

Klinisches Krebsregister

Tumoren der Weichgewebe und Knochen

Organspezifische Dokumentation

3. Auflage
Version 1.0
Gültig ab Erstdiagnose 01.01.2014



CC 2014 KH Adzersen, N Becker, Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg, DKFZ
Nicht-kommerziell - Weitergabe unter gleichen Bedingungen 3.0 Deutschland.
Link zu [CC Version 3.0](#) (CC BY-NC-SA 3.0 DE)

Autoren und Kontakt:

Dr. Karl-Heinrich Adzersen
Prof. Dr. Nikolaus Becker

NCT-Krebsregister
Deutsches Krebsforschungszentrum
Im Neuenheimer Feld 581
69120 Heidelberg

Tel.: 06221 42-4220 und -2240
ePost: n.becker@dkfz.de

INHALTSVERZEICHNIS

ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME	4
1 TUMOREN DER WEICHGEWEBE („WEICHTEILGEWEBE“, „WEICHGEWEBE-SARKOME“)	6
1.1 Topographischer Geltungsbereich	6
1.2 Verschlüsselung von Weichgewebetumoren.....	8
1.3 Anmerkungen zur Verschlüsselungstabelle 1.2	19
1.4 Validierung der Weichgewebetumoren.....	20
2 TUMOREN DER KNOCHEN	21
2.1 Definition der Knochentumoren.....	21
2.2 Topographischer Geltungsbereich.....	21
2.3 Verschlüsselung	21
3 KLASSIFIKATIONEN DER WEICHGEWEBE- UND KNOCHENTUMOREN	26
3.1 Stadieneinteilung der Weichgewebe- und Knochentumoren	26
3.1.1 TNM-Klassifizierung der Weichgewebetumoren ab 01.01.2011.....	26
3.1.2 Stadieneinteilungen der Weichgewebe- und Knochentumoren	26
3.2 Grading der Weichgewebe- und Knochentumoren (histopathologische Klassifikation)	27
3.3 Regressions-Grading von Sarkomen	29
4 HEREDITÄRE TUMOR-SYNDROME MIT NEOPLASIE DER WEICHGEWEBE, KNOCHEN UND ANDERER GEWEBE.....	30
5 REFERENZEN	32

Abkürzungen und Akronyme

AD	Autosomal dominant
AFH	Angiomatoides fibröses Histiozytom
ALT	Atypischer lipomatöser Tumor
AML	Angiomyolipom
AR	Autosomal rezessiv
ARMS	Alveoläres Rhabdomyosarkom
ASPS	Alveoläres Weichteilsarkom
CCST	Klarzell-Zucker-Tumor der Lunge, clear cell sugar tumor of the lung
CCS	Klarzellsarkom, clear cell sarcoma of soft tissue
DFSP	Dermatofibrosarcoma protuberans
DSRCT	Desmoplastischer klein-rundzelliger Tumor, desmoplastic small round cell tumour
EES	Extra-skelettales Ewing-Sarkom
EHE	Epitheloides Hämangioendotheliom
EMC	Extraskellettales myxoides Chondrosarkom
EMRS	Embryonales Rhabdomyosarkom
ES	Epithelioidsarkom
FNCLCC	Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer
GCF	Riesenzellfibroblastom, giant cell fibroblastoma,
GCT	Riesenzelltumor, giant cell tumour (of the bone)
GCT-ST	Riesenzelltumor der Weichgewebe, giant cell tumour of soft tissue
GIST	Gastro-Intestinaler Stroma-Tumor
HPF	high power field
IARC	International Agency for Reseach on Cancer, Internationales Krebsforschungszentrum der WHO, Lyon
ICD-10	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 10
ICD-O-3	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie 3. Ausgabe 2000
ICD-O-3-M	Morphologieabschnitt der ICDO
ICD-O-3-T	Topographieabschnitt der ICDO
IFS	Infantiles Fibrosarkom
IMT	Inflammatorischer myofibroblastischer Tumor, inflammatory myofibroblastic tumour
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
KS	Kaposi-Sarkom
LAM	Lymphangioliomyomatose
LCH	Langerhans-Zell-Histiozytose Lymphangioliomyomatose LAM
LMS	Leiomyosarkom
M	Morphologie
MHF	Malignes fibröses Histiozytom
MIFS	Myxoinflammatorisches fibroblastisches Sarkom, myxoinflammatory fibroblastic sarcoma
MLS	Myxoides Liposarkom
MM	Multiples Myelom
MPNST	Maligner peripherer Nervenscheidentumor
NCI	National Cancer Institute der USA
PCM	Plasmazellmyelom
PEComa	Perivaskuläre epitheloid-zellige Neoplasie
PHAT	Pleomorpher hyalinisierender angiektatischer Tumor der Weichteile
PFHT	Plexiformer fibrohistiozytärer Tumor
PILA	Papilläres intralymphatisches Angioendotheliom
PNET	Primitiver neuroektodermaler Tumor
PUS	Pleomorphes undifferenziertes Sarkom
RH	Retiformes Haemangioendotheliom
SEER	Surveillance, Epidemiology, and End Results, US amerikanisches Krebsregister der NCI

SEF	Sklerosierendes epitheloides Fibrosarkom, <i>sclerosing epitheloid fibrosarcoma</i>
SFT	Sklerosierender fibröser Tumor
SPB	Solitäres Plasmozytom des Knochens (<i>of the bone</i>)
SS	Synovial-Sarkom
T	Topographie
TIO	Tumor-induzierte Osteomalazie
UPS	Undifferenziertes hochgradiges pleomorphes Sarkom
USTS	Undifferenziertes Weichgewebe-Sarkom, <i>undifferentiated soft tissue sarcoma</i>
VHL	Von-Hippel-Lindau-Erkrankung
XD	X-chromosomal dominant
XR	X-chromosomal rezessiv

1 Tumoren der Weichgewebe („Weichteilgewebe“, „Weichgewebe-Sarkome“)

Unter „Weichgewebetumoren“ werden bösartige Neubildungen des mesenchymalen Gewebes zusammengefasst (englisch „tumours of soft tissue“, deutsch meist als „Tumoren des Weichteilgewebes“) bezeichnet. Tabelle 1.1 zeigt die mesenchymalen Zelltypen, aus denen im Wesentlichen Weichgewebeneoplasien entstehen. Aus dieser Einteilung ergeben sich die verschiedenen Klassen der Weichgewebetumoren¹.

Tab 1.1 Hauptzelltypen und hauptsächliche Ursprungsgewebe der Weichgewebetumoren²

Mesenchymaler Zelltyp	Ursprung des Weichgewebetumors
Adipozyten	Fettgewebe, Subkutangewebe
Fibroblasten, Myofibroblasten	Aponeurosen, Faszien, Bursae, Schleimbeutel, Bänder, Sehnen, Sehnenscheiden, Synovia
Fibrohistiozyten	Fibro-histiozytäre Mischgewebe (zahlreiche Lokalisationen)
Glatte Muskulatur	Alle Lokalisationen mit glatter Muskulatur
Perizytisches-perivaskuläres Gewebe	Glomus, Perizytome
Quergestreifte Muskelzellen	Muskelgewebe des Skeletts
Gefäßzellen	Lymphgefäße, Venen, Arterien, andere Gefäßstrukturen
Knorpel-Knochenzellen	Chondro-ossäre Gewebe
Mesenchymzellen des GI-Traktes	Gastro-Intestinal-Trakt
Nervenscheidenzellen (Perineuralzellen)	Peripheres Nervengewebe
Unterschiedliche Zelltypen	Unterschiedliche Gewebe
Nicht identifizierbare Zelllinie	Heterogene Gruppe (Diagnose per exclusionem)

1.1 Topographischer Geltungsbereich

In der ICD-O-3 sind als Topographie-Kodierungen für Weichgewebetumoren die Lokalisationen C38.0-3, C47.0-9, C48.0 und C49.0-9 aufgeführt.

C38.0 Herz, Endokard, Epikard, Herzkammer, Herzvorhof, Myokard, Perikard

C38.1 Vorderes Mediastinum

C38.2 Hinteres Mediastinum

C38.3 Mediastinum o. n. A.

C47.0 Periphere Nerven und autonomes Nervensystem, Fossa pterygoidea, Gesicht, Hals, Halsregion, Kinn, Kopf, Kopfschwarte, Schläfe, Stirn, Supraklavikularregion, Wange, Plexus cervicalis

C47.1 Periphere Nerven und autonomes Nervensystem der oberen Extremität und der Schulter, Armnerv, N. medianus, N. radialis, N. ulnaris, Arm, Daumen, Ellbogen, Ellen-

¹ Die Einteilung folgt der WHO-Klassifikation der Tumoren des Weichgewebes und der Knochen, Fletcher et al 2013.

² Fletcher et al 2013.

- beuge, Finger, Hand, Handwurzel, Oberarm, Schulter, Unterarm, Plexus brachialis
- C47.2 Periphere Nerven und autonomes Nervensystem der unteren Extremität, N. Femoralis, N. ischiadicus, N. obturatorius, Bein, Ferse, Fuß, Fußknöchel, Hüfte, Knie, Kniekehle, Oberschenkel, Unterschenkel, Wade, Zehe
- C47.3 Periphere Nerven und autonomes Nervensystem des Thorax Interkostalnerven, Axilla, Brustkorb, Brustwand, Infraklavikularregion, Skapularregion, Thoraxwand
- C47.4 Periphere Nerven und autonomes Nervensystem Abdomen, Bauchwand, Nabel
- C47.5 Periphere Nerven und autonomes Nervensystem des Beckens N. sacralis, Damm, Gesäß, Glutealregion, Leiste, Leistengegend, Regio sacrococcygea, Plexus lumbosacralis, Plexus sacralis, Sakralplexus
- C47.6 Periphere Nerven und autonomes Nervensystem des Stammes, N. lumbalis, Flanke, Rücken, Stamm
- C47.8 Periphere Nerven und autonomes Nervensystem, mehrere Teilbereiche überlappend
- C47.9 Autonomes Nervensystem o. n. A., Ganglion o. n. A., Nerv o. n. A., parasymphathisches Nervensystem o. n. A., periphere Nerven o. n. A., Spinalnerven o. n. A., sympathisches Nervensystem o. n. A
- C48.0 Retroperitoneum, periadrenales Gewebe, perinephritisches Gewebe, peripankreatisches Gewebe, perirenales Gewebe, retroperitoneales Gewebe, retrozäkales Gewebe
- C49.0 Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteile des Kopfes, des Gesichtes und des Halses, A. carotis, Fossa pterygoidea, Gesicht, Hals, Halsregion, Kinn, Kopf, Kopfschwarte, Schläfe, Stirn, Supraklavikularregion, Wange, M. masseter, M. sternocleidomastoideus, Ohrknorpel, Knorpel des Ohres
- C49.1 Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteile der oberen Extremität und Schulter, A. radialis, A. ulnaris, Arm, Daumen, Ellbogen, Ellenbeuge, Finger, Hand, Handwurzel, Oberarm, Schulter, Unterarm, M. biceps brachii, M. brachialis coracobrachialis, M. deltoideus, M. triceps brachii, Palmarfaszie
- C49.2 Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteile der unteren Extremität und der Hüfte, A. femoralis, Bein, Ferse, Fuß, Fußknöchel, Hüfte, Knie, Kniekehle, Oberschenkel, Unterschenkel, Wade, Zehe, M. biceps femoris, M. gastrocnemius, M. quadriceps femoris, Plantaraponeurose, Plantarfaszie
- C49.3 Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteile des Thorax, A. axillaris, A. mammaria interna, A. subclavia, Aorta o. n. A., Axilla, Brustkorb, Brustwand, Skapularregion, Thorax, Thoraxwand, Ductus thoracicus, Interkostalmuskeln, M. latissimus dorsi, M. pectoralis major, M. trapezius, V. cava superior, Zwerchfell

- C49.4 Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteilgewebe des Abdomen, A. coeliaca, A. renalis, Aorta abdominalis, Bauchmuskeln, Bauch , Bauchwand, Nabel, M. iliopsoas, M. rectus abdominis, Mesenterialarterie, Psoasmuskeln, V. cava inferior, V. cava o. n. A., V. cava, pars abdominalis
- C49.5 Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteile des Beckens, A. iliaca, Damm, Gesäß, Glutealregion, Leiste, Regio sacrococcygea, M. gluteus maximus, V. iliaca.
- C49.6 Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteile des Stammes o. n. A., Flanke, Rücken, Stamm
- C49.8 Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteile, mehrere Bereiche überlappend
- C49.9 Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteile o. n. A., Aponeurose o. n. A., Arterie o. n. A., Band o. n. A., Bindegewebe o. n. A., Blutgefäß o. n. A., Faszie o. n. A., Fettgewebe o. n. A., Gefäß o. n. A., lymphatisch o. n. A., Muskel o. n. A., Schleimbeutel o. n. A., Sehne o. n. A., Sehnenscheide o. n. A., Skelettmuskel o. n. A., straffes Bindegewebe o. n. A., Subkutangewebe o. n. A., Synovia o. n. A., Vene o. n. A.

1.2 Verschlüsselung von Weichgewebetumoren

1. Topographie-Verschlüsselungsregeln der Weichgewebetumoren (Spalte 3 der Tabelle 1.2):

Geht der Weichgewebetumor aus peripherem Nerv, autonomem Nerv, Bindegewebe, Subkutangewebe hervor (Morphologien der Tabelle 1.2) und/oder ist er an einer der ICD-O-3-Weichgewebetopographien C38.0-3, C47.0-9, C48.0 und C49.0-9 lokalisiert, wird die Lokalisation „C49.0-9 Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteile“ kodiert. Ein im obigen Abschnitt 1.1 Geltungsbereich aufgeführter anatomischer Bereich soll im patho-histologischen Bericht als Ursprungsort des Tumors genannt sein. Ansonsten wird als Ursprungsort eines Weichgewebetumors wie üblich die anatomische Lokalisation verschlüsselt, an der der Weichgewebetumor primär auftritt, z. B. bei GIST die Lokalisation Magen, falls zutreffend.

