

Klinisches Krebsregister  
NCT Heidelberg

# **Tumoren des Zentralen Nervensystems**

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](mailto:n.becker@dkfz.de)

# Inhaltsverzeichnis

<b>ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME .....</b>	<b>4</b>
<b>1 VERSCHLÜSSELUNG DER TUMOREN DES ZENTRALEN NERVENSYSTEMS.....</b>	<b>5</b>
1.1 Dokumentationstechnische Definition der „Tumoren des ZNS“ .....	5
1.2 Topographischer Geltungsbereich .....	5
1.3 Verschlüsselung der Tumoren des ZNS nach WHO Klassifikation 2007 und CBTRUS 2013 .....	6
<b>2 VERSCHLÜSSELUNG DER HISTOLOGIEN, DER MEHRFACHTUMOREN UND MEHRFACHMORPHOLOGIEN DES ZNS.....</b>	<b>25</b>
2.1 Vorgehen bei <i>mehrfachen</i> gutartigen und Borderline-Tumoren und <i>mehrfachen</i> gutartigen und Borderline-Morphologien des ZNS (Dignität /0 und /1) .....	25
2.2 Verschlüsselung maligner Histologien, Mehrfachtumoren und -morphologien des ZNS (n. Johnson et al 2007, modifiziert) .....	27
<b>3 GRADING UND KLASSIFIKATIONEN DER ZNS-TUMOREN .....</b>	<b>29</b>
3.1 WHO-Gradeinteilung.....	29
3.1.1 Anmerkung zum Verhältnis WHO-Grad, biologischer Dignität und ICD-10-Diagnose .....	29
3.2 INSS - Internationales Neuroblastom Staging System.....	31
3.3 Kernohan-Klassifikation der Astrozytome.....	32
3.4 Meningeome - WHO Klassifikation .....	33
3.5 Klassifikationen des Akustikusneurinoms .....	33
3.6 Dermoid- / Epidermoid-Tumoren des ZNS – Kodierempfehlung .....	34
<b>4 REFERENZEN .....</b>	<b>35</b>

## Abkürzungen und Akronyme

IARC	International Agency for Reseach on Cancer, Internationales Krebsforschungszentrum der WHO (Weltgesundheitsorganisation), Lyon
AT/RT	Atypischer teratoider/rhabdoider Tumor
CBTRUS	Central Brain Tumor Registry of the United States
DIA	Desmoplastisches infantiles Astrozytom
DIG	Desmoplastisches infantiles Gangliogliom
DNT, DENET	Dysembryoblastischer neuroepithelialer Tumor
ICD-10-GM Vs. 2011	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision, German Modification, Version 2011
ICD-O-3	International Classification of Diseases for Oncology, 3rd edition 2000, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, 3. Ausgabe 2000, Deut. Ausgabe 2003, ICD-O-3, Deutsche Ausgabe 2003, 1. Revision 2014
ICD-O-3-M	Morphologieabschnitt der ICD-O-3
ICD-O-3-T	Topographieabschnitt der ICD-O-3
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
MPNST	Maligner peripherer Nervenscheidentumor
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen Heidelberg
NOS	Not otherwise specified, entspricht o. n. A.
o. n. A.	ohne nähere Angabe
PA	Pilozytisches Astrozytom
PNET	Peripherer neuroektodermaler Tumor
PPTID	Pinealisparenchymaltumor intermediärer Differenzierung
PTPR	Papillärer Tumor der Pinealisregion
RGNT	Rosettenförmiger glioneuroner Tumor
SEGA	Subependymales Riesenzellastrozytom (subependymal giant cell astrocytoma)
syn.	synonym = gleichbedeutend

# 1 Verschlüsselung der Tumoren des Zentralen Nervensystems

## 1.1 Dokumentationstechnische Definition der „Tumoren des ZNS“

Das zentrale Nervensystem (ZNS) umfasst Gehirn und Rückenmark. Alle gut- und bösartigen Tumoren, die *innerhalb* des knöchernen Hirnschädels und *innerhalb* des knöchernen bzw. bindegewebigen Rückenmarkkanals liegen, werden als „Tumoren des ZNS“ dokumentiert. Entsprechend dieser anatomischen Grenzen sind also alle Tumoren der *intrakraniell* und *intraspinal* liegenden Gewebe dokumentationspflichtig. Gutartige /0 Tumoren der *extrakraniell* und *extraspinal* liegenden Gewebeanteile des ZNS sind von der Registrierung ausgeschlossen.

Zum Beispiel: Ein gutartiger Tumor des im Hirn entspringenden N. olfaktorius (Riechnerv), der *intrakraniell* liegt, wird aufgenommen, ein *extrakraniell* liegender gutartiger Tumor desselben N. olfaktorius im Bereich der Nasenschleimhaut nicht.

Neben den Tumoren mit der Dignität /1, /2 und /3 werden also auch alle gutartigen /0 Tumoren des ZNS erhoben, ebenso ein /9 Tumor, bei dem nicht entscheidbar ist, ob ein Primärtumor vorliegt oder eine Metastase.

## 1.2 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren des ZNS werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3 zugeordnet:

C70.0	Hirnhäute, Arachnoidea encephali, Dura mater encephali, Falx cerebelli, Falx cerebri, Falx o. n. A., Pia mater encephali, Tentorium cerebelli, Tentorium o. n. A.
C70.1	Rückenmarkhäute, Arachnoidea spinalis, Dura mater spinalis, Pia mater spinalis
C70.9	Meningen o. n. A., Arachnoidea o. n. A., Dura mater o. n. A., Dura o. n. A., Pia mater o. n. A.
C71.0	Cerebrum, Basalganglien, Capsula interna, Corpus striatum, Cortex cerebri, Gehirn, supratentoriell o. n. A., Globus pallidus, Pallidum, Großhirn, Großhirnhemisphäre, Hypothalamus, Insel, Operculum, Pallium, Putamen, Reil-Insel, Rhinencephalon, Thalamus, weiße Substanz des Großhirns, zentrale weiße Substanz
C71.1	Frontallappen, Polus frontalis
C71.2	Temporallappen, Hippokampus, Unkus
C71.3	Parietallappen
C71.4	Okzipitallappen, Polus occipitalis
C71.5	Ventrikel o. n. A., Dritter Ventrikel o. n. A., Ependym, Hirnventrikel, Plexus chorioideus, dritter Ventrikel
C71.5	Plexus chorioideus o. n. A., Plexus chorioideus, Seitenventrikel, Seitenventrikel o. n. A.
C71.6	Kleinhirn o. n. A., Cerebellum, Kleinhirnbrückenwinkel, Wurm (Kleinhirn)

C71.7	Hirnstamm, Infratentorielle Hirnanteile o. n. A., Medulla oblongata, Mittelhirn, Olive, Pedunculus cerebri, Ammonshorn, Plexus chorioideus, vierter Ventrikel, Pons, Pyramide, Vierter Ventrikel o. n. A.
C71.8	Gehirn, mehrere Teilbereiche überlappend, Corpus callosum, Tapetum
C71.9	Gehirn o. n. A., Hintere Schädelgrube, Intrakranieller Sitz, Mittlere Schädelgrube, Schädelgrube o. n. A., suprasellär, vordere Schädelgrube
C72.0	Rückenmark, Conus medullaris, Filum terminale, Lumbalmark, Sakralmark, Thorakalmark, Zervikalmark
C72.1	Cauda equina
C72.2	N. olfactorius
C72.3	N. opticus, Chiasma opticum, Tractus opticus
C72.4	N. acusticus
C72.5	Hirnnerven o. n. A., N. abducens, N. accessorius o. n. A., N. facialis, N. glossopharyngeus, N. hypoglossus, N. oculomotorius, N. trigeminus, N. trochlearis, N. vagus
C72.8	Gehirn und andere Teile des Zentralnervensystems, mehrere Bereiche überlappend
C72.9	Nervensystem, epidural, extradural, parasellär, Zentralnervensystem
C75.1	Hirnanhangsdrüse, hypophysär, Hypophyse, Fossa hypophysialis, Rathke-Tasche, Sella turcica
C75.2	Ductus craniopharyngealis
C75.3	Glandula pinealis

### 1.3 Verschlüsselung der Tumoren des ZNS nach WHO Klassifikation 2007 und CBTRUS 2013

Tabelle 1.1 zeigt die in der WHO Klassifikation der Tumoren des zentralen Nervensystems 2007<sup>1</sup> und CBTRUS<sup>2</sup> aufgeführten Tumoren des ZNS der Dignitäten 0/, /1, /2 und /3, den Namen des Tumors, die M-Ziffer nach ICD-O-3, 1. Revision 2014<sup>3</sup>, den WHO-Grad des Tumor soweit vorhanden<sup>4</sup>, die ICD-O-3-Topographieziffer<sup>5</sup> und die zugehörige ICD-10-Diagnoseziffer.

Die WHO Klassifikation 2007 führt insgesamt 110 unterschiedliche Entitäten als ZNS-Tumoren auf. Als unterschiedlich werden Tumoren bezeichnet, die sich entweder in der Morphologie oder / und in der Dignität unterscheiden. Gegenüber der vorherigen WHO ZNS-Klassifikation 2000<sup>6</sup> sind acht neue Entitäten aufgenommen worden. Einige dieser Morphologieziffern sind vorläufig (in Tabelle 1.1 *kursiv*). Die WHO/IARC-Arbeitsgruppe schlägt vor, diese Entitäten in

<sup>1</sup> Louis et al 2007.

<sup>2</sup> CBTRUS 2013. Tabelle 1, 1a und 1b

<sup>3</sup> IARC / WHO 2011; DIMDI 2014.

<sup>4</sup> Louis et al 2007, S. 11.

<sup>5</sup> Louis et al 2007.

<sup>6</sup> Kleihues, Cavenee 2000.

die zukünftige ICDO-4 aufzunehmen<sup>7</sup>. Bis dahin werden Kodierungen empfohlen, die diesen Morphologien am nächsten kommen. Sie werden in Fußnoten, falls erforderlich, für die kursiv geschriebenen Morphologien vorgeschlagen.

Neben den in der WHO 2007 enthaltenen Entitäten wurden alle berichts-fähigen Histologien von gutartigen, unsicheren und bösartigen ZNS-Tumoren des Hirntumorregister der USA CBTRUS (Central Brain Tumor Registry United States 2013)<sup>8</sup>, Tabelle 1, 1a und 1b, in die Tabelle 1.1 aufgenommen. CBTRUS hat gegenüber der WHO 2007 mehr lymphoide und mesenchymale Tumoren in die Kodeliste aufgenommen, sodass hier eine stärkere Differenzierung möglich wird. Angesichts der zunehmend unterschiedlichen Therapien bei unterschiedlichen Tumoren erfolgt im NCT-Register eine möglichst differenzierte Dokumentation unter Einschluss der CBTRUS Listen. Insgesamt werden unter Ausschluss obsoleter Morphologie-ziffern (Stand 31.12.2013) in der Verschlüsselungstabelle des NCT 317 unterschiedliche Tumormorphologien für die Dokumentation von Neoplasien des ZNS erfasst.

Die Kodierung der ZNS Tumord*diagnosen* erfolgte nach ICD-10 GM Vs. 2011. Entsprechend den allgemeinen Verschlüsselungsregeln werden die Neoplasien dem Ursprungsort, dem morphologischen Malignitätsgrad /0, /1, /2 oder /3, einem WHO-Grad I, II, III oder IV, falls vorhanden (siehe Spalte 3, 4,5 und 6 der Tabelle 1.1) und der entsprechenden D- oder C-Diagnose nach ICD-10 GM zugeordnet. Diese Zuordnungen sind bei ZNS-Neoplasien nicht trivial. Hinsichtlich ihrer Kodierung sind der klinisch orientierte WHO-Grad und die ICD-10 Diagnose nicht unbedingt korreliert und können einander auch nicht direkt zugeordnet werden, da ersterer im Wesentlichen eine prognostische Malignitätsskala, letztere im Wesentlichen eine Kombination aus morphologischer Dignität und Ursprungsort darstellt.

Für den neuro-onkologischen Patienten und den klinisch-therapeutisch orientierten Neuroonkologen ist der prognostische WHO-Grad von ausschlaggebender Relevanz.

ZNS-Neoplasien mit einer in situ Dignität /2 werden extrem selten beschrieben, können aber biologisch nicht ausgeschlossen und sollen dokumentiert werden. In situ Tumoren können z. B. im hypophysären Bereich vorkommen<sup>9</sup>.

Alle ZNS-Neoplasien mit einer /3 Dignität werden mit einer ICD-10 **C**-Diagnose kodiert, auch wenn WHO-Grad-II-Tumoren oft geringe Zeichen von Bösartigkeit zeigen (vgl. Tabelle 3.1 WHO Gradeinteilung). Für einen Großteil der selteneren ZNS-Neoplasien liegen keine WHO-Grade vor (s. Tabelle 1.1). Falls vom Pathologen oder vom Kliniker in medizinischen Dokumenten dennoch angegeben, dürfen und sollen die WHO-Grade auch für solche Tumoren kodiert werden.

---

<sup>7</sup> Louis et al 2007, S. 8.

<sup>8</sup> CBTRUS 2013.

<sup>9</sup> Pasquel et al 2013.

**Tab 1.1 Verschlüsselung der Tumoren des Zentralen Nervensystems nach WHO 2007<sup>10</sup>, CBTRUS<sup>11</sup> 2013, ICD-O-3 2014<sup>12</sup> und ICD-10 GM Vs. 2011 ff (obs. = obsolete Tumoren der Spalte 1; Ersatz durch angegebene M-Ziffer)**

Spalte 1 Tumor <sup>13</sup>	Spalte 2 ICD-O-3-M <sup>14</sup>	Spalte 3 W H O - G R A D				Spalte 7 ICD-O-3-T <sup>15</sup>	Spalte 8 ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
<b>NEUROEPITHELIALE TUMOREN</b>							
<b>Astrozytische Tumoren</b>							
Pilozytisches Astrozytom <sup>16</sup>	9421/1	x				C71.-, C72.-	D43.-, D44.3-5, (C71.-, C72.-) <sup>17</sup>
Pilomyxoides Astrozytom	9425/3		x			C71.-, C72.-, C75.1-2	C71.-, C72.-, C75.1-2
Subependymales Riesenzellastrozytom (SEGA)	9384/1	x				C71.-, C72.-	D43.-
Pleomorphes Xanthoastrozytom	9424/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Astrozytom o. n. A. Astrozytisches Gliom Astrozytom, low-Grade Diffuses Astrozytom, low-Grade	9400/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Fibrilläres Astrozytom	9420/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Gemistozytäres Astrozytom	9411/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Protoplasmatisches Astrozytom	9410/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Astrozytom	9401/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Glioblastom o. n. A., syn. Glioblastoma multiforme, Spongioblastoma multiforme	9440/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Riesenzellglioblastom	9441/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Gliosarkom	9442/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Gliofibrom	9442/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-9
Gliomatosis cerebri <sup>18</sup>	9381/3					C71.-, C72.-	C71.8, C72.8
Malignes Gliom <sup>19</sup> o. n. A.	9380/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Polares Spongioblastom <sup>20</sup>	9423/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
<b>Oligodendrogliale Tumoren</b>							
Oligodendrogliom o. n. A.	9450/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Oligodendrogliom	9451/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Oligodendroblastom obs. → 9451/3	9460/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-

<sup>10</sup> Louis et al 2007.

