

Klinisches Krebsregister
NCT Heidelberg

Tumoren des Zentralen Nervensystems

Organspezifische Dokumentation



CC 2015 KH Adzersen, N Becker, Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg, DKFZ
Nicht-kommerziell - Weitergabe unter gleichen Bedingungen 3.0 Deutschland.
Link zu [CC Version 3.0](#) (CC BY-NC-SA 3.0 DE)

Autoren und Kontakt

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

NCT-Krebsregister
Deutsches Krebsforschungszentrum
Im Neuenheimer Feld 581
69120 Heidelberg

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

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME	4
VORWORT	5
1 VERSCHLÜSSELUNG DER TUMOREN DES ZENTRALEN NERVENSYSTEMS	6
1.1 Dokumentationstechnische Definition der „Tumoren des ZNS“	6
1.2 Topographischer Geltungsbereich	6
1.3 Verschlüsselung der Tumoren des ZNS nach WHO Klassifikation 2007 und CBTRUS 2014	7
2 VERSCHLÜSSELUNG DER HISTOLOGIEN, MEHRFACHTUMOREN UND MEHRFACHMORPHOLOGIEN DES ZNS.....	26
2.1 Vorgehen bei <i>einzelnen</i> und <i>mehrfachen</i> gutartigen und Borderline-Morphologien des ZNS	26
2.2 Verschlüsselung maligner Histologien, Mehrfachtumoren und -morphologien des ZNS	29
3 GRADING UND KLASSIFIKATIONEN DER ZNS-TUMOREN	31
3.1 WHO-Gradeinteilung	31
3.1.1 Anmerkung zum Verhältnis WHO-Grad, biologischer Dignität und ICD-10-Diagnose	32
3.2 INSS - Internationales Neuroblastom Staging System	32
3.3 Kernohan-Klassifikation der Astrozytome.....	33
3.4 WHO Klassifikation der Meningeome	34
3.5 Klassifikationen des Akustikusneurinoms	34
3.6 Dermoid- / Epidermoid-Tumoren des ZNS – Kodierempfehlung	35
4 REFERENZEN	36

Abkürzungen und Akronyme

IARC	International Agency for Research 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 2015	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision, German Modification, 2015
ICD-O-3.1	International Classification of Diseases for Oncology, 3rd edition 2000, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, 3. Ausgabe 2000. DIMDI 2003 Deutsche Ausgabe; ICD-O-3.1, 1. Revision 2014
ICD-O-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICD-O-3.1
ICD-O-3.1-T	Topographieabschnitt der ICD-O-3.1
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	Pinealisparenchymtumor intermediärer Differenzierung
PTPR	Papillärer Tumor der Pinealisregion
RGNT	Rosettenförmiger glioneuronaler Tumor
SEGA	Subependymales Riesenzellastrozytom (subependymal giant cell astrocytoma)
syn.	synonym = gleichbedeutend

Vorwort

Gegenüber dem Handbuch 2014 wurden in der Verschlüsselungstabelle 1.1 einige Morphologien ergänzt, z. B. das „8770/3 Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom“ und „8771/3 Epitheloidzellmelanom“, das „9243/3 Entdifferenzierte Chondrosarkom“, die im CBTRUS Statistical Report 2014¹ neu aufgeführt sind.

Gegenüber etwa 100 Tumormorphologien des ZNS, enthalten in der 2007 WHO Klassifikation², enthält die Verschlüsselungstabelle der Tumoren des ZNS sind in diesem Handbuch etwas über 300 Morphologien aufgeführt, sodass eine differenziertere Aufschlüsselung von ZNS Tumoren ermöglicht wird.

Nach Struktur und Inhalt hat sich der Aufbau des Handbuches der Tumoren des ZNS bewährt und wird jährlich aktualisiert.

K. H. Adzersen, N. Becker

Dezember 2014

¹ Ostrom et al 2014, Tabelle 2b.

² Louis et al 2007.

1 Verschlüsselung der Tumoren des Zentralen Nervensystems

1.1 Dokumentationstechnische Definition der „Tumoren des ZNS“

Der Geltungsbereich des zentralen Nervensystem (ZNS) im tumordokumentationstechnischen Sinne umfasst die Tumoren, die aus den Geweben des Gehirns und des Rückenmarks entstehen. Es gelten folgende Grenzen: 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 Limitierung sind also alle Tumoren der *intrakraniell* und *intraspinal* liegenden Gewebe dokumentationspflichtig. Das periphere vegetative Nervensystem (Sympathikus und Parasympathikus) wird nicht zum ZNS gerechnet.

Gutartige /0 Tumoren der *extrakraniell* und *extraspinal* liegenden Gewebeanteile des ZNS, z. B. die Anteile der Hirnnerven, die *außerhalb* der Schädeldecke liegen werden nicht registriert.

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 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-3.1 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 2014

Tabelle 1.1 zeigt die in der WHO Klassifikation der Tumoren des zentralen Nervensystems 2007³ und CBTRUS 2014⁴ aufgeführten Tumoren des ZNS der Dignitäten 0/, /1, /2 und /3, den Namen des Tumors, die M-Ziffer nach ICD-O-3.1 2014⁵, den WHO-Grad des Tumor soweit vorhanden⁶, die ICD-O-3.1-Topographieziffer⁷ und die zugehörige ICD-10 GM 2015-Diagnoseziffer. Die WHO Klassifikation 2007 führt insgesamt 100 unterschiedliche Tumoren als ZNS-Tumoren auf. Als unterschiedlich werden Tumoren bezeichnet, die sich in der Morphologie und ihrer M-ziffer unterscheiden oder eine Morphologieziffer mit unterschiedlicher Dignität haben.

³ Louis et al 2007.

⁴ Ostrom et al 2014, Tabelle 2a, 2b und 2c.

