

Klinisches Krebsregister

# **Tumoren der Weichgewebe und Knochen**

Organspezifische Dokumentation

5. Auflage  
Version 1.0  
Gültig ab Diagnosedatum 01.01.2016



CC 2016 KH Adzersen, N Becker, Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg, DKFZ  
Link zu [CC Version 3.0](#) (CC BY-NC-SA 3.0 DE)<sup>1</sup>

#### Autoren und Kontakt

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

NCT-Krebsregister  
Deutsches Krebsforschungszentrum  
Im Neuenheimer Feld 581  
69120 Heidelberg

Tel.: 06221 42-4220 und -2240  
ePost: [n.becker@dkfz.de](mailto:n.becker@dkfz.de)

---

<sup>1</sup> Sie dürfen:

**Teilen** — das Material in jedwedem Format oder Medium vervielfältigen und weiterverbreiten

**Bearbeiten** — das Material remixen, verändern und darauf aufbauen

Der Lizenzgeber kann diese Freiheiten nicht widerrufen solange Sie sich an die Lizenzbedingungen halten.

**Unter folgenden Bedingungen:**

**Namensnennung** — Sie müssen **angemessene Urheber- und Rechteangaben machen**, einen Link zur Lizenz beifügen und angeben, ob **Änderungen vorgenommen** wurden. Diese Angaben dürfen in jeder angemessenen Art und Weise gemacht werden, allerdings nicht so, dass der Eindruck entsteht, der Lizenzgeber unterstütze gerade Sie oder Ihre Nutzung besonders.

**Nicht kommerziell** — Sie dürfen das Material nicht für **kommerzielle Zwecke** nutzen.

**Weitergabe unter gleichen Bedingungen** — Wenn Sie das Material remixen, verändern oder anderweitig direkt darauf aufbauen, dürfen Sie Ihre Beiträge nur unter **derselben Lizenz** wie das Original verbreiten.

**Keine weiteren Einschränkungen** — Sie dürfen keine zusätzlichen Klauseln oder **technische Verfahren** einsetzen, die anderen rechtlich irgendetwas untersagen, was die Lizenz erlaubt.

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/de/>

## Inhaltsverzeichnis

<b>ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME.....</b>	<b>4</b>
<b>1 TUMOREN DER WEICHGEWEBE („WEICHTTEILGEWEBE“, „WEICHGEWEBE-SARKOME“)</b> .....	<b>6</b>
1.1 Topographischer Geltungsbereich.....	6
1.2 Regionäre Lymphknoten.....	8
1.3 Verschlüsselung der Weichgewebetumoren.....	8
1.4 Anmerkungen zur Verschlüsselungstabelle 1.2.....	19
1.5 Validierung der Weichgewebetumoren.....	20
<b>2 TUMOREN DES KNOCHENS .....</b>	<b>22</b>
2.1 Definition der Knochentumoren.....	22
2.2 Topographischer Geltungsbereich.....	22
2.3 Regionäre Lymphknoten.....	23
2.4 Verschlüsselung.....	23
<b>3 KLASSIFIKATIONEN DER WEICHGEWEBE- UND KNOCHENTUMOREN .....</b>	<b>28</b>
3.1 Stadieneinteilung der Weichgewebe- und Knochentumoren.....	28
3.1.1 TNM-Klassifizierung der Weichgewebetumoren ab 01.01.2011.....	28
3.1.2 Stadieneinteilungen der Weichgewebe- und Knochentumoren.....	28
3.2 Grading der Weichgewebe- und Knochentumoren (histopathologische Klassifikation).....	29
3.3 Regressions-Grading von Sarkomen.....	31
<b>4 HEREDITÄRE TUMOR-SYNDROME MIT NEOPLASIEN DER WEICHGEWEBE, KNOCHEN UND ANDERER GEWEBE .....</b>	<b>32</b>
<b>5 REFERENZEN.....</b>	<b>34</b>