Die im „Alphabetischen Verzeichnis“ der ICD-10 2014, S. 576 gegebene Erläuterung ist eindeutig: „Bei Neubildungen des Bindegewebes (Blutgefäße, Schleimbeutel, Faszie, Bänder, Muskeln, periphere Nerven, sympathische und parasympatische Nerven und Ganglien, Sehnen, Synovialis, usw.) oder bei morphologischen Bezeichnungen, die das Bindegewebe kennzeichnen, ist gemäß der Liste unter ‚Neubildung, Bindegewebe‘ zu verschlüsseln. Lokalisationen, die nicht in dieser Liste aufgeführt sind, sind entsprechend der angegebenen Lokalisation zu ver-

schlüsseln, z.B. Fibrosarkom, Pankreas C25.9; Leiomyosarkom, Magen C16.9³ (eigene Hervorhebung). Anhand des „Alphabetischen Verzeichnisses“ lässt sich jederzeit nachprüfen, ob die Verschlüsselung zutreffend erfolgt ist.

Die in der Lokalisations-Spalte 3 aufgeführten ICD-O-3 Topographie-Ziffern sind nach Häufigkeit entsprechend der Angaben in der WHO-Klassifikation 2014 geordnet. Zusätzlich sind alle in SEER 2012 als valide angesehen Organlokalisationen zugelassen, die meist als eingeklammerte ICD-O-3-T-Ziffern aufgeführt sind. Alle angegebenen Lokalisationen werden als erlaubt und plausibel angesehen. Das „Pleomorphe Liposarkom“ z. B. tritt in 11 anatomischen Lokalisationen bzw. Lokalisationsbereichen typischerweise auf, darüber hinaus aber sporadisch auch an den weiteren angegebenen anatomischen Topographien, die ebenfalls kodiert werden können und zugelassen sind.

2. Histologieverschlüsselungsregeln der Weichgewebetumoren:

Tabelle 1.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2002 aufgeführten Tumoren des Weichgewebes der Dignität /1, /2 und /3, mit dem Tumornamen, der ICD-O-3-M-Ziffer, der ICD-3-T-Ziffer und der zugehörigen ICD-10-GM Vs. 2012-Diagnoseziffer. In-situ Tumoren /2 wurden in der Gruppe der Weichgewebe- und Knochentumoren bisher nicht beschrieben.

3. Die in Tabelle 1.2 aufgeführten Weichgewebetumoren, die sog. gastrointestinalen Stromatumoren (GIST), sind Tumoren mesenchymalen Ursprungs und deswegen hier aufgeführt. Sie sind aber zusätzlich bei den Tumoren des Verdauungssystems⁴ enthalten, weil sie typischerweise in den Abteilungen für Gastro-Enterologie diagnostiziert und chirurgisch bzw. systemisch behandelt werden.

4. ICD-10-Diagnosen (Spalte 4 der Tabelle 1.2):

Die eingeklammerten ICD-O-10-Diagnoseziffern sind zugelassen, treten aber relativ selten auf. Alle angegebenen Diagnoseziffern werden als erlaubt und plausibel angesehen. Das „Pleomorphe Liposarkom“ z. B. tritt häufiger und typischerweise an 11 anatomischen Lokalisationen bzw. Lokalisationsbereichen auf, darüber hinaus aber sporadisch auch an weiteren anatomischen Lokalisationen, die, falls zutreffend, akzeptiert werden müssen.

5. Tabelle 1.2 enthält auch⁵ die Kodierungen von Tumoren, die im Kapitel „Weichteile“ der TNM-Klassifikation, 7. Auflage⁶ und dem AJCC Cancer Staging Manual ausgeschlossen sind:

³ DIMDI 2011.

⁴ Adzersen, Becker (02) 2014.

⁵ Wir folgen der WHO-Klassifikation der Tumoren der Weichgewebe und des Knochens, Fletcher et al 2002.

⁶ Wittekind und Meyer 2010.

- das Angiosarkom,
- das extraskelettäre Ewing Sarkom,
- das Dermatofibrosarcoma protuberans⁷ (s. a. NCT-Handbuch „Tumoren der Haut“),
- die Fibromatose (Desmoidtumor),
- das Kaposi-Sarkom und
- das infantile Fibrosarkom.

Sarkome der Dura mater des ZNS, der parenchymatösen Organe, der Hohlorgane und der Haut sind auch in den respektiven organspezifischen Handbüchern aufgeführt.

Tab 1.2 **Verschlüsselung der Weichgewebe-Tumoren nach WHO Klassifikation 2013⁸ mit ICD-O-3-Histologie, Lokalisation und ICD-10-Diagnose**

Tumor ⁹	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T ¹⁰	ICD-10 GM Vs.2011ff
ADIPOZYTISCHE TUMOREN			
Atypisches Lipom, gut differenziertes Liposarkom der oberflächlichen Weichteile ¹¹ , oberflächliches gut differenziertes Liposarkom, <i>atypischer lipomatöser Tumor</i> (ALT)	8850/1	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9, (C72.8-9)	D48.1, D48.3, D48.7, D43.0-9
Liposarkom o. n. A.	8850/3	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9, (C07.9-C10.9, C17.0-C26.9, C38.8, C40.0-C41.9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9, C72.8-9, C80.9)	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9, (C07.9-C10.9, C17.0-C26.9, C38.8, C40.0-C41.9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9)
[Gut differenziertes Liposarkom] ¹² → 8850/1	[8851/3]	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9, (C72.8-9)	D48.1, D48.3, D48.7, D43.0-9
Entdifferenziertes Liposarkom	8858/3	C48.0, C63.1, C49.0, C49.6, (C49.2, C49.1, C48.0, C62.9, C38.1-3, C07.9-C10.9, C17.0-C26.9, C38.8, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9, C80.9)	C48.0, C63.1, C49.0, C49.6 (C49.2, C49.1, C48.0, C62.9, C38.1-3, C07.9-C10.9, C17.0-C26.9, C38.8, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9)
Myxoides Liposarkom <i>Rundzelliges Liposarkom</i>	8852/3	C49.2, C49.1, C48.0, C44.0-9, C62.9, C38.1-	C49.2, C49.1, C48.0, C44.0-9

⁷ Edge et al 2010, S. 291.

⁸ Fletcher et al 2013.

⁹ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3 -Morphologie. In *Kursivschrift*: zusätzliche oder abweichende Begriffe aus Fletcher et al 2013 und eigene Ergänzungen. „Obs.“ = Obsolete oder nicht mehr zu verwendende Tumorbezeichnungen und M-Ziffern. Empfehlungen für Ersatzkodierung sind meist angegeben.

¹⁰ Die ICD-O-3-Topographieziffern sind nach Häufigkeit des Auftretens des spezifischen Tumors hierarchisch geordnet. Die erste Ziffer zeigt die häufigste Tumorlokalisation an, die zweite die zweithäufigste, etc. Weitere, seltener auftretende Lokalisationen können kodiert werden. Da mesenchymales Weichgewebe an allen anatomischen Lokalisationen des Körpers zu finden ist, darf auch jegliche Lokalisation des Primärtumors von C00.0-C80.9 kodiert werden. Diese Regel geht über die Angaben in der SEER Validation List 2012 hinaus, in der bestimmte Lokalisationen z. B. bei Sarkomen nicht aufgeführt sind. Die Überprüfung der internationalen Literatur ergab jedoch auch primäre Lokalisationen, die in der SEER Validierungsliste fehlen.

¹¹ Für die Lokalisationen Retroperitoneum und Mediastinum kann der Begriff kann der alte Begriff „gut differenziertes Liposarkom“ noch verwendet werden (Dei Tos, Pedetour 2014).

¹² 8851/3 ist in Fletcher et al 2014 nicht mehr enthalten und kann durch 8850/1 ersetzt werden. Vgl. Dei Tos und Pedetour 2013, S. 33 ff.

Tumor ⁹	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T ¹⁰	ICD-10 GM Vs.2011ff
[Rundzelliges Liposarkom] ¹³ obs. → 8852/3	[8853/3]	3, C38.8, (C07.9-C10.9, C17.0- C26.9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9, C80.9)	(C62.9, C38.1-3, C38.8, C07.9-C10.9, C17.0- C26.9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9)
Pleomorphes Liposarkom	8854/3	C49.2, C49.1, C48.0, C44.0-9, C62.9, C38.1- 3, C38.8, (C07.9-C10.9, C17.0- C26.9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9, C80.9)	C49.2, C49.1, C48.0, C44.0-9 (C62.9, C38.1-3, C38.8, C07.9-C10.9, C17.0- C26.9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9)
[Gemischtzelliges Liposarkom] ¹⁴ obs. → 8850/3 oder 8854/3	[8855/3]	C49.2, C49.1, C49.6, C48.0, C63.1, C38.0-3, C38.4, C49.0, C18.0-9, C63.1, C69.6, (C07.9-C10.9, C17.0- C20.9, C38.1-8, C40.0- C41.9, C44.0-C52.9, C60.0-C68.9, C80.9)	C49.2, C49.1, C49.6, C48.0, C63.1, C38.1-3, C38.0, C38.4, C49.0, C18.0-9, C63.1, C69.6, (C07.9-C10.9, C17.0- C20.9, C38.1-8, C40.0- C41.9, C44.0-C52.9, C60.0-C68.9)
FIBROBLASTISCHE / MYOFIBROBLASTISCHE TUMOREN			
Intermediäre Malignität (lokal aggressiv)			
Palmar/plantare Fibromatose ¹⁵ , Dupuytren'sche Kontraktur, 8813/1 <i>Lederhosen-Krankheit)</i>		C49.1-2	D48.1, D48.7
Aggressive Fibromatose Desmoid o. n. A. Extraabdominaler Desmoidtumor Invasives Fibrom	8821/1	C49.1, C49.3, C49.6, C49.2, C49.0, C.00- C80.9	D48.1, D48.7
Abdominale Fibromatose ¹⁶ Abdominaler Desmoidtumor Mesenteriale Fibromatose Retroperitoneale Fibromatose <i>Muskulo-aponeurotische Fibromatose</i>	8822/1	C48.4	D48.1, D48.7
Lipofibromatose ¹⁷	8851/1	C49.1-2, C49.0, C49.6	D48.1, D48.7
Riesenzellfibroblastom (GCF)	8834/1	C49.6, C49.5, C49.3, C49.1-2	D48.1, D48.7, D48.5
Intermediäre Malignität (sehr selten metastasierend)			
Dermatofibrosarcoma protuberans	8832/1 ¹⁸	C44.0-9, C49.6, C49.1- 2, C49.0 (C47.0-9, C49.0-9, C51.0-C52.9)	D48.1, D48.7
Dermatofibrosarkom o. n. A. Dermatofibrosarcoma protuberans o. n. A.	8832/3	C44.0-9, C49.6, C49.1- 2, C49.0 (C47.0-9, C49.0-9, C51.0-C52.9)	C49.6, C49.1-2, C49.0, (C47.0-9, C49.0-9, C51.0-C52.9)
Pigmentiertes Dermatofibrosarcoma protuberans ¹⁹ <i>Bednar-Tumor</i>	8833/1	C44.0-9, C49.6, C49.1- 2, C49.0 (C47.0-9, C49.0-9,	D48.1, D48.7

¹³ In Fletcher et al 2014 nicht enthalten; identisch mit und zu substituieren durch 8852/3.¹⁴ In Fletcher et al 2014 nicht mehr enthalten. Kodierungsempfehlung des NCT-Registers: 8850/3 oder 8854/3, siehe Fletcher et al 2002, S. 46.¹⁵ Das „8813/3 Faszienfibrosarkom“ ist in Fletcher et al 2013 nicht enthalten und¹⁶ Fehlt in Tabelle der WHO Klassifikation der Weichgewebetumoren, im Text enthalten, s. Fletcher et al 2013, S.10 resp. S. 72.¹⁷ Fibromatosevariante; Tumor der Kindheit; Dignität /1 in der ICD-O-3 2003, 1. Rev. 2014 nicht aufgeführt, soll aber kodiert werden können, da in WHO Klassifikation (Fletcher et al 2014) aufgeführt.¹⁸ Dignität in der ICD-O-3 nicht aufgeführt, soll aber kodiert werden können (Fletcher et al 2013, S. 77 ff.).¹⁹ In der ICD-O-3 nur mit der Dignität /3 aufgeführt. Je nach Pathologischem Befund sollen beide Dignitäten kodiert werden können (Regel F der ICD-O-3).

Tumor ⁹	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T ¹⁰	ICD-10 GM Vs.2011ff
Solitärer fibröser Tumor (<i>extrapleural</i>) (SFT) ²⁰	8815/1	C51.0-C52.9) C49.0-3, C69.6, C38.0-3, C48.0-8, C49.4, C70.0-9, C72.0, C07.9-C08.8, C34.0-9, C73.9, C22.0-9, C15.0-C26.9, C74.0-9, C64.9, C67.0-9, C61.9, C63.1, C62.0-9, C41.0-9, C44.0-9 (C00.0-C80.9)	D48.1, D48.3-5, D48.7
Maligner solitärer fibröser Tumor (SFT)	8815/3	C49.0-3, C38.0-3, C48.0-8, C70.0-9, C72.0, C07.9-C08.8, C34.0-9, C73.9, C22.0-9, C15.0-C26.9, C74.0-9, C64.9, C67.0-9, C61.9, C63.1, C62.0-9, C41.0-9, C44.0-9 (C49.0-9, C00.0-C80.9)	C49.0-9, C38.0-3, C48.0-8
Myofibroblastentumor o. n. A. Entzündlicher Myofibroblastentumor (<i>IMT</i>)	8825/1	C48.1, C48.0, C49.5, C49.4, C34.1-9, C38.1-3, C49.0, C15.0-C26.9, C54.0-9, C7.0-9, C25.0-9, C70.0-C72.9	D48.1, D48.3-4, D48.7
Niedriggradiges myofibroblastisches Sarkom ²¹	8825/3	C49.1-2, C49.0, C02.0-9, C06.9, C44.0-9, C15-C26, C07.9-C08.9, C11.0, C30.0-C31.9	C49.1-2, C49.0, C02.0-9, C06.9, C44.0-9, C15-C26, C07.9-C08.9, C11.0, C30.0-C31.9
Myxoinflammatorisches fibroblastisches Sarkom/ <i>Atypischer myxoinflammatorischer fibroblastischer Tumor (MIFS)</i> <i>Hyalinizing spindle cell tumour</i> <i>Hämosiderotischer fibrolipomatöser Tumor</i>	8811/1 ²²	C49.1-2, C49.0	D48.7
Infantiles Fibrosarkom (IFS)	8814/3	C49.2-3, C49.6, C49.0, C17.0-C26.9 (C03.0-C07.9-C08.9, C11.0-C13.9, C32.0-C32.3, C328-C34.9, C38.1-8, C39.0-9, C40.0-8-C41.9, C44.0-9, C47.0-C51.9, C53.0-C57.9, C60.0-C69.9, C80.9)	C49.2-3, C49.6, C49.0, C17.0-C26.9 (C03.0-C07.9-C08.9, C11.0-C13.9, C32.0-C32.3, C328-C34.9, C38.1-8, C39.0-9, C40.0-8-C41.9, C44.0-9, C47.0-C51.9, C53.0-C57.9, C60.0-C69.9)
Maligne			
Fibrosarkom o. n. A. <i>Fibrosarkom des Erwachsenen (adult fibrosarcoma)</i> <i>(Fischgrätenarchitektur)</i>	8810/3	C49.2-3, C49.6, C49.0 (C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C40.0-C41.0-9, C44.0-	C49.1-2, C49.6, C49.0 (C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C40.0-C41.0-9, C44.0-9,

²⁰ Schlüsselnummer 8815/1 ist in der ICD-O-3, 1. Rev. 2014 und SEER 2012 nicht aufgeführt, Kodierung /1 nach Regel F der ICD-O-3 erlaubt.