⁵ IARC / WHO 2011; DIMDI 2014.

⁶ Louis et al 2007, S. 11.

⁷ Louis et al 2007.

Gegenüber der vorherigen WHO ZNS-Klassifikation 2000⁸ sind einige wenige neue Entitäten aufgenommen worden. Deren Morphologieziffern sind in der ICD-O-3.1 2014 aufgeführt. Das „8291/0 Spindelzellonkozytom der Adenohypophyse“ fehlt in der ICD-O-3.1 2014, jedoch wird das spindelzellige Onkozytom auch von der Morphologieziffer „8290/0 Oxyphiles Adenom“ abgedeckt.

Neben den in der WHO 2007 enthaltenen Entitäten wurden alle berichtsfähigen Histologien von gutartigen, unsicheren und bösartigen ZNS-Tumoren des Hirntumorregister der USA CBTRUS (Central Brain Tumor Registry United States 2013)⁹ in die Tabelle 1.1 aufgenommen. CBTRUS enthält gegenüber der WHO 2007 mehr lymphoide und mesenchymale Tumoren in die Kodelliste, sodass hier eine stärkere Differenzierung in der Dokumentation möglich wird. Angesichts der zunehmend unterschiedlichen Therapien bei unterschiedlichen Tumoren strebt das NCT-Register eine möglichst differenzierte Dokumentation unter Einschluss der CBTRUS Listen an. Insgesamt werden (Stand 31.12.2013) 317 unterschiedliche Neoplasien des ZNS in der Verschlüsselungstabelle 1.1 erfasst.

Entsprechend den allgemeinen Verschlüsselungsregeln werden die ZNS-Tumoren dem Ursprungsort, dem morphologischen Malignitätsgrad /0, /1, /2 oder /3, einem WHO-Grad I, II, III oder IV, falls vorhanden und der entsprechenden D- oder C-Diagnose nach ICD-10-GM 2015 zugeordnet (siehe Spalten 3, 4, 5 und 6 der Tabelle 1.1). Diese Zuordnungen sind bei ZNS-Neoplasien nicht immer 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‘ Malignität, 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 Bedeutung.

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 vorkommen¹⁰.

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. Falls vom Pathologen oder vom Kliniker in medizinischen Dokumenten dennoch angegeben, dürfen und sollen die WHO-Grade auch für solche Tumoren kodiert werden.

⁸ Kleihues, Cavenee 2000.

⁹ CBTRUS 2013, Tabelle 1, 1a und 1b.

¹⁰ Pasquel et al 2013.

Tab 1.1 Verschlüsselung der Tumoren des Zentralen Nervensystems nach WHO 2007¹¹, CBTRUS¹² 2013, ICD-O-3.1 2014¹³ und ICD-10-GM 2015 (obs. = obsolete Tumoren der Spalte 1; alternative Kodierung durch angegebene M-Ziffer)

Spalte 1	Spalte 2	Spalte 3				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICD-O-3.1-M ¹⁵	W	H	O	ICD-O-3.1-T ¹⁶	ICD-10-GM 2015	
		I	II	III	IV		
NEUROEPITHELIALE TUMOREN							
Astrozytische Tumoren							
Pilozytisches Astrozytom ¹⁷	9421/1	x				C71.-, C72.-	D43.-, D44.3-5, (C71.-, C72.-) ¹⁸
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.	9400/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Astrozytisches Gliom							
Astrozytom, low-Grade							
Diffuses Astrozytom, low-Grade							
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 ¹⁹	9381/3					C71.-, C72.-	C71.8, C72.8
Malignes Gliom ²⁰ o. n. A.	9380/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Polares Spongioblastom ²¹	9423/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Oligodendrogliale Tumoren							
Oligodendrogliom o. n. A.	9450/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Oligodendrogliom	9451/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-

¹¹ Louis et al 2007.

¹² CBTRUS 2013.

¹³ DIMDI 2014.

¹⁴ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie (1. Revision, DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus Louis et al 2007 eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumornamen in eckigen Klammern sind obsolet.

¹⁵ Alle Morphologien der ICD-O-3.1 2014 (DIMDI 2014) wurden mit aufgenommen, obsolete 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 und sollen nicht mehr kodiert werden, die empfohlene M-Ziffer ist in Spalte 1 angegeben.

¹⁶ 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.

¹⁷ 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/site/type.ICD-O-3.d20121205.pdf>, zuletzt konsultiert 22.08.2013). CBTRUS schließt das pilozytische Astrozytom unter die malignen Tumoren ein (Ostrom et al 2014, Tabelle 2b und 2c, S. iv27 und 28). Die Morphologiekodierung 9421/3 soll im NCT-Register akzeptiert werden.

¹⁸ Aus den Gründen, die in der vorigen Fußnote gegeben wurden, wird sowohl die Diagnosekodierung D wie auch C zugelassen.

¹⁹ Bei der Diagnose GC müssen definitionsgemäß (Louis et al 2007) ≥ drei oder Hirnlappen beteiligt sein.

²⁰ 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.