## Abkürzungen und Akronyme

AD	Autosomal dominant
AFH	Angiomatoides fibröses Histiozytom
ALT	Atypischer lipomatöser Tumor
AML	Angiomyolipom
AR	Autosomal rezessiv
ARMS	Alveoläres Rhabdomyosarkom
ASPS	Alveoläres Weichteilsarkom
CCST	Klarzell-Zucker-Tumor der Lunge, clear cell sugar tumor of the lung
CCS	Klarzellsarkom, clear cell sarcoma of soft tissue
DFSP	Dermatofibrosarcoma protuberans
DSRCT	Desmoplastischer klein-rundzelliger Tumor, desmoplastic small round cell tumour
EES	Extra-skelettales Ewing-Sarkom
EHE	Epitheloides Hämangioendotheliom
EMC	Extraskellettales myxoides Chondrosarkom
EMRS	Embryonales Rhabdomyosarkom
ES	Epithelioidsarkom
FNCLCC	Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer
GCF	Riesenzellfibroblastom, giant cell fibroblastoma,
GCT	Riesenzelltumour, giant cell tumour (of the bone)
GCT-ST	Riesenzelltumor der Weichgewebe, giant cell tumour of soft tissue
GIST	Gastro-Intestinaler Stroma-Tumor
HPF	high power field
IARC	International Agency for Reseach on Cancer, Internationales Krebsforschungszentrum der WHO, Lyon
ICD-10 GM	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 10, German Modification 2016
ICD-O-3.1	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie 3. Ausgabe 2000. Deutsche Ausgabe 2003, 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
IFS	Infantiles Fibrosarkom
IMT	Inflammatorischer myofibroblastischer Tumor, inflammatory myofibroblastic tumour
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
KS	Kaposi-Sarkom
LAM	Lymphangiroleiomyomatose
LCH	Langerhans-Zell-Histiozytose Lymphangiroleiomyomatose LAM
LMS	Leiomyosarkom
M	Morphologie
MHF	Malignes fibröses Histiozytom
MIFS	Myxoinflammatorisches fibroblastisches Sarkom, myxoinflammatory fibroblastic sarcoma
MLS	Myxoides Liposarkom
MM	Multiple Myelom
MPNST	Maligner peripherer Nervenscheidentumor
NCI	National Cancer Institute der USA
PCM	Plasmazellmyelom
PEComa	Perivaskuläre epitheloid-zellige Neoplasie
PHAT	Pleomorpher hyalinisierender angiektatischer Tumor der Weichteile
PFHT	Plexiformer fibrohistiozytärer Tumor
PILA	Papilläres intralymphatisches Angioendotheliom
PNET	Primitiver neuroektodermaler Tumor
PUS	Pleomorphes undifferenziertes Sarkom
RH	Retiformes Haemangioendotheliom

SEER	Surveillance, Epidemiology, and End Results, US amerikanisches Krebsregister der NCI
SEF	Sklerosierendes epitheloides Fibrosarkom, sclerosing epitheloid fibrosarcoma
SFT	Sklerosierender fibröser Tumor
SPB	Solitäres Plasmozytom des Knochens (of the bone)
SS	Synovial-Sarkom
T	Topographie
TIO	Tumor-induzierte Osteomalazie
UPS	Undifferenziertes hochgradiges pleomorphes Sarkom
USTS	Undifferenziertes Weichgewebe-Sarkom, undifferentiated soft tissue sarcoma
VHL	Von-Hippel-Lindau-Erkrankung
XD	X-chromosomal dominant
XR	X-chromosomal rezessiv

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

Unter „Weichgewebetumoren“ werden bösartige Neubildungen des mesenchymalen Gewebes zusammengefasst (englisch „tumours of soft tissue“, deutsch meist als „Tumoren des Weichteilgewebes“) bezeichnet. Tabelle 1.1 zeigt die mesenchymalen Zelltypen, aus denen im Wesentlichen Weichgewebeneoplasien entstehen. Aus dieser Einteilung ergeben sich die verschiedenen Klassen der Weichgewebetumoren<sup>2</sup>.

**Tab 1.1 Hauptzelltypen und hauptsächliche Ursprungsgewebe der Weichgewebetumoren<sup>3</sup>**

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

## 1.1 Topographischer Geltungsbereich

In der ICD-O-3.1 sind als Topographie-Kodierungen für Weichgewebetumoren die Lokalisationen C38.0-3, C47.0-9, C48.0 und C49.0-9 aufgeführt.

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

C38.1 Vorderes Mediastinum

C38.2 Hinteres Mediastinum

C38.3 Mediastinum o. n. A.

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

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

<sup>2</sup> Die Einteilung folgt der WHO-Klassifikation der Tumoren des Weichgewebes und der Knochen, Fletcher et al 2013.

<sup>3</sup> Fletcher et al 2013.