<sup>11</sup> CBTRUS 2012.

<sup>12</sup> DIMDI 2014.

<sup>13</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3-Morphologie, 1. Revision (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus Louis et al 2007 eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumornamen in eckigen Klammern sind obsolete.

<sup>14</sup> Alle Morphologien der ICD-O-3 2014 (DIMDI 2014) wurden mit aufgenommen bzw. weggelassen. Einige M-Ziffern sind wegen unterschiedlichen WHO-Grades doppelt aufgeführt, z. B. 9382/3 Oligoastrozytom und Anaplastisches Oligoastrozytom, s. Louis et al 2007, S. 09. Obsolete Morphologien sind mit „obs.“ bezeichnet, empfohlene, zu ersetzende M-Ziffern sind in Spalte 1 angegeben.

<sup>15</sup> Spalte 7 gibt die häufigsten zutreffenden Lokalisationsziffern an. „C“ gefolgt von zwei Ziffern mit Punkt/Strich (z. B. C71.-) schließt alle Ziffern (also C71.0-9) ein. Bei Auftreten von Tumorlokalisationsziffern, die nicht in Spalte vier aufgeführt sind, ist die Kodierung einer anderen Lokalisationsziffer nach Überprüfung der medizinischen Befunde erlaubt.

<sup>16</sup> Die Dignität des vorwiegend kindlichen pilozytischen Astrozytoms (PA) ist nicht eindeutig geklärt. Das NCT-Krebsregister folgt der WHO Klassifikation der ZNS Tumoren 2007 mit dem Verhaltenskode /1 und dem WHO-Grad I (Louis et al 2007, S. 14 ff). SEER (ICD-O-3 SEER site/histology validation list december 5, 2012) gibt beim PA sowohl die Dignität /1 wie /3 an. (<http://seer.cancer.gov/icd-o-3/sitetype.ICD-O-3.d20121205.pdf>, zuletzt konsultiert 22.08.2013). Siehe auch Komotar et al 2004.

<sup>17</sup> Aus den Gründen, die in der vorigen Fußnote gegeben wurden, wird sowohl die Diagnosekodierung D wie auch C zugelassen.

<sup>18</sup> Bei der Diagnose GC müssen definitionsgemäß (Louis et al 2007) ≥ drei oder Hirnlappen beteiligt sein.

<sup>19</sup> Das „9380/3 Malignes Gliom o. n. A. (C71.-)“ fehlt als sehr unspezifische Entität in der WHO Klassifikation 2007 und wird wenn möglich durch differenziertere M-Ziffern der Astrozytomgruppe ersetzt. 9380/3 soll aber weiter dokumentier- und meldefähig sein.

<sup>20</sup> Das „9423/3 Polares Spongioblastom“ ist in der WHO Klassifikation 2007 nicht enthalten, aber in der Internationalen Klassifikation der kindlichen Tumoren (Steliarova-Foucher et al 2005) unter den „Astrozytomen“ und in Tabelle 1a, CBTRUS 2013, aufgeführt. Die Entität wurde deshalb in die Tabelle aufgenommen.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3- M <sup>14</sup>	W	H	O	ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.	
		I	II	III	IV		
<b>Oligoastrozytäre Tumoren</b>							
Oligoastrozytom ("Mischgliom")	9382/3	x				C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Oligoastrozytom	9382/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
<b>Ependymale Tumoren</b>							
Subependymom	9383/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-2, D43.7, 43.9
Subependymales Astrozytom o. n. A.							
Subependymales Gliom							
Gemischtes Subependymom und Ependymom							
Subependymales Riesenzellastrozytom "Subependymom o. n. A."							
Myxopapilläres Ependymom	9394/1	x				C71.-, C72.-	D43.-
Ependymom o. n. A.	9391/3	x				C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
- zellulär	9391/3	x				C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
- papillär	9393/3	x				C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
- klarzellig	9391/3	x				C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
- tanzytisch	9391/3	x				C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Ependymom	9392/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
<b>Tumoren des Plexus choroideus</b>							
Plexus-choroideus-Papillom o. n. A., "Plexuspapillom" o. n. A.	9390/0	x				C71.5, C71.7-8, C72.0	D33.0-1, D33.4
Atypisches Plexus-choroideus-Papillom <sup>21</sup>	9390/1		x			C71.5, C71.7-8, C72.0	D43.0-1, D43.4
Plexuskarzinom	9390/3			x		C71.5, C71.7-8, C72.0	C71.5, C71.7-8, C72.0
<b>Andere neuro-epitheliale Tumoren</b>							
Angiozentrisches Gliom	9431/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-9
Chordoides Gliom des 3. Ventrikels <sup>22</sup>	9444/1		x			C71.-, C72.-	D43.0
Astroblastom	9430/3					C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Astroblastom <sup>23</sup>	9430/1					C71.-, C72.-	D43.0-9
<b>Neuronale und gemischte neuronal-gliale Tumoren</b>							
Ganglioneurom	9490/0					C71.-, C72.-	D33.0-9
Dysplastisches Gangliozytom Kleinhirns (Lhermitte-Duclos)	9493/0	x				C71.-, C72.-	D33.1
Desmoplastisches infantiles Astrozytom / Gangliogliom (DIA, DIG)	9412/1	x				C71.-	D43.0
Dysembryoblastischer neuroepithelialer Tumor (DNT bzw. DENET)	9413/0	x				C71.-, C72.-	D33.0-2, D33.7
Ganglioneuromatose	9491/0	x				C71.-, C72.-	D33.-, D35.3-5
Gangliogliom o. n. A.	9505/1	x				C71.-, C72.-	D43.-, D44.3-5
Anaplastisches Gangliogliom	9505/3			x		C71.-, C72.-, C75.1-3	C71.-, C72.-, C75.1-3
Zentrales Neurozytom <i>und</i> Extraventrikuläres Neurozytom Zerebelläres Liponeurozytom Lipomartiges Medulloblastom Medullozytom Neurolipozytom	9506/1		x			C71.5-6	D43.0-9
Papillärer glioneuronaler Tumor	9509/1	x				C71.7, C71.-, C72.-	D43.0-9

<sup>21</sup> Regel F der ICD-O-3 lässt 9390/1 zu.<sup>22</sup> Desouza et al 2010.<sup>23</sup> Die Verschlüsselung 9430/1, also das Astroblastom mit unsicherer Dignität, ist in der ICD-O-3, 1. Revision 2014 nicht aufgeführt. Die Ziffer wurde in die Liste aufgenommen, da die Histologie eines Astroblastoms durchaus ein gutartiges bis unsicheres Verhalten haben (Louis et al 2007, S. 89) und deswegen einer ICD-10 D33.- oder D43.- zugeordnet werden kann. Nach Regel F der ICD-O-3 zulässig.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3- M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
Rosettenförmig. glioneuronaler Tumor (RGNT)							
Olfaktorius-Neuroblastom	9522/3				x	C72.2	C72.2
Olfaktorius-Neuroepitheliom <sup>24</sup>	9523/3				x	C72.2	C72.2
Paragangliom o. n. A. (Rückenmark, Filum terminale) <sup>25</sup>	8680/1	x				C72.0-1, C71.7, C71.6, C75.1	D43.4, D43.0-1
Malignes Paragangliom	8680/3			x		C72.0-1	C71.-, 72.-
Sympathisches Paragangliom	8681/1	x				C71.-, 72.-	D43.0-9
Parasympathisches Paragangliom	8682/1	x				C71.-, 72.-	D43.0-9
Glomus jugulare Tumor o. n. A. Juguläres Paragangliom	8690/1	x				C75.5	D44.7
Tympano-juguläres Paragangliom <sup>26</sup>							
Extraadrenales Paragangliom o. n. A. Chemodektom	8693/1	x				C71.-, 72.-	D43.0-9
Nichtchromaffines Paragangliom o. n. A.							
Malignes extra-adrenales Paragangliom	8693/3	x				C71.-, 72.-	C71.-, 72.-
<b>Tumoren der Pinealisregion</b>							
Pinealom	9360/1	x				C75.3	D44.5
Pineozytom, Pinealozytom <sup>27</sup>	9361/1	x				C75.3	D44.5
Pinealisparenchymaltumor intermediärer Differenzierung (PPTID)	9362/3		x	x		C75.3	C75.3
Pineoblastom	9362/3				x	C75.3	C75.3
Papillärer Tumor der Pinealisloge	9395/3		x	x		C75.3	D44.5, C75.3
Papillärer Tumor der Pinealisregion (PTPR)							
<b>Embryonale Tumoren</b>							
Medulloblastom o. n. A.	9470/3				x	C71.6	C71.6
Desmoplastisches / noduläres Medulloblastom	9471/3				x	C71.6	C71.6
Medulloblastom mit extensiver Nodularität							
Großzelliges Medulloblastom	9474/3				x	C71.6	C71.6
Anaplastisches Medulloblastom							
Primitiver neuroektodermaler Tumor o. n. A. (PNET)	9473/3				x	C71.-, C72.-	C71.0-5, C71.7-8, C72.0-1
Neuroblastom o. n. A. (supratentorialer PNET)	9500/3				x	C71.-, C75.1-2	C71.-, C75.1-2
Ganglioneuroblastom des ZNS	9490/3				x	C71.-, C72.0	C71.-, C72.0
Medulloepitheliom	9501/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C75.1-2, C72.0-2, C47.-, C69.-

<sup>24</sup> Tritt ansonsten typischerweise in der Nasenhöhle, also extrakraniell, auf.

<sup>25</sup> Das "Spinale Paragangliom" gehört zu den *neuroendokrinen Neoplasien* des autonomen Nervensystems. Es tritt am weitaus häufigsten in der Cauda equina Region des Rückenmarks auf, jedoch wurden auch thorakale, zervikale, intrakranielle (supra- und infratentoriale) „spinale“ Paragangliome beschrieben (Louis et al 2007, S. 117).

Die verwandten Neoplasien des Glomus jugulare: Glomus caroticum, Glomus aorticum und Glomus pulmonale gehören ebenfalls zur Paraganglien-Gruppe der endokrinen Tumoren des autonomen Nervensystems, sind aber wegen ihrer meist peripheren Lage in der WHO Klassifikation der „Tumoren endokriner Organe“ aufgeführt (s. dort). Sie werden als „endokrine Tumoren“ gezählt und als solche nach ICD-10 verschlüsselt (Dignität D35.5-7, D44.6-7 und C75.4-5).

<sup>26</sup> Der seltene Glomus jugulare Tumor kann gleichzeitig intra- und extrakraniell gelegen sein. Wegen seiner potentiellen intrakraniellen Komponente ist er hier unter den ZNS-Tumoren mit aufgenommen. In der ZNS-Klassifikation 2007 ist er nicht, in CBRUS 2013, Tabelle 1, 1b und AppendixD, sehr wohl enthalten.

<sup>27</sup> Im deutschen Sprachraum wird nicht selten auch heute noch der Name „Pinealozytom“ für den WHO-offiziellen Namen „Pineozytom“ (Louis et al 2007) verwendet.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3-M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3-T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
Ependyoblastom	9392/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.0-1
Atypischer teratoider/rhabdoider Tumor (AT/RT)	9508/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C75.1-3, C72.0
Medullomyoblastom <sup>28</sup>	9472/3			x		C71.6	C71.6
<b>TUMOREN DER KRANIALEN UND PARA-SPINALLEN NERVEN</b>							
Neurilemmom o. n. A., Neurinom, Schwannom o. n. A., Akustikusneurinom, pigmentiertes Schwannom, melanozytisches Schwannom, plexiformes Schwannom, psammomatöses Schwannom, zellreiches Schwannom <sup>29</sup> , Neurilemmom	9560/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
- zellulär	9560/0	x				C71.-, C72.-	D33.3-9
- plexiform	9560/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
- melanotisch	9560/0	x				C71.-, C72.-	D33.-, D35.5-6
Neurinomatose	9560/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-9
Malignes Schwannom o. n. A. <sup>30</sup> , obs. → 9540/3	9560/3	x				C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Neurilemmosarkom							
malignes Neurilemmom							
Neurofibrom o. n. A.	9540/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
Neurofibromatose o. n. A., Recklinghausen-Krankheit	9540/1	x				C71.-, C72.-	D43.-
Melanotisches Neurofibrom	9541/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
Plexiform	9550/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
<b>Perineurinome</b>							
Neurom o. n. A. <sup>31</sup>	9570/0	x	x	x	x	C71.-, C72.-	D33.-
Perineuriom o. n. A., intraneurales Perineuriom, Perineuriom des Weichgewebes	9571/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
Malignes Perineuriom („perineurialer MPNST“)	9571/3	x	x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Maligner peripherer Nervenscheidentumor	9540/3	x	x	x	x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
MPNST o. n. A.							
Epitheloider MPNST							
Melanotischer MPNST							
Melanotischer psammomatöser MPNST							
MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung ( <i>maligner Triton-Tumor</i> )							
MPNST mit rhabdomyoblastischer Differenzierung <sup>33</sup>	9561/3	x	x	x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-

<sup>28</sup> Das „9472/3 Medullomyoblastom“ ist in der WHO Klassifikation 2007 nicht, in der Internationalen Klassifikation der kindlichen Tumoren (Steliarova-Foucher et al 2005) aber enthalten und wurde deshalb in die Tabelle aufgenommen.