²¹ 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 ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
Oligodendroblastom obs. → 9451/3	9460/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Oligoastrozytäre Tumoren							
Oligoastrozytom ("Mischgliom")	9382/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Oligoastrozytom	9382/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Ependymale Tumoren							
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.-
Tumoren des Plexus choroideus							
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 ²²	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
Andere neuro-epitheliale Tumoren							
Angiozentrisches Gliom	9431/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-9
Chordoides Gliom des 3. Ventrikels ²³	9444/1		x			C71.-, C72.-	D43.0
Astroblastom	9430/3					C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Astroblastom ²⁴	9430/1					C71.-, C72.-	D43.0-9
Neuronale und gemischte neuronal-gliale Tumoren							
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>	9506/1		x			C71.5-6	D43.0-9
Extraventriculäres Neurozytom							
Zerebelläres Liponeurozytom							
Lipomartiges Medulloblastom							
Medullozytom							
Neurolipozytom							

²² Regel F der ICD-O-3.1 lässt 9390/1 zu.²³ Desouza et al 2010.²⁴ Die Verschlüsselung 9430/1, also das Astroblastom mit unsicherer Dignität, ist in der ICD-O-3.1 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-3.1 zulässig.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
Papillärer glioneuroner Tumor Rosettenförmig. glioneuroner Tumor (RGNT)	9509/1	x				C71.7, C71.-, C72.-	D43.0-9
Olfaktorius-Neuroblastom	9522/3				x	C72.2	C72.2
Olfaktorius-Neuroepitheliom ²⁵	9523/3				x	C72.2	C72.2
Benignes Paragangliom	8680/0	x				C72.0-1, C71.7, C71.6, C75.1	D33.0-1, D33.4-9
Paragangliom o. n. A. (Rückenmark, Filum terminale) ²⁶	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 Tympano-juguläres Paragangliom ²⁷	8690/1	x				C75.5	D44.7
Extraadrenales Paragangliom o. n. A., Chemodektom, nichtchromaffines Paragangliom o. n. A.	8693/1	x				C71.-, 72.-	D43.0-9
Malignes extra-adrenales Paragangliom	8693/3	x				C71.-, 72.-	C71.-, 72.-
Tumoren der Pinealisregion							
Pinealom	9360/1	x				C75.3	D44.5
Pineozytom, Pinealozytom ²⁸	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 Papillärer Tumor der Pinealisregion (PTPR)	9395/3		x	x		C75.3	D44.5, C75.3
Embryonale Tumoren							
Medulloblastom o. n. A.	9470/3				x	C71.6	C71.6
Desmoplastisches / noduläres Medulloblastom Medulloblastom mit extensiver Nodularität	9471/3				x	C71.6	C71.6
Großzelliges Medulloblastom Anaplastisches Medulloblastom	9474/3				x	C71.6	C71.6
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,

²⁵ Tritt ansonsten typischerweise in der Nasenhöhle, also extrakraniell, auf.

²⁶ Das "Spinale Paragangliom" gehört zu den *neuroendokrinen Neoplasien* des autonomen Nervensystems. Es tritt am weitest 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).

²⁷ 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.

²⁸ 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 3				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICD-O-3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1-T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
Ependymoblastom	9392/3			x		C71.-, C72.-	C47.-, C69.- C71.-, C72.0-1
Atypischer teratoider/rhabdoider Tumor (AT/RT)	9508/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C75.1-3, C72.0
Medullomyoblastom ²⁹	9472/3			x		C71.6	C71.6
TUMOREN DER KRANIALEN UND PARA-SPINALEN NERVEN							
Neurilemmom o. n. A., Neurinom, Schwannom o. n. A., Akustikusneurinom, pigmentiertes Schwannom, melanozytisches Schwannom, plexiformes Schwannom, psammomatöses Schwannom, zellreiches Schwannom ³⁰ , Neurilemmom - zellulär - plexiform - melanotisch	9560/0	x				C71.-, C72.-	D33.- D33.-, D35.5-6
Neurinomatose	9560/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-9
Malignes Schwannom o. n. A. ³¹ , obs. → 9540/3 Neurilemmosarkom malignes Neurilemmom	9560/3	x				C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
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.-
Perineurinome							
Neurom o. n. A. ³²	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, MPNST o. n. A. Epitheloider MPNST Melanotischer MPNST Melanotischer psammomatöser MPNST MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung (<i>maligner Triton-Tumor</i>)	9540/3	x	x	x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
MPNST mit rhabdomyoblastischer Differenzierung ³⁴	9561/3	x	x	x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-

²⁹ 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.

³⁰ 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).

³¹ Der Ausdruck „malignes Schwannom“ sollte vermieden werden (Louis et al 2007, S. 160).

³² Die 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.

³³ Entspricht dem Sarkom-Grading, s. Louis et al, S. 160.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
Neurothekom ³⁵	9562/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
TUMOREN DER MENINGEN							
Tumoren meningotheilialer Zellen							
Meningeom o. n. A. Lymphoplasmazyten-reiches M. Mikrozystisches M. Metaplastisches M. Sekretorisches M.	9530/0	x				C70.0-9 ³⁶	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							
Atypisches Meningeom	9539/1		x			C70.0-9	D42.-
Meningeomatose o. n. A. Diffuse Meningeomatose	9530/1					C70.0-9	D42.-
Multiple Meningeome							
Papilläres Meningeom	9538/3			x		C70.0-9	C70.0-9
Rhabdoides Meningeom							
Malignes Meningeom, anaplastisches Meningeom	9530/3			x		C70.0-9	C70.-
MESENCHYMMALE, NICHT-MENINGOTHELIALE TUMOREN							
Lipom o. n. A.	8850/0					C70.-, C71.-, C72.-	D33.-
Atypisches Lipom ⁴⁰	8850/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Gut differenziertes Liposarkom der oberflächlichen Weichteile, oberflächli- ches 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 Histiocytom	8830/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Atypisches fibröses Histiocytom	8830/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Malignes fibröses Histiocytom (MFH)	8830/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Leiomyom	8890/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-

³⁴ 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.

³⁵ 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.

³⁶ In seltenen Fällen können Meningiome intraventrikulär oder epidural, sehr selten auch in allen anderen Körperorganen auftreten.