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

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

## 1.2 Regionäre Lymphknoten

Absiedlungen maligner Zellen in regionäre Lymphknoten sind bei Weichgewebesarkomen erwachsener Patienten ungewöhnlich<sup>4</sup>.

Die regionären LK sind diejenigen, die der Lage des Primärtumors entsprechen.

Patienten, bei denen der Lymphknotenstatus weder klinisch noch pathologisch als positiv bestimmt wurde, können im TNM als NO (statt NX) klassifiziert werden<sup>5</sup>.

## 1.3 Verschlüsselung der Weichgewebetumoren

### 1.3.1 Regeln

#### 1.3.1.1 Topographieregel

Geht der Weichgewebetumor aus einem peripheren Nerven, autonomen Nerven, Bindegewebe oder Subkutangewebe hervor (Morphologien der Tabelle 1.2) und/oder ist er an einer der ICD-O-3.1-Weichgewebetopographien C38.0-3, C47.0-9, C48.0 und C49.0-9 lokalisiert, wird die Lokalisation „C49.0-9 Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteile“ kodiert. Ein im obigen Abschnitt 1.1 Geltungsbereich aufgeführter anatomischer Bereich soll im pathohistologischen Bericht als Ursprungsort des Tumors genannt sein. Ansonsten wird als Ursprungsort eines Weichgewebetumors wie üblich die anatomische Lokalisation verschlüsselt,

<sup>4</sup> Edge et al 2010 (AJCC), S. 292.

<sup>5</sup> Nach Wittekind, Meyer 2010 (UICC), Wittekind et al 2013, S. 97 (UICC).

*an der der Weichgewebetumor primär auftritt*, z. B. bei GIST die Lokalisation Magen, falls zutreffend.

Die im „Alphabetischen Verzeichnis“ der ICD-10 2014, S. 576 gegebene Erläuterung ist eindeutig: „Bei Neubildungen des Bindegewebes (Blutgefäße, Schleimbeutel, Faszie, Bänder, Muskeln, periphere Nerven, sympathische und parasympatische Nerven und Ganglien, Sehnen, Synovialis, usw.) oder bei morphologischen Bezeichnungen, die das Bindegewebe kennzeichnen, ist gemäß der Liste unter ‚Neubildung, Bindegewebe‘ zu verschlüsseln. Lokalisationen, die nicht in dieser Liste aufgeführt sind, sind entsprechend der angegebenen Lokalisation zu verschlüsseln, z.B. Fibrosarkom, Pankreas C25.9; Leiomyosarkom, Magen C16.9“<sup>6</sup> (eigene Hervorhebung). Anhand des „Alphabetischen Verzeichnisses“ lässt sich jederzeit nachprüfen, ob die Verschlüsselung zutreffend erfolgt ist.

Die in der Lokalisations-Spalte 3 aufgeführten ICD-O-3.1 Topographie-Ziffern sind nach Häufigkeit entsprechend der Angaben in der WHO-Klassifikation 2014 geordnet. Zusätzlich sind alle in SEER 2012 als valide angesehen Organlokalisationen zugelassen, die meist als eingeklammerte ICD-O-3-T-Ziffern aufgeführt sind. Alle angegebenen Lokalisationen werden als erlaubt und plausibel angesehen. Das „Pleomorphe Liposarkom“ z. B. tritt in 11 anatomischen Lokalisationen bzw. Lokalisationsbereichen typischerweise auf, darüber hinaus aber sporadisch auch an den weiteren angegebenen anatomischen Orten, die ebenfalls kodiert werden können und zugelassen sind.

#### 1.3.1.2 Histologie der Weichgewebetumoren

Tabelle 1.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2013 aufgeführten Tumoren des Weichgewebes der Dignität /1 und /3 mit dem Tumornamen, der ICD-O-3.1-M-Ziffer, der ICD-3.1-T-Ziffer und der zugehörigen ICD-10-GM 2016-Diagnoseziffer. In-situ Tumoren /2 wurden in der Gruppe der Weichgewebe- und Knochentumoren bisher nicht beschrieben.

#### 1.3.1.3 GIST

Die in Tabelle 1.2 aufgeführten Weichgewebetumoren, die sog. gastrointestinalen Stromatumoren (GIST), sind Tumoren mesenchymalen Ursprungs und deswegen hier aufgeführt. Sie sind aber zusätzlich bei den Tumoren des Verdauungssystems<sup>7</sup> enthalten, weil sie typischerweise in den Abteilungen für Gastro-Enterologie diagnostiziert und dann bauchchirurgisch bzw. systemisch behandelt werden.