<sup>29</sup> Ein häufiges Schwannom ist das Vestibularisschwannom, auch Akustikusneurinom genannt. (Erkrankungs-)Inzidenzraten: bis 1,7/100 000 Einwohner und 6 % aller primär intrakraniellen Tumoren (Hassepass et al 2012). Die Gesamtprävalenz basierend auf MRI-Untersuchungen wird aber deutlich höher geschätzt: 20/100.000 Einwohner (Lin et al 2005). Lokalisation: 85 % im Kleinhirnbrückenwinkel (Louis et al 2007).

<sup>30</sup> Der Ausdruck „malignes Schwannom“ sollte vermieden werden (Louis et al 2007, S. 160).

<sup>31</sup> Die ICD-O-3-Morphologie „9570/0 Neurom“ ist obsolet und in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS (Louis et al 2007) nicht enthalten und soll nicht mehr kodiert werden. Die Morphologiezuordnung erfolgt entsprechend der Histopathologie, z. B. Schwannom, Neurilemmoma, Neurinom, Perineuriom, etc.

<sup>32</sup> Entspricht dem Sarkom-Grading, s. Louis et al, S. 160.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3 M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
Neurothekom <sup>34</sup>	9562/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
<b>TUMOREN DER MENINGEN</b>							
<b>Tumoren meningotheilialer Zellen</b>							
Meningeom o. n. A. Lymphoplasmazyten-reiches M. Mikrozystisches M. Metaplastisches M. Sekretorisches M.	9530/0	x				C70.0-9 <sup>35</sup>	D32.0, D32.1, D32.9
Meningotheliales Meningeom	9531/0	x				C70.0-9	D32.-
Fibröses Meningeom, fibroblastisches M.	9532/0	x				C70.0-9	D32.-
Psammöses Meningeom	9533/0	x				C70.0-9	D32.1, D32.0, D32.9
Angiomatöses Meningeom	9534/0	x				C70.0-9	D32.-
Meningeom vom Übergangstyp ( <i>transitional</i> ), Mischmeningeom	9537/0	x				C70.0-9	D32.-
Klarzell-Meningeom	9538/1		x			C70.0-9	D42.-
Chordoides Meningeom			x <sup>36</sup>				
Atypisches Meningeom	9539/1		x			C70.0-9	D42.-
			x <sup>37</sup>				
Meningeomatose o. n. A. Diffuse Meningeomatose Multiple Meningeome	9530/1					C70.0-9	D42.-
Papilläres Meningeom	9538/3			x		C70.0-9	C70.0-9
Rhabdoides Meningeom				x <sup>38</sup>			
Malignes Meningeom, anaplastisches Meningeom	9530/3			x		C70.0-9	C70.-
<b>MESENCHYMALE, NICHT-MENINGOTHELIALE TUMOREN</b>							
Lipom o. n. A.	8850/0					C70.-, C71.-, C72.-	D33.-
Atypisches Lipom <sup>39</sup>	8850/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Gut differenziertes Liposarkom der oberflächlichen Weichteile, oberflächliches gut differenziertes Liposarkom							
Angiolipom	8861/0					C70.-, C71.-, C72.-	D33.-
Hibernom	8880/0					C70.-, C71.-, C72.-	D33.-
Liposarkom o. n. A.	8850/3					C70.-, C71.-, C72.-	C71.-, C72.0, C72.1, C72.8
Solitärer fibröser Tumor	8815/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Maligner solitärer fibröser Tumor	8815/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Fibrosarkom o. n. A.	8810/3					C70.-, C71.-, C72.-	C71.-C72.0, C72.1, C72.8
Fibrom o. n. A.	8810/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Fibröses Histiozytom	8830/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Atypisches fibröses Histiozytom	8830/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Malignes fibröses Histiozytom (MFH)	8830/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-

<sup>33</sup> In WHO 2007 nicht aufgeführt. Entspricht dem MPNST mit mesenchymaler Differenzierung, der in WHO 2007 unter MPNST 9540/3 geführt wird. Empfehlung: Tumor als 9540/3 MPNST dokumentieren, s. WHO 2007, S. 161.

<sup>34</sup> In der WHO 2007 nicht aufgeführt. Synonym: Nervenscheidenmyxom (nerve sheath myxoma). Der zelluläre Ursprung des Tumors ist nicht endgültig geklärt, siehe z. B. Safadi et al 2010, Alexendru et al 2012.

<sup>35</sup> In seltenen Fällen können Meningiome intraventrikulär oder epidural, sehr selten auch in allen anderen Körperorganen auftreten.

<sup>36</sup> Louis et al 2007, S. 167

<sup>37</sup> Louis et al 2007, S. 168

<sup>38</sup> Louis et al 2007, S. 168

<sup>39</sup> Siehe 8851/3 dieser Tabelle. Fletcher et al 2002, S. 35 schließen diesen Tumor wegen seines klinischen Verhaltens unter 8851/3 ein. Synonyme: adipozytisches Liposarkom, lipoma-ähnliches Liposarkom, sklerosierendes Liposarkom, Spindelzellliposarkom, inflammatorisches Liposarkom.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3- M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
Leiomyom	8890/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Angiomyom, Angioleiomyom, vaskuläres Leiomyom ( <i>Angioleiomyom vom kavernösen Subtyp, benigne</i> ) <sup>40</sup>	8894/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Leiomyomatose o. n. A. Intravaskuläre Leiomyomatose ( <i>Angioleiomyomatose</i> <sup>41</sup> , <i>diffuses leptomingeales Leiomyom</i> <sup>42</sup> )	8890/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Leiomyosarkom	8890/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Rhabdomyom	8900/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-, D35.2-4
Rhabdomyosarkom	8900/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Osteom	9180/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Osteosarkom	9180/3					C70.-, C71.-, C72.-	C41.01, C41.02, C41.2, C70.-, C71.-, C72.-
[Hämangiom o. n. A.] <sup>43</sup>	9120/0					C70.-, C71.-, C72.-	D18.02, D18.08
Hämangioendotheliom o. n. A. Angioendotheliom Kaposiformes Hämangioendotheliom	9130/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Malignes Hämangioendotheliom Hämangioendotheliales Sarkom	9130/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Epitheloides Hämangioendotheliom o. n. A.	9133/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Epitheloides malignes Hämangioendo- theliom	9133/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Kaposi-Sarkom Multiples hämorrhagisches Sarkom	9140/3					C70.-, C71.-, C72.-	C46.7
Benignes Hämangioperizytom	9150/0		x			C70.-, C71.-, C72.-	D18.02, D18.08
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1		x			C70.-, C71.-, C72.-	D42.1, D42.0, D43.4, D43.0-1
Anaplastisches Hämangioperizytom	9150/3			x		C70.-, C71.-, C72.-	C70.1, C70.0, C72.0, C71.0
Angiosarkom	9120/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Peripherer (primitiver) neuroektoderma- ler Tumor PNET ( <i>Ewing Sarcoma- pPNET</i> ) <sup>44</sup>	9364/3					C70.-, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Lipoadenom	8324/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Sarkom o. n. A. ( <i>intimales Sarkom</i> )	8800/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Benigner Weichteiltumor	8800/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Spindelzellsarkom <sup>45</sup> , obs. → 8811/3 Fi- bromyxosarkom	8801/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-

<sup>40</sup> Diese Morphologie ist nicht in der WHO Klassifikation der ZNS Tumoren 2007 enthalten, wurde aber in der Neuropathologie/ -chirurgie der Univ.-Klinik Heidelberg diagnostiziert und deswegen hier mit aufgenommen.

<sup>41</sup> Louis et al 2007, S. 175.

<sup>42</sup> Louis et al 2007, S. 175.

<sup>43</sup> Das „9120/0 Hämangiom o. n. A.“ und die folgenden gutartigen Gefäßmorphologien des ZNS 9121/0, 9122/0, 9123/0, 9125/0, 9130/0, 9131/0 sind ab 01.07.2014 nicht mehr meldepflichtig (Beschluss des KRBW Mitte 2014) und werden im NCT-Register nicht mehr dokumentiert. Falls histologisches Material operativ entfernt und patho-morphologisch beurteilt wurde, darf ein Hämangiom des ZNS im NCT-Register kodiert werden (s. auch SEER 2012, Validierungsliste, S. 328, 332 und 345; siehe auch CBTRUS 2013, Tabelle 1b, S. ii24).

<sup>44</sup> In der WHO Klassifikation der ZNS Tumoren, Louis et al 2007, S. 177 wird dieser Tumor auch als „Ewing sarcoma-peripheral primitive neuroectodermal tumour, EWS-pPNET“ bezeichnet, da „Ewing CD99 Antigen-positiv“. Dieser ist vom klassischen Ewing Sarkom 9260/3 des Knochens und vom extra-skelettären Ewing-Sarkom 9260/3 zu unterscheiden!

<sup>45</sup> Das „8801/3 Spindelzellsarkom“ ist in Louis et al 2007 und Fletcher et al 2002 nicht enthalten. In der „SEER validation list 2012“ und „CBTRUS 2012 Revision“ ist das „8801/3 Spindle cell sarcoma“ unter „Brain & Cranial nerves, & spinal cord“ respektive unter „Tumors of Meninges“ enthal-

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3- M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
Riesenzellsarkom, syn. pleomorphzelliges Sarkom	8802/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Kleinzelliges Sarkom syn. Rundzellsar- kom	8803/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Epitheloidsarkom	8804/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Undifferenziertes Sarkom	8805/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Desmoplastischer kleinzelliger Tumor	8806/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Fibromyxom Myxofibrom o. n. A. Myxoides Fibrom Plexiformes Fibromyxom	8811/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Fibromyxosarkom	8811/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Myofibrom	8824/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Myofibromatose Kongenitale generalisierte Fibromatose Infantile Myofibromatose	8824/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Histiozytom o. n. A., juveniles Histiozytom, Retikulohistiozytom, tiefes Histiozytom	8831/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Plexiformer fibrohistiozytärer Tumor	8835/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Angiomatoides fibröses Histiocytom	8836/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Fibrolipom	8851/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Gut differenziertes Liposarkom, <i>atypi- scher lipomatöser Tumor</i> <sup>46</sup>	8851/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Fibromyxolipom, syn. Myxolipom	8852/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Myxoides Liposarkom	8852/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Rundzelliges Liposarkom	8853/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Pleomorphes Lipom	8854/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Pleomorphes Liposarkom	8854/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Spindelzell-Lipom	8857/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Fibroblastisches Liposarkom	8857/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Myelolipom	8870/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Tumor der glatten Muskulatur mit fragli- chem malignem Potential, Tumor der glatten Muskulatur o. n. A.	8897/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Embryonales Rhabdomyosarkom (inkl. <i>botryoides, anaplastisches Sar- kom</i> )	8910/3					C70.-, C71.8-9, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Spindelzelliges Rhabdomyosarkom <i>Alveolärer Stromatumor</i> <sup>47</sup>	8912/3 8920/1					C70.-, C71.-, C72.- C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.- D42.-, D43.-, D44.3-5
Alveoläres Rhabdomyosarkom (inkl. <i>solides und anaplastisches alv. R.</i> )	8920/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Benigner Stromatumor	8935/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Stromatumor o. n. A.	8935/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Stromasarkom o. n. A.	8935/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Benignes Mesenchymom	8990/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Mesenchymom o. n. A., mesenchymaler	8990/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5

ten. In Fletcher et al 2002 wird das dem Spindelzellsarkom entsprechende „Low grade fibromyxoid sarcoma“ mit 8811/3 verschlüsselt, s. S. 104 f. Das NCT-Krebsregister folgt der aktuelleren Verschlüsselung dieses Tumors nach Fletcher et al 2002 unter 8811/3.

<sup>46</sup> Nach Fletcher et al 2002 schließt das „gut differenzierte Liposarkom / atypischer lipomatöser Tumor, 8851/3“ das „atypische Lipom 8850/1“ ein. Die so benannten Entitäten werden nach Dei Tos und Pedeutour als identisch angesehen; zitiert n. Fletcher et al 2002, S. 35ff.

<sup>47</sup> 8920/1 ist in der ICD-O-3 nicht enthalten. Siehe CBTRUS 2013, Tabelle 1b, S. ii24.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3-M <sup>14</sup>	W	H	O	ICD-O-3-T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.	
		I	II	III	IV		
Mischtumor <sup>48</sup>							
Malignes Mesenchymom <sup>49</sup> , obs., spez. Morphologie zu kodieren, s. Fußnote	8990/3				C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Maligner gemischtzelliger mesenchymaler Tumor							
Benignes Synovialom	9040/0				C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4	
Synovialsarkom o. n. A.	9040/3				C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-	
Spindelzelliges Hämangioendotheliom	9136/1				C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9	
Spindelzelliges Angioendotheliom							
Lymphangiom o. n. A.	9170/0				C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9	
Lymphangioendotheliom o. n. A.							
Lymphangioendotheliom o. n. A.	9170/3				C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-	
Lymphangiosarkom							
Lymphangioendotheliales Sarkom							
Malignes Lymphangioendotheliom							
Osteochondrom	9210/0				C70.-, C71.-, C72.-	D16.41, D16.6, D32.-, D33.-	
Ekchondrom							
Kartilaginäre Exostose							
Osteokartilaginäre Exostose							
Osteochondromatose o. n. A.	9210/1				C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9	
Ekchondromatose							
Chondromyxoides Fibrom	9241/0				C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9	
Ewing-Sarkom syn Ewing Tumor	9260/3				C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-	
Kleinhirnsarkom o. n. A., obs. <sup>50</sup>	9480/3				C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-	
<i>(zerebellares Sarkom)</i>							
Benignes Hämangioperizytom	9150/0				C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9	
Hämangioblastisches Meningeom,	9535/0				C70.-	D32.0-9	
Angioblastisches Meningeom							
Meningeale Sarkomatose	9539/3				C70.-, C71.-, C72.-	C70.-	
<b>PRIMÄRE MELANOZYTISCHE LÄSIONEN</b>							
Diffuse Melanozytose	8728/0				C70.9	D32.0-9, D33.0-2	
Meningeales Melanozytom	8728/1				C70.9	D42.0-9	
Meningeale Melanomatose ( <i>malignes Melanom, meningeal, leptomeningeal</i> )	8728/3				C70.-, C71.-, C72.-	C70.9	

<sup>48</sup> Siehe nächst Fußnote.