²¹ Die 8825/3 ist in der ICD-O-3 nicht aufgeführt, darf aber nach Regel F der ICD-O-3 kodiert werden.

²² Die M-Ziffer 8811/1 wird in Fletcher et al 2013 für zwei unterschiedliche Entitäten benutzt:

a) für das *Myxoinflammatorische fibroblastische Sarkom/den atypischen myxoinflammatorischen fibroblastischen Tumor* (S. 87f) und
b) für den *Hämosiderotischen fibrolipomatösen Tumor* (S. 210f). Für beide Entitäten kann der M-Code gelten, wenn im histologischen Befund jeweils so beschrieben.

Tumor ⁹	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T ¹⁰	ICD-10 GM Vs.2011ff
Fibromyxosarkom (<i>Myxofibrosarkom</i>)	8811/3	9, C47.0-C57.9, C60.0-C70.9, C71.6, C80.9) C49.2-3, C49.6, C49.0 (C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C40.0-C41.0-9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C69.9, C80.9)	C47.0-C57.9, C60.0-C70.9, C71.6) C49.1-2, C49.6, C49.0 (C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C40.0-C41.0-9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C69.9)
Myxosarkom (<i>niedriggradiges fibromyxoides Sarkom, low grade fibromyxoid sarcoma</i>) Sklersosierendes epitheloides Fibrosarkom (<i>SEF</i>)	8840/3	C49.2-3, C49.4-6, C48.0-1, C41.0-9 (C07.9-C08.9, C26.0-9, C40.0-C41.9, C47.0-C49.9, C56.9, C80.9)	C49.0-6, C48.0-1, C41.0-9, (C07.9-C08.9, C26.0-9, C40.0-C41.9, C47.0-C49.9, C56.9)
Angiomyxom, aggressives Angiomyxom ²³	8841/1	C49.0-9	D48.1, D48.7
SOGENANNT FIBRIO-HISTIOZYTISCHE TUMOREN			
Tendosynovialer Riesenzelltumor (<i>diffuser Typ</i>) ²⁴ Fibröses Histiozytom der Sehnscheide Riesenzelltumor der Sehnscheide	9252/1	C49.2, C49.1 (C26.0-9, C47.0-C49.9)	D48.1, D48.7
Maligner tendosynovialer Riesenzelltumor (<i>diffuser Typ</i>) Maligner Riesenzelltumor der Sehnscheide	9252/3	C49.2, C49.1 (C26.0-9, C47.0-C49.9)	C49.2, C49.1 (C26.0-9, C47.0-C49.9)
Plexiformer fibrohistiozytärer Tumor (<i>PFHT</i>)	8835/1	C49.2, C49.1, C49.3, C49.0	D48.2, D48.3, D48.7
Riesenzelltumor der Weichgewebe o. n. A. (<i>GCT-ST</i>)	9251/1	C49.1-2, C49.3, C49.6, C49.0	D48.1, D48.7
TUMOREN DER GLATTEN MUSKULATUR			
Maligne			
Leiomyosarkom o. n. A. (<i>ausgeschlossen Haut</i>)	8890/3	C48.0-1, C49.4, C49.2 (C07.9-C08.9, C14.0-C31.9, C34.0-9, C38.-C39.9, C47.0-C57.9, C60.0-C68.9, C69.0-9, C70.0-9, C72.8-9, C80.9)	C48.0, C49.4-5, C49.2 (C07.9-C08.1-9, C14.0-C31.9, C34.0-9, C38.-C39.9, C47.0-C57.9, C60.0-C68.9, C69.0-9, C70.0-9)
PERIZYTISCHE (PERIVASKULÄRE) TUMOREN²⁵			
Glomustumor unsicheren malignen Potentials ²⁶ (<i>Glomangiomas</i>)	8711/1	C49.1, C49.2, C15.0-C26.9, C60.9, C67.0-9, C38.1-3, C47.0-9, C41.0-9, C34.0-9	D48.1, D48.5, D48.7
Maligner Glomustumor (<i>Glomangiosarkom</i>) (<i>Myoperizytom</i>) ²⁷	8711/3	C49.1, C49.2, C15.0-C26.9, C60.9, C67.0-9, C38.1-3, C47.0-9, C41.0-9, C34.0-9	C49.1, C49.2, C15.0-C26.9, C60.9, C67.0-9, C38.1-3, C47.0-9, C41.0-9, C34.0-9
Myofibromatose	8824/1	C49.1-2, C49.0, C49.6, C06.9,	D48.1, D48.7, D48.5

²³ Die Morphologie 8841/1 wird in die vorliegende Tabelle aufgenommen, obwohl die Entität mit dem biologischen Verhalten 8841/1 in den WHO Klassifikationen der Weichgewebe und Knochen nicht (Fletcher et al 2002 und Fletcher et al 2013), in der ICD-O-3 aber sehr wohl aufgeführt ist. Die 8841/0 in den WHO Klassifikationen bezeichnet das „Tiefe („aggressive“) Angiomyxom“. In der ICD-O-3 wird die 8841/1 analog als „aggressives Angiomyxom“ bezeichnet und deswegen hier aufgenommen.

²⁴ Englisch: „Tendosynovial giant cell tumor, diffuse type“ (Fletcher et al 2013).

²⁵ Das 9150/1 Hämangioperizytom o. n. A. und das 9150/3 Malignes Hämangioperizytom sind in der WHO Klassifikation der Weichgewebetumoren (Fletcher et al 2013) nicht mehr, in WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS (Louis et al 2007) aber noch aufgeführt.

²⁶ In der ICD-O-3 2014 nicht enthalten, soll kodierbar sein (Fletcher et al 2013).

²⁷ Fletcher et al 2013, S. 118 ff.

Tumor ⁹	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T ¹⁰	ICD-10 GM Vs.2011ff
Kongenitale generalisierte Fibromatose		(C44.0-9)	
Infantile Myofibromatose			
SKELETTMUSKEL-TUMOREN			
Embryonales Rhabdomyosarkom (ERMS) (inkl. botryoides, anaplastisches Sarkom)	8910/3	C49.0, C51.0-C68.9, C69.6, C01.9-C02.9, C06.0, C07.9, C10.0-9, C30.0-C31.9, C24.0-9, C48.0, C49.4-5, C64.9, C38.0, C49.1-4 (C03.9-C06.9, C07.9-C11.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C44.0-9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0-C70.9, C72.8-9, C80.9)	C49.0, C51.0-C68.9, C69.6, C01.9-C02.9, C06.0, C07.9, C10.0-9, C30.0-C31.9, C24.0-9, C48.0, C49.4-5, C64.9, C38.0, C49.1-4 (C03.9-C06.9, C07.9-C11.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C44.0-9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0-C70.9)
Alveoläres Rhabdomyosarkom (ARMS), inklusives solides, anaplastisches RMS	8920/3	C49.1-2, C49.6, C49.5, C49.0, C76.3, C31.0-9, C50.0-9 (C26.0-9, C30.0-C31.9, C47.0-C49.9, C60.0-C67.9, C69.0-9, C72.8-9, C80.9)	C49.0-6, C76.1, C76.3, C31.0-9, C50.0-9 (C26.0-9, C30.0-C31.9, C47.0-C49.9, C60.0-C67.9, C69.0-9)
Rhabdomyosarkom o. n. A. ²⁸	8900/3	C49.0-9, C01.9-C11.9, C24.0-9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C47.0-C49.9, C48.0, C64.9, C51.0-C55.9, C60.0-C69.9, C72.8-9, C80.9	C49.0-9, C01.9-C02.9, C03.9-9, C24.0-9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C47.0-C49.9, C48.0, C64.9, C51.0-C69.9
Adultes pleomorphisches Rhabdomyosarkom	8901/3	C49.2, C49.3-4, C49.1, C48.0, C49.0 (C01.9-C06.9, C07.9-C11.9, C23.0-C24.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0-C69.9, C80.9)	C49.0-9, C48.0, C01.9-C06.9, C07.9-C11.9, C23.0-C24.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0-C69.9)
Spindelzellige (sklerosierendes) Rhabdomyosarkom ²⁹	8912/3	C63.0 (Kinder), C49.0 (Erwachsene), C49.1-2 (beide), C49.4, C48.0 (C01.9-C06.9, C07.9-C11.9, C23.0-C24.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0-C69.9, C80.9)	C63.0, C49.0, C49.1-2, C48.0-2 (C01.9-C06.9, C07.9-C11.9, C23.0-C24.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0-C69.9)
VASKULÄRE TUMOREN			
Lokal aggressiv			
Hämangioendotheliom o. n. A. Angioendotheliom	9130/1	C49.1-2, C48.0, C49.3-5, C72.8-9	D48.1, D48.7
Kaposiformes Hämangioendotheliom			
Spindelzelliges Hämangioendotheliom	9136/1	C49.1-2, C02.0-9,	D48.1, D48.7

²⁸ Das „8900/3 Rhabdomyosarkom o. n. A., Rhabdosarkom“ ist in der WHO-Klassifikation (Fletcher et al 2013) nicht enthalten, wird aber hier in Tabelle 1.2 eingeschlossen. Die Topographien für das „Rhabdomyosarkom o. n. A.“ wurden entsprechend den Angaben nach SEER 2012 aufgenommen.

²⁹ Mentzel 2010.

Tumor ⁹	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T ¹⁰	ICD-10 GM Vs.2011ff
Spindelzelliges Angioendotheliom <i>Zusammengesetztes Hämangioendotheliom</i> ³⁰ (<i>composite haemangioendothelioma</i>)		C06.0-9, C49.6, C77.4, C72.8-9	
Lokal aggressiv, aber selten metastasierend			
Spindelzelliges Hämangioendotheliom Spindelzelliges Angioendotheliom <i>Retiformes Hämangiotheliom</i> <i>Schuh Nagel (hobnail) Hämangiotheliom,</i> <i>haemangioendothelioma</i>)	9136/1	C49.2, C49.1, C49.3-9, C44.0-9	D48.5, D48.7
Endovaskuläres papilläres Angioendotheliom (<i>lymphatischer Phänotyp</i>), Dabska Tumor [<i>papilläres intralymphatisches Angioendotheliom (PILA),</i> <i>Schuh Nagel Hämangiotheliom, hobnail</i> <i>haemangioendothelioma</i>]	9135/1	C49.2, C49.5-6, C49.0, C49.4 C42.2, C41.0-9	D48.1, D48.7, D48.0
Kaposi-Sarkom (KS) ³¹	9140/3	C44.0-9, C06.9, C77.0- 9, C15.0-C26.9 (C00.0-C13.9, C26.0-9, C34.0-9, C47.0-C49.9, C60.0-C63.9, C72.8-9, C80.9)	C46.0-9
Spindelzelliges Hämangioendotheliom Spindelzelliges Angioendotheliom <i>Pseudomyogenisches Hämangiotheliom</i> ³² <i>epitheloid-sarkom-ähnliches Hämangiotheliom</i> <i>Hämangioblastom, Angioblastom</i> ³³	9136/1	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0	D48.1, D48.7
Maligne			
Epithelioides malignes Hämangioendotheliom	9133/3	C49.1-2, C22.0-1, C26.0-9, C34.0-9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C50.9, C80.9	C49.1-2, C22.0-1, C26.0-9, C34.0-9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C50.9
Hämangiosarkom Angiosarkom (<i>Angiosarkom des Weichgewebes, Lymphangiosarkom,</i> <i>malignes Hämangioendotheliom, malignes</i> <i>Angioendotheliom</i>)	9120/3	C49.1-2, C48.0, C38.1- 3, C48.1, C22.0-1, C26.0-9, C34.0-9, C39.0-9, C40.0-C41.9, C42.2, C44.0-9, C47.0- C50.9, C72.8-9	C49.1-2, C48.0, C38.1- 3, C48.1, C22.0-1, C26.0-9, C34.0-9, C39.0-9, C40.0-C41.9, C42.2, C44.0-9, C47.0- C50.9, C72.8-9
CHONDRO-OSSÄRE TUMOREN			
Mesenchymales Chondrosarkom (<i>extraskelettäres Chondrosarkom</i>)	9240/3	C70.0-9, C15.0-26.9 ³⁴ , C49.0-6, C70.0-9, C30.0, C32.0-9, C33.9, C40.0-C41.9, C47.0-9	C70.0-9, C15.0-26.9, C49.0-6, C70.0-9, C30.0, C32.0-9, C33.9, C40.0-C41.9, C47.0-9

³⁰ Das „zusammengesetztes Hämangioendotheliom (composite haemangioendothelioma)“, das „Retiformes Hämangiotheliom, ‚Schuh Nagel‘ (hobnail) Hämangiotheliom“ und das „Pseudomyogenisches Hämangiotheliom, epitheloid-sarkom-ähnliches Hämangiotheliom“ aus Fletcher et al 2013, S. 149f, S. 147f und S. 153f haben alle die M-Ziffer 9136/1, die in der deutschen Ausgabe der ICD-O-3 unter „9136/1 Spindelzelliges Hämangioendotheliom oder Spindelzelliges Angioendotheliom“ subsumiert werden.

