

I tumori dell'encefalo e del Sistema Nervoso Centrale

Parte I I

Tecniche di registrazione

Silvia Patriarca

Registro Tumori Piemonte

Camerino 2013

Regole di registrazione

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

Regole di registrazione

- Per antica consuetudine i tumori dell'encefalo e del sistema nervoso centrale sono registrati indipendentemente dal loro comportamento biologico
- Tuttavia, dalla 7.a edizione in *Cancer Incidence in Five Continents* sono inserite in incidenza le sole lesioni maligne.

Perché si registrano i tumori benigni e a comportamento incerto?

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

Regole di registrazione

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

- Endocranica
- Intraspinale
- Intradurale

Quindi

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

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

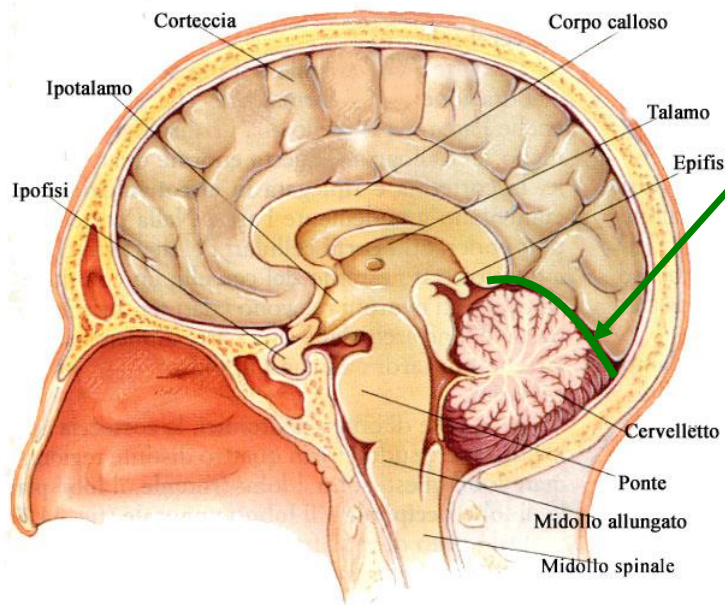
Definizione di sede

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

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

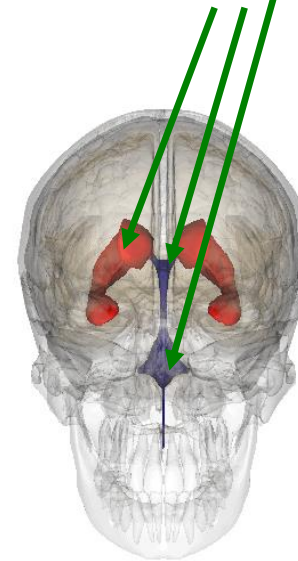
C71	Encefalo
.0	Corpo calloso, encefalo sopratentoriale NOS
.1	Lobo frontale
.2	Lobo temporale
.3	Lobo parietale
.4	Lobo occipitale
.5	Ventricoli cerebrali (escluso IV ventricolo)
.6	Cervelletto
.7	Tronco cerebrale (IV ventricolo, encefalo sottotentoriale NOS)
.8	Overlapping
.9	NOS

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



tentorio

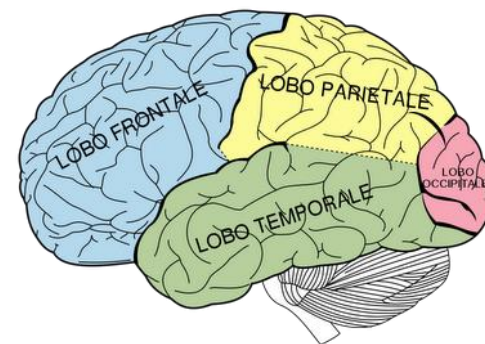
ventricoli



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

Il sistema ventricolare raccoglie il liquor in un complesso sistema che si prolunga nel midollo spinale.

Dura, aracnoide e pia madre sono dall'esterno all'interno le 3 meningi che rivestono il SNC



Definizione di sede

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

Registro tumori Piemonte 1985-2010

Tumori maligni dell'encefalo (C71), esclusi DCO

Distribuzione per sottosede

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

Registro tumori Piemonte

Tumori maligni dell'encefalo (C71)

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

Definizione della morfologia

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

DIAGNOSI NON ISTOLOGICHE

Tabella 5. Combinazioni accettabili tra morfologia e base diagnosi non microscopica

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

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

Base diagnosi 2

Esempi

DIAGNOSI DI CERTEZZA DI NEOPLASIA GLIALE MALIGNA SOTTOTENTORIALE

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

USARE GLIOMA, NAS M-9380/3

DIAGNOSI DI CERTEZZA DI NEOPLASIA GLIALE MALIGNA SOVRATENTORIALE

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

USARE M-8000

con codice di comportamento desunto dal giudizio clinico

Tabella 33. Regole ICD-O per la registrazione del grado dei tumori del SNC

Istotipi da codificare	Grado OMS	Codice ICD-O	Codice comportamento ICD-O (V cifra)
Tumori embrionali			
medulloblastoma	III	9470	3
altri PNET	III	9473	3
medulloepitelioma	III	9501	3
neuroblastoma	III	9500	3
ependimoblastoma	III	9392	3
Tumori dei nervi craniali e spinali			
schwannoma	I	9560	0
tumore maligno delle guaine nervose periferiche	III-IV	9540	3
Tumori meningei			
meningioma	I	9530	0
meningioma atipico	II	9539	1
meningioma papillare	II-III	9538	3
emangiopericitoma	II-III	9150	3
meningioma anaplastico	III	9530	3
Neoplasie astrocitarie (astrocitomi)	I	9384	1
subependimale, a cellule giganti	I	9421	1
pilocitico	II	9400	3
basso grado	II-III	9424	3
xantastrocitoma pleomorfo	III	9401	3
anaplastico	IV	9440	3
glioblastoma			
Oligodendrogliomi	II	9450	3
basso grado	III	9451	3
anaplastici			
Oligoastrocitomi	II	9382	3
basso grado	III	9382	3
anaplastici			

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

Tabella 6. Terminologia per la quale la registrazione è o non è indicata

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

ASPETTI RILEVANTI

- Controllare i centri Neurochirurgici di riferimento**
- Percorsi spesso ambulatoriali, senza ricoveri**
- Fonti importanti: Diagnostica per immagini**
 - Radioterapia**
 - Cure palliative**
 - Autorizzazioni per l'estero (melanoma coroide)**
 - Registro Retinoblastomi di Siena (bambini)**
- I meningiomi calcifici, irrilevanti dal punto di vista clinico e con diagnosi occasionale, vanno comunque registrati**
- Raccogliere la descrizione esatta di sede, lesione e strutture interessate.**
- Per gli interventi sui nervi spinali, riferirsi all'atto operatorio per stabilire se intradurale.**



Grazie dell'attenzione!

Grazie dell'attenzione!

Grazie dell'attenzione!