<sup>49</sup> Obsolete Entität, s. Evans 2002, S. 215. Der Tumor sollte möglichst nach der überwiegenden Komponente und spezifisch kodiert werden. Folgende Morphologien kommen in Frage (nach Evans 2002):

„Myxoides Liposarkom / rundzelliges Liposarkom 8852/3, 8853/3;  
 „Gut differenziertes Liposarkom / atypischer lipomatöser Tumor 8850/1, 8851/3“;  
 „Entdifferenziertes Liposarkom 8858/3“;  
 „Pleomorphes Liposarkom 8854/3“;  
 „Leiomyosarkom o. n. A. 8890/3“ oder  
 „Embryonales Rhabdomyosarkom (inkl. botryoides, anaplastisches Sarkom) 8910/3“.

„Mesenchymome“ ohne Malignitätszeichen, also „gutartige“ Tumoren, werden außerhalb des ZNS nicht dokumentiert. SEER 2012 führt in der Validierungsliste das „Maligne Mesenchymom 8990/3“ noch in zahlreichen organspezifischen Lokalisationen einschließlich dem Bereich „Connective & Soft Tissue“ auf. Auch CBTRUS 2012 führt die Morphologie 8990/0, /1 und /3 noch unter „Tumors of the meninges“. Das NCT-Register empfiehlt, Fletcher et al 2002 (Evans, S. 215) zu folgen.

<sup>50</sup> Die Bezeichnung „Kleinhirnsarkom“ ist nosologisch veraltet (Louis et al 2007, S. 173, Ostrom et al 2013, S. ii4) und obsolet (ICD-O-3, 1. Rev, 2014, S. 142). Sie ist unter den mesenchymalen, nicht-meningothelialen Tumoren des ZNS in der ZNS WHO Klassifikation 2007 und der WHO Klassifikation der Weichgewebetumoren nicht enthalten. Die Internationale Klassifikation der kindlichen Tumoren (Steliarova-Foucher et al 2005) und CBTRUS 2013, Tabelle 1a, S. ii22 („CBTRUS defines the broad category of gliomas to include ICD-O-3 histology codes 9380-9384, 9391-9460, 9480“) führen diese Morphologieziffer unter den intrakraniellen / intraspinalen *embryonalen* Tumoren respektive „Gliomen“ (Ostrom et al 2013, S. ii4) noch auf. Sie wird deshalb in unserer Tabelle noch eingeschlossen. Das NCT-Register empfiehlt aber die spezifische histologische Verschlüsselung des Kleinhirns entsprechend Fletcher et al 2002, S. 173. Folgende mesenchymale, nicht-meningotheliale Tumorphistologien des Kleinhirns (und natürliche auch anderer ZNS-Gewebe) können auftreten: 8850/0, 8850/3, 8861/1, 8880/0, 8815/0, 8810/3, 8830/3, 8890/0, 8890/3, 9120/3, 9140/3, 9180/0, 9180/3, 9210/0, 9220/0, 9220/3, 9364/3.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3 M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
<b>ANDERE NEOPLASMEN IN BEZUG ZU DEN MENINGEN</b>							
Hämangioblastom <sup>51</sup>	9161/1	x				C70.0-C72.9, C69.2	D43.0-9, D48.7
<b>LYMPHOME UND HÄMATOPOIETISCHE NEOPLASIEN<sup>52</sup></b>							
Malignes Lymphom o. n. A. ( <i>primäres ZNS Lymphom, PCNSL</i> ) <i>Lymphomatosis cerebri (LC)</i>	9591/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C85.9
Lymphoproliferative Erkrankung	9970/1 <sup>53</sup>					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D47.7
<i>Lymphoproliferative Erkrankung, maligne</i>	9970/3 <sup>54</sup>					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.7, C96.9, C88.9, C85.7
<b>Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A. (B)<sup>55</sup></b>	<b>9591/3</b>					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C85.1, C85.9
Malignes Lymphom o. n. A. ( <i>B-Zell</i> )	9590/3						
Malignes Lymphom o. n. A. ( <i>B-Zell</i> )	9675/3						
Lymphoproliferative Erkrankung ( <i>B-Zell</i> ) <sup>56</sup>	9970/3						
Kombiniertes Hodgkin- und Non-Hodgkin Lymphom (bestehend aus mehreren histologischen Typen, einschließlich B- und T-Zellvarianten)	9596/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C85.7
Hodgkin-Lymphom <sup>57</sup>	9650/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C81.3-4
9654/3, 9655/3 → 9653/3	9651/3						C81.7
9665/3, 9667/3 → 9663/3	9652/3						C81.9
9661/3, 9662/3 → 9653/3	9653/3						C88.7-
	9659/3						
	9663/3						
Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom <sup>58</sup>	9670/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.1 C83.0
Lymphoplasmozytisches (lymphoplasmozytoides) Lymphom	9671/3					C42.0, C70.-, C71.-, C72.-	C83.0
Mantelzell-Lymphom ( <i>inkl. aller Varianten blastisch, pleomorph, kleinzellig</i> )	9673/3					C42.1-2, C70.-, C71.-C72.-	C83.1
<i>„In-situ“-Mantelzell-Lymphom (MCL in-situ)</i>	9673/2					C70.-, C71.-, C72.-	D09.7, D09.9
Primäres diffuses großzelliges B-Zell-	9680/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.3 <sup>60</sup>

<sup>51</sup> Das „9161/1 Hämangioblastom“ ist ein Tumor unsicherer Histiogenese mit einer zellulären und retikulären Variante (Hasselblatt et al 2005, Rickert et al 2006). Es sich um eine Neoplasie des vaskulären Systems des ZNS, einschließlich der Retina. 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).

<sup>52</sup> **Wichtige Anmerkung:** Im NCT-Register werden nur solche Tumoren der lymphoiden und hämatopoietischen Gewebe als „Tumoren des ZNS“ eingeschlossen und gezählt, **die im Gehirn / ZNS ihren Ursprung haben**, also primär im ZNS entstehen. Vgl. auch Ostrom et al 2013, S. ii3-ii4.

<sup>53</sup> 9970/1 ist die „Lymphoproliferative Erkrankung o. n. A.“, die in der WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe 2008 und Turner et al 2010 nicht aufgenommen ist. Beide Dignitäten sollen aber kodier- und meldbar sein.

<sup>54</sup> 9970/3 bezeichnet eine maligne lymphoproliferative Erkrankung, die Turner et al 2010, S. e92 f unter dem Namen „Lymphoide Neoplasie o. n. A.“ anführen. 9970/3 soll kodiert und gemeldet werden können.

<sup>55</sup> Das „NHL o. n. A.“ umfasst nach Turner et al 2010 die in der Tabelle aufgeführten Morphologien, sodass eine dieser Kodierungen, falls zutreffend im patho-histologischen Befund beschrieben, verwendet werden darf.

<sup>56</sup> 9970/3 ist in der ICD-O-3 nicht aufgeführt. 9970/1 ist die „Lymphoproliferative Erkrankung o. n. A.“, die in der WHO 2008 Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe und Turner et al 2010 nicht aufgenommen ist. Beide Dignitäten sollen aber kodier- und meldbar sein.

<sup>57</sup> Die Morphologieziffer der ICD-O-3 wird dem HL-Typ zugeordnet, mit dem er korrespondiert:

- lymphozytenarme HL-Morphologien (9653/3, 9654/3, 9655/3) unter 9653/3 subsumiert;
- nodulär-sklerosierenden Morphologien (9663/3, 9665/3, 9667/3) unter 9663/3 subsumiert.
- „9661/3 Hodgkin-Granulom“ und „9662/3 Hodgkin-Sarkom“ sind obsolet (ICD-O-3 2003; 2003Swerdlow et al 2008). Falls in histopathologischen Befunden (nach 01.01.2012) noch beschrieben, sollen die M-Ziffern unter „9653/3 Hodgkin-Lymphom, lymphozytenarmer Typ o. n. A.“ kodiert werden.

<sup>58</sup> Siehe Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe, Fußnote zur CLL/SLL, bei Morphologieziffer 9823/3.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3-M <sup>14</sup>	W	H	O	ICD-O-3-T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.	
		I	II	III	IV		
Lymphom des ZNS (DLBCL, NOS) <sup>59</sup>							
Großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante o. n. A.; Großzelliges immunoblastisches Lymphom; Immunoblastisches Lymphom o. n. A. <sup>61</sup>	9684/3				C70.-, C71.-, C72.-	C83.3	
Burkitt Lymphom o. n. A.	9687/3				C70.-, C71.-, C72.-	C83.7	
Burkitt-Zell-Leukämie <sup>62</sup>	9826/3				C70.-, C71.-, C72.-	C83.7	
Akute reifzellige lymphoblastische B-Zell-Leukämie						C91.8-	
Follikuläres Lymphom o. n. A. (inkl. pädiatrisches follikuläres Lymphom)	9690/3				C70.-, C71.-, C72.-	C82.5	
Follikuläres Lymphom, Grad 2	9691/3				C70.-, C71.-, C72.-	C82.1	
Follikuläres Lymphom, Grad 1	9695/3				C70.-, C71.-, C72.-	C82.0	
Follikuläres Lymphom, Grad 3 <sup>63</sup>	9698/3				C70.-, C71.-, C72.-	C82.2	
Follikuläres Lymphom, Grad 3A <sup>64</sup>	9698/3				C70.-, C71.-, C72.-	C82.3	
Follikuläres Lymphom, Grad 3B <sup>65</sup>	9698/3				C70.-, C71.-, C72.-	C82.4	
Intrafollikuläre Neoplasie / In-situ follikuläres Lymphom (FL-in-situ)	9690/2				C70.-, C71.-, C72.-	D09.7	
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. Nodales Marginalzonen Lymphom	9699/3				C70.-, C71.-, C72.-	C83.0	
Sézary Syndrom (SS)	9701/3				C70.-, C71.-, C72.-	C84.1	
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A. (peripheres L., Lennert-Lymphom)(T-Zell-Lymphom, nicht klassifiziert)	9702/3				C70.-, C71.-, C72.-	C84.4, C84.9	
Gemischt klein- und großzelliges diffuses Lymphom, obs. <sup>66</sup> (T-Zell) → 9690/3	9675/3				C70.-, C71.-, C72.-	C82.9 (B-Zell) C85.9 (T-Zell)	
Angioimmunoblastische T-Zell-Lymphom AITL (peripheres T-Zell-Lymphom vom AILD-Typ)	9705/3				C70.-, C71.-, C72.-	C86.5	
Großzelliges anaplastisches T-Zell und Null-Zell-Lymphom (ALK-positiv, CD30+)(ALCL-ALK+)	9714/3				C70.-, C71.-, C72.-	C84.6	
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A. Peripheres großzelliges T-Zell-Lymphom Peripheres T-Zell-Lymphom o. n. A. Pleom. kleinzell. periph. T-Zell-Lymphom Pleom. mittel- /großzelliges periph. T-Zell-L.	9702/3				C70.-, C71.-, C72.-	C84.7	

<sup>60</sup> 92-98 % der „Primären ZNS-Lymphome“ (PCNSL) sind B-Zell Non-Hodgkin-Lymphome. 95 % der PCNL sind diffus großzellige Lymphome (DLBCL) (Louis et al 2007), S. 190. Das ZNS-DLBCL hat die Diagnosekodierung **C83.3** nach ICD-10-GM Vs. 2011ff.

<sup>59</sup> Alle 9680/3 genannten Synonym- und Varianten-Tumoren des diffus großzelligen B-Zell Lymphoms (s. ICD-O-3-M update, DIMDI 2012), falls primär im ZNS auftretend, werden mit 9680/3 dokumentiert.

<sup>61</sup> Das großzellige diffuse B-Zell Lymphom, *immunoblastische Variante*, wird in InterLymph (Turner et al 2010) wie in der ICD-O-3 als separate M-Ziffer 9684/3 (B) aufgeführt. Die WHO Klassifikation subsumiert die immunoblastische Variante des großzelligen diffusen Lymphoms als „common morphologic variant“ unter „9680/3 DLBCL, NOS.“, s. Tabelle 10.14, S. 234.

<sup>62</sup> M-Ziffer in der WHO Klassifikation 2008 nicht aufgeführt. Burkitt-Leukämie wird als Variante des Burkitt-Lymphoms angesehen und unter 9687/3 kodiert.

<sup>63</sup> >15 Zentroblasten pro hochauflösendes Feld, n. Swerdlow et al 2008, S. 220.

<sup>64</sup> Histopathologische Definition n. Swerdlow et al 2008, S. 220.

<sup>65</sup> Nach Swerdlow et al 2008, S. 220.

<sup>66</sup> „9675/3 Gemischt klein- und großzelliges diffuses Lymphom“ ist n. ICD-O-3, 1. Rev. 2014 obsolet. Turner et al (2010) empfehlen → 9690/3 Follikuläres Lymphom o. n. A., wenn follikulär; zusätzliche Option 9702/3 bei T-Zell oder 9591/3, NHL o. n. A. Näheres in Adzersen, Becker 2014(10).

Spalte 1	Spalte 2	Spalte 3				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3-M <sup>14</sup>	WHO-GRAD				ICD-O-3-T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
T-Zell-Lymphom o. n. A. Anaplast. großzell. Lymphom, ALK-neg, (ALCL-ALK-) Lymphoepitheloides Lymphom Lennert-Lymphom							
Nasales NK/T-Zell-Lymphom Extranodales NK/T-Zell-Lymphom vom nasalen Typ (ENNKTL) T/NK-Zell-Lymphom	9719/3					C70.-, C71.-, C72.-	C86.0
Lymphoblastische Lymphom der Vorläuferzellen, lymphoblastisches Lymphom o. n. A., blastische plasmazytoide Neoplasie der dendritischen Zellen	9727/3 <sup>67</sup>					C70.-, C71.-, C72.-	C94.7 <sup>68</sup> C83.5 C86.4 <sup>69</sup>
B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ (B-ALL / LBL, o. n. A.)	9728/3 <sup>70</sup>					C70.-, C71.-, C72.-	C83.5
T-lymphoblast. Lymphom v. Vorläuferzell-Typ	9729/3 <sup>71</sup>					C70.-, C71.-, C72.-	C83.5
Plasmazell-Leukämie <sup>72</sup> , plasmazytäre Leukämie (PCL), Multiples Myelom	9733/3 9732/3					C70.-, C71.-, C72.-	C90.0-3
Extramedulläres Plasmozytom (extra- ossär)	9734/3					C70.-, C71.-, C72.-	C90.2-
Mastozytom o. n. A.	9740/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Mastzellsarkom	9740/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.2
Maligne Mastozytose (System. Mastozytose)	9741/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.2
Maligne Histiozytose <sup>73</sup> obs. → 9751/3	9750/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.0, C96.5-6
Histiozytäres Sarkom	9755/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.8
Langerhans' Zell-Sarkom	9756/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.4
Sarkom der dendritischen Retikulumlumzellen ( <i>inkl. unbestimmt und fingerförmig</i> )	9757/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.4
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom	9758/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.4
Immunoproliferative Krankheit o. n. A. <sup>74</sup> , obs. → 9761/3, 9762/3 u. a.	9760/3					C70.-, C71.-, C72.-	C88.9

<sup>67</sup> Synonyme der unter 9727/3 erfassten Entität sind: Blastisches NK-Zell-Lymphom, agranuläre CD4+ NK-Zell-Leukämie, blastische(s) Leukämie / Lymphom, agranuläre(r) CD+CD56+ hämatodermische(r) Neoplasie / Tumor (Swerdlow et al 2008, S. 145 ff).

