



European  
Commission

# Recommandations ENCR

2022

## Base de diagnostic

### Sommaire

Entrée en vigueur.....	2
Objectif de la base de diagnostic .....	2
Codes.....	3
Règles et explications.....	4
Annexe 1 : Membres du groupe de travail .....	8

Contact :      Secrétariat de l'ENCR  
[JRC-ENCR@ec.europa.eu](mailto:JRC-ENCR@ec.europa.eu)

## Entrée en vigueur

Ces recommandations ont été publiées sur le site web le 20/10/2022. Elles doivent être appliquées à toutes les tumeurs dont la date d'incidence est supérieure ou égale au 01/01/2023, mais peuvent également être appliquées pour des tumeurs dont la date d'incidence est antérieure.

## Objectif de la base de diagnostic

L'objectif de la base de diagnostic est de fournir un niveau de certitude quant au diagnostic du cancer. Ceci est particulièrement important en l'absence de confirmation anatomopathologique du cancer. La proportion de diagnostics cliniques (base de diagnostic 1-4) est un indicateur de la qualité des données. Si une proportion élevée de diagnostics cliniques dans un registre du cancer peut refléter le niveau de réalisation des examens cliniques et anatomopathologiques dans la zone d'enregistrement, notamment dans les pays en développement, elle peut également indiquer une surestimation de l'incidence du cancer. A l'inverse, dans les registres où la proportion de diagnostics cliniques est très faible, l'incidence du cancer peut être sous-estimée.

## Codes

**Tableau 1.** Codes des bases de diagnostic

Code	Description	Critères
0	Certificat de décès seul (DCO)	Les informations fournies proviennent d'un certificat de décès.
1	Clinique	Diagnostic effectué avant le décès, mais sans aucun des éléments suivants (codes 2-8).
2	Investigations cliniques	Toutes les techniques de diagnostic, y compris la radiographie, l'endoscopie, l'imagerie, l'échographie, la chirurgie exploratoire (comme la laparotomie) et l'autopsie, sans diagnostic tissulaire.
4	Marqueurs tumoraux spécifiques	Y compris les marqueurs biochimiques et/ou immunologiques qui sont spécifiques d'un site tumoral.
5	Cytologie	Examen de cellules provenant d'un site primitif ou secondaire, y compris les fluides aspirés par endoscopie ou par aiguille ; comprend également l'examen microscopique de sang périphérique et de ponction de moelle osseuse, l'immunophénotypage par cytométrie de flux et la biopsie liquide <sup>#</sup> en l'absence d'anatomopathologie.
7	Histologie	Examen histologique du tissu provenant de la tumeur (primitive ou métastatique), quel que soit le mode d'obtention, y compris toutes les techniques de coupe et les biopsies de moelle osseuse ; comprend également les tissus prélevés lors d'une autopsie.
8	Tests cytogénétiques ou moléculaires	Détection d'anomalies génétiques spécifiques à la tumeur ou de modifications génétiques dans la tumeur, y compris des techniques telles que le caryotypage, la FISH (hybridation in situ en fluorescence), la PCR (réaction en chaîne par polymérase), le séquençage de l'ADN.
9	Unknown	

<sup>#</sup> Une biopsie liquide est un échantillon de sang ou d'un autre fluide corporel utilisé pour détecter la présence de cellules cancéreuses ou de fragments d'ADN de cellules tumorales.

**Tableau 2.** Codes optionnels pour les cas diagnostiqués par histologie

Code	Description	Critères
7.1	Histologie de la tumeur primitive	Examen histologique du tissu provenant de la tumeur primitive, quel que soit le mode d'obtention, y compris toutes les techniques de coupe et les biopsies de moelle osseuse.
7.2	Histologie d'une métastase	Pas d'histologie de la tumeur primitive
7.3	Histologie obtenue à l'autopsie	Pas d'histologie avant l'autopsie