#### 1.3.1.4 ICD-10-Diagnosen

---

<sup>6</sup> DIMDI 2011.

<sup>7</sup> Adzersen, Becker 2016 (02).

Eingeklammerte ICD-O-10-Diagnosenziffern (Spalte 4 der Tabelle 1.2) sind zugelassen, treten aber relativ selten auf. Alle angegebenen Diagnoseziffern werden als erlaubt und plausibel angesehen. Das „Pleomorphe Liposarkom“ z. B. tritt häufiger und typischerweise an 11 anatomischen Lokalisationen bzw. Lokalisationsbereichen auf, darüber hinaus aber sporadisch auch an weiteren anatomischen Lokalisationen, die, falls zutreffend, als plausibel akzeptiert werden sollten.

1.3.1.5 Tabelle 1.2 enthält auch<sup>8</sup> die Kodierungen von Tumoren, die im Kapitel „Weichteile“ der TNM-Klassifikation, 7. Auflage<sup>9</sup> und dem AJCC Cancer Staging Manual ausgeschlossen sind:

- das Kaposi-Sarkom und
- das Dermatofibrosarcoma protuberans<sup>10</sup> (s. NCT-Handbuch Tumoren der Haut),
- die Fibromatose (Desmoidtumor),
- Sarkome mit Ursprung in der Dura mater, im Gehirn, in parenchymatösen und Hohlorganen
- Infantiles Fibrosarkom<sup>11</sup>
- das Angiosarkom<sup>12</sup>.

Diese Tumoren können durch das konventionelle Stagingssystem (TNM, mit Stadiengruppierung) nicht optimal charakterisiert werden<sup>13</sup> und sind deshalb vom Stagingssystem ausgeschlossen.

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

**Tab 1.2 Verschlüsselung der Weichgewebe-Tumoren nach WHO Klassifikation 2013<sup>14</sup> mit ICD-O-3.1-Histologie, Lokalisation und ICD-10-GM 2016 Diagnose**

Tumor <sup>15</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T <sup>16</sup>	ICD-10 GM Vs.2011ff
<b>ADIPOZYTISCHE TUMOREN</b>			
Atypisches Lipom, gut differenziertes Liposarkom der oberflächlichen Weichteile <sup>17</sup> , oberflächliches gut differenziertes Liposarkom, <i>atypischer lipomatöser Tumor (ALT)</i>	8850/1	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9,	D48.1, D48.3, D48.7, D43.0-9

<sup>8</sup> Wir folgen der WHO-Klassifikation der Tumoren der Weichgewebe und des Knochens, Fletcher et al 2002.

<sup>9</sup> Wittekind und Meyer 2010.

<sup>10</sup> Edge et al 2010, S. 291.

<sup>11</sup> In AJCC 2010, S. 292 ausgeschlossen.

<sup>12</sup> In AJCC 2010, S. 291 eingeschlossen.

<sup>13</sup> AJCC 2010292.

<sup>14</sup> Fletcher et al 2013.

<sup>15</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. In *Kursivschrift*: zusätzliche oder abweichende Begriffe aus Fletcher et al 2013 und eigene Ergänzungen. „Obs.“ = Obsolete oder nicht mehr zu verwendende Tumorbezeichnungen und M-Ziffern. Empfehlungen für Ersatzkodierung sind meist angegeben.

<sup>16</sup> Die ICD-O-3-Topographieziffern sind nach Häufigkeit des Auftretens des spezifischen Tumors hierarchisch geordnet. Die erste Ziffer zeigt die häufigste Tumorlokalisation an, die zweite die zweithäufigste, etc. Weitere, seltener auftretende Lokalisationen können kodiert werden. Da mesenchymales Weichgewebe an allen anatomischen Lokalisationen des Körpers zu finden ist, darf auch jegliche Lokalisation des Primärtumors von C00.0-C80.9 kodiert werden. Diese Regel geht über die Angaben in der SEER Validation List 2012 hinaus, in der bestimmte Lokalisationen z. B. bei Sarkomen nicht aufgeführt sind. Die Überprüfung der internationalen Literatur ergab jedoch auch primäre Lokalisationen, die in der SEER Validierungsliste fehlen.