<sup>68</sup> Definition und klinische Beschreibung des BPDC (blastische plasmazytoide dendritische Zell-Neoplasie) (Swerdlow et al 2008, S. 145) sind sehr spezifisch und erlauben die ICD-10-Zuordnung „C94.7- Sonstige näher bezeichnete Leukämie“ an erster Stelle. 9727/3 ist von der 9948/3 Aggressive NK-Zell Leukämie dadurch zu unterscheiden, dass sie keine Assoziation mit dem Epstein-Barr-Virus hat, die bei 9948/3 nahezu immer gegeben ist (s. Swerdlow et al 2008, S. 145 ff und 276 f.).

<sup>69</sup> Wenn bei ED primär ein Lymphom [Swerdlow et al 2008, S. 145].

<sup>70</sup> Morphologie ist obsolet, kodiere 9811/3, s. Adzersen, Becker 2014(10).

<sup>71</sup> Morphologie ist obsolet, kodiere 9837/3, s. Adzersen, Becker 2014(10).

<sup>72</sup> Die „Plasmazelleukämie“ ist in der WHO Klassifikation der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren (Swerdlow et al 2008) *nicht* aufgeführt, da die PCL eine klinische Variante des Plasmazellmyeloms (MM) ist und auch mit 9732/3 verschlüsselt werden kann. Das MM 9732/3 fehlt in CBTRUS 2013, soll aber nach unserer Auffassung auch für das ZNS dokumentierbar sein. Deswegen Aufnahme in diese Tabelle der ZNS-Tumoren.

<sup>73</sup> Diese Entität wird heute (2012) als „anaplastisches großzelliges Lymphom“, „hämatophagozytisches Syndrom“ (Swerdlow et al 2008, S. 355) oder „histiozytisch-medulläre Retikulose“ (Johnson et al 2012) angesehen. Sie wird in die Gruppe der histiozytischen und damit Langerhans-Neoplasiegruppe eingeordnet. Die M-Ziffer fehlt in der WHO Klassifikation 2008. Das NCT-Krebsregister folgt der SEER 2012 Empfehlung, die obsolete Entität durch „9751/3 Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A.“ zu ersetzen. CBTRUS 2013 führt 9750 noch auf. Wir empfehlen die Kodierung 9751/3.

<sup>74</sup> Die sog. „Immunoproliferative Krankheit o. n. A.“ (M-9760/3) ist in der WHO Klassifikation der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren 2008, der InterLymph-Klassifikation (Morton et al 2007) und der WHO-InterLymph-Klassifikation (Turner et al 2010) nicht mehr enthalten, in CBTRUS 2013 aber noch aufgeführt. 9760/3 soll nicht mehr kodiert werden. Kodiert werden sollen die spezifischen lymphoproliferativen Entitäten, z. B. 9761/3, 9762/3 oder andere.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3- M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
Angiozentrische immunoprolif. Veränderung Lymphomatoide Granulomatose (LYG)	9766/1					C70.-, C71.-, C72.-	C83.8
Adulte(s) T-Zell Lymphom T-NHL (HTLV1-pos.)	9827/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.5
Myeloische Leukämie o. n. A.	9860/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.9
AML mit mutiertem NPM1/ CEBPA	9861/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.0-
Myelosarkom, Chlorom, granulozytäres ( <i>granulozytisches</i> ) Sarkom	9930/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.3
Plasmozytom	9731/3					C71.-, C72.-	C71.0-4, 71.6-9, C72.0, C72.8-9, C90.0-3-, C92.3- C91.1, C83.0 <sup>75</sup>
Chronische lymphatische B-Zell- Leukämie / kleinzelliges lymphozytisches Lymphom, chronische lymphoide Leukämie, chronische lymphatische Leukämie, chronische lymphozytische B-Zell-Leukämie, chronische lymphozytische Leukämie	9823/3					C70.-, C71.-, C72.-	
Prolymphozytenleukämie o. n. A.	9832/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.7
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie	9837/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.0 C83.5
Akute Promyelozytenleukämie, t(15;17)(q22;q11-12), akute myeloische Leukämie, t(15;17)(q22;q11-12), akute myeloische Leukämie, PML/RAR-alpha, akute Promyelozytenleukämie o. n. A., akute Promyelozytenleukämie, FAB M3	9866/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.4
<b>KEIMZELLTUMOREN<sup>76</sup> und ZYSTEN</b>							
Undifferenziertes Karzinom o. n. A.	8020/3					C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Zystadenom o. n. A., Zystom o. n. A.	8440/0					C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Zystadenokarzinom o. n. A.	8440/3					C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Dysgerminom	9060/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Seminom o. n. A.	9061/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Germinom, Keimzelltumor o. n. A.	9064/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Nichtseminomatöser Keimzelltumor	9065/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Embryonalkarzinom o. n. A., embryona- les Adenokarzinom	9070/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Dottersacktumor ( <i>Yolk sac tumor</i> ) Endodermaler Sinustumor Infantiles Embryonalkarzinom	9071/3					C71.- C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Polyembryom, Embryonalkarzinom vom polyembryonalen Typ	9072/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Teratom o. n. A., solides Teratom	9080/1					C71.-, C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-

<sup>75</sup> C91.1 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Es wird die Diagnoseziffer gewählt, die am Diagnosedatum zutrifft: Leukämie oder Lymphom.

<sup>76</sup> Extragonadale Keimzelltumoren können außer an weiteren anatomischen Orten intrakraniell, intraspinal und meningeal auftreten. 0,1-3,4 % aller Germinome treten intrakraniell auf. Die intrakraniellen Keimzelltumorsubkategorien sind nach Häufigkeit: Germinome 40 %, Mischtumoren 30 %, Teratome 20 %, Dottersacktumoren, embryonales Karzinom und Chorionkarzinom 10 %. (Horowitz und Hall 1991; Jennings et al 1985).

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3 M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
Benignes Teratom Adultes Teratom o. n. A. Adultes zystisches Teratom, Differenziertes Teratom Reifes Teratom Zystisches Teratom o. n. A. ( <i>reif</i> )	9080/0					C71.-,C72.-, C75.1-3	D33.-, D35.2-4, D31.2
Malignes Teratom o. n. A. Embryonales Teratom Malignes Teratoblastom Unreifes malignes Teratom Unreifes Teratom o. n. A.	9080/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Teratom mit maligner Transformation Dermoidzyste mit malign. Transformation Dermoidzyste mit Sekundärtumor Germinaler Misch tumor Gemischtes Teratom und Seminom	9084/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Teratokarzinom, kombiniertes Embryo- nalkarzinom und Teratom	9081/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Anaplastisches malignes Teratom	9082/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Malignes Teratom vom intermediären Typ	9083/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Dermoidzyste o. n. A., Dermoid o. n. A. Gemischter Keimzelltumor	9084/0 9085/3					C71.-,C72.-, C75.1-3 C71.-,C72.-, C75.1-3	D33.-, D35.2-4, D31.2 C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Chorionkarzinom o. n. A., Chorionepitheliom	9100/3					C71.-,C72.-,C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Chorionkarzinom in Kombination mit sonstigen Keimzelelementen, Chorionkarzinom kombiniert mit Tera- tom, Chorionkarzinom kombiniert mit Embryonalkarzinom	9101/3					C71.-,C72.-,C75.1-3	C75.1-3, C71.0-9, C72.-
Adultes pleomorphes Rhabdomyosarkom	8901/3					C70.-, C71.-,C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1- 3
Rhabdomyosarkom mit ganglionärer Differenzierung	8921/3					C70.-, C71.-,C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1- 3
Maligner Rhabdoidtumor, Rhabdoid- Sarkom, Rhabdoidtumor o. n. A.	8963/3					C70.-, C71.-,C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1- 3
Pigmentierter neuroektodermaler Tu- mor, Melanoameloblastom, melanotisches Progonom, Retinalanlage-Tumor	9363/0					C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Benignes teratoides Medulloepitheliom	9502/0					C71.-,C72.-, C75.1-3	D33.-, D35.2-4, D31.2
Teratoides Medulloepitheliom	9502/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C71.-, C72.-, C75.1-3
Neuroepitheliom o. n. A.	9503/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C71.-, C72.-, C75.1-3
<b>TUMOREN DER SELLA-REGION<sup>77</sup></b>							
Benignes Tumorlet	8040/0					C75.1-2	D33.-, D35.2-4, D31.2
Tumorlet o. n. A.	8040/1					C75.1-2	D44.3-4
Adenom o. n. A.	8140/0					C75.1-2	D35.2-4
Atypisches Adenom	8140/1					C75.1-2	D44.3-4

<sup>77</sup> Die Tumoren der Sella-/Hypophysenregion sind z. T. auch unter den „Tumoren der endokrinen Organe, Organspezifische Dokumentation“ zu finden, s. Adzersen, Becker 2014(9).

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3- M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3					C75.1-2	C75.1-2
Monomorphes Adenom	8146/0					C75.1-2	D33.-, D35.2-4, D31.2
Neuroendokrines Karzinom o. n. A.	8246/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.1-3, C71.-, C72.-
Papilläres Adenom o. n. A.	8260/0					C71.-, C72.-, C75.1-3	D33.-, D35.2-4, D31.2
Glanduläres Papillom							
Papilläres Adenokarzinom o. n. A.	8260/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C75.1-3, C71.-, C72.-
Chromophobes Adenom	8270/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D35.2-4, D33.-, D31.2
Chromophobes Karzinom, chromophobes Adenokarzinom	8270/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C75.1-3, C71.-, C72.-
Hypophysenadenom o. n. A. <sup>78</sup>	8272/0	x				C75.1	D35.2
Typisches Adenom	8272/0					C75.1	D35.2
Atypisches Adenom <sup>79</sup>	8272/1					C75.1	D44.3
Wachstumshormon-produzierendes Adenom	8272/0					C75.1	D35.2
Prolactin-produzierendes Adenom (Prolaktinom)	8271/0					C75.1	D35.2
Thyrotropin-produzierendes Adenom (TSH produzierendes Adenom)	8272/0					C75.1	D35.2
ACTH produzierendes Adenom	8272/0					C75.1	D35.2
Gonadotropin-produzierendes Adenom	8272/0					C75.1	D35.2
Null-Zell Adenom	8272/0					C75.1	D35.2
Plurihormonales Adenom	8272/0					C75.1	D35.2
Hypophysenkarzinom	8272/3					C75.1	C75.1
Azidophiles Adenom, eosinophiles Adenom	8280/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Azidophiles Karzinom, azidophiles Adenokarzinom, eosinophiles Adenokarzinom, eosinophiles Karzinom	8280/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-, C75.1-3
Gemischtzelliges azidophil-basophiles Adenom	8281/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Gemischtzelliges azidophil-basophiles Karzinom	8281/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C75.1-2, C71.-, C72.-
Oxyphiles Adenom, onkozytäres Adenom, Onkozytom, oxyphiles follikuläres Adenom, Spindelzellonkozytom	8290/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Oxyphiles Adenokarzinom, onkozytäres Adenokarzinom, onkozytäres Karzinom	8290/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-, C75.1-3
Basophiles Adenom, Mukoidzelladenom	8300/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Basophiles Karzinom, basophiles Adenokarzinom, Mukoidzelladenokarzinom	8300/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-, C75.1-3
Klarzelliges Adenom	8310/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A., klarzelliges Karzinom, mesonephroides klarzelliges Adenokarzinom	8310/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-, C75.1-3
Gemischtzelliges Adenom	8323/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Gemischtzelliges Adenokarzinom	8323/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-, C75.1-3
Kraniopharyngeom	9350/1	x				C75.1-2	D44.3, D43.0, D44.4

<sup>78</sup> Die Morphologie „Hypophysenadenom o. n. A.“ ist in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2007 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein, da häufig nur apparativ diagnostiziert wird und die klinische Diagnose „Hypophysenadenom o. n. A.“ ohne histologische Verifizierung gestellt wird. 8272/0 soll kodierbar sein.