³⁷ Louis et al 2007, S. 167

³⁸ Louis et al 2007, S. 168

³⁹ Louis et al 2007, S. 168

⁴⁰ 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 ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
Angiomyom, Angioleiomyom, vaskuläres Leiomyom (<i>Angioleiomyom vom kavernösen Subtyp, benigne</i>) ⁴¹	8894/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Leiomyomatose o. n. A. Intravaskuläre Leiomyomatose (<i>Angioleiomyomatose</i> ⁴² , <i>diffuses leptomingeales Leiomyom</i> ⁴³)	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. ⁴⁴	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) neuroektoder- maler Tumor PNET (<i>Ewing Sarcoma- pPNET</i>) ⁴⁵	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 ⁴⁶ , obs. → 8811/3 Fi- bromyxosarkom	8801/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Riesenzellsarkom, syn.	8802/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-

⁴¹ 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.

⁴² Louis et al 2007, S. 175.

⁴³ Louis et al 2007, S. 175.

⁴⁴ 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 2014, Tabelle 1b, S. ii24).

⁴⁵ 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!

⁴⁶ 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“ enthalten. 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.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
pleomorphzelliges Sarkom							
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	8811/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Myxofibrom o. n. A.							
Myxoides Fibrom							
Plexiformes Fibromyxom							
Fibromyxosarkom	8811/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Myofibrom	8824/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Myofibromatose	8824/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Kongenitale generalisierte Fibromatose							
Infantile Myofibromatose							
Histiozytom o. n. A., juveniles	8831/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Histiozytom, Retikulohistiozytom, tiefes							
Histiozytom							
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> ⁴⁷	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 frag- lichem malignem Potential, Tumor der glatten Muskulatur o. n. A.	8897/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Embryonales Rhabdomyosarkom (<i>inkl. botryoides, anaplastisches Sar- kom</i>)	8910/3					C70.-, C71.8-9, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Spindelzelliges Rhabdomyosarkom	8912/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
<i>Alveolärer Stromatumor</i> ⁴⁸	8920/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Alveoläres Rhabdomyosarkom (<i>inkl. 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 Misch tumor ⁴⁹	8990/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Malignes Mesenchymom ⁵⁰ , obs., spez.	8990/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3

⁴⁷ 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 Pedutour als identisch angesehen; zitiert n. Fletcher et al 2002, S. 35ff.

⁴⁸ 8920/1 ist in der ICD-O-3 nicht enthalten. Siehe CBTRUS 2013, Tabelle 1b, S. ii24.

⁴⁹ Siehe nächst Fußnote.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICD-O-3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1-T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
Morphologie zu kodieren, s. Fußnote 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. ⁵¹ (<i>zerebellares Sarkom</i>)	9480/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Benignes Hämangioperizytom	9150/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Hämangioblastisches Meningeom, Angioblastisches Meningeom	9535/0					C70.-	D32.0-9
Meningeale Sarkomatose	9539/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-
PRIMÄRE MELANOZYTISCHE LÄSIONEN							
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.-, C71.-
Epitheloid- und Spindelzellnävus, juveniler Nävus, juveniles Melanom, Spitz-Nävus, pigmentierter	8770/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-

⁵⁰ 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.

⁵¹ Die Bezeichnung „Kleinhirnsarkom“ ist nosologisch veraltet (Louis et al 2007, S. 173, Ostrom et al 2013, S. ii4) und obsolet (ICD-O-3.1 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 ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
Spindelzellnävus (Reed)							
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-
Epitheloidzellnävus	8771/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Epitheloidzellmelanom	8771/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-
ANDERE NEOPLASMEN IN BEZUG ZU DEN MENINGEN							
Hämangioblastom ⁵²	9161/1	x				C70.0-C72.9, C69.2	D43.0-9, D48.7
LYMPHOME UND HÄMATOPOIETISCHE NEOPLASMIEN⁵³							
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 ⁵⁴					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D47.7
<i>Lymphoproliferative Erkrankung, maligne</i>	9970/3 ⁵⁵					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.7, C96.9, C88.9, C85.7
Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A. (B)⁵⁶	9591/3					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>) ⁵⁷ , <i>maligne</i>	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 ⁵⁸	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						
	9661/3						
	9662/3						
	9663/3						
	9664/3						
	9665/3						
	9667/3						

⁵² 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).

⁵³ **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.

⁵⁴ 9970/1 ist die „Lymphoproliferative Erkrankung o. n. A.“, die in der 2008 WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe nicht mehr aufgeführt ist. Turner et al 2010 empfehlen für unspezifische maligne lymphoproliferative Lymphome die Kodierung 9970/3 (s. nächste Fußnote).

⁵⁵ 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.

⁵⁶ 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.

⁵⁷ 9970/3 ist in der ICD-O-3.1 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.

⁵⁸ Die Morphologieziffer der ICD-O-3.1 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; Swerdlow 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.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom ⁵⁹	9670/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.1 C83.0
Lymphoplasmazytisches (lymphoplasmazytoides) 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
„In-situ“-Mantelzell-Lymphom (MCL <i>in-situ</i>)	9673/2					C70.-, C71.-, C72.-	D09.7, D09.9
Primäres diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom des ZNS (DLBCL, NOS) ⁶⁰	9680/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.3 ⁶¹
Großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante o. n. A.; Großzelliges immunoblastisches Lymphom; Immunoblastisches Lymphom o. n. A. ⁶²	9684/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.3
Burkitt Lymphom o. n. A.	9687/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.7
Burkitt-Zell-Leukämie ⁶³	9826/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.7
Akute reifzellige lymphoblastische B-Zell-Leukämie							C91.8-
Follikuläres Lymphom o. n. A. (<i>inkl. pädiatrisches follikuläres Lymphom</i>)	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 ⁶⁴	9698/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.2
Follikuläres Lymphom, Grad 3A ⁶⁵	9698/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.3
Follikuläres Lymphom, Grad 3B ⁶⁶	9698/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.4
<i>Intrafollikuläre Neoplasie / In-situ follikuläres Lymphom (FL-in-situ)</i>	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. (<i>peripheres L., Lennert-Lymphom</i>)(T-Zell-Lymphom, <i>nicht klassifiziert</i>)	9702/3					C70.-, C71.-, C72.-	C84.4, C84.9
Gemischt klein- und großzelliges diffuses Lymphom, obs. ⁶⁷ (T-Zell) → 9690/3	9675/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.9 (B-Zell) C85.9 (T-Zell)
Angioimmunoblastische T-Zell-Lymphom AITL (<i>peripheres T-Zell-</i>	9705/3					C70.-, C71.-, C72.-	C86.5

⁵⁹ Siehe Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe, Fußnote zur CLL/SLL, bei Morphologieziffer 9823/3.