## Règles et explications

- Utiliser le code le plus élevé (de 1 à 8), sauf s'il s'agit d'un DCO (base de diagnostic 0) ou si la base du diagnostic ne peut être déterminée (base de diagnostic 9).
- Utiliser le code 0 lorsque la recherche du cancer à partir du certificat de décès n'est pas possible. Les cas DCO doivent être enregistrés avec le code morphologique 8000, sauf si le code morphologique peut être déduit du code CIM (C43 [8720/3], C45 [9050/3], C46 [9140/3] et C81-C96/D45-D47 [9590/3-9989/3]) ou du texte du certificat de décès (par exemple, "adénocarcinome de l'estomac" ou "rhabdomyosarcome").
- Le code 1 ne doit être utilisé que pour les cancers qui ne sont détectés que par un examen clinique. Cela inclut les cancers de la tête et du cou, de l'œil, du sein, de la peau et des tissus mous superficiels, des organes génitaux externes, du vagin, du col de l'utérus, de l'anus, du rectum et de la prostate. Il est pratiquement impossible de diagnostiquer un cancer dans la plupart des organes internes (tels que le poumon, l'estomac, le côlon ou le rein) par le seul examen clinique, mais de rares exceptions sont possibles.
- Les codes 1 et 2 peuvent être utilisés lorsqu'un diagnostic de cancer est au moins probable ("probablement un cancer"). Si les examens cliniques révèlent qu'un diagnostic de cancer est possible, le cas ne doit pas être enregistré en l'absence de confirmation cytologique ou histologique (base de diagnostic 5-8).
- Les cancers enregistrés avec une base de diagnostic 1 ou 2 doivent être enregistrés avec le code morphologique 8000/3 (8000/0 ou 8000/1 pour les tumeurs bénignes ou imprévisibles du système nerveux central). Les exceptions à cette règle sont énumérées dans le tableau 3. Ces exceptions ne s'appliquent qu'aux cas pour lesquels le diagnostic spécifique est au moins probable. Si un diagnostic spécifique n'est que "possible" ou si plus d'un diagnostic est mentionné dans le dossier médical, le cas doit être enregistré avec le code morphologique 8000/3 (8000/0 ou 8000/1 pour les tumeurs bénignes ou imprévisibles du système nerveux central).
- Le code 4 (marqueurs tumoraux spécifiques) doit toujours être utilisé en association avec un diagnostic clinique de cancer et/ou une investigation clinique révélant un cancer, car de nombreux marqueurs tumoraux, par exemple l'antigène spécifique de la prostate (PSA), peuvent également être augmentés en l'absence de cancer.
- Les cancers qui peuvent être enregistrés avec une base de diagnostic 4 sont énumérés dans le tableau 4.
- La cytométrie en flux est souvent utilisée pour le diagnostic des leucémies et des lymphomes, par exemple la leucémie lymphocytaire chronique.
- Si une anomalie génétique spécifique du cancer est découverte au moyen d'une biopsie liquide<sup>#</sup> (en association avec un diagnostic clinique de cancer, mais en l'absence de confirmation anatomopathologique), la base de diagnostic 5 doit être utilisée.
- Les codes 7.1-7.3 sont optionnels pour les cas avec histologie.
- De nombreuses tumeurs présentent des anomalies génétiques. Seules quelques-unes sont spécifiques de certains cancers. La base de diagnostic 8 ne doit être utilisée que lorsque l'anomalie génétique est spécifique de ce cancer. Dans la plupart des cas, l'anomalie doit être présente (par exemple, LMC, BCR-ABL1+ : 9875/3), mais il existe également des diagnostics de cancer qui sont caractérisés par l'absence d'anomalie génétique (par exemple, glioblastome IDH sauvage : 9445/3). La base de diagnostic 8 s'applique aux deux exemples.

**Tableau 3.** Cancers enregistrables avec une morphologie spécifique sur la base d'informations cliniques (base de diagnostic 1) ou d'investigations cliniques (base de diagnostic 2).