<sup>79</sup> Ein atypisches Hypophysenadenom /1 ist in der ICD-O-3 nicht aufgeführt, n. Regel F der ICD-O-3 aber kodierbar.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3 M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
adamantinomatös	9351/1	x				C75.1-2	D44.3, D43.0, D44.4
papillär	9352/1	x				C75.1-2	D44.3, D43.0, D44.4
Granularzelltumor des Infundibulums	9582/0	x				C75.1, C70.-, C71.5, C71.0	D35.2, D33.0, D35.3
Pituizytom	9432/1	x				C75.1	D44.3, D44.4, D43.0
[Spindelzellonkozytom der Adenohypophyse] <sup>80</sup> → 8290/0	[8291/0]	x				C75.1	D35.2, D33.0
Gangliozytom	9492/0	x				C75.1-3, C71.-, C72.-	D35.2, D33.0-9
<b>Lokale Ausbreitung regionaler Tumoren</b>							
Chondrom	9220/0					C70.-	D32.0-9
Chondromatose o. n. A.	9220/1					C70.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Chondrosarkom	9220/3					C70.-	C41.01, C41.02, C41.2, C70.-, C71.-, C72.-
Myxoides Chondrosarkom	9231/3					C70.-	C70.-, C71.-, C72.-
Mesenchymales Chondrosarkom	9240/3					C70.-	C70.-, C71.-, C72.-
Chordom o. n. A. <sup>81</sup>	9370/3					C70.-	C70.0-9
Chondroides Chordom <sup>82</sup>	9371/3					C70.-	C70.0-9
Entdifferenziertes Chordom <sup>83</sup>	9372/3					C70.-	C70.0-9, C41.0, C41.2
Parachordom <sup>84</sup>	9373/0					C70.-	D32.0-9
Meningeom o. n. A. <sup>85</sup>	9530/0					C70.-	D32.0-9
<b>UNSPECIFIZIERTE NEOPLASIEEN</b>							
Benigne Neoplasie o. n. A., benigner Tumor, benigner unklassifizierter Tumor	8000/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Neoplasie fraglicher Dignität, Neoplasie o. n. A., Tumor o. n. A., unklassifizierter Tumor, Borderline-Typ, unklassifizierter Tumor fraglicher Dignität	8000/1					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-, D44.3-4
Maligne Neoplasie, maligner Tumor o. n. A., Malignom, unklassifizierter maligner Tumor	8000/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-
Maligne Neoplasie, unsicher ob Primärtumor oder Metastase, unklassifizierter maligner Tumor, unsicher ob Primärtumor oder Metastase	8000/9					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C80.0
Benigne Tumorzellen	8001/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Tumorzellen fraglicher Dignität, Tumorzellen o. n. A.	8001/1					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-, D44.3-4
Maligne Tumorzellen	8001/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Kleinzelliger maligner Tumor	8002/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Riesenzelliger maligner Tumor	8003/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Spindelzelliger maligner Tumor, malign-	8004/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3

<sup>80</sup> ICD-O-3 2003, 1. Rev. 2014 inkorporiert das Spindelzellonkozytom bei der M-Ziffer "8290/0 Oxyphiles Adenom, Onkozytäres Adenom, Onkozytom, *Spindelzellonkozytom* (C75.1)". Die M-Ziffer in der WHO Klassifikation der ZNS Tumoren (Louis et al 2007, S. 9) „8291/0 *Spindelzellonkozytom der Adenohypophyse*“ wird deswegen ersetzt durch 8290/0.

<sup>81</sup> Das Chordom gehört in die Gruppe der Weichgewebe und Knochentumoren. Es wird wegen seiner nicht seltenen Lokalisation an der Schädelbasis oft neurochirurgisch behandelt und deswegen hier aufgeführt, s. Walcott et al 2012.

<sup>82</sup> Siehe vorige Fußnote

<sup>83</sup> Siehe vorige Fußnote

<sup>84</sup> Siehe vorige Fußnote

<sup>85</sup> Für eine vollständige Typenliste der Meningeome s. Abschnitt „Meningeome“ dieses Dokumentes und Louis et al 2007, S. 163 ff.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3- M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
ner Tumor vom fusiformen Zelltyp						3	
Klarzelliger Tumor o. n. A.	8005/0				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3	
Klarzelliger maligner Tumor	8005/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Benigne epitheliale Neoplasie, benigner epithelialer Tumor	8010/0				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3	
Carcinoma in situ o. n. A., intraepitheliales Karzinom o. n. A.	8010/2				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D09.7	
Karzinom o. n. A., maligner epithelialer Tumor	8010/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Karzinomatose	8010/9				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Anaplastisches Karzinom o. n. A.	8021/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Solid-pseudopapillärer Tumor Papillär-zystischer Tumor Solide und papilläre epitheliale Neoplasie Solider und zystischer Tumor Solid-pseudopapilläres Karzinom	8452/1 8452/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3 C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-, D44.3-4 C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Glomangiosarkom, Glomoid-Sarkom	8710/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Glomustumor o. n. A.	8711/0				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3	
Maligner Glomustumor	8711/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Glomangiomyom	8713/0				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3	
Pigmentierter Nävus o. n. A., Melanozytennävus, Nävus o. n. A., Haarnävus	8720/0				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3	
Melanoma <i>in situ</i>	8720/2				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D03.8	
Malignes Melanom o. n. A., Melanom o. n. A.	8720/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Myxom o. n. A.	8840/0				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3	
Myxosarkom	8840/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Angiomyolipom <sup>86</sup>	8860/0				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3	
Myxoides Leiomyosarkom	8896/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Karzinom o. n. A.	8980/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Zystisches Lymphangiom, Hygrom o. n. A., zystisches Hygrom	9173/0				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3	
Granularzelltumor o. n. A.	9580/0				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3	
Granularzellmyoblastom o. n. A.	9580/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Maligner Granularzelltumor, malignes Granularzellmyoblastom	9580/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A.	9751/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6	
Histiozytäres Sarkom	9755/3				C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.8	
Echtes histiozytisches Lymphom							

<sup>86</sup> Entität ist nur in der International Classification of Childhood Cancer (ICCC) eingeschlossen, s. Steliarova-Foucher et al 2005.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3 M <sup>14</sup>	W H O - G R A D				ICD-O-3- T <sup>15</sup>	ICD-10-GM Vs. 2011ff.
		I	II	III	IV		
Langerhans-Zell-Sarkom	9756/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.4
Sarkom der dendritischen Retikulumzellen Retikulumzellsarkom Dendriten-Zell-Sarkom Indeterminanter dendritischer Zelltu- mor	9757/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.4
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom Follikulärer Dendriten-Zell-Tumor	9758/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.4
Fibroblastischer retikulärer Zelltumor	9759/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.4
<b>METASTATISCHE TUMOREN im ZNS<sup>87</sup></b>						<b>(C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3)<sup>88</sup></b>	<b>Primärtumordiagnose</b>

<sup>87</sup> „Metastatische Tumoren sind die häufigsten ZNS-Neoplasien“ (Louis et al 2007, S. 248). Metastasen im ZNS werden immer als Verlaufsereignisse dokumentiert und an den jeweiligen, außerhalb des ZNS entspringenden Primärtumors gehängt. Folglich werden sie **nicht** als inzidente ZNS-Tumoren gezählt. Folgende **Definition von ‚Metastase in das ZNS‘** soll gelten: „Tumor, dessen Ursprung außerhalb des ZNS liegt und der sich sekundär in das ZNS via hämatogener Route oder von angrenzenden Geweben über direkte Invasion in das ZNS ausbreitet.“...

<sup>88</sup> Metastasenlokalisation.

## 2 Verschlüsselung der Histologien, der Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien des ZNS

### 2.1 Vorgehen bei *mehrfachen* gutartigen und Borderline-Tumoren und *mehrfachen* gutartigen und Borderline-Morphologien des ZNS (Dignität /0 und /1)

Solitäre und multiple gutartige und Borderline-Tumoren des ZNS werden, wie in den meisten Krebsregistern, im NCT-Krebsregister erfasst, da sie ungeachtet ihrer fehlenden *histologischen* Malignität eine schwerwiegende, *klinische* Bösartigkeit aufweisen können.

Hinsichtlich des zeitlichen Ablaufs bestehen bei gutartigen ZNS-Tumoren Besonderheiten:

1. Progression eines gutartigen Tumors:

Der Verhaltenskode wird nicht geändert, wenn sich während der Lebenszeit des Patienten der Tumor vom Verhaltenskode gutartig /0 zu einem unsicheren Verhaltenskode /1 ändert. Eine nachgewiesene Veränderung zu einem aggressiverem Verhalten, z. B. von /0 zu /1, wird als Progression definiert und im Remissionsstatus festgehalten.

2. „Eine Zeiteinteilung zwischen dem ursprünglichen und einem nachfolgenden Tumor wird bei multiplen gutartigen ZNS-Tumoren nicht angewendet, da die natürliche Biologie der nicht-malignen Tumoren die eines (*meist langsamen, KHA*) expansiven, lokalisierten Wachstums ist“<sup>89</sup>. Das bedeutet, dass ein nicht-maligner ZNS-Tumor gleicher Histologie, gleicher Lokalisation und Seitigkeit auch nach Jahren oder Jahrzehnten als der *gleiche* Tumor angesehen wird, also immer als Lokalrezidiv des z. B. Jahre zuvor dokumentierten Ersttumors. Es wird also ohne Zeitlimit ein *Verlauf* des Ersttumors dokumentiert.
3. Mehrere gleichzeitig diagnostizierte (synchrone) oder zeitlich versetzt diagnostizierte (metachrone) nicht-maligne ZNS-Tumoren machen es notwendig, eine Aussage darüber zu treffen, ob in dieser Situation *ein* oder *mehrere Tumor(en)* zu verschlüsseln sind. Hierzu muss die histologische Gruppenzugehörigkeit der Tumoren bestimmt werden, d. h. ob sie zu *derselben* oder zu einer *unterschiedlichen* histologischen Gruppegehören<sup>90</sup>. Im letzteren Fall werden zwei oder mehr Tumoren verschlüsselt.

Tabelle 2.1 zeigt die Verschlüsselungsregeln, die bei einzelnen gutartigen und Borderline-Histologien und bei mehrfachen gutartigen und Borderline-Tumoren und Morphologien anzuwenden sind.

<sup>89</sup> "Timing: The amount of time between the original and subsequent tumors is not used to determine multiple primaries because the natural biology of non-malignant tumors is that of expansive, localized growth." (Johnson et al 2007, S. 68.2).

<sup>90</sup> Adzersen, Becker 2014, Tabelle 3.1.

**Tab 2.1** Verschlüsselungsregeln gutartiger und Borderline-Tumoren des ZNS (Histologie, Einzel tumor, Mehrfach tumoren, Mehrfachmorphologien, Kombination gutartiger und bösartiger Tumoren) (n. Johnson et al 2007, modif.)

Es gelten die allgemeinen Kodierregeln für Mehrfach tumoren und -morphologien<sup>91</sup>

Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten	Tumordokumentation
<b>Keine</b> pathologische <b>Histologie</b> / keine Zytologie <b>vorhanden</b> ; klinisch- apparative Diagnose <b>eines oder mehrerer</b> Tumors(en) (CT, Sono, MRT, PET, etc. nutzen); Tumorart (Meningeom, Gliom, Akustikusneurinom, etc.) <u>ärzt- lich</u> so benannt.	<b>Ein</b> Tumor; Morphologie der ärztlichen Diagnose; falls nicht spezifischeres auffindbar, 8000/0 oder 8000/1 kodieren
Wenn bei mehreren Tumoren nur <b>eine</b> Histologie	Die <b>eine</b> Histologie kodieren
Tumor /3 <b>und</b> Tumor /0 <b>oder</b> Tumor 3/ <b>und</b> Tumor /1	<b>Zwei oder mehr</b> Tumoren
Atypisches Plexus-choreoideus Papillom (9390/1) folgt einem Plexus- choreoideus Papillom o. n. A. (9390/0)	<b>Ein</b> Tumor
Neurofibromatose o. n. A. (9540/1) folgt Neurofibrom o. n. A. (9540/0)	<b>Ein</b> Tumor
Ein oder mehrere Tumor(en) aus der Ependymom-Gruppe <b>und</b> der Neuronalen / Neuronal-Glial-Gruppe <b>und</b> der Neurofibrom-Gruppe <b>und</b> 9560/1 <sup>92</sup> Neurinomatose <b>und</b> 9562/0 <sup>93</sup> Neurothekom <b>und</b> 9570/0 <sup>94</sup> Neuroma <b>und</b> 9571/0 Perineurinom o. n. A.	<b>Zwei</b> oder mehr Tumoren
Mehrere Tumoren aus der Ependymom-, Neuronal-Glial-, Neurofibrom- Gruppe <b>und / oder</b> 9560/1, 9562/0, 9570/0, 9571/0 (s. o.) oder Tumormorphologie, die <b>nicht</b> in den obigen Tumorgruppen / Tumoren aufgeführt ist.	<b>Zwei</b> oder mehr Tumoren
<b>Multiple Meningeome</b> unklaren biologischen Verhaltens /1 (meist bei Neurofibromatose Typ 2 u. a. genetischen Störungen)	9530/1 Meningeomatose o. n. A.
Wenn histologischer Befund i. S. einer Progression der <i>früheren</i> Tumorhis- tologie	Originale (erste) Histologie kodie- ren / beibehalten; Verlaufspatho- logie anlegen
<b>Lokalisation</b>	
Topographiekode C70.0-C72.9 an <b>3. Ziffer unterschiedlich</b> <sup>95</sup>	<b>Zwei</b> oder mehr Tumoren

<sup>91</sup> Adzersen, Becker 2014, Kapitel 3.3.

<sup>92</sup> Die ICD-O-3-Morphologie „9560/1 Neurinomatose“ wird in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2007 (Louis et al 2007) nicht aufgeführt. Das „9560/3 Maligne Neurilemmom“ ist obsolet. 9560/1 und /3 sind in CBTRUS 2013 (Ostrom et al 2013) noch enthalten.

<sup>93</sup> Die ICD-O-3-Morphologie „9562/0 Neurothekom“ wird in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2007 (Louis et al 2007) nicht mehr erwähnt, in CBTRUS 2013 (Ostrom et al 2013) noch enthalten.

<sup>94</sup> Die ICD-O-3-Morphologie „9570/0 Neurom“ ist in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS“ (Louis et al 2007) nicht enthalten, in den Tabellen 1 und 1b der CBTRUS 2013 aber aufgeführt.

<sup>95</sup> Zusatzregel: Falls drei oder mehr gutartige oder Borderline-Tumoren auf *einer* Seite auftreten, wird *ein* Tumor und „multifokal“ kodiert (z. B. bei Neurofibromatosen).

## 2.2 Verschlüsselung maligner Histologien, Mehrfachtumoren und -morphologien des ZNS (n. Johnson et al 2007, modifiziert)

Ausgeschlossen: Tumoren des hämatopoietischen und lymphoiden Gewebes und Kaposi Sarkom 9140/3.

Es gelten die allgemeinen Verschlüsselungsregeln für Mehrfachtumoren, –morphologien und –histologien (Kapitel 3.3 des Allgemeinen Handbuchs)<sup>96</sup>. Die Regel der paarigen Organe / Seitigkeitsregel gelten für ZNS-Tumoren **nicht**. Wenn im ZNS *beidseitig* syn- oder metachron maligne Tumoren auftreten, wird generell nur **ein** Primärtumor verschlüsselt, bei „Fokalität“ *multifokal* und bei „Seitenlokalisierung“ *beidseits* kodiert.