⁶⁰ Alle 9680/3 genannten Synonym- und Varianten-Tumoren des diffus großzelligen B-Zell Lymphoms (s. ICD-O-3.1-M, DIMDI 2014), falls primär im ZNS auftretend, werden mit 9680/3 dokumentiert.

⁶¹ 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. 2015.

⁶² Das großzellige diffuse B-Zell Lymphom, *immunoblastische Variante*, wird in InterLymph (Turner et al 2010) wie in der ICD-O-3.1 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.

⁶³ M-Ziffer in der WHO Klassifikation 2008 nicht aufgeführt. Burkitt-Leukämie wird als Variante des Burkitt-Lymphoms angesehen und unter 9687/3 kodiert.

⁶⁴ >15 Zentroblasten pro hochauflösendes Feld, n. Swerdlow et al 2008, S. 220.

⁶⁵ Histopathologische Definition n. Swerdlow et al 2008, S. 220.

⁶⁶ Nach Swerdlow et al 2008, S. 220.

⁶⁷ „9675/3 Gemischt klein- und großzelliges diffuses Lymphom“ ist n. ICD-O-3.1 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 2015 (11).

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
Lymphom vom ALLD-Typ							
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. T-Zell-Lymphom o. n. A. Anaplast. großzell. Lymphom, ALK-neg, (ALCL-ALK-) Lymphoepitheloides Lymphom Lennert-Lymphom	9702/3					C70.-, C71.-, C72.-	C84.7
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 ⁶⁸					C70.-, C71.-, C72.-	C94.7 ⁶⁹ C83.5 C86.4 ⁷⁰
B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ (B-ALL / LBL, o. n. A.)	9728/3 ⁷¹					C70.-, C71.-, C72.-	C83.5
T-lymphoblast. Lymphom vom Vorläuferzell-Typ	9729/3 ⁷²					C70.-, C71.-, C72.-	C83.5
Plasmazell-Leukämie ⁷³ , plasmazytäre Leukämie (PCL), multiples Myelom	9733/3 9732/3					C70.-, C71.-, C72.-	C90.0-3
Extramedulläres Plasmazytom (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 ⁷⁴ obs. → 9751/3	9750/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.0, C96.5-6
Histiozytäres Sarkom	9755/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.8

⁶⁸ 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).

⁶⁹ 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 (Swerdlow et al 2008, S. 145 ff und 276 f.).

⁷⁰ Wenn bei ED primär ein Lymphom [Swerdlow et al 2008, S. 145].

⁷¹ Morphologie ist obsolet, kodiere 9811/3, s. Adzersen, Becker 2015 (11).

⁷² Morphologie ist obsolet, kodiere 9837/3, s. Adzersen, Becker 2015 (11).

⁷³ 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.

⁷⁴ 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 obsoletere Entität durch „9751/3 Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A.“ zu ersetzen. CBTRUS 2013 führt 9750 noch auf. Wir empfehlen die Kodierung 9751/3.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
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. ⁷⁵ , obs. → 9761/3, 9762/3 u. a.	9760/3					C70.-, C71.-, C72.-	C88.9
Angiozentrische immunoproliferative 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-
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.-	C91.1, C83.0 ⁶
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
KEIMZELLTUMOREN⁷⁷ und ZYSTEN							
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.-

⁷⁵ 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.

⁷⁶ C91.1 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Es wird die Diagnoseziffer gewählt, die am Diagnosedatum zutrifft: Leukämie oder Lymphom.

⁷⁷ 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 ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
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.-
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 Mischttumor 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.	9084/0					C71.-,C72.-, C75.1-3	D33.-, D35.2-4, D31.2
Gemischter Keimzelltumor	9085/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	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 vom Mischtyp Gemischtes embryonales und alveoläres Rhabdomyosarkom	8902/3					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

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
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
TUMOREN DER SELLA-REGION⁷⁸							
Benignes Tumorlet, Adenom o. n. A.	8040/0					C75.1-2	D33.-, D35.2-4, D31.2
Tumorlet o. n. A., atypisches Adenom	8040/1					C75.1-2	D44.3-4
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. Glanduläres Papillom	8260/0					C71.-, C72.-, C75.1-3	D33.-, D35.2-4, D31.2
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, chromopho- bes Adenokarzinom	8270/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C75.1-3, C71.-, C72.-
Hypophysenadenom o. n. A. ⁷⁹ (<i>typisches Adenom</i>) Wachstumshormon-produzie- rendes Adenom; Thyrotropin-produzierendes Ade- nom (TSH prod. Adenom); ACTH produzierendes Adenom; Gonadotropin-prod. Adenom; Null-Zell Adenom; Plurihormonales Adenom	8272/0	x				C75.1	D35.2
Atypisches Adenom ⁸⁰	8272/1					C75.1	D44.3
Prolactin-produzierendes Adenom (Prolaktinom)	8271/0					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 Ade- nom, Onkozytom, oxyphiles follikuläres Adenom, Spindelzellonkozytom	8290/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Oxyphiles Adenokarzinom, onkozytäres	8290/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-, C75.1-3

⁷⁸ Die Tumoren der Sella-/Hypophysenregion sind z. T. auch unter den „Tumoren der endokrinen Organe, Organspezifische Dokumentation“ zu finden, s. Adzersen, Becker 2015 (10).