³¹ Werden mehrere syn- oder metachrone Kaposi-Sarkome an verschiedenen Lokalitäten diagnostiziert, wird nur **ein** Tumor angelegt (Johnson et al 2007, S. 324). Die Lokalisation des ersten bzw. größten (bei mehreren synchronen) Sarkoms wird kodiert und anschließend werden Verläufe angelegt.

³² „9138/1 Pseudomyogenisches Hämangiotheliom“ fehlt in der ICD-O-3 2014, in Fletcher et al 2013, S. 153 aber aufgeführt und soll kodiert werden können. Muss in der ICD-O-3 ergänzt werden. In Fletcher et al 2013, Tabelle S. 11 ist die Entität inkorrekt mit 9136/1 angegeben, der M-Kode ist 9138/1.

³³ Das „9161/1 Hämangioblastom“ ist ein Tumor unsicherer Histogenese mit einer zellulären und retikulären Variante (Hasselblatt et al 2005, Rickert et al 2006). Es ist in der WHO Klassifikation der Weichgewebe und Knochentumoren (Fletcher et al 2013) nicht aufgeführt, wohl aber in der WHO Klassifikation der ZNS-Tumoren (Louis et al 2007, S. 184), da es sich um eine Neoplasie des vaskulären Systems des ZNS, einschließlich der Retina, handelt. Es tritt sporadisch oder in Assoziation mit dem Von Hippel-Lindau Syndrom (VHL), der Polycythaemia vera oder Pankreaszysten auf. (Louis et al 2007, S. 184 ff; <http://neurosurgery.mgh.harvard.edu/newwhobt.htm>, 2006 (zuletzt aufgerufen 08.10.2014).

³⁴ Die Lokalisationen skelettären Ursprungs, siehe Tumoren der Knochen in diesem Handbuch.

Tumor ⁹	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T ¹⁰	ICD-10 GM Vs.2011ff
Osteosarkom o. n. A. ³⁵ (<i>extraskelletäres Osteosarkom</i>)	9180/3	C49.2, C49.5, C49.1, C49.6, C48.0, C44.0-9 ³⁶	C49.2, C49.5, C49.1, C49.6, C48.0, C44.0-9
GASTROINTESTINALE STROMATUMOREN			
Benigner gastrointestinaler Stromatumor ³⁷ Benigner GIST (<i>prognostische Gruppe 1, 2 und 3a</i>)	8936/0	C15.0-9, C16.0-9, C17.0-9, C18.0-C20.9, C26.0-9	D13.0-3, D13.9, D12.0- 9, D21.4
Gastrointestinaler Stromatumor o. n. A., GIST o. n. A. Gastrointestinaler Stromatumor mit unsicherem malignem Potential, Gastrointestinaler autonomer Nerventumor GANT Gastrointestinaler Schrittmacherzellen-Tumor (<i>prognostische Gruppe 4</i>)	8936/1	C15.0-9, C16.0-9, C17.0-9, C18.0-C20.9, C26.0-9	D37.1-5, D37.78, D37.9
Gastrointestinales Stromasarkom Maligner gastrointestinaler Stromatumor Maligner GIST (<i>prognostische Gruppe 3b, 5, 6a, 6b</i>)	8936/3	C16.0-9, C17.0-9, C18.0-C20.9, C26.0-9, C15.0-9, C48.1, C18.1	C16.0-9 C17.0-9 C18.0-C20.9, C26.0-9, C15.0-9, C48.1, C18.1
NERVENSCHEIDENTUMOREN			
Neurinomatose Melanotisches Schwannom ³⁸	9560/1	C47.0-1 C47.9 (C71.0-C72.9)	C48.2
Malignes Perineuriom Perineuraler MPNST	9571/3	C47.2, C47.1, C47.3-9 (C26.0-9, C30.1-C31.9, C38.1-8, C47.0-C49.9, C71.0-C72.9 (exklus. Ventrikel und Klein- hirn), C80.9	C47.0-9, C38.1-8, C48.0
Maligner peripherer Nervenscheidentumor ³⁹ MPNST o. n. A. <i>Malignes Neurofibrom, malignes Schwannom, Neurofibro- sarkom, neurogenes Sarkom</i>	9540/3	C47.1-2, C47.6, C47.0, (C26.0-9, C30.0-C31.9, C38.1-8, C47.0-C49.9, C51.0-C52.9, C71.0- C72.9 (exklus. Ventri- kel und Kleinhirn), (C44.0-9, nur für melanotischen MPNST), C80.9	C47. 2, C47.1, C47.6, C47.0
Epitheloider MPNST	9542/3 ⁴⁰		
Melanotischer MPNST Melanotischer psammomatöser MPNST MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung (<i>maligner Triton-Tumor</i>) MPNST mit glandulärer Differenzierung	9561/3		
Maligner Granularzelltumor Malignes Granularzellmyoblastom	9580/3	C49.2, C49.1, C49.6, C06.9	C49.2, C49.1, C49.6, C06.9, C47.0-9, C49.0- (C47.0-9, C49.0-C50.9, C50.9 C80.9)
Rhabdomyosarkom mit ganglionärer Differenzierung Ektomesenchymom <i>Gangliorhabdomyosarkom</i>	8921/3	C63.0, C63.1-9, C60.0- 9, C49.4-5, C49.0	C63.0, C63.1-9, C49.5, C49.4, C49.0 (C26.0-9, C30.0-C31.9, (C26.0-9, C30.0-C31.9, C47.0-C49.9, C60.0- C47.0-C49.9, C60.0-

³⁵ Wie aus „extra-skelettär“ hervorgeht, ist hier das „Osteosarkom‘ extra-ossären Ursprungs“ zu verschlüsseln. Es hat dieselbe ICD-O-3 Morphologieverschlüsselung wie das Sarkom ossären Ursprungs. In der SEER-Lokalisations-/ Histologie-Validierungsliste (SEER 2012) fehlt die Ziffer unter „Connective & Soft Tissue“, S. 190-195 und ist unter „Bone“ geführt. Im KRBW sollte die Ziffer auch unter Weichgewebetumoren akzeptiert werden (Plausibilität). Bei Auswertungen ist zwischen weichgewebig-extraskelletären und ossären Tumoren (gleiche ICD-O-3-M-Ziffer 9180/3) zu unterscheiden!

³⁶ Sehr seltene Lokalisation. Pub med: 8 Publikationen zu „Cutaneous Osteosarcoma“. (Letzte Recherche 01.10.2014).

³⁷ Zur Begründung der Dokumentation des gutartigen GIST, siehe Kapitel 12 „Übergreifende Klassifikationen gastro-intestinaler Tumoren“ im organspezifischen Handbuch der Tumoren des Verdauungssystems (Adzersen, Becker 2014).

³⁸ Oft assoziiert mit dem Carney Syndrom, einem multiplen-Neoplasie Komplex (Fletcher et al 2013, S. 173); s. auch Tabelle 4.1 dieses Handbuchs „Tumorsyndrome mit hereditärer Ätiologie“.

³⁹ Häufig assoziiert mit der Neurofibromatose 1 (NF1), siehe Tabelle 4.1 „Hereditäre Tumorsyndrome“ in diesem Handbuch. Der Ischias-Nerv ist häufig betroffen (Fletcher et al 2013, S. 187).

⁴⁰ Diese M-Ziffer aus der 2013 WHO Klassifikation „9542/3 Epitheloider maligner peripherer Nervenscheidentumor“ ist in der ICD-O-3.1 2014 noch nicht enthalten, sol aber kodiert werden können.

Tumor ⁹	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T ¹⁰	ICD-10 GM Vs.2011ff
		C63.9, C67.0-9, C69.0-9, C80.9)	C63.9, C67.0-9, C69.0-9, C80.9)
TUMOREN UNSICHERER DIFFERENZIERUNG			
Lokal aggressiv			
Pleomorpher hyalinisierender angiektatischer Tumor der Weichteile ⁴¹ (PHAT)	8802/1	C49.2	D48.1, D48.7
Angiomatoides fibröses Histiozytom	8836/1	C49.1-2, C49.6, C49.0	D48.1, D48.7
Lokal aggressiv, aber selten metastasierend			
Atypisches Fibroxanthom ⁴²	8830/1	C49.0, C44.4, C44.0-3	D48.5
Angiomatoides fibröses Histiozytom (AFH)	8836/1	C49.1-2, C49.6, C49.0	D48.1, D48.7
Ossifizierender fibromyxoider Weichteiltumor ⁴³ (<i>maligne</i>)	8842/3	C49.2, C49.0, C49.6	C49.2, C49.0, C49.6
Malignes Myoepitheliom	8982/3	C49.2, C49.1, C49.6,	C49.2, C49.1, C49.6,
Myoepitheliales Karzinom		C49.0, C41.0-9, C15.0-26.9, C34.0-C39.9 (C0.3.0-C20.9, C22.0-26.9, C32.0-9, C34.0-9, C39.0-9, C44.0-9, C50.0-C57.9, C60.0-C68.9, C73.9, C80.9)	C49.0, C41.0-9, C15.0-26.9, C34.0-C39.9 (C0.3.0-C20.9, C22.0-26.9, C32.0-9, C34.0-9, C39.0-9, C44.0-9, C50.0-C57.9, C60.0-C68.9, C73.9)
Maligner Misch tumor o. n. A. ⁴⁴	8940/3	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C41.0-9, C15.0-26.9, C34.0-C39.9 (C0.3.0-C20.9, C22.0-26.9, C32.0-9, C34.0-9, C39.0-9, C44.0-9, C50.0-C57.9, C60.0-C68.9, C73.9, C80.9)	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C41.0-9, C15.0-26.9, C34.0-C39.9 (C0.3.0-C20.9, C22.0-26.9, C32.0-9, C34.0-9, C39.0-9, C44.0-9, C50.0-C57.9, C60.0-C68.9, C73.9)
[Malignes Mesenchymom] ⁴⁵ <i>obsolet</i>	8990/3	C49.0-9	C49.0-9
Maligner gemischtzelliger mesenchymaler Tumor <i>Phosphaturischer mesenchymaler Tumor (TIO)</i>		(C07.9-C8.9, C17.0-9, C26.0-9, C34.0-9, C38.1-8, C39.0-9, C47.0-C49.9, C50.0-9, C53.0-C55.9, C60.0-C69.9, C80.9)	C07.9-C8.9, C17.0-9, C26.0-9, C34.0-9, C38.1-8, C39.0-9, C47.0-C49.9, C50.0-9, C53.0-C55.9, C60.0-C69.9
Maligne			
Synovialsarkom o. n. A. (SS)	9040/3	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C51.0-C64.9, C74.0-9, C48.0, C15.0-26.9, C34.-C39.9, C40.0-C41.9, C47.0-C47.9, C48.0, C49.0-9, C70.0-C72.9, C47.0-9, C80.9	C49.0-9, C51.0-C64.9, C74.0-9, C48.0, C15.0-C26.9, C34.-C39.9, C40.0-C41.9, C47.0-C47.9, C48.0, C49.0-9, C70.0-C72.9, C47.0-9, C80.9
Spindelzelliges Synovialsarkom	9041/3	s. 9040/3	s. 9040/3
Biphasisches Synovialsarkom	9043/3	s. 9040/3	s. 9040/3
Epithelioidsarkom, <i>klassischer, konventioneller „distaler“ Typ</i>	8804/3	C49.1, C49.2, C46.6, C49.0	C49.1, C49.2, C49.6, C49.0, C49.5, C49.3

⁴¹ Dieser lokal aggressive Tumor ist in der ICD-O-3 2014 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein (Fletcher et al 2013, S. 200).

⁴² Das atypische Fibroxanthom 8830/1 ist in der *Liste* der Weichgewebetumoren in Fletcher et al 2013, S. 11 noch aufgeführt, im Textteil, S. 202 wird aber das atypische Fibroxanthom sensu strictu als **gutartig** und mit der M-Ziffer 8833/0 beschrieben. Vorgehensweise im NCT-Registers: keine Aufnahme ins Register, wenn als **gutartig** beschrieben; wenn Dignität als „unsicher“ beschrieben als 8830/1 kodieren. Wenn eine (sehr seltene) Metastasierung vorliegen sollte, wird dieser Tumor als „pleomorphes dermales Sarkom“ angesehen, entsprechend kodiert und gemeldet.

⁴³ Der „ossifizierende fibromyxoiden Weichteiltumor“ ist in der ICD-O-3, 1. Rev. 2014 nur mit der gutartigen Dignität 8842/0 aufgeführt, in Fletcher et al 2013 auch als maligner Tumor 8842/3. Dieser soll kodier- und meldbar sein. In SEER 2012 fehlt diese Entität.

⁴⁴ M 8940/1 wird in ICD-O-3 nicht geführt, ist aber nach Regel F kodierbar, wenn histologisch als „unsicher“ eingestuft.

⁴⁵ Dieser Begriff wird in der WHO Klassifikation 2013 nicht gutgeheißen (Fletcher et al 2013, S. 225). Der „8990/3 Phosphaturische mesenchymale Tumor“ ist unter dieser Bezeichnung in der ICD-O-3 2014 nicht aufgeführt, aber in der WHO-Klassifikation beschrieben (Fletcher et al 2013 S. 211f). Er soll koder- und meldbar sein.