**Tab 2.2 Verschlüsselung maligner Mehrfachtumoren, Mehrfachmorphologien und Histologien des ZNS (gültig für ICD-O-3-T C70.0, C70.1, C70.9, C71.0-9, C72.1-9, C75.1-3)**

<b>Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten</b>	<b>Tumordokumentation</b>
Keine pathologische <b>Histologie</b> / keine Zytologie <b>vorhanden</b> ; apparative Diagnose <i>eines oder mehrerer</i> Tumors(en) (CT, Sono, MRT, PET, etc.); Tumorart (Glioblastom, Astrozytom, etc.), <u>ärztlich</u> festgestellt.	<b>Ein</b> Tumor; Typ des Tumors auf Basis Arztbrief kodieren, z. B. 8000/3 oder 8010/3 oder Glioblastom, etc.
Unbekannt, ob <b>ein</b> Tumor <b>oder mehrere</b> Tumoren vorliegen <b>und</b> Metastase(n) ausgeschlossen	<b>Ein</b> Tumor
<b>Unentscheidbar</b> , ob ein <b>oder mehrere</b> Malignom(e) <b>und</b> Metastase(n) ausgeschlossen	<b>Ein</b> Tumor
<b>Mindestens zwei</b> der folgenden Zelltypen und / oder Differenzierung: - astrozytisch - oligodendrial - ependymal	9382/3 Mischgliom
Eine <b>nicht-spezifische</b> „o. n. A.“-Histologie <b>und</b> eine <b>spezifische</b> Histologie folgender ZNS-Tumorguppen (s. o. Tab 1.1) - glial-astrozytäre Tumoren - oligodendriale Tumoren - ependymale Tumoren - embryonale Tumoren	<b>Spezifische</b> Histologie kodieren
<b>Ein</b> Tumor <b>invasiv /3 und</b> ein <b>gutartiger /0</b> oder <b>Borderline</b> -Tumor /1 <b>und</b> Metastase(n) ausgeschlossen	<b>Zwei oder mehr</b> Tumoren (sowohl /3 wie /0 oder /1 Tumor kodieren)
Einer der folgenden glialen Tumoren <b>und</b> ohne zeitliche Begrenzung gefolgt von einem Glioblastom/Glioblastoma multiforme: 9381/3 Gliomatosis cerebri 9400/3 Astrozytom o. n. A. 9401/3 Anaplastisches Astrozytom 9410/3 Protoplasmisches Astrozytom 9411/3 Gemistozytisches Astrozytom 9420/3 Fibrilläres Astrozytom	<b>Ein</b> Tumor

<sup>96</sup> Adzersen, Becker 2014.

9421/1 Pilozytisches Astrozytom, Spongioblastom o. n. A. 9421/3 Pilozytisches Astrozytom <sup>97</sup> 9423/3 Polares Spongioblastom 9424/3 Pleomorphes Xanthoastrozytom 9430/3 Astroblastom 9441/3 Riesenzelliges Glioblastom 9442/3 Gliosarkom	
Mehrere Tumoren mit Morphologiekodes aus der <b>gleichen</b> ZNS-Tumorgruppe <sup>98</sup> <u>Maligne embryonale Tumoren</u> (9508, 9392, 9501, 9502, 9470, 9471, 9474, 9472, 9473, 9500, 9490) <u>Maligne ependymale Tumoren</u> (9391, 9392, 9393) <u>Maligne neuroblastische (olfaktorische) Tumoren</u> (6522, 9521, 9523) <u>Maligne gliale Tumoren</u> (9380, 9430, 9381, 9423, 9382, 9400, 9401, 9410, 9411, 9420, 9421, 9424, 9440, 9441, 9442) <u>Maligne oligodendrogliale Tumoren</u> (9540, 9451, 9460) <u>Maligne peripherer Nerventumor des ZNS</u> (9540, 9561, 9560, 9571) <u>Maligne Keimzelltumoren</u> (9100, 9070, 9080, 9085, 9084, 9071) <u>Malignes Meningiom</u> (9539, 9538)	<b>Ein Tumor;</b> die <b>spezifischere, hier numerisch höhere</b> Morphologieziffer aus einer Gruppe, falls unspezifische und spezifische vorhanden, wird kodiert
Mehrere Histologieziffern der gleichen Morphologiegruppe (Tab 3.1, Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation) <sup>99</sup> <b>Metastasenhistologie vorhanden</b> , keine Histologie des ZNS-Tumors.	Numerisch <b>höhere</b> Morphologieziffer Kodiere <b>/3</b> der Metastasenhistologie
<b>Lokalisation</b> Die <b>Regel der paarigen Organe</b> (Lateralitäts-, Seitigkeitsregel) wird bei der Bestimmung maligner <u>Mehrfachtumoren im Gehirn nicht angewendet</u>	<u>Immer ein Tumor</u>
<b>Multizentrische</b> (multifokale) Tumoren → beide Hirnhälften (C70.0-9) betreffend = derselbe maligne Prozess	<b>Ein Tumor</b>
<b>Zeitliches Auftreten</b> <b>Zeitlicher</b> Ablauf bei Auftreten maligner Mehrfachtumoren des ZNS <b>wird ignoriert</b>	<b>Immer ein Tumor;</b> Verlauf anlegen

<sup>97</sup> Soll nach Regel F der ICD-O-3 auch mit /3 kodiert- und meldbar sein, wenn histo-pathologisch so beschrieben (ICD-O-3 2003, 1. Rev. 2014, S. 43; CBTRUS 2012, Table 1a, S. 31).

<sup>98</sup> Die gleiche ZNS-TumorGRUPPE geht aus den sieben großbuchstabigen Überschriften der Tabelle 1.2 hervor: NEUROEPITHELIALE TUMOREN; TUMOREN DER KRANIALEN UND PARA-SPINALN NERVEN; TUMOREN DER KRANIALEN UND PARA-SPINALN NERVEN; TUMOREN DER MENINGEN, LYMPHOME UND HÄMATOPOIETISCHE NEOPLASIE; KEIMZELLTUMOREN und ZYSTEN; TUMOREN DER SELLA-REGION; UNSPEZIFIZIERTE NEOPLASIE.

<sup>99</sup> Adzersen, Becker 2014, Kap. 3.3.

### 3 Grading und Klassifikationen der ZNS-Tumoren

#### 3.1 WHO-Gradeinteilung

Neoplasien des ZNS werden aus prognostischen und therapeutischen Gründen seit 1979<sup>100, 101, 102</sup> in vier WHO-Grade eingeteilt (Tabelle 3.1). WHO-Grade gelten nur für „autochthone“ ZNS-Tumoren, d. h. für Tumore, die ihren Ursprung in neuronalem-Gewebe haben. WHO-Grade werden nicht zugeordnet bei lymphoiden, hämatopoietischen, meningoethelialen, mesenchymalen, melanozytischen, histiozytären und keimzelligen Tumoren des ZNS. Entsprechend fehlen sie bei diesen Tumorarten in der Verschlüsselungs-Tabelle 1.1. Diese Tumortypen können nach der üblichen WHO-Grad-Einteilung oder dem Grading der spezifischen Entität klassifiziert werden<sup>103</sup>.

Falls in medizinischen Dokumenten (Pathologiebefund, Arztbrief, Tumorboardbefund, apparativer Befund, etc.) keine Angabe zum Grad eines ZNS-Tumors gefunden wird, ist im Datenfeld „Grading“ oder „WHO-Grad“ „f. A.“ zu kodieren.

Ein ZNS-Tumor spezifischer Morphologie kann durch mehrere WHO-Grade charakterisiert sein. Ein maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST) = 9540/3 kann z. B. in seinem biologisch-klinischen Verhalten und damit seiner Prognose für den Patienten durch WHO-Grad II, III oder IV charakterisiert sein (s. Tabelle 1.1). Es ist der im patho-histologischen Befund bzw. Arztbrief beschriebene WHO-Grad zu kodieren. Falls in in einem Tumor derselben Neoplasie mehrere Grade vorhanden sind, ist der höchste Grad zu wählen.

##### 3.1.1 Anmerkung zum Verhältnis WHO-Grad, biologischer Dignität und ICD-10-Diagnose

Der WHO-Grad der ZNS-Tumoren ist eine der prognostischen Komponenten in einer Kombination von Kriterien, die angewendet werden, um das voraussichtliche Tumorverhalten, die Antwort des Tumors auf die Therapie und den Gesamtverlauf der Erkrankung des Patienten prognostisch zu beschreiben. Andere Komponenten sind klinische Befunde, Alter, Leistungsstatus, Tumorlokalisation, radiologische Eigenschaften wie Kontrastanreicherung, Ausmaß der chirurgischen Resektion, Proliferationsindizes und genetische Veränderungen.

Der WHO-Grad ist (*eher*) eine klinisch orientierte „Malignitätsskala“ mit Prognosecharakter als ein striktes histologisch-morphologisches Grading-System<sup>104,105</sup>. Während letzteres das *biologische* Verhalten *des Tumors* voraussagen soll, stellt der WHO-Grad „einen vergleichenden Maß-

<sup>100</sup> Zülch KJ 1979.

<sup>101</sup> Kleihues et al 1993.

<sup>102</sup> Louis et al 2007.

<sup>103</sup> Adzersen, Becker 2014, Datenfeld „Grading“. Siehe auch TNM, 7. Auflage, S. 15.

<sup>104</sup> Kleihues et al 1993.

<sup>105</sup> Louis et al 2007.

stab für die vermutete Überlebenswahrscheinlichkeit des Patienten auf Basis histogenetisch ganz unterschiedlicher Tumoren“<sup>106</sup> dar.

Fazit: Der WHO-Grad I, II, III und IV, die biologische Dignität /0, /1 und /3 und die entsprechende ICD-10 Kodierung nach „gutartig“, „unsicher“ und „böartig“ sind oft inkompatibel und damit inkongruent.

**Tab 3.1 WHO-Gradeinteilung<sup>107</sup>**

WHO-Grad	Prognose, Behandlungsfähigkeit
I	Geringes proliferatives Potential, Heilungsmöglichkeit durch alleinige chirurgische Resektion
II	Dem Wesen nach infiltrativ, auf niedriger Stufe proliferativ, öfters rezidivierend; einige Grad-II-Tumoren tendieren zum Fortschreiten in höhergradige Bösartigkeit, z. B. diffuse Astrozytome; durchschnittlich mehr als 5 Jahre Überlebenszeit
III	Histologische Evidenz der Bösartigkeit, einschließlich Kernatypien und lebhafter mitotischer Aktivität; Strahlen- und/oder Chemotherapie bei Patienten mit Grad III Tumoren meist notwendig; durchschnittlich 2-3 Jahre Überlebenszeit
IV	Zytologisch böartig, mitotisch aktiv, nekroseanfällige Neoplasien, assoziiert mit rascher prä- und post-operativer Krankheitsentwicklung und tödlichem Ausgang; einige Grad IV Tumoren infiltrieren umfassend das umgebende Gewebe und tendieren zu kranio-spinaler Aussaat; Überlebenszeit abhängig vom Vorhandensein oder Nicht-Vorhandensein einer wirksamen Therapie

<sup>106</sup> Feiden and Feiden 2008.

<sup>107</sup> Louis et al 2007, S.10 f.

### 3.2 INSS - Internationales Neuroblastom Staging System<sup>108</sup>

(Stadieneinteilung der Neuroblastome)

Tabelle 3.2 zeigt die Stadieneinteilung des Neuroblastoms in Bezug auf seine lokale Ausdehnung, Vorhandensein von Metastasen und seine loko-regionäre Resizierbarkeit<sup>109,110</sup>. Die Kriterien des INSSs werden auch zur Festlegung des Remissionsgrades nach Therapie angewendet.<sup>111</sup>

**Tab 3.2 INSS - Internationales Neuroblastom-Staging System<sup>112</sup>**

Stadium	Definition
1	Lokalisierter Tumor mit kompletter Gesamtexzision, mit oder ohne mikroskopische(n) Resttumor; repräsentative ipsilaterale Lymphknoten hinsichtlich Tumor mikroskopisch negativ (Lymphknoten, angelagert an den Primärtumor, können positiv sein)
2A	Lokalisierter Tumor mit inkompletter Gesamtexzision; mit mikroskopisch negativen repräsentativen ipsilateralen nicht-adhärenenten Lymphknoten hinsichtlich Tumor
2B	Lokalisierter Tumor mit oder ohne komplette Gesamtexzision, mit mikroskopisch positiven ipsilateralen nicht-adhärenenten Lymphknoten hinsichtlich Tumor
3	- Unresizierbarer unilateraler Tumor, über die Mittellinie* infiltrierend, mit oder ohne regionale Lymphknotenbeteiligung; oder - lokalisierter unilateraler Tumor mit kontralateraler regionaler Lymphknotenbeteiligung; oder - mittelständiger Tumor mit bilateraler Ausbreitung durch Infiltration (unresizierbar) oder Lymphknotenbeteiligung
4	Ausbreitung des Tumors auf entfernte Lymphknoten, Knochen, Knochenmark, Leber, und/oder andere Organe (außer wie unter 4S festgelegt)
4S	Lokalisierter Primärtumor (wie für Stadium 1 und 2A oder 2B definiert), mit Verbreitung begrenzt auf Haut, Leber und / oder Knochenmark† (begrenzt auf Kleinkinder < 1 Jahr)

**Anmerkung**

Multifokale Primärtumoren (z. B. bilaterale adrenale Primärtumoren) sollten entsprechend der größten Ausbreitung der Krankheit nach Stadien, wie oben definiert, eingeteilt werden, gefolgt von einem tiefer gestellten M (z. B. 3<sub>M</sub>).

\* Als Mittellinie ist die Wirbelsäule definiert. Tumoren mit Ursprung auf einer Seite mit Überschreitung der Mittellinie müssen in die oder über die entgegengesetzte Seite der Wirbelsäule infiltrieren.

† Knochenmarkbeteiligung in Stadium 4S sollte geringfügig sein, d. h. < 10 % der gesamten als maligne identifizierten kernhaltigen Zellen bei Knochenmarkbiopsie oder -aspiration. Ausgebreitetere Knochenmarkbeteiligung würde als Stadium 4 angesehen werden. Der MIBG Scan<sup>113</sup>, falls durchgeführt, sollte im Knochenmark negativ sein.

<sup>108</sup> INSS-Staging wird z. Z. (Stand 01.01.2014) nicht verschlüsselt.

<sup>109</sup> Brodeur et al 1988.

<sup>110</sup> Brodeur et al 1993.

<sup>111</sup> Brodeur et al 1993.

<sup>112</sup> Brodeur et al 1993.

<sup>113</sup> Meta-iodo-benzyl-guanidine (MIBG) Szintigraphie.