⁷⁹ 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 bildgebend diagnostiziert wird und die klinische Diagnose „Hypophysenadenom o. n. A.“ ohne histologische Verifizierung gestellt wird. 8272/0 soll kodierbar sein.

⁸⁰ Ein „atypisches“ Hypophysenadenom 8272/1 ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt, n. Regel F der ICD-O-3.1 aber kodierbar.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
Adenokarzinom, onkozytäres Karzinom							
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
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] ⁸¹ → 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
Lokale Ausbreitung regionaler Tumoren							
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.-
Entdifferenzierte Chondrosarkom	9243/3					C70.-	C70.-, C71.-, C72.-
Chordom o. n. A. ⁸²	9370/3					C70.-	C70.0-9
Chondroides Chordom ⁸³	9371/3					C70.-	C70.0-9
Entdifferenziertes Chordom ⁸⁴	9372/3					C70.-	C70.0-9, C41.0, C41.2
Parachordom ⁸⁵	9373/0					C70.-	D32.0-9
Meningeom o. n. A. ⁸⁶	9530/0					C70.-	D32.0-9
UNSPECIFIZIERTE NEOPLASMIEN							
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	8000/9					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C80.0

⁸¹ ICD-O-3.1 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.

⁸² 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.

⁸³ Siehe vorige Fußnote

⁸⁴ Siehe vorige Fußnote

⁸⁵ Siehe vorige Fußnote

⁸⁶ 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 ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
maligner Tumor, unsicher ob Primärtumor oder Metastase							
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, maligner Tumor vom fusiformen Zelltyp	8004/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
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
Granularzellkarzinom, Granularzelladenokarzinom	8320/3					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	8452/1					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-, D44.3-4
Solid-pseudopapilläres Karzinom	8452/3					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 ⁸⁷	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. Granularzellmyoblastom o. n. A.	9580/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Maligner Granularzelltumor, malignes Granularzellmyoblastom	9580/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A.,	[9751/1]					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6

⁸⁷ 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 ¹⁴	ICD-O- 3.1-M ¹⁵	W H O - G R A D				ICD-O-3.1- T ¹⁶	ICD-10-GM 2015
		I	II	III	IV		
[obs.], Langerhans-Zell-Granulomatose, [obs.], Histiozytose X o. n. A. [obs.] → 9751/3							
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A	9751/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6
Unifokale Langerhans-Zell-Histiozytose [obs.], unifokale Langerhans-Zell- Granulomatose [obs.], eosinophiles Granulom, Langerhans-Zell-Histiozytose nur eines Knochens [obs.] → 9751/3	[9752/1]					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6
Disseminierte Langerhans-Zell- Histiozytose [obs.] → 9751/3 Abt-Letterer-Siwe-Krankheit Akute progressive Histiozytose X Generalisierte Langerhans-Zell- Histiozytose Nichtlipidhaltige Retikuloendotheliose	[9754/3]					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6
Histiozytäres Sarkom Echtes histiozytisches Lymphom	9755/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.8
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
METASTATISCHE TUMOREN im ZNS⁸⁸						(C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3) ⁸⁹	Primärtumordiagnose

⁸⁸ „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 einer ‚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.“...

⁸⁹ Metastasenlokalisierung.

2 Verschlüsselung der Histologien, Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien des ZNS

2.1 Vorgehen bei *einzelnen* 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 geringen *histologischen* Malignität eine schwerwiegende, *klinische* Gefahr aufweisen können.

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

1. Progression eines gutartigen Tumors:

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

2. „Zeitablauf: Eine Zeitberechnung 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, ortsgebundenen Wachstums ist“⁹⁰. Das bedeutet, dass ein nicht-maligner ZNS-Tumor gleicher Histologie, gleicher Lokalisation und Seite 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 immer nur ein Tumor* und dessen *Verlauf* des 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 Gruppe gehören⁹¹. 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.

⁹⁰ "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).

⁹¹ Adzersen, Becker 2015, Tabelle 3.1, S. 44.

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.)⁹²

Es gelten die allgemeinen Kodierregeln für Mehrfach tumoren und -morphologien⁹³. Bei benignen oder unsicheren ZNS-Tumoren auf beiden Seiten werden zwei oder mehr Tumoren dokumentiert. Dies ist für maligne ZNS-Tumoren nicht der Fall.

Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten	Tumordokumentation
Keine pathologische Histologie / keine Zytologie vorhanden ; klinisch-apparative Diagnose eines oder mehrerer Tumor(s)(en) (CT-, Sono-, MRT-, PET-Befunde etc. nutzen); Tumorart (Meningeom, Gliom, Akustikusneurinom, etc.) ärztlich so benannt	Ein Tumor; Morphologie der ärztlichen Diagnose; falls nicht spezifischeres auffindbar, 8000/0 oder 8000/1 kodieren
Wenn bei mehreren Tumoren nur eine Histologie	Die eine Histologie kodieren
Tumor /3 und Tumor /0 oder Tumor 3/ und Tumor /1	Zwei oder mehr Tumoren
Atypisches Plexus-choreoideus Papillom (9390/1) folgt einem Plexus-choreoideus Papillom o. n. A. (9390/0)	Ein Tumor, /0 und Verlauf kodieren
Neurofibromatose o. n. A. (9540/1) folgt Neurofibrom o. n. A. (9540/0)	Ein Tumor, /0 und Verlauf kodieren
Ein oder mehrere Tumor(en) aus der Ependymom-Gruppe und der Neuronalen / Neuronal-Glial-Gruppe und / oder der Neurofibrom-Gruppe und / oder 9560/1 ⁹⁴ Neurinomatose und / oder 9562/0 ⁹⁵ Neurothekom und / oder 9570/0 ⁹⁶ Neuroma und / oder 9571/0 Perineurinom o. n. A.	Zwei oder mehr Tumoren
Mehrere Tumoren aus der Ependymom-, Neuronal-Glial-, Neurofibrom-Gruppe und / oder 9560/1, 9562/0, 9570/0, 9571/0 (s. o.) oder Tumormorphologie, die nicht in den obigen Tumorgruppen / Tumoren aufgeführt ist.	Zwei oder mehr Tumoren
Multiple Meningeome 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> Tumordokumentation	Originale (erste) Histologie kodieren / beibehalten; Verlaufspathologie anlegen
Lokalisation	
Topographiekode C70.0-C72.9 an 3. Ziffer unterschiedlich ⁹⁷	Zwei oder mehr Tumoren