Tumor ⁹	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T ¹⁰	ICD-10 GM Vs.2011ff
<i>proximaler „großzelliger“ Typ</i>		C49.5, C49.2, C49.0, C49.1, C49.2, C49.3 (C07.9-C11.9, C16.0- C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C57.9, C60.0- C68.9, C72.8-9, C80.9)	C07.9-C11.9, C16.0- C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C57.9, C60.0- C68.9, C72.8-9, C80.9
Alveoläres Weichteilsarkom (ASPS)	9581/3	C49.2, C49.5, C49.0, C69.6, C340-9, C16.0- 9, C22.0-1, C41.0-9, C38.0, C67.0-9, C51.0- C57.9 (C47.0-C47.9, C49.0-9, C80.9)	C49.2, C49.5, C49.0, C69.6, C340-9, C16.0-9, C22.0-1, C41.0-9, C50.0- C50.0-9, C32.0-9, 9, C32.0-9, C38.0, C67.0-9, C51.0-C57.9, C47.0-C49.9
Klarzellsarkom o. n. A. (CCS) <i>Malignes Melanom des Weichgewebes</i>	9044/3	C49.2, C49.0, C49.6, C48.0, C16.0-C21.9, C15.0-9, C22.0-C26.9, C34.0-C39.9, C41.0-9 (C47.0-C47.9, C49.0-9, C49.0-9 C80.9)	C49.2, C49.0, C49.6, C48.0, C16.0-C21.9, C15.0-9, C22.0-C26.9, C34.0-C39.9, C41.0-9, (C47.0-C47.9, C49.0-9, C49.0-9 C80.9)
Myxoides Chondrosarkom (<i>extraskelletal</i>)(EMC) <i>Chordoides Sarkom</i>	9231/3	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C49.4-5, C48.0, C38.4, C40.0- C41.9	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C49.4-5, C48.0, C38.4, C40.0- C41.9
Ewing-Sarkom (<i>extra-skeletal</i>) ⁴⁶ , EES	9260/3	C49.3-4, C49.1-2, C49.0 ⁴⁸	C49.0-9
<i>Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor pPNET</i> ⁴⁷	9364/3		
Desmoplastischer kleinzelliger Tumor (DSRCT) <i>Intra-abdominaler desmoplastischer Rundzelltumor</i> <i>Desmoplastischer klein-rundzelliger Tumor mit unterschiedli- cher Differenzierung</i>	8806/3	C48.0, C49.5, C48.1, C49.3, C63.0, C49.0-3, C64.9, C71.0-9 (C07.9-C11.9, C16.0- C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C57.9, C60.0- C68.9, C72.8-9, C80.9)	C48.0, C49.5, C48.1, C49.3, C63.0, C49.0-3, C64.9, C71.0-9 (C07.9-C11.9, C16.0- C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C57.9, C60.0- C68.9, C72.8-9, C80.9)
Maligner Rhabdoidtumor (<i>extrarenal</i>) ⁴⁹ Rhabdoid-Sarkom Rhabdoidtumor o. n. A.	8963/3	C49.0, C49.3-5, C48.0, C49.2, C44.0-9, C22.0, C37.9, C51.0-C63.9, C15.0-C26.9	C49.0, C49.3-5, C48.0, C49.2, C44.0-9, C22.0, C37.9, C51.0-C63.9, C15.0-C26.9
Malignes PEComa o. n. A. ⁵⁰ <i>Perivaskuläre epitheloidzellig-differenzierte Neoplasie</i> <i>Angiomyolipom AML</i> <i>Klarzell-Zucker-Tumor der Lunge CCST</i> <i>Lymphangioliomyomatose LAM</i> <i>Intimales Sarkom</i> ⁵¹	8714/3	C48.0, C49.4, C54.0-9, C15.0-C26.9, C44.0-9, C40.0-C41.9	C48.0, C49.4, C54.0-9, C15.0-C26.9, C44.0-9, C40.0-C41.9
	9137/3	C49.3, C49.4	C49.3
UNDIFFERENZIERTE / UNKLASSIFIZIERTE SARKOME			

⁴⁶ 10-20% der Ewing Sarkome sind extraskelletal (Fletcher et al 2013, S. 306). Extraskellettale und skelettale Ewing-Sarkome haben die gleiche Morphologie-Ziffer.

⁴⁷ EES und PNET werden heute (Stand 2014) als eine Familie von Tumoren angesehen (Familie der Ewing Tumoren) (Applebaum et al 2011; Yoon et al 2014; Ikhwan et al 2013).

⁴⁸ Die häufigsten extraskellettalen EES Lokalisationen nach Somarouthu et al 2014.

⁴⁹ Der relativ häufige kindliche „Maligne Rhabdoidtumor“ der Niere ist mit der gleichen ICD-O-3 M-Ziffer 8963/3 im Handbuch der urologischen Tumoren aufgeführt (Adzersen, Becker 2014). In SEER 2012 fehlen die extrarenalen Lokalisationen für diesen Tumor.

⁵⁰ PEComa = Perivascular Epitheloid Cell Tumor. PEComas sind eine Familie von mesenchymalen Tumoren. Zu ihr gehören das Angiomyolipom (AML), der Klarzell-Zucker-Tumor der Lunge (CCST) und die Lymphangioliomyomatose (LAM) (Fletcher et al 2013, S. 230f). Die Entität „8714/3 PEComa“ ist in der derzeitigen ICD-O-3 2014 und der SEER Validierungs Liste (SEER 2012) nicht enthalten, soll aber kodiert werden können.

⁵¹ Die Entität „9137/3 Intimales Sarkom“ ist in der derzeitigen ICD-O-3 2014 der SEER Validierungs Liste (SEER 2012) nicht enthalten, soll aber kodiert werden können.

Tumor ⁹	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T ¹⁰	ICD-10 GM Vs.2011ff
Kleinzelliges Sarkom, Rundzellsarkom <i>Undifferenziertes Rundzellsarkom</i>	8803/3	C49.0-9, C00.0-C80.9	C00.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0- C76.8, C80.0-9
Spindelzellsarkom <i>Undifferenziertes Spindelzellsarkom</i>	8801/3	C49.0-9, C00.0-C80.9	C00.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0- C76.8, C80.0-9
Riesenzellsarkom Pleomorphzelliges Sarkom <i>Undifferenziertes pleomorpes Sarkom</i>	8802/3	C49.0-9, C00.0-C80.9	C00.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0- C76.8, C80.0-9
Epitheloidsarkom ⁵² , epitheloidzelliges Sarkom <i>Undifferenziertes epitheloides Sarkom</i>	8804/3	C49.0-9, C00.0-C80.9	C00.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0- C76.8, C80.0-9
Undifferenziertes Sarkom o. n. A.	8805/3	C49.0-9, C00.0-C80.9	C00.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0- C76.8, C80.0-9

1.3 Anmerkungen zur Verschlüsselungstabelle 1.2

- 1.3.1 In der ICD-O-3-Topographiespalte (3. Spalte) der Tabelle 1.2 sind hauptsächlich die spezifischen Bindegewebslokalisationen aufgeführt, d. h. die bevorzugten Lokalisationen, an denen diese Tumoren bisher weltweit beschrieben wurden. Die in Spalte 3 in Klammern aufgeführten Lokalisationsziffern bezeichnen die Lokalisationen, die für diesen Tumor zugelassen sind (Validierungs-Liste)⁵³. Weitere anatomische Lokalisationen können in extrem seltenen Fällen auftreten und, wenn überprüft und zutreffend, kodiert werden.
- 1.3.2 Manche der Bindegewebsmorphologien treten an sehr vielen anatomischen Lokalisationen auf, z. B. der „8815/1 Solitäre fibröse Tumor“ oder der „8815/3 Maligne solitäre fibröse Tumor“ nicht nur an den typischen Weichgewebelokalisationen C38.0-3, C48.0-8, C49.0-9 sondern auch in den Meningen, Rückenmark, Periost, Speicheldrüsen, Lungen, Schilddrüse, Leber, Verdauungstrakt, Nebennieren, Harnblase, Prostata, Samenleiter, Hoden, usw. Dass es sich um einen *Weichgewebetumor* an dieser Lokalisation, z. B. der Niere handelt, geht dann nur aus der Morphologie hervor: „8815/3 Maligner solitärer fibröser Tumor“ der Niere, mit der Diagnose „C64 Bösartige Neubildung der Niere, ausgenommen Nierenbecken“ und der ICD-O-3-Topographie „C64.9 Niere o. n. A.“.
- 1.3.3 In der Diagnosespalte (4.) sind hauptsächlich die ICD-10-Diagnosen der *Weichgewebe* aufgeführt. Falls ein Weichgewebetumor mit einer Morphologie aus Tabelle 1.2, wie z. B. ein Leiomyosarkom der Niere, auftritt, wird die ICD-O-3-Lokalisation „C64.9 Niere o. n. A.“ und die ICD-10-Diagnose „C64 Bösartige Neubildung der Niere, ausgenommen Nierenbecken“ verschlüsselt. Dasselbe gilt für alle /1, /2 und /3 Tumoren spezifischer Organlokalisationen und für alle gutartigen, Borderline- und bösartigen Weichgewebetumoren des ZNS. Die häufigsten or-

⁵² S. o. in dieser Tabelle unter „Tumoren unsicherer Differenzierung, Maligne“ die Unterteilung des Epitheloidsarkoms 8804/3 in zwei Formen.

⁵³ SEER 2012.

ganspezifischen Vertreter der Weichgewebetumoren sind in den jeweiligen organspezifischen Klassifikationen mit aufgeführt (s. dort jeweils die Rubrik „mesenchymale Tumoren“).

1.4 Validierung der Weichgewebetumoren

Tab. 1.3 zeigt die in der SEER-Liste Site/Histology „connective & soft tissue“ *nicht* enthaltene Tumoren mit der Dignität /1 und /3, die aber entsprechend der „WHO-Klassifikation der Weichgewebetumoren 2013“ als Weichgewebe/Knochentumoren zu kodieren sind und aus der Gruppe der Weichgewebetumoren nicht ausgeschlossen werden dürfen. Empfehlung: Alle Tumormorphologien der Weichgewebetumoren der Tabelle 1.2 sollen dokumentiert und gemeldet werden.

Tab 1.3 Fehlende Tumormorphologien in der SEER-Validierungsliste im Organbereich „Connective & Soft Tissue“⁵⁴ (die aufgeführten Tumoren werden im NCT-Register dokumentiert und sind meldefähig)

ICD-O-3-M	Tumor	Anmerkungen zur SEER Validierungsliste “Connective & Soft Tissue“
8711/3	Maligner Glomustumor	M-Ziffer fehlt In SEER 2012, in WHO 2002 aufgeführt
8825/3	Myofibroblastentumor o. n. A. <i>Myofibroblastisches Sarkom, niedriggradig</i>	M-Ziffer fehlt In SEER 2012, in WHO 2002 aufgeführt
8940/3	Maligner Misch tumor o. n. A.	Fehlt in SEER 2012 unter Binde-/Weichgewebe und Knochen/Gelenke. Unter Lippe, Zunge, Mundhöhle, Speicheldrüse, Nasenhöhle, Sinus, Mittel-/Innenohr, Oropharynx, Nasopharynx, Pharynx, Hypopharynx, Haut, Augenhöhle, Tränen drüse, Retina, Augapfel, Verdauungsorgane o. n. A., aufgeführt
8963/3	Maligner Rhabdoid tumor	In SEER 2012 nur unter Niere aufgeführt
9180/3	Osteosarkom o. n. A. (extraskelletär)	In SEER 2012 nur bei Knochen/Gelenke aufgeführt
9260/3	Ewing-Sarkom	In SEER 2012 nur bei Knochen und ZNS aufgeführt.
8821/1	Aggressive Fibromatose, <i>oberflächliche Fibromatose (palma, plantar), Desmoid-typische Fibromatose, Lipofibromatose</i>	Fehlt in SEER 2012
8825/1	Myofibroblastentumor o. n. A.	Fehlt in SEER 2012
8835/1	Plexiformer fibrohistiozytärer Tumor	Fehlt in SEER 2012
8836/1	Angiomatoides fibröses Histiocytom	Fehlt in SEER 2012
9135/1	Endovaskuläres papilläres Angioendotheliom, <i>retiformes Hämangioendotheliom, papilläres intralymphatisches Angioendotheliom</i>	Fehlt in SEER 2012

⁵⁴ SEER 2012, S. 190-194.

2 Tumoren der Knochen

2.1 Definition der Knochentumoren

Neubildungen der Zellen oder Gewebe *des* Knochens oder *im* Knochen werden als „Knochentumoren“ aufgefasst. Sie sind Tumoren des mesenchymalen Gewebes. Je nach Ursprungsgewebe oder -zelle unterscheiden die Pathologen *zwei Hauptgruppen* von Tumoren: Knorpel- und Knochenneoplasien. Des weiteren werden „Knochentumoren“ nach ihren Ursprungszelle oder -gewebe unterteilt. Sie können fibrogenen, histiozytären, neuroektodermalen, hämatopoietischen, riesenzelligen, notochordalen, vaskulären, glattmuskelzelligen, adipozytären und anderen zellulären Ursprungs sein (vgl. auch Zelltypen der Weichgewebetumoren, Tabelle 1.1).

2.2 Topographischer Geltungsbereich

Die Topographie-Kodierungen für *Tumoren der Knochen, Gelenke und Gelenkknorpel* sind C40.0-9 und C41.0-9.

- C40.0 Lange Knochen von Arm und Schulter und zugehörige Gelenke
- C40.1 Kurze Knochen der oberen Extremitäten und zugehörige Gelenke
- C40.2 Lange Knochen der unteren Extremitäten und zugehörige Gelenke
- C40.3 Kurze Knochen der unteren Extremitäten und zugehörige Gelenke
- C40.8 Knochen, Gelenke und Gelenkknorpel der Extremitäten, mehrere Teilbereiche überlappend
- C40.9 Knochen, Gelenk, Gelenkknorpel, Knorpel einer Extremität o. n. A.
- C41.0 Knochen des Hirn- und Gesichtsschädels und zugehörige Gelenke
- C41.1 Mandibula
- C41.2 Wirbelsäule
- C41.3 Rippen, Sternum, Klavikula und zugehörige Gelenke
- C41.4 Beckenknochen, Kreuzbein, Steißbein und zugehörige Gelenke
- C41.8 Knochen, Gelenke und Gelenkknorpel, mehrere Bereiche überlappend
- C41.9 Knochen Gelenk Gelenkknorpel Knorpel Skelettknochen o. n. A.

2.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 2.1 zeigt die in der WHO Klassifikation 2013⁵⁵ aufgeführten Knochen-, Gelenk- und Gelenkknorpeltumoren der Dignität /1, /2 und /3, den Tumornamen, die M-Ziffer ICD-O-3, 1. Rev. 2014, die ICD-O-3-T-Ziffer und die zugehörige Diagnoseziffer der ICD-10-GM Vs. 2014.

⁵⁵ Fletcher et al 2013.