Type de cancer	Base de diagnostic	Code topographique	Code morphologique
Mélanome			
- Mélanome cutané	1	C44	8720/3
- Mélanome de l'oeil	1 ou 2	C69.0, C69.3, C69.4	8720/3
Tumeurs solides de l'enfant (âge <15)			
- Néphroblastome	2	C64	8960/3
- Hépatoblastome	2	C22	8970/3
- Rétinoblastome	1 ou 2	C69.2	9510/3
Carcinome hépatocellulaire	2	C22.0	8170/3
Cholangiocarcinome	2	C22.1, C24.0, C24.9	8160/3
Tumeurs neuroendocrines (TNE) non fonctionnelles			
- TNE non fonctionnelle du pancréas	2	C25.4	8150/3
- TNE non fonctionnelle de l'intestin grêle	2	C17	8240/3
Néoplasme intracanaux mucineux et papillaire	2	C25	8453/2, 8453/3
Sarcome			
- Sarcome, sans autre indication	2	*	8800/3
- Liposarcome	2	*	8850/3
- Léiomyosarcome	2	*	8890/3
- Angiosarcome	1** ou 2	*	9120/3
- Sarcome de Kaposi cutané	1	C44	9140/3
- Ostéosarcome	2	C40, C41	9180/3
- Chondrosarcome	2	C40, C41	9220/3
- Chordome	2	C41.0	9370/3
Tumeurs du système nerveux central			
- Tératome mature, tératome kystique	2	C71, C75.1, C75.3	9080/0
- Tératome, sans autre indication	2	C71, C75.1, C75.3	9080/1
- Tératome immature, tératome malin	2	C71, C75.1, C75.3	9080/3
- Hémangioblastome	2	C71, C72.0	9161/1
- Craniopharyngiome	2	C75.2	9350/1
- Pinéalome	2	C75.3	9360/1
- Pinéalocytome	2	C75.3	9361/1
- Pinéaloblastome	2	C75.3	9362/3
- Gliome, sans autre indication	2	C71, C72.0	9380/39
- Gliome de bas grade	2	C71, C72.0	9380/32
- Gliome de haut grade	2	C71, C72.0	9380/33
- Gliome sous-épendymaire	2	C71.5, C71.7	9383/1
- Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes	2	C71.5, C71.7	9384/1
- Papillome des plexus choroïdes	2	C71.5, C71.7	9390/0
- Papillome atypique des plexus choroïdes	2	C71.5, C71.7	9390/1
- Carcinome des plexus choroïdes	2	C71.5, C71.7	9390/3
- Ependymome	2	C71.5, C71.7, C72.0	9391/3
- Ependymome anaplasique	2	C71.5, C71.7, C72.0	9392/3
- Ependymome myxopapillaire	2	C72.0, C72.1	9394/1
- Tumeur papillaire de la région pinéale	2	C75.3	9395/3

- Astrocytome, sans autre indication	2	C71, C72.0	9400/39
- Astrocytome de bas grade	2	C71, C72.0	9400/32
- Astrocytome de haut grade / anaplasique	2	C71, C72.0	9401/33
- Astrocytome desmoplastique infantile / gangliogliome desmoplastique infantile	2	C71	9412/1
- Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique	2	C71	9413/0
- Astrocytoma pilocytaire	2	C71, C72.0	9421/1
- Gliome du nerf optique, gliome du chiasma optique chez l'enfant	2	C72.3	9421/1
- Glioblastome	2	C71, C72.0	9440/3
- Oligodendrogliome, sans autre indication	2	C71	9450/39
- Oligodendrogliome de bas grade	2	C71	9450/32
- Oligodendrogliome de haut grade / anaplasique	2	C71	9451/33
- Médulloblastome, NOS	2	C71.6	9470/3
- Tumeur neuroectodermique primitive centrale (CPNET), sans autre indication	2	C71, C72.0	9473/3
- Gangliocytome	2	C71, C72.0, C75.1	9492/0
- Gangliocytome dysplasique du cervelet	2	C71.6	9493/0
- Gangliogliome	2	C71, C72.0	9505/1
- Neurocytome	2	C71	9506/1
- Tumeur neuronale multinodulaire à vacuoles	2	C71	9509/0
- Tumeur glioneuronale	2	C71, C72.0	9509/1
- Méningiome, sans autre indication	2	C70	9530/0
- Méningiome atypique	2	C70	9539/1
- Méningiome anaplasique (malin)	2	C70	9530/3
- Schwannome	2	C72.4, C72.5	9560/0
<b>Hémopathies malignes</b>			
- Lymphome primitif du système nerveux central	2	C71	9590/3
- Histiocytose à cellules de Langerhans	2	C34, C41, C71***	9751/3