⁹² Johnson et al 2007, revised April 2008.

⁹³ Adzersen, Becker 2015, Kapitel 3.3.

⁹⁴ Die ICD-O-3.1-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.

⁹⁵ Die ICD-O-3.1-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.

⁹⁶ Die ICD-O-3.1-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.

⁹⁷ 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)⁹⁸.

Eine Zeitregel oder eine Seitenregel gibt es für maligne ZNS-Tumoren nicht. Wenn im ZNS ein- oder beidseitig, syn- oder metachron maligne Tumoren auftreten, wird generell nur ein Primärtumor verschlüsselt, bei Fokalität ‚multifokal‘ und bei Seitenlokalisation ‚beidseits‘ kodiert, wenn maligne Tumoren entsprechend auftreten⁹⁹.

Tab 2.2 Verschlüsselung maligner Mehrfachtumoren, Mehrfachmorphologien und Histologien des ZNS (gültig für ICD-O-3.1-T C70.0, C70.1, C70.9, C71.0-9, C72.1-9, C75.1-3)

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

⁹⁸ Adzersen, Becker 2015.

⁹⁹ Johnson et al 2007, S. 320.

9421/1 Pilozytisches Astrozytom, Spongioblastom o. n. A. 9421/3 Pilozytisches Astrozytom ¹⁰⁰ 9423/3 Polares Spongioblastom 9424/3 Pleomorphes Xanthoastrozytom 9430/3 Astroblastom 9441/3 Riesenzelliges Glioblastom 9442/3 Gliosarkom	
Mehrere Tumoren mit Morphologiekodes aus der gleichen ZNS-Tumorgruppe ¹⁰¹ <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)	Ein Tumor; die spezifischere, hier numerisch höhere Morphologieziffer aus einer Gruppe, falls unspezifische und spezifische vorhanden, wird kodiert
Mehrere Histologieziffern der gleichen Morphologiegruppe (Tab 3.1, Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation) ¹⁰² Metastasenhistologie vorhanden , keine Histologie des ZNS-Tumors	Numerisch höhere Morphologieziffer Kodiere /3 der Metastasenhistologie
Lokalisation Die Regel der paarigen Organe (Lateralitäts-, Seitigkeitsregel) wird bei der Bestimmung maligner <u>Mehrfachtumoren im Gehirn nicht angewendet</u>	<u>Immer ein Tumor</u>
Multizentrische (multifokale) Tumoren → beide Hirnhälften (C70.0-9) betreffend = derselbe maligne Prozess	Ein Tumor
Zeitliches Auftreten Zeitlicher Ablauf bei Auftreten maligner Mehrfachtumoren des ZNS wird ignoriert	Immer ein Tumor; Verlauf anlegen

¹⁰⁰ Soll nach Regel F der ICD-O-3.1 auch mit /3 kodiert- und meldbar sein, wenn histo-pathologisch so beschrieben (CBTRUS 2012, Table 1a, S. 31).

¹⁰¹ Die gleiche ZNS-Tumorgruppe geht aus den sieben großbuchstabil geschriebenen Überschriften der Tabelle 1.2 hervor:

NEUROEPITHELIALE TUMOREN
TUMOREN DER KRANIALEN UND PARA-SPINALEN NERVEN
TUMOREN DER MENINGEN
MESENCHYMALE, NICHT-MENINGOTHELIALE TUMOREN
PRIMÄRE MELANOZYTISCHE LÄSIONEN
LYMPHOME UND HÄMATOPOIETISCHE NEOPLASMIEN
KEIMZELLTUMOREN und ZYSTEN
UNSPECIFIZIERTE NEOPLASMIEN.

¹⁰² Adzersen, Becker 2015, 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^{103, 104, 105} in vier WHO-Grade eingeteilt (Tabelle 3.1). WHO-Grade gelten nur für „autochthone“ ZNS-Tumoren, d. h. für Tumore, die ihren Ursprung in neuroepithelialelem-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 werden¹⁰⁶.

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 der 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.

Tab 3.1 WHO-Gradeinteilung¹⁰⁷

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 lebhafterer mitotischer Aktivität; Strahlen- und/oder Chemotherapie bei Patienten mit Grad III Tumoren meist notwendig; durchschnittlich 2-3 Jahre Überlebenszeit
IV	Zytologisch bösartig, 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

¹⁰³ Zülch KJ 1979.

¹⁰⁴ Kleihues et al 1993.

¹⁰⁵ Louis et al 2007.

¹⁰⁶ Adzersen, Becker 2015, Datenfeld „Grading“. Siehe auch TNM, 7. Auflage, S. 15.

¹⁰⁷ Louis et al 2007, S.10 f.