Die ICD-O-3-T Lokalisationsspalte zeigt die anatomischen Lokalisationen, an dem dieser Tumor diagnostiziert wird. Die Lokalisationen sind nach Häufigkeit geordnet. In-situ Tumoren /2 werden in der Gruppe der Weichgewebe- und Knochentumoren nicht gefunden. Gutartige Morphologien der Knochentumoren werden in Tabelle 2.1 nicht aufgeführt, da sie nur für das ZNS dokumentationspflichtig sind⁵⁶.

Tab 2.1 Verschlüsselung der Tumoren der Knochen nach WHO Klassifikation 2013⁵⁷ mit ICD-O-3-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-Diagnose

Tumor ⁵⁸	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T ⁵⁹	ICD-10 GM Vs. 2011 ff
CHONDROGENE TUMOREN			
Lokal aggressiv			
Chondromatose o. n. A. <i>Chondrosarkom Grad I⁶⁰</i> <i>Atypischer kartilaginöser Tumor</i>	9220/1	C41.4, C40.3, C40.0, C41.3, C30.0, C32.0-9, C33.9, C40.0-C41.9, C30.0, C32.0-9, C33.9	D48.0, D48.9
Lokal aggressiv, aber selten metastasierend			
Chondroblastom o. n. A.	9230/1 ⁶¹	C40.2, C40.1, C40.3, C41.0, C30.0, C32.0-9, C33.9, C40.0-C41.9	D48.0
Maligne			
Chondrosarkom o. n. A. ⁶² <i>primär zentral</i> <i>sekundär zentral</i> <i>sekundär peripher</i> <i>periostal</i> <i>[„juxtakortikales Chondrosarkom“ 9221/3</i> <i>(obs.)]</i>	9220/3	C41.4, C40.3, C40.0, C41.3 C30.0 C32.0-9 C33.9 C40.0-C41.9	C41.4, C40.2, C40.0, C41.30 C30.0 C32.0-9 C33.9 C40.0-C41.9
Entdifferenziertes Chondrosarkom	9243/3	C40.2, C41.4, C40.0, C41.3, C30.0, C32.0-9, C33.9, (C40.0-C41.9, C47.0-9, C49.0-9)	C40.2, C41.4, C40.0, C41.30, C30.0, C32.0-9, C33.9, C40.0- C41.9, C49.0-9
Mesenchymales Chondrosarkom	9240/3	C41.0, C41.30, C41.4, C41.2, C49.0-6, C70.0-9, C15.0-26.9, C30.0, C32.0-9, C33.9	C41.0, C41.30, C41.4, C41.2, C49.0-6, C70.0-9, C15-26, C30.0, C32.0-9, C33.9, C40.0- C41.9

⁵⁶ Adzersen, Becker 2014.

⁵⁷ Fletcher et al 2013.

⁵⁸ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3, 1. Revision 2014 (s. a. IARC/WHO 2011, DIMDI 2012). Abweichende Begriffe aus Fletcher et al 2013 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

⁵⁹ Es wird die Lokalisation verschlüsselt, die als Ursprungsort des Tumors angegeben wird. In Spalte 3 sind die Lokalisationen nach Häufigkeit der anatomischen Lokalisation der Reihe nach aufgeführt, es können aber weitere auftreten. Alle Lokalisationsziffern der in Gruppen gezeigten T-Ziffern wie z. B. „Knochen, Gelenke und Gelenknorpel, C40.0-C41.9“ können kodiert werden.

⁶⁰ In der Tabelle der WHO Classification of tumours of the bone S. 240 unter 9222/1 aufgeführte Entität wird im Textteil S. 264 mit der M-Ziffer 9220/1 bezeichnet (Fletcher et al 2013). Wir folgen der Kodierung im Textteil 9220/1.

⁶¹ Das „Maligne Chondroblastom 9230/3“ ist in Fletcher et al 2013 nicht enthalten.

⁶² Vier Arten von Chondrosarkomen (Grade I-III) werden unterschieden:

- primär zentral: zentral im Knochen entstehend ohne gutartigen Vorläufer
- sekundär zentral: zentrales Chondrosarkom, entstehend in einem prä-existierenden Enchondrom
- sekundär peripher: Chondrosarkom entstehend in Nähe der knorpeligen Kappe eines Osteochondroms
- periostales Chondrosarkom: auftretend an der Oberfläche eines Knochens und entspringend vom Periost (Fletcher et al 2013, S. 264 ff).

		(C40.0-C41.9, C47.0-9, C49.0-9, C70.0-9)	C47.0-9
Klarzell-Chondrosarkom	9242/3	C40.0, C40.2, C41.0, C41.2, C40.0-C41.9, C32.0-9, C33.9, C47.0-C49.9	C40.0, C40.2, C41.0, C41.2
OSTEOGENE TUMOREN			
Maligne			
Intraossäres gut differenziertes Osteosarkom	9187/3	C40.2, C40.1, C40.3, C40.0-C41.9	C40.2, C40.1, C40.3, C40.0-C41.9
Intraossäres Low-grade-Osteosarkom			
Osteosarkom o. n. A. (<i>konventionelles Osteosarkom</i>)	9180/3	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2, C40.0-C41.9	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2, C40.0-C41.9
Osteoblastisches Sarkom (<i>inklusive sklerosierend</i>)			
Osteochondrosarkom			
Osteogenes Sarkom o. n. A. (<i>riesenzell-ähnlich, osteoblastom-ähnlich, epitheloid, klarzellig, chondroblastom-ähnlich</i>) ⁶³			
Chondroblastisches Osteosarkom	9181/3	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2, C40.0-C41.9	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2, C40.0-C41.9
Fibroblastisches Osteosarkom	9182/3	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2, C40.0-C41.9	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2, C40.0-C41.9
Teleangiektatisches Osteosarkom	9183/3	C40.2, C40.0, C40.0-C41.9	C40.2, C40.0, C40.0-C41.9
Osteosarkom in Paget-Knochenkrankheit ⁶⁴ (<i>Sekundäres Osteosarkom</i>)	9184/3	C40.0-9, C41.0-9	C40.0-9, C41.0-9
Kleinzelliges Osteosarkom	9185/3	C40.2, C40.0, C40.0-C41.9	C40.2, C40.0, C40.0-C41.9
Rundzell-Osteosarkom			
Parossales Osteosarkom	9192/3	C40.2, C40.0, C41.0-4, C40.0-C41.9	C40.2, C40.0, C41.0-4, C40.0-C41.9
Juxtakortikales Osteosarkom			
Periostales Osteosarkom	9193/3	C40.2, C40.0, C41.4, C41.3, C41.0, C41.1, C40.0-C41.9	C40.2, C40.0, C41.4, C41.3, C41.0, C41.1, C40.0-C41.9
Hochmalignes (<i>high-grade</i>) Oberflächen-Osteosarkom	9194/3	C40.2, C40.0, C40.0-C41.9	C40.2, C40.0, C40.0-C41.9
FIBROGENE TUMOREN			
Desmoplastisches Fibrom (<i>des Knochens</i>) ⁶⁵	8823/1	C41.1, C40.2, C40.0, C41.4, C40.0-9, C41.0-9	D48.0
Fibrosarkom o. n. A.	8810/3	C40.2, C40.0 (C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C40.0-9, C41.0-9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C70.9, C71.6, C80.9)	C40.2, C40.0 (C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C40.0-9, C41.0-9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C70.9, C71.6)
Ewing-Sarkom (<i>des Skeletts</i>)	9260/3	C40.0-C41.9, C72.8-9	C40.0-C41.9
HÄMATOPOIETISCHE TUMOREN			

⁶³ Tabelle 16.01 Histologische Subtypen des Osteosarkoms (Fletcher et al 2013, S. 285).⁶⁴ In der WHO Klassifikation der Tumoren der Knochen, Tabelle S. 240 aufgeführt, im Textteil nicht beschrieben (Fletcher et al 2013).⁶⁵ Dignität 8823/1 in der ICD-O-3 2014 und in SEER 2012 nicht aufgeführt, kann aber nach Regel F der ICD-O-3 kodiert werden.

Multiples Myelom ⁶⁶ (<i>Plasmazellmyelom</i>)	9732/3	C41.2, C41.3, C41.0, C41.4, C40.2, C40.0 C40.0-C41.9	C90.0
Plasmozytom o. n. A. Plasmazelltumor Plasmozytom des Knochens <u>Solitäres Plasmozytom (<i>des Knochens</i>)</u> Solitäres Myelom	9731/3 ⁶⁷	C41.2, C41.3, C41.0, C41.4, C40.2 C40.0-C41.9	C90.3
Primäres non-Hodgkin Lymphom des Knochens ⁶⁸	9590/3	C40.2, C41.2, C41.4, C40.1, C40.3 C40.0-C41.9	C85.9, C85.7
OSTEOKLASTISCHE RIESENZELLREICHE TUMOREN			
Lokal aggressiv			
Riesenzelltumor des Knochens o. n. A. Osteoklastom o. n. A.	9250/1	C40.2, C40.0, C41.2, C41.4, C40.1, C40.3, C40.0-C41.9	D48.0
Maligner Riesenzelltumor des Knochens	9250/3	C40.2, C40.0, C41.2, C41.4, C40.0-C41.9	C40.2, C40.0, C41.2, C41.4
NOTOCHORDALE TUMOREN			
Chordom o. n. A.	9370/3	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9, C30.0, C40.0-C41.9, C47.0- C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9, C30.0, C40.0-C41.9, C47.0- C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9
Chondroides Chordom	9371/3	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9, C30.0, C40.0-C41.9, C47.0- C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9, C30.0, C40.0-C41.9, C47.0- C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9
„Entdifferenziertes“ Chordom	9372/3	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9, C30.0, C40.0-C41.9, C47.0- C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9, C30.0, C40.0-C41.9, C47.0- C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9
VASKULÄRE TUMOREN			
Epitheloides Hämangioendotheliom o. n. A. (<i>EHE</i>)	9133/1	C40.2, C40.0, C41.4, C41.3, C41.2, C22.0-1, C26.0-9, C34.0-9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0- C50.9, C80.9	D48.0
Hämangiosarkom ⁶⁹ Angiosarkom	9120/3	C40.2, C40.0, C41.4, C41.2, C41.3, C22.0-1, C26.0-9, , C38.0, C39.0-9, C40.0-C41.9, C42.1, C44.0-9, C47.0-C50.9, C72.0-9, C80.9	C40.2, C40.0, C41.4, C41.2, C41.3, C22.0-1, C26.0-9, , C38.0, C39.0-9, C40.0-C41.9, C42.1, C44.0-9, C47.0-C50.9, C72.0-9
MYOGENE, LIPOGENE UND EPITHELIALE TUMOREN			
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C40.2, C41.0 ⁷⁰	C40.2, C41.0,

⁶⁶ Das MM als ein Subtyp der Non-Hodgkin-Lymphom-Gruppe ist differenzierter bei den „Tumoren der hämatopoetischen und lymphoiden Gewebe“ erfasst [Adzersen, Becker 2012 (10)]. Wenn ein *lokalisiertes Lymphom / Myelom* vorliegen sollte, wie z. B. beim „Solitären Myelom 9731/3“ kann als Lokalisation Knochen C40.-, C41.- kodiert werden.

⁶⁷ Im Textteil der WHO Klassifikation wird das Solitäre Plasmozytom mit der Dignität 9731/1 aufgeführt (Fletcher et al 2013, S. 315), in der Tabelle auf S. 240 mit der konventionell gebräuchlichen 9731/3. Die SEER Validation List (2012) führt 9731/1 z. B. nicht auf. Im NCT-Register soll entsprechend der klinischen Abteilung für die Behandlung des Plasmozytoms 9731/3 verschlüsselt werden.

⁶⁸ Wenn bei einem näher bezeichneten Lymphom die Immunophänotypisierung in Form von B-, T-, oder U-Zell angegeben ist, ist die genauere Bezeichnung zu verschlüsseln. Am absolut häufigsten ist das „9680/3 Diffus großzellige B-Zell Lymphom o. n. A.“, sehr viel seltener sind andere B- oder T-Zell Lymphome (s. Tabelle 20.03 „Verteilung der verschiedenen Typen des primären non-Hodgkin Lymphome (.) im Knochen“ (Fletcher et al 2013, S. 318).

⁶⁹ Synonyme: Angiosarkom des Weichgewebes, Lymphangiosarkom, Hämangioblastom, malignes Hämangioendotheliom, *epitheloides Angiosarkom*.

		(C07.9-C08.1-9, C14.0, C31.9, C34.0-9, C38.1-C39.9, C44.0-C48.8, C50.0-C57.9, C60.0-C70.9, C72.8-9, C80.9)	C07.9-C08.1-9, C14.0, C31.9, C34.0-9, C38.1-C39.9, C44.0-C48.8, C50.0-C57.9, C60.0-C70.9, C72.8-9
Liposarkom o. n. A. Fibroliposarkom	8850/3	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9, C07.9-C10.9, C17.0-C26.9, C38.1, C40.0-C41.9, C44.0-C51.9, C60.0-C66.9, C68.0-9, C72.8-9, C80.9	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9, C07.9-C10.9, C17.0-C26.9, C38.1, C40.0-C41.9, C44.0-C51.9, C60.0-C66.9, C68.0-9, C72.8-9
Adamantinom der langen Röhrenknochen	9261/3	C40.2, C40.0 C40.0- C41.9	C40.2, C40.0, C40.0- C41.9
TUMOREN UNDEFINIERTER NEOPLASTISCHER NATUR			
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. ⁷¹ (LCH)	9751/3	C41.0, C40.2, C41.4, C41.1, C41.3 C49.0-9, C77.0-9 C44.0-9, C34.0-9 C22.0-9, C42.1-2 C01.9-C57.9, C60.0-C77.9	C96.6, C96.5, C96.0
Erdheim-Chester Krankheit ⁷² <i>Xanthogranulomatöse Histiozytose</i>	9750/1	C40.2, C40.0, C41.0, C41.4, C01.9-C37.9, C38.1-C38.4, C39.0-C42.3, C44.0-9, C47.0-C57.9, C62.0-9, C64.9-C73.9, C75.1	D48.7
UNDIFFERENZIIERTES HIGH GRADE PLEOMORPES SARKOM			
Malignes fibröses Histiozytom (MFH) Malignes Fibroxanthom <i>Malignes fibröses Histiozytom (MHF) des Knochens</i> <i>Undifferenziertes hochgradiges pleomorphes Sarkom (UPS)</i> ⁷³ <i>Pleomorphes undifferenziertes Sarkom (PUS)</i>	8830/3	C40.2, C40.0, C41.4, C41.2-3 C26.0-C31.9, C33.9-C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C49.9, C51.0-9, C60.0-C67.9, C73.9, C80.9	C96.8 (C40.2, C40.0, C41.4, C41.2-3, C26.0-C31.9, C33.9-C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C49.9, C51.0-9, C60.0-C67.9, C73.9) ⁷⁴
SONSTIGE TUMOREN			
Ewing Sarkom (<i>ossären Ursprungs</i>) (<i>Askin Tumor wenn Ursprung an der Brustwand</i>) Ewing Sarkom (<i>extraossären Ursprungs</i>)	9260/3	C40.2, C40.0, C41.4, C41.3, C41.0, C41.2, C40.1, C40.3, C40.0-C41.9 C72.8-9, C49.0-9	C40.2, C40.0, C41.4, C41.30, C41.01, C41.2, C40.1, C40.3, C49.0-9 C72.8-9

⁷⁰ 8890/3 Leiomyosarkom ist in der WHO Klassifikation (Fletcher et al 2013) unter Knochentumoren aufgeführt, in der SEER Validierungsliste 2012 unter Knochen, Gelenke und Gelenknorperl aber nicht aufgeführt. Die Lokalisation wird im NCT-Register als Lokalisation zugelassen.