*D'autres cancers spécifiques (ne figurant pas dans cette liste) peuvent être diagnostiqués par des investigations cliniques ; un code morphologique spécifique ne doit être appliqué qu'après évaluation du cas par un expert en codage du registre du cancer.*

\* Les sarcomes peuvent être localisés à n'importe quel endroit, mais ils surviennent principalement dans les tissus mous, y compris le rétropéritoine et le médiastin.

\*\* Angiosarcome du sein (peau du sein) après radiothérapie du sein.

\*\*\* D'autres sites sont possibles.

**Tableau 4.** Cancers diagnosticables sur la base d'un marqueur tumoral élevé (en combinaison avec des investigations cliniques).

Type de cancer	Marqueur tumoral	Code morphologique
Cancer colorectal	Antigène carcino-embryonnaire (ACE)	8000/3
Carcinome hépatocellulaire	Alpha-fœtoprotéine (AFP)	8170/3
Cancer pancréatique, de la vésicule biliaire / des voies biliaires	Antigène carbohydate 19-9 (CA 19-9)	8000/3
Cancer de l'ovaire	Antigène carbohydate 125 (CA-125)	8000/3
Cancer de la prostate	Antigène spécifique prostatique (PSA)	8000/3
Choriocarcinome du placenta	Gonadotrophine chorionique humaine (HCG)	9100/3
Tumeurs germinales	HCG	9064/3
	AFP (+/- HCG)	9065/3
Tumeur neuroendocrine	Chromogranine A	8240/3
Tumeurs neuroendocrines fonctionnelles (à l'exclusion des tumeurs de l'hypophyse)	Insuline	8151/3
	Glucagon	8152/3
	Gastrine	8153/3
	Peptide intestinal vasoactif (VIP)	8155/3
	Somatostatine	8156/3
	Sérotonine	8241/3
	Hormone adrénocorticotrope (ACTH) et autres hormones	8158/3
Carcinome médullaire de la thyroïde	Calcitonine	8345/3
Neuroblastome	Produits de dégradation des catécholamines (acide homovanilique [HVA], acide vanillylmandélique [VMA])	9500/3
Prolactinome	Prolactine	8271/0
Autres tumeurs fonctionnelles de l'hypophyse	Hormone de croissance, hormone folliculo-stimulante (FSH), hormone lutéinisante (LH), ACTH, hormone stimulante de la thyroïde (TSH)	8272/0
Phéochromocytome	Catecholamines, chromogranine A	8700/3
Myélome multiple	Protéine monoclonale (IgG, IgM, IgA) >30g/L	9732/3
Macroglobulinémie de Waldenström	IgM	9761/3

## Annexe 1 : Membres du groupe de travail

Otto Visser (directeur du registre des Pays-Bas et co-président du comité directeur de l'ENCR), Florentino L. Caetano dos Santos (Registre national du cancer, Pologne), Francesco Cuccaro (directeur intérimaire de la section de la santé de l'unité locale Barletta-Andria-Trani du Registre du cancer des Pouilles, Italie et membre du comité directeur de l'ENCR), Gonçalo Forjaz (Institut national du cancer des Etats Unis), Irmina Michalek (Registre national du cancer, Pologne), Mohsen Mousavi (directeur du Registre du cancer de la Suisse orientale), Urszula Sulkowska (Registre national du cancer, Pologne), Carmen Martos (JRC, Ispra, Italie), Francesco Giusti, (JRC, Ispra, Italie).

*Version française traduite par Dr. Laetitia Daubisse-Marliac, Registre des cancers du Tarn, Institut Universitaire du Cancer Toulouse – Oncopole, France; relecture effectuée par Dr. Patricia Delafosse, Registre des Cancers de l'Isère, France.*