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^{108,109}. Während letzteres das *biologische* Verhalten *des Tumors* voraussagen soll, stellt der WHO-Grad „einen vergleichenden Maßstab für die vermutete Überlebenswahrscheinlichkeit des Patienten auf Basis histogenetisch ganz unterschiedlicher Tumoren“¹¹⁰ 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 „bösartig“ sind oft inkompatibel und damit inkongruent.

3.2 INSS - Internationales Neuroblastom Staging System¹¹¹

(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^{112,113}. Die Kriterien des INSSs werden auch zur Festlegung des Remissionsgrades nach Therapie angewendet.¹¹⁴

Tab 3.2 INSS - Internationales Neuroblastom-Staging System¹¹⁵

Stadium	Definition
1	Lokalisierter Tumor mit kompletter Gesamtexzision, mit oder ohne mikroskopische(n)m 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 re-

¹⁰⁸ Kleihues et al 1993.

¹⁰⁹ Louis et al 2007.

¹¹⁰ Feiden and Feiden 2008.

¹¹¹ INSS-Staging wird z. Z. (Stand 01.01.2014) nicht verschlüsselt.

¹¹² Brodeur et al 1988.

¹¹³ Brodeur et al 1993.

¹¹⁴ Brodeur et al 1993.

¹¹⁵ Brodeur et al 1993.

	gionale 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_M).

* 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 Scan¹¹⁶, falls durchgeführt, sollte im Knochenmark negativ sein.

3.3 Kernohan-Klassifikation der Astrozytome

Tabelle 3.3 zeigt die klassische Einteilung der astrozytären Malignome nach Kernohan aus dem Jahre 1949, die manchmal noch heute zu Vergleichszwecken benutzt wird. Sie wurde 1979 von der WHO-Klassifikation¹¹⁷ abgelöst. Spätestens seit 2007 ist die WHO-Malignitätsskala des ZNS mit der Gradeinteilung I-IV internationaler Standard¹¹⁸ (s. Abschnitt 3.1).

Tab 3.3 Astrozytom-Grad nach Kernohan^{119,120,121}

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

¹¹⁶ Meta-iodo-benzyl-guanidine (MIBG) Szintigraphie.

¹¹⁷ Zülch 1979.

¹¹⁸ Louis et al 2007.

¹¹⁹ Kernohan et al benutzen den Begriff „Gliomas“ für die verschiedenen Grade maligner Astrozytome.

¹²⁰ Coons et al 1997.

¹²¹ 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 WHO Klassifikation der Meningeome

Tabelle 3.4 zeigt das WHO Grading der meningotheelial-/arachnoidal-zelligen Neoplasien der intrakranialen, intraspinalen und orbitalen Lokalisationen entsprechend ihrer histologischen Eigenschaften. Der WHO-Grad ist den Meningeom-Morphologien in Tabelle 1.1 zugeordnet.

Tab 3.4 WHO Klassifikation der Meningeome (erstellt nach WHO 2007)¹²²

WHO Grad	Eigenschaften	Histologie	ICD-O-3.1 Dignität
I	Gutartiger Typ, niedriges Risiko eines Rezidivs und aggressiven Wachstums	Gutartiges Meningeom inkl. Subtypen: meningotheelial, „fibrös“, transitional, psammomatös, angiomatös, mikrozystisch, sekretorisch, klarzellig, chordoid, lymphoplasmazellreich, metaplastisch	/0
II	Atypischer, intermediärer Typ, größeres Risiko eines Rezidivs und/oder aggressiven Wachstums	Atypisches Meningeom: häufige Mitosen, erhöhte Zelldichte, kleine Zellen mit hoher Kern-Zytoplasma-Relation und/oder prominenten Nukleolen, strukturarmer Wachstums muster, Nekrosen	/1
III	Anaplastischer Typ, größeres Risiko eines Rezidivs und/oder aggressiven Wachstums	Anaplastisches Meningeom „mit offensichtlichen Malignitätszeichen, die weit über die Abnormalitäten atypischer Meningeome hinausgehen“	/3

3.5 Klassifikationen des Akustikusneurinoms¹²³

Tab 3.5 Klassifizierung des Akustikusneurinoms nach Tumorgröße 1985¹²⁴

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 Tumorgröße 1997¹²⁵

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

¹²² Louis et al 2007, S. 164, Tabelle 10.01 und S. 164 ff.

¹²³ Klassifikationen des Akustikus-Neurinoms werden z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT-Register nicht angewandt.

¹²⁴ Wigand et al 1985.

¹²⁵ Samii, Matthies 1997.

3.6 Dermoid- / Epidermoid-Tumoren des ZNS – Kodierempfehlung

Tumoren mit der Bezeichnung oder Zusatzbezeichnung „epidermoid“ kommen in der ICD-O-3.1 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 aus¹²⁶.

Falls eine in-situ-Dignität im patho-histologischen Bericht beschrieben wird, ist die diesem Tumor am nächsten kommende ICD-O-3.1-Morphologie das „8076/2 Epidermoid-Carcinoma in situ mit fraglicher Stromainvasion“ zu kodieren.

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-3.1-Morphologie das „9084/0 Dermoid o. n. A.“ zu kodieren.

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-Tumoren¹²⁷ 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.

¹²⁶ Ulmcke et al 2006.

¹²⁷ Vgl. Hirano, Hirano 2004.

4 REFERENZEN

Adzersen KH, Becker N (2015) (10).

Tumoren der endokrinen Organe. Organspezifische Dokumentation.

NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum. Heidelberg.

Adzersen KH, Becker N (2015) (00).

Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation.

NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum. Heidelberg.

Adzersen KH, Becker N (2015)(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 (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]. (Diese 1. Revision der ICD-O-3 2003 wird in den NCT-Handbüchern ICD-O-3.1 2014 genannt).

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).

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

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.

Hasepass 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 (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.
4th 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.