⁷¹ ICD-O-3-M 9752/1 und 9753/1 aus der ICD-O-3 2003 sind obsolet. Ab Erstdiagnosedatum 01.01.2012 ist 9751/3 zu kodieren (DIMDI 2014). Die Morphologie-Ziffern 9750/3, 9755/3, 9756/3, 9757/3 und 9758/3, die hier nicht aufgeführt sind, sollen im NCT-Register auch für die Lokalisationen Knochen, Weichteil- und Bindegewebs-Neoplasien kodierbar sein!

⁷² Die Dignität /1 ist in der WHO-Klassifikation 2013 aufgeführt, in SEER 2012 nicht.

⁷³ Die histopathologische Diagnose dieser solitär auftretenden Tumoren wird per exclusionem (per Ausschlußdiagnose) gestellt (Fletcher et al 2013, S. 365).

⁷⁴ Wenn die Diagnose „Undifferenziertes hochgradiges pleomorphes Sarkom (UPS, PUS) gestellt wird, sind im NCT-Register bei diesem an zahlreichen Lokalisationen auftretender Tumor auch die ICD-10 Verschlüsselungen der jeweiligen anatomischen Orte erlaubt, wie bei anderen Sarkomen auch.

3 Klassifikationen der Weichgewebe- und Knochentumoren

3.1 Stadieneinteilung der Weichgewebe- und Knochentumoren

3.1.1 TNM-Klassifizierung der Weichgewebetumoren ab 01.01.2011

Die TNM-Klassifizierung gilt nicht für folgende Weichgewebetumoren⁷⁵:

- Kaposi Sarkom
- Dermatofibrosarcoma protuberans
- Fibromatosen/Desmoid-Tumor
- Sarkome in der Dura mater, im Gehirn, in anderen Parenchymorganen (Leber, Niere, Lunge, Milz), in Hohlorganen (des GI-Traktes, der ableitende Harnwege, etc.).
- Angiosarkom.

Falls in medizinischen Dokumenten, z. B. Arztbriefen, dennoch TNM-Ausprägungen für Sarkome dieser Organbereiche angegeben werden, werden diese nach den Regeln für „Weichteile“ der TNM, 7. Auflage, S. 147, konventionell dokumentiert.

3.1.2 Stadieneinteilungen der Weichgewebe- und Knochentumoren

Die Stadieneinteilung der Knochen- und der Weichgewebetumoren sind der TNM-Klassifikation⁷⁶ oder dem Cancer Staging Manual⁷⁷ (AJCC 2010), die sich nicht unterscheiden, zu entnehmen. Skip-Metastasen – das sind vom Primärtumor abgesetzte Metastasenherde / Satelliten, die eine diskontinuierliche Ausbreitung des Tumors erfassen – werden als Stadium T3 erfasst.

Tab 3.1 Stadieneinteilung der Knochen- und Weichgewebetumoren nach Enneking⁷⁸ (Onko-chirurgisches „Grading“)

Enneking Stadium	Malignitätsgrad	Kompartiment	Metastasen
IA	G1	Intrakompartimental	M0
IB	G1	Extrakompartimental	M0
IIA	G2	Intrakompartimental	M0
IIB	G2	Extrakompartimental	M0
IIIA	G1 oder G2	Intrakompartimental	M1
IIIB	G1 oder G2	Extrakompartimental	M1

Lokale Tumorausbreitung: A = intrakompartimental (T1)
B = extrakompartimental (T2)

⁷⁵ Wittekind, Meyer 2009, S. 147.

⁷⁶ Wittekind, Meyer 2009.

⁷⁷ Edge et al 2010.

⁷⁸ Enneking et al 1980.

3.2 Grading der Weichgewebe- und Knochentumoren (histopathologische Klassifikation)

Sarkome und andere Knochen- und Weichgewebetumoren können nach einem zwei-, drei- und vierstufigen Malignitäts-Grading eingeteilt werden. Wenn das Grading System nicht spezifiziert ist, wird das konventionelle vierstufige System angewendet. Das zwei-gradige System bezeichnet Tumoren entsprechend ihrer Bösartigkeit als *niedrig- und hochmaligne (low grade, high grade)*. Das dreistufige System wird bei Sarkomen/Weichgewebetumoren häufig benutzt. Tabelle 3.2 zeigt die Übersetzung der Grade ineinander.

Tab 3.2 Konvertierung mehrstufiger Grading Systeme bei Sarkomen und anderen Knochen- und Weichgewebetumoren⁷⁹

Zweistufiges Gradingssystem	Dreistufiges Gradingssystem	Vierstufiges Gradingssystem
Niedrigmaligne	Grad 1	Grad 1 Grad 2
Hochmaligne	Grad 2 Grad 3	Grad 3 Grad 4

Tabelle 3.3 zeigt das differenziertere histologische Grading System der Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC).

Tab 3.3 FNCLCC Grading System^{80,81}: Score zum Grading und Staging von Sarkomen

Tumor Differenzierung	
Score 1:	Sarkome mit großer Ähnlichkeit zu normalem Mesenchymgewebe des Erwachsenen und potentiell schwierig vom entsprechenden gutartigen Tumor zu unterscheiden (z. B. beim gutdifferenzierten Liposarkom oder dem gut differenzierten Leiomyosarkom)
Score 2:	Sarkome für die die histologische Typisierung sicher ist (z. B. dem myxoiden Liposarkom, dem Myxofibrosarkom)
Score 3:	Embryonale und undifferenzierte Sarkome, synoviale Sarkome, Sarkome zweifelhaften Typs)
Zahl der Mitosen*	
Score 1:	0-9 Mitosen pro 10 HPF*
Score 2:	10-19 Mitosen pro 10 HPF
Score 3:	≥ 19 Mitosen pro 10 HPF
Tumor Nekrose	
Score 0:	Keine Nekrose
Score 1:	<50% Tumornekrose
Score 2:	≥50% Tumornekrose
Histologisches Grading	
Grad 1: Gesamtscore	2,3
Grad 2: Gesamtscore	4,5
Grad 3: Gesamtscore	6, 7, 8

*Bewiesen auf der Basis von 10 HPF; ein hochauflösendes Feld, High power field (HPF) misst 0.1734 mm².

⁷⁹ Wittekind, Meyer 2009, S. 144, 149.

⁸⁰ Coindre et al 1988. Das FNCLCC Grading System wird z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT-Register nicht angewendet.

⁸¹ Coindre 2013. Das FNCLCC Grading System wird z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT-Register nicht angewendet.

Tab 3.4 Zuordnung von häufigen Sarkomen zum Grading-Score des FNCLCC-Gradingssystem⁸²
(eingeschlossen alle sarkomatösen Tumoren der Tab 1.2 der WHO Klassifikation 2013; Morphologien wurden nach ICD-O-3 2003,1. Revision 2014 bestimmt und in Tab 3.4 aufgenommen).

Differenzierungs-Score FNCLCC	ICD-O-3-M, 1. Rev. 2014	Histologischer Typ
Score 1	8851/3	Gut differenziertes Liposarkom
	8810/3	Fibrosarkom o. n. A., <i>gut differenziertes</i>
	8890/3	Leiomyosarkom o. n. A., <i>gut differenziertes</i>
	9540/1	Neurofibromatose o. n. A.
Score 2	9231/3	Myxoides Chondrosarkom (<i>extraskelletal</i>)
	9540/3	Maligner peripherer Nervenscheidentumor, MPNST o. n. A.
	9120/3	Hämangiosarkom, Angiosarkom
	8810/3	Fibrosarkom o. n. A., <i>konventionelles</i>
	8811/3	Fibromyxosarkom (<i>low grade fibromyxoid / myxoinflammatorische fibroblastische Sarkome, hyalinisierende Spindelzell-Tumore</i>)(MIFS)
	8890/3	Leiomyosarkom o. n. A., <i>konventionelles</i>
	8852/3	Myxoides Liposarkom
Score 3	8853/3	Rundzelliges Liposarkom
	8854/3	Pleomorphes Liposarkom
	8858/3	Entdifferenziertes Liposarkom
	8810/3	Fibrosarkom o. n. A., <i>schlecht differenziertes</i>
	9240/3	Mesenchymales Chondrosarkom
	8890/3	Leiomyosarkom o. n. A. (<i>schlecht differenziertes Leiomyosarkom, pleomorphes Leiomyosarkom, epitheloides Leiomyosarkom</i>)
	8910/3	Embryonales Rhabdomyosarkom, embryonales pleomorphes Rhabdomyosarkom, Sarcoma botryoides, botryoides Sarkom
	8920/3	Alveoläres Rhabdomyosarkom (<i>inkl. solides, anaplastisches</i>)
	8901/3	Adultes pleomorphes Rhabdomyosarkom, pleomorphes Rhabdomyosarkom o. n. A.
	8902/3	Rhabdomyosarkom vom Mischtyp, gemischtes embryonales und alveoläres Rhabdomyosarkom
	8854/3	Pleomorphes Liposarkom
	8858/3	Entdifferenziertes Liposarkom
	8900/3	Rhabdomyosarkom o. n. A.
	8921/3	Rhabdomyosarkom mit ganglionärer Differenzierung Ektomesenchymom
	8912/3	Spindelzelliges Rhabdomyosarkom
	9120/3	Hämangiosarkom, <i>schlecht differenziert</i>
	9540/3	Maligner peripherer Nervenscheidentumor, <i>schlecht differenziert</i> MPNST o. n. A.
	9561/3	Maligner peripherer Nervenscheidentumor mit rhabdomyoblastischer Differenzierung, maligner Tritontumor, malignes Schwannom mit rhabdomyoblastischer Differenzierung, MPNST mit rhabdomyoblastischer Differenzierung
	9040/3	Synovialsarkom o. n. A., malignes Synoviom, Synoviom o. n. A.
	9041/3	Spindelzelliges Synovialsarkom, Synovialsarkom vom monophasisch-fibrösen Typ
	9042/3	Epitheliales Synovialsarkom
9043/3	Biphasisches Synovialsarkom	
9180/3	Osteosarkom o. n. A. (<i>extraskelletären Ursprungs</i>)	
9260/3	Ewing Sarkom (<i>extraskelletären Ursprungs</i>)	
9044/3	Klarzellsarkom o. n. A., Klarzellsarkom der Sehnen und Aponeurosen, maligne	

⁸² Coindre 2006; Coindre 2013, Tabelle 1.2, S. 18, modifiziert.

	nes Weichteilmelanom
8804/3	Epitheloidsarkom, epitheloidzelliges Sarkom
9581/3	Alveoläres Weichteilsarkom
8963/3	Maligner Rhabdoidtumor, Rhabdoid-Sarkom, Rhabdoidtumor o. n. A.
8801/3	Spindelzellsarkom, <i>undifferenziertes Spindelzellsarkom</i>
8802/3	Riesenzellsarkom, pleomorphzelliges Sarkom, <i>undifferenziertes pleomorphes Sarkom</i>

3.3 Regressions-Grading von Sarkomen

Werden Sarkome (oder andere Tumoren) chemo- oder strahlentherapeutisch behandelt, kann der Effekt der Behandlung patho-histologisch beurteilt werden (Tab. 3.5).

Tab 3.5 Posttherapeutische Tumorregression nach Salzer-Kuntschik⁸³

Regressionsgrad (R)	Tumorzellen
R1	Keine vitalen Tumorzellen
R2	Einzelne vitale Tumorzellen oder vitaler Zellcluster <0,5 cm
R3	<10% vitaler Tumor in der Gesamttumormasse
R4	10–50% vitaler Tumor in der Gesamttumormasse
R5	>50% vitaler Tumor in der Gesamttumormasse
R6	Kein Ansprechen des Tumors

⁸³ Salzer-Kuntschik et al 1983.

4 Hereditäre Tumor-Syndrome mit Neoplasien der Weichgewebe, Knochen und anderer Gewebe

Eine Reihe von Tumoren der Weichgewebe und Knochen bei Kindern und Erwachsenen lassen sich als genetisch bedingte Neoplasien beschreiben, die auf ein Mendel'sche Vererbungsmuster zurückzuführen sind. Tabelle 4.1 zeigt genetisch bedingte Syndrome mit Tumoren der Weichgewebe und Knochen unsicherer oder maligner Dignität⁸⁴. Eingeschlossen wurden auch Neoplasien anderer Gewebe dieser Syndrome, soweit sie dem biologischen Verhalten /2 und /3 zuzuordnen sind. Gutartige /0 Tumoren dieser Syndrome sind hier nicht aufgeführt. Genetisch bedingte gutartige Tumoren des ZNS, soweit sie dort auftreten, sind im organspezifischen Handbuch der ZNS-Neoplasien⁸⁵ aufgeführt.

