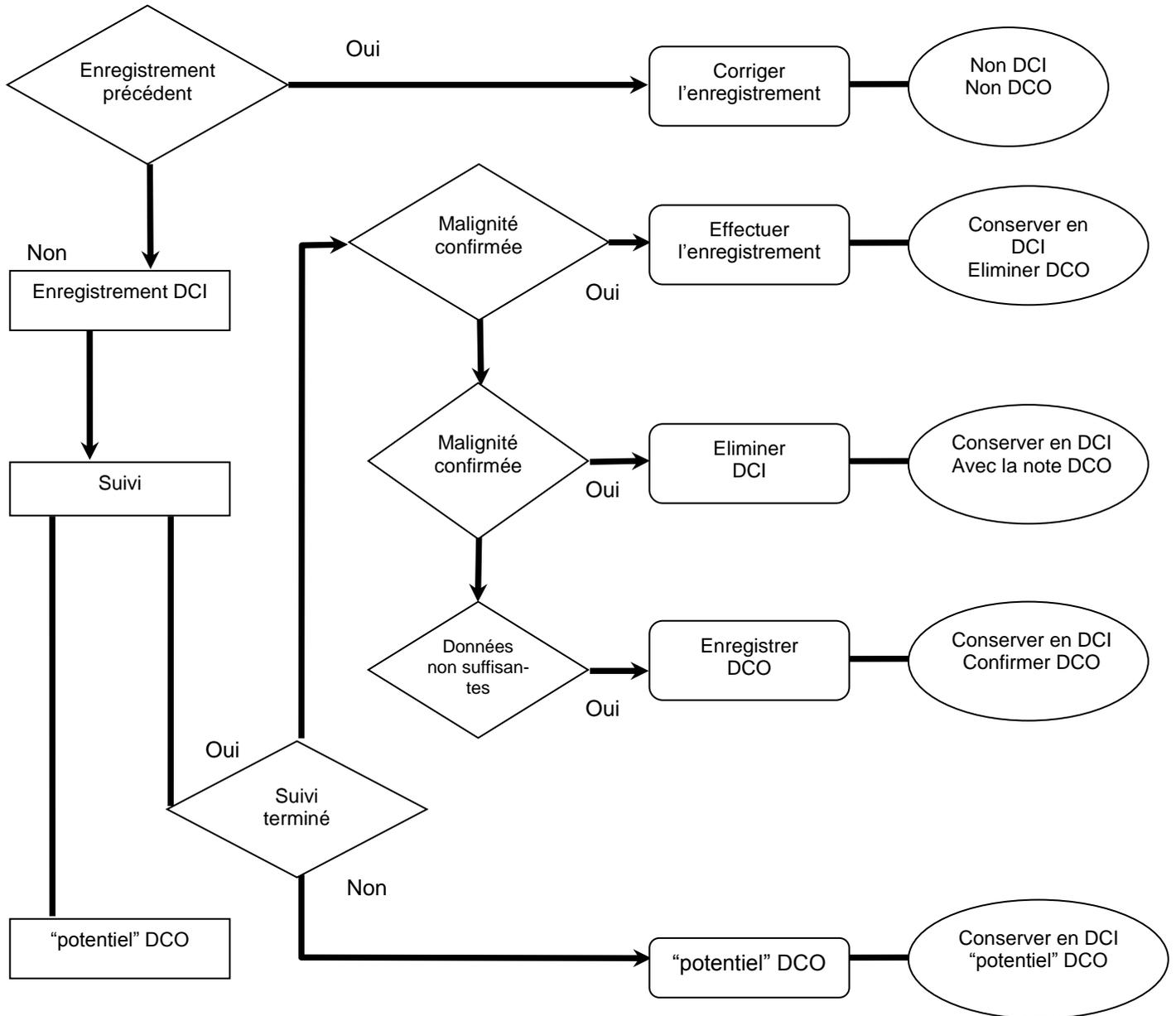


Figure 2. Organigramme de gestion des cas DCI



Modifié à partir de l'UKACR[6]