### 3.3 Kernohan-Klassifikation der Astrozytome

Tabelle 3.3 zeigt die klassische Einteilung der astrozytären Malignome nach Kernohan aus dem Jahre 1949, die manchmal heute noch zu Vergleichszwecken benutzt wird. Sie wurde 1979 von der WHO-Klassifikation<sup>114</sup> abgelöst. Seit 2007 ist die WHO-Malignitätsskala des ZNS mit der Gradeinteilung I-IV internationaler Standard<sup>115</sup> (s. Abschnitt 3.1).

**Tab 3.3 Astrozytom-Grad nach Kernohan**<sup>116,117,118</sup>

Kernohan Grad	Histologie
I	Kein Pleomorphismus; Geringgradige Hyperzellularität; Neuropil persistiert zwischen Zellen
II	Mäßige Hyperzellularität mit Verlust des Neuropils zwischen Zellen; Leichter Pleomorphismus
III	Mäßige Hyperzellularität und mäßiger Pleomorphismus; Mitosen vorhanden und gewöhnlich zahlreich
IV	Mäßige Hyperzellularität mit zunehmendem Pleomorphismus und zunehmenden Mitosen; Mikrovaskuläre und / oder >Nekrosen vorhanden

<sup>114</sup> Zülch 1979.

<sup>115</sup> Louis et al 2007.

<sup>116</sup> Kernohan et al benutzen den Begriff „Gliomas“ für die verschiedenen Grade maligner Astrozytome.

<sup>117</sup> Coons et al 1997.

<sup>118</sup> Vgl. auch CDC 2004, S. 36:

„The Kernohan grade defines progressive malignancy of astrocytomas as follows:

- Grade 1 tumors are benign astrocytomas.
- Grade 2 tumors are low-grade astrocytomas.
- Grade 3 tumors are anaplastic astrocytomas.
- Grade 4 tumors are glioblastomas multiforme.“

Falls erforderlich, können Kernohan Grade und WHO Grade miteinander in Beziehung gesetzt werden.

### 3.4 Meningeome - WHO Klassifikation

Tabelle 3.4 zeigt die WHO-Klassifikation der „Meningeome“ entsprechend ihrer histologischen Eigenschaften.

**Tab 3.4 WHO Klassifikation der Meningeome 2007<sup>119</sup>**

WHO-Grad	Histologie	ICD-O-3 Dignität
I - Üblicher gutartiger Typ	Gutartiges Meningeom inkl. Subtypen: meningothelial, „fibrös“, transitional, psammomatös, angiomatös, mikrozystisch, sekretorisch, klarzellig, chordoid, lymphoplasmazellreich, metaplastisch	/0
II - Atypischer, intermediärer Typ	Atypisches Meningeom: häufige Mitosen, erhöhte Zelldichte, kleine Zellen mit hoher Kern-Zytoplasma-Relation und/oder prominenten Nukleolen, strukturarmes Wachstumsmuster, Nekrosen	/1
III - Anaplastischer Typ	Anaplastisches Meningeom „mit offensichtlichen Malignitätszeichen, die weit über die Abnormalitäten atypischer Meningeome hinausgehen“	/3

### 3.5 Klassifikationen des Akustikusneurinoms<sup>120</sup>

**Tab 3.5 Klassifizierung des Akustikusneurinoms nach Tumorgöße 1985<sup>121</sup>**

Stadium	Größe in mm	Ausdehnung
A	1-8	Begrenzt auf den inneren Gehörgang
B	9-25	Ausdehnung bis Kleinhirn-Brückenwinkel
C	>25	Tumor in Kontakt zum Hirnstamm

**Tab 3.6 Klassifizierung der Akustikusneurinome nach Tumorgöße 1997<sup>122</sup>**

Klasse	Ausdehnung
T1	Rein intra-meatal
T2	Intra- und extra-meatal
T3a	Ausfüllung der cerebello-pontinen Zisterne
T3b	Tumor erreicht Hirnstamm
T4a	Tumor komprimiert Hirnstamm
T4b	Schwere Verlagerung des Hirnstammes und Kompression des 4. Ventrikels

<sup>119</sup> Louis et al 2007, S. 172.

<sup>120</sup> Klassifikationen des Akustikus-Neurinoms werden z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT-Register nicht angewandt.

<sup>121</sup> Wigand et al 1985.

<sup>122</sup> Samii, Matthies 1997.

### 3.6 Dermoid- / Epidermoid-Tumoren des ZNS – Kodierempfehlung

Tumoren mit der Bezeichnung oder Zusatzbezeichnung „epidermoid“ kommen in der ICD-O-3 zahlreich vor. Die Epidermoidtumoren des Gehirns (9084/0 Dermoidzyste o. n. A., Dermoid o. n. A.) gehören zu den gutartigen Neoplasien, die meist kongenital, hier durch eine Fehllokalisierung epidermalen Gewebes während der fetalen Entwicklung, auftreten. Sie machen etwa 0,2-2 % aller intrakraniellen Tumoren aus<sup>123</sup>.

Falls eine in-situ-Dignität im patho-histologischen Bericht beschrieben wird, ist die diesem Tumor am nächsten kommende ICD-O-3-Morphologie das „8076/2 Epidermoid-Carcinoma in situ mit fraglicher Stromainvasion“.

Falls der Tumor sich gutartig verhält und als gutartig im patho-histologischen Befund oder klinischen Bericht beschrieben wird, ist die am nächsten kommende ICD-O-3-Morphologie das „9084/0 Dermoid o. n. A.“.

Das „8076/2 Epidermoid-Carcinoma in situ mit fraglicher Stromainvasion“ und die gutartige „9084/0 Dermoidzyste o. n. A., Dermoid o. n. A.“ sind in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2007 nicht enthalten, sollen aber im NCT-Krebsregister, falls im patho-histologischen Bericht als solche beschrieben, als ZNS-Tumoren<sup>124</sup> dokumentiert werden.

Dokumentationsempfehlung:

Epidermoid-/ Dermoid-Tumoren des ZNS werden mit den M-Ziffern „8076/2 Epidermoid-Carcinoma in situ mit fraglicher Stromainvasion“, „9084/0 Dermoidzyste o. n. A., Dermoid o. n. A.“ und „9084/3 ... Dermoidzyste mit maligner Transformation“ verschlüsselt.

---

<sup>123</sup> Ulmcke et al 2006.

<sup>124</sup> Vgl. Hirano, Hirano 2004.

## 4 REFERENZEN

- Adzersen KH, Becker N (2014).  
Allgemeines Handbuch der Tumordokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum.  
Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2014)(10).  
Tumoren der endokrinen Organe. Organspezifische Dokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum.  
Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2014)(11).  
Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Dokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum.  
Heidelberg.
- Alexandru D, Satyadev R, So W (2012).  
Neurothekeoma in the Posterior Fossa: Case Report and Literature Review.  
Perm J. 2012 Summer; 16(3): 63–64.
- Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F, Carlsen NL, Castel V, Castelberry RP, De Bernardi B, Evans AE, Favrot M, Hedborg F, Kaneko M, Kemshead J, Lampert F, Lee REJ, Look AT, Pearson ADJ, Philip T, Roald B, Sawada T, Seeger RC, Tsuchida Y, Voute PA (1993).  
Revisions of the international criteria for neuroblastoma diagnosis, staging, and response to treatment.  
J Clin Oncol. Aug; 11(8):1466-77.
- Brodeur GM, Seeger RC, Barrett A, Berthold F, Castleberry RP, D'Angio G, De Bernardi B, Evans AE, Favrot M, Freeman AI, et al. (1988).  
International criteria for diagnosis, staging, and response to treatment in patients with neuroblastoma.  
J Clin Oncol. Dec; 6(12):1874-81
- CDC (2004).  
Centers for Disease Control and Prevention. Data collection of primary central nervous system tumors.  
National Program of Cancer Registries Training Materials.  
Atlanta, Georgia: Department of Health and Human Services, Centers for Disease Control and Prevention.  
<http://www.cdc.gov/cancer/npcr/pdf/btr/braintumorguide.pdf>
- Coons SW, Johnson PC, Scheithauer BW, Yates AJ, Pearl DK (1997).  
Improving diagnostic accuracy and interobserver concordance in the classification and grading of primary gliomas.  
Cancer Apr 1; 79(7):1381-93.
- Desouza RM, Bodi I, Thomas N, Marsh H, Crocker M (2010).  
Chordoid glioma: ten years of a low-grade tumor with high morbidity.  
Skull Base Mar; 20(2):125-38
- DIMDI 2012. Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICD-O-3 2012. Köln  
<http://www.dimdi.de/dynamic/de/klassi/downloadcenter/ICD-O-3/vorabversion2012/> (zuletzt abgerufen 26.11.2012).
- 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].

Evans, HL 2002.

In: 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). Edited by: IARCPress. Lyon.

Feiden S, Feiden W (2008).

WHO-Klassifikation der ZNS-Tumoren. Revidierte Fassung von 2007 mit kritischen Anmerkungen zum „Typing“ und „Grading“ diffuser Gliome.

Pathologie 2008, 29:411–421

Ferlay J, Burkhard C, Whelan S, Parkin DM (2005).

CHECK AND CONVERSION PROGRAMS FOR CANCER REGISTRIES.

(IARC/IACR Tools for Cancer Registries). IARC Technical Report No. 42. Lyon

[http://www.iacr.com.fr/iacr\\_iaccrgtools.htm](http://www.iacr.com.fr/iacr_iaccrgtools.htm)

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). Edited by: IARCPress. 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.

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.

Hassepass F, Bulla SB, Aschendorff A, Maier W.

Vestibularisschwannom. Teil I: Epidemiologie und Diagnostik.

HNO 2012 Sep;60(9):837-44.

Hirano A, Hirano M (2004).

Benign cysts in the central nervous system: neuropathological observations of the cyst walls.

Neuropathology 2004 Mar;24(1):1-7.

Horowitz MB, Hall WA (1991).

Central nervous system germinomas. A review.

Arch Neurol. 1991 Jun; 48(6): 652-7.

IARC, WHO (2011).

Updates to the International Classification of Diseases for Oncology.

Third edition (ICD-O-3), 01 September 2011, S. 1-12.

<http://www.who.int/classifications/icd/updates/ICD-O-3Updates2011.pdf> (15.02.2012).

Jennings MT, Gelman R, Hochberg F (1985).

Intra-cranial germ-cell tumors: natural history and pathogenesis.

J Neurosurg 63: 155-167.

Johnson CH, Peace S, Adamo P, Fritz A, Percy-Laurry A, Edwards BK. The 2007 Multiple Primary and Histology Coding Rules. National Cancer Institute, Surveillance, Epidemiology and End Results Program. Bethesda, MD, 2007.

Kernohan JW, Mabon RF, Svien HJ, Adson AW (1949).

A simplified classification of gliomas.

Proc Staff Meet Mayo Clin Vol 24: 71-75

Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW (1993).  
The new WHO classification of brain tumours.  
Brain Pathol Jul;3(3):255-68

Kleihues P, Cavenee WK (eds) (2000).  
WHO Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System.  
World Health Organization classification of tumours.  
IARC Press: Lyon.

Komotar RJ, Burger PC, Carson BS, Brem H, Olivi A, Goldthwaite PT, Tihan T (2004).  
Pilocytic and pilomyxoid hypothalamic / chiasmatic astrocytomas.  
Neurosurgery Jan; 54(1):72-9; discussion 79-80.

Lin D, Hegarty JL, Fischbein NJ, Jackler RK (2005).  
The prevalence of „incidental“ acoustic neuroma.  
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 131:241–244.

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK (eds) (2007).  
WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System.  
IARC, Lyon.

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, Scheithauer BW, Kleihues P (2007).  
The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System.  
Acta Neuropathol. August; 114(2): 97–109.

Niedermayer I, Kolles H, Feiden W (1998).  
Klassifikation und Grading von Gliomen und Meningeomen.  
Radiologe, 38:888–897

Ostrom QT, Gittleman H, Farah P, Ondracek A, Chen Y, Wolinsky Y, Stroup NE, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS.  
CBTRUS statistical report: Primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2006-2010.  
Neuro Oncol. 2013 Nov;15 Suppl 2:ii1-56.  
[http://neuro-oncology.oxfordjournals.org/content/15/suppl\\_2.toc](http://neuro-oncology.oxfordjournals.org/content/15/suppl_2.toc) (abgerufen 20.01.2014)

Pasquel FJ, Vincentelli C, Brat DJ, Oyesiku NM, Ioachimescu AG. Pituitary carcinoma in situ. Endocr Pract. 2013 May-Jun; 19(3): e69-73.

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.

Safadi RA, Hellstein JW, Diab MM, Hammad HM (2010).  
Nerve sheath myxoma (neurothekeoma) of the gingiva, a case report and review of the literature.  
Head Neck Pathol. 2010 Sep;4(3):242-5.

Samii M, Matthies C (1997).  
Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): hearing function in 1000 tumor resections.  
Neurosurgery. Feb;40(2):248-60; discussion 260-2.

SEER 2012.  
Site/Histology Validation, December 5, 2012.  
US National Cancer Institute: Surveillance, Epidemiology and End Results (SEER).  
<http://seer.cancer.gov/icd-o-3/sitetype.ICD-O-3.d20121205.pdf> (zuletzt konsultiert 01.10.2013)

Steliarova-Foucher E., Stiller C., Lacour B., Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, third edition. *Cancer*. Apr 1, 2005;103(7):1457–1467.

Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Vardiman JW (eds) (2008). WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. 4<sup>th</sup> ed, IARC, Lyon.

Ulmcke U, Holzhauer M, Becker H (2006). MRT intrakranieller Epidermoidrest- und –rezidivtumoren. *Clinical Neuroradiology* Volume 16, Issue 2, pp 109-115.  
Deren Zahlen nach: Russel DS, Rubinstein LJ. In: *Pathology of tumors of the nervous system*. (5th edn.) Williams and Wilkins, Baltimore 1989, pp 693–95.

Walcott BP, Nahed BV, Mohyeldin A, Coumans JV, Kahle KT, Ferreira MJ (2012). Chordoma: current concepts, management, and future directions. *Lancet Oncol* Feb; 13(2):e69-76.

Wigand ME, Rettinger G, Haid T, Berg M (1985). Die Ausräumung von Oktaviusneurinomen des Kleinhirnbrückenwinkels mit transtemporalem Zugang über die mittlere Schädelgrube. *HNO* 33: 11–16.

Zülch KJ (1979). *Histological typing of tumours of the central nervous system*. World Health Organization Geneva, Volume 21.