Tab 4.1 Tumorsyndrome mit hereditärer Ätiologie, n. Bridge, Mertens 2013, modifiziert⁸⁶

<i>Name des betroffenen Gens</i>	<i>Locus</i>	<i>Vererbtes Syndrom</i>	<i>Erbgang</i>	<i>Dazugehörige Tumoren</i>
<i>APC</i>	5q21	Verbliche Desmoid Krankheit, Familiäre adenomatöse Polyposis 1 (einschließlich Gardner Syndrome)	AD*	Desmoid Tumoren, Kraniofaziale Osteome, Gardner Fibrome
<i>BLM</i>	15q26	Bloom Syndrom	AR**	Osteosarkome
<i>BUB1B</i>	15q15	Mosaic gemischtes Aneuploidie Syndrom 1	AR	Embryonale Rhabdomyosarkome
<i>CHEK2</i>	22q12	<i>Li Fraumeni Syndrom 2</i>	AD	<i>Osteosarkome, Rhabdomyosarkome, andere Weichgewebesarkome</i>
<i>Komplex, inkl. CDKN1C, KCNQ1OT u. H19</i>	11p15	Beckwith-Wiedemann Syndrom	Sporadisch, AD	Embryonale Rhabdomyosarkome, Myxome, Fibrome, Hamartome
<i>CREBBP</i>	16p13	Rubinstein-Taybi Syndrome 1	AD	Rhabdomyosarkome, Leiomyosarkome, Hämangiome,
<i>DICER1</i>	14q32	PPB familiars Tumor. Und Dysplasie Syndrom (DICER 1 Syndrome)	AD	Embryonale Rhabdomyosarkome
<i>HRAS</i>	11p15	Costello Syndrom	AD	Embryonale Rhabdomyosarkome
<i>IDH1</i>	2q34	Enchondromatosis, Ollier und Maffucci Syndrom	Sporadisch	Enchondrome, Chondrosarkome Maffucci Syndrom: Hämangiome, Angiosarkome
<i>IDH2</i>	15q26	Enchondromatosis, Ollier und Maffucci Syndrom	Sporadisch	Enchondrome, Chondrosarkome Maffucci Syndrom: Hämangiome, Angiosarkome
<i>KIT</i>	4q12	GIST, familiär	AD	GISTs
<i>MTAP</i>	9p21	Diaphyseale medulläre Stenose	AD	Undifferenziertes pleomorphes Sarkom des Knochens
<i>NBN</i>	8q21	Nijmegen-(Chromosomen-) Bruch-Syndrom	AR	Rhabdomyosarkome
<i>NF1</i>	17q11	Neurofibromatose, Typ 1	AD	Neurofibrome, maligne periphere Nerven-scheidentumor, GIST, Riesenzelltumoren der kleinen Knochen, Rhabdomyosarkome,

⁸⁴ Fletcher et al 2013, Tabelle 27.01, S. 368 f.

⁸⁵ Adzersen, Becker 2014.

⁸⁶ Bridge, Mertens 2013. In: Fletcher et al 2013, S. 368 ff. Syndrome mit gutartigen Tumoren sind weggelassen. Gutartige ZNS-Tumore, s. organisches Handbuch ZNS.

				Glomustumoren
<i>NF2</i>	22q12.2	Neurofibromatose, Typ 2	AD	Schwannome ⁸⁷
<i>PDGFRA</i>	4q12	GIST, familiär	AD	GIST
<i>PMS2</i>	7p22	Fehlpaarungsreparatur-Krebs-Syndrom	AR	Rhabdomyosarkome
<i>PORCN</i>	Xp11	Fokale dermale HYPOPLASIE	XD***	Riesenzelltumoren des Knochens
<i>PTCH1</i>	9q22	Basalzellnaevus-Syndrom	AD	Kardiale Fibrome, Rhabdomyosarkome, fetale Rhabdomyome
<i>PTH1R</i>	3p21	Enchondromatosis, Ollier und Maffucci Syndrom	Sporadisch	Enchondrome, Chondrosarkome Maffucci Syndrom: Hämangiome, Angiosarkome
<i>RB1</i>	13q14	Retinoblastom	AD	Osteosarkome, Weichgewebesarkome
<i>RECQL4</i>	8q24	Baller-Gerold Syndrom Rapadilino-Syndrom Rothmund-Thompspon Syndrom	AR****	Osteosarkome
<i>PTPN11</i>	12q24	Noonan Syndrom 1	AD	Granularzelltumoren, Riesenzelltumoren der kleinen (zentralen) Knochen
<i>SDHB</i>	1p36	Familiäres Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 1 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	AD	Paragliome (Phäochromzytome und GIST)
<i>SDHC</i>	1q21	Familiäres Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 2 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	AD	Paragliome (Phäochromzytome und GIST)
<i>SDHD</i>	11q23	Familiäre Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 3 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	AD	Paragliome (Phäochromzytome und GIST)
<i>SH3BP2</i>	4p16	Cherubismus	AD	Riesenzelltumoren der kleinen Knochen
<i>SMARCA4</i>	19p13	Rhabdoides Tumorprädispositions-Syndrom	AD	Maligne rhabdoide Tumoren
<i>SOS1</i>	2p22	Noonan Syndrom 4	AD	Embryonales Rhabdomyosarkome, Granularzelltumore, Riesenzelltumore einschließlich Reisenzelltumore der kleinen (zentralen) Knochen
<i>SQSTM1</i>	3q35	Paget'sche Knochenkrankheit	AD	Osteosarkome
<i>TNFRSF11A</i>	18q22	Paget'sche Knochenkrankheit, polyostotische osteolytische Dysplasie, sich hereditär ausdehnend	AD	Osteosarkome
<i>TP53</i>	17p13	Li-Fraumeni Syndrom 1	AD	Osteosarkome
<i>VHL</i>	3p25-26	Von Hippel-Lindau Krankheit	AD	Hämangioblastome (hauptsächlich des ZNS), maligne Tumoren des ZNS, der Niere Nebennieren, des Pankreas, Adnexe der Reproduktionsorgane ⁸⁸
<i>WRN</i>	8p12	Werner Syndrom	AR	Knochen- und Weichgewebe-Sarkome

* AD, autosomal dominant

** AR, autosomal rezessiv

*** XD, X-chromosomal dominant

**** XR, X-chromosomal rezessiv

⁸⁷ Die NF 2 mit multiplen gutartigen Schwannomen betrifft hauptsächlich die Organe des ZNS der Patienten: Nervus Akustikus 90% (Akustikusneurinom); andere kraniale Nerven und Meningen: 50%; Rückenmark: etwa 50%; zusätzlich Haut und Augen. Schwannom = Neurilemmom = gutartiger Tumor = 9560/0. Gutartige Schwannome werden nur im ZNS dokumentiert. Wenn bösartiges Schwannom wird 9561/3 kodiert.

⁸⁸ Lonser et al 2003.

5 Referenzen

- Adzersen KH, Becker N (2014)(02).
Tumoren des Verdauungssystems. Organspezifischen Tumordokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2014)(07).
Tumoren des Harnwegsystems und der männlichen Geschlechtsorgane. Organspezifischen Tumordokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2014)(08).
Tumoren des Zentralen Nervensystems. Organspezifischen Tumordokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2014)(10).
Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Tumordokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Applebaum MA, Worch J, Matthay KK, Goldsby R, Neuhaus J, West DC, Dubois SG.
Clinical features and outcomes in patients with extraskeletal Ewing sarcoma.
Cancer. 2011 Jul 1;117(13):3027-32.
- Bielack S (2010).
Osteosarkom.
Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie.
AWMF 025/005 Version 12/2010.
- Bridge JA, Mertens F 2013.
Tumor Syndromes. Introduction.
In: Fletcher et al 2013.
- Coindre JM (2006).
Grading of soft tissue sarcomas: review and update.
Arch Pathol Lab Med. Oct; 130(10):1448-53.
- Coindre JM (2013).
Grading and staging of sarcomas.
In: Fletcher et al (2013).
- Coindre JM, Nguyen BB, Bonichon F, de Mascarel I, Trojani M (1988).
Histopathologic grading in spindle cell soft tissue sarcomas.
Cancer Jun 1;61(11):2305-9.
- DeLellis RA, Lloyd RV, Heitz PU, Eng C (eds) (2004).
WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Endocrine Organs.
IARC Oress, Lyon.
- Die Tos AP, Pedeutour F 2013, S.33 ff.
Atypical lipomatous tumour.
In: Fletcher et al 2013.
- DIMDI (2011).
ICD-10 Vs. 2011. Alphabetisches Verzeichnis (Diagnosenthesaurus). Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision, German Modification.
- DIMDI (2012).
Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICD-O-3 2013.

Köln.

DIMDI (2014).

Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, ICD-O-3 2003, 1. Revision 2014.

Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information im Auftrag des Bundesministeriums für Gesundheit und Soziale Sicherung. Übersetzung der Originalausgabe der WHO aus dem Jahr 2000 [Fritz et al (eds) 2000].

Dirksen U, Poremba C, Schuck A (2005)

Knochtumoren des Kindes- und Jugendalters.

Onkologie 11:1034–1046.

Edge SB, Byrd DR, Compton CC, Fritz AG, Green FL, Trotti III A (eds) (2010).

AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed.

Springer. AJCC. Cancer Staging Manual, Seventh Edition, Springer Verlag.

Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA (1980).

A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma.

Clin Orthop 153:106–120.

Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA (2003).

A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma.

Clin Orthop Relat Res. Oct; (415):4-18.

Evans HL (2002).

Malignant mesenchymoma.

In: Fletcher et al (eds) 2002.

Fletcher CDM (2006).

The evolving classification of soft tissue tumors: an update based on the new WHO classification. Histopathology 48, 3-12.

Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds) (2002).

Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone.

World Health Organization Classification of Tumours.

International Agency for Research on Cancer.

IARC Press, Lyon.

Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F (eds) (2013).

WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.

World Health Organization Classification of Tumours.

International Agency for Research on Cancer.

IARC Press, Lyon.

Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnam K, Sobin L, Parkin DM and Whelan S (eds) (2000).

International Classification of Diseases for Oncology, Third Edition, ICD-O-3.

Geneva, World Health Organization 2000.

Guillou L, Coindre JM, Bonichon F, Nguyen BB, Terrier P, Collin F, Vilain MO, Mandard AM, Le Doussal V, Leroux A, Jacquemier J, Duplay H, Sastre-Garau X, Costa J (1997).

Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma.

J Clin Oncol. Jan;15(1):350-62.

Hasselblatt M, Jeibmann A, Gerss J, Behrens C, Rama B, Wassmann H, Paulus W.

Cellular and reticular variants of haemangioblastoma revisited: a clinicopathologic study of 88 cases.

Neuropathol Appl Neurobiol. 2005 Dec;31(6):618-22.

IARC, WHO (2011).

Updates to the International Classification of Diseases for Oncology.

Third edition (ICDO3), 01 September 2011, S. 1-12.

<http://www.who.int/classifications/icd/updates/ICDO3Updates2011.pdf> (15.02.2012).

Ikhwan SM, Kenneth VK, Seoparjoo A, Zin AA.

Primary extraskeletal Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumour of breast.

BMJ Case Rep. 2013 Jun 21;2013.

LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A. (eds)(2006).

World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Skin Tumours.

IARC Press: Lyon.

Lonser RR, Glenn GM, Walther M, Chew EY, Libutti SK, Linehan WM, Oldfield EH.

von Hippel-Lindau disease.

Lancet. 2003 Jun 14; 361(9374):2059-67.

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK (eds) (2007).

Classification of Tumours of the Central Nervous System.

WHO, IARC, Lyon, 4th edition 2007.

Maier W, Lohnstein PU, Rosahl SK, Tatagiba M, Schipper J (2006).

[Multidisciplinary management of skull base and craniocervical chordoma]. Laryngorhinootologie

Apr; 85(4):272-8.

Mentzel T (2010).

Spindelzelliges Rhabdomyosarkom des Erwachsenen.

Pathologe 31:91-6.

Mercy L and Kearney J (2005)

Guidance on Cancer Services. Improving Outcomes in People with Sarcoma. An Assessment of Need for Sarcoma Services in England and Wales. A report to the National Collaborating Centre for Cancer.

Dacorum Primary Care Trust. First draft: July.

Rickert CH, Hasselblatt M, Jeibmann A, Paulus W.

Cellular and reticular variants of hemangioblastoma differ in their cytogenetic profiles.

Hum Pathol. 2006 Nov;37(11):1452-7. Epub 2006 Jul 26.

Salzer-Kuntschik M, Brand G, Delling G (1983).

Determination of the degree of morphological regression following chemotherapy in malignant bone tumors.

Pathologe 4:135-141.

SEER 2012.

ICD-O-3 SEER Site/Histology Validation List - 12/05/2012 - updated from 2/9/2001.

<http://seer.cancer.gov/icd-o-3/>, see „sitetype.icdo3.d20121205.pdf“, zuletzt abgerufen 05.10.2014.

Somarouthu BS, Shinagare AB, Rosenthal MH, Tirumani H, Hornick JL, Ramaiya NH, Tirumani SH.

Multimodality imaging features, metastatic pattern and clinical outcome in adult extraskeletal Ewing sarcoma: experience in 26 patients.

Br J Radiol. 2014 Jun;87(1038).

Swain RS, Tihan T, Horvai AE, Di Vizio D, Loda M, Burger PC, Scheithauer BW, Kim GE (2008).

Inflammatory myofibroblastic tumor of the central nervous system and its relationship to inflammatory pseudotumor.

Hum Pathol Mar; 39(3):410-9

Tamburrini G, Gessi M, Colosimo C Jr, Lauriola L, Giangaspero F, Di Rocco C (2003).

Infantile myofibromatosis of the central nervous system.

Childs Nerv Syst Sep;19(9): 650-4.

Trojani M, Contesso G, Coindre JM, Rouesse J, Bui NB, de Mascarel A, Goussot JF, David M, Bonichon F, Lagarde C (1984).

Soft-tissue sarcomas of adults; study of pathological prognostic variables and definition of a histopathological grading system.

Int J Cancer 33: 37-42.

Werner M, Delling G (2000).

Pathohistologie maligner Knochentumoren. Erfahrungen des Hamburger Knochentumorregisters an 8879 Fällen.

Onkologie 6:709–722.

Yoon JH, Kim H, Lee JW, Kang HJ, Park HJ, Park KD, Park BK, Shin HY, Park JD, Park SH, Ahn HS.

Ewing sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor in the adrenal gland of an adolescent: a case report and review of the literature.

J Pediatr Hematol Oncol. 2014 Oct;36(7):e456-9.