<sup>17</sup> Für die Lokalisationen Retroperitoneum und Mediastinum kann der Begriff kann der alte Begriff „gut differenziertes Liposarkom“ noch verwendet werden (Dei Tos, Pedetour 2014).

Tumor <sup>15</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T <sup>16</sup> (C72.8-9)	ICD-10 GM Vs.2011ff
Liposarkom o. n. A.	8850/3	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9, (C07.9-C10.9, C17.0- C26.9, C38.8, C40.0- C41.9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9, C72.8-9, C80.9)	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9, (C07.9-C10.9, C17.0- C26.9, C38.8, C40.0- C41.9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9)
[Gut differenziertes Liposarkom] <sup>18</sup> → 8850/1	[8851/3]	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9, (C72.8-9)	D48.1, D48.3, D48.7, D43.0-9
Entdifferenziertes Liposarkom	8858/3	C48.0, C63.1, C49.0, C49.6, (C49.2, C49.1, C48.0, C62.9, C38.1-3, C07.9- C10.9, C17.0-C26.9, C38.8, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9, C80.9)	C48.0, C63.1, C49.0, C49.6 (C49.2, C49.1, C48.0, C62.9, C38.1-3, C07.9- C10.9, C17.0-C26.9, C38.8, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9)
Myxoides Liposarkom <i>Rundzelliges Liposarkom</i>	8852/3	C49.2, C49.1, C48.0, C44.0-9, C62.9, C38.1- 3, C38.8, (C07.9-C10.9, C17.0- C26.9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9, C80.9)	C49.2, C49.1, C48.0, C44.0-9 (C62.9, C38.1-3, C38.8, C07.9-C10.9, C17.0- C26.9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9)
[Rundzelliges Liposarkom] <sup>19</sup> obs. → 8852/3	[8853/3]	C49.2, C49.1, C48.0, C44.0-9, C62.9, C38.1- 3, C38.8, (C07.9-C10.9, C17.0- C26.9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9, C80.9)	C49.2, C49.1, C48.0, C44.0-9 (C62.9, C38.1-3, C38.8, C07.9-C10.9, C17.0- C26.9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C52.9, C60.0-C68.9)
Pleomorphes Liposarkom	8854/3	C49.2, C49.1, C49.6, C48.0, C63.1, C38.0-3, C38.4, C49.0, C18.0-9, C63.1, C69.6, (C07.9-C10.9, C17.0- C20.9, C38.1-8, C40.0- C41.9, C44.0-C52.9, C60.0-C68.9, C80.9)	C49.2, C49.1, C49.6, C48.0, C63.1, C38.1-3, C38.0, C38.4, C49.0, C18.0-9, C63.1, C69.6, (C07.9-C10.9, C17.0- C20.9, C38.1-8, C40.0- C41.9, C44.0-C52.9, C60.0-C68.9)
[Gemischtzelliges Liposarkom] <sup>20</sup> obs. → 8850/3 oder 8854/3	[8855/3]	C48.0-1, C38.1-2, C49.1-2	C48.0-1, C38.1-2, C49.1-2
<b>FIBROBLASTISCHE / MYOFIBROBLASTISCHE TUMOREN</b>			
<b><i>Intermediäre Malignität (lokal aggressiv)</i></b>			
Palmar/plantare Fibromatose <sup>21</sup> , <i>Dupuytren'sche Kontraktur</i> , 8813/1 <i>Lederhosen-Krankheit)</i>		C49.1-2	D48.1, D48.7
Aggressive Fibromatose Desmoid o. n. A. Extraabdominaler Desmoidtumor Invasives Fibrom	8821/1	C49.1, C49.3, C49.6, C49.2, C49.0, C.00- C80.9	D48.1, D48.7

<sup>18</sup> 8851/3 ist in Fletcher et al 2014 nicht mehr enthalten und kann durch 8850/1 ersetzt werden. Vgl. Dei Tos und Pedeutour 2013, S. 33 ff.<sup>19</sup> In Fletcher et al 2014 nicht enthalten; identisch mit und zu substituieren durch 8852/3.<sup>20</sup> In Fletcher et al 2014 nicht mehr enthalten. Kodierungsempfehlung des NCT-Registers: 8850/3 oder 8854/3, siehe Fletcher et al 2002, S. 46.<sup>21</sup> Das „8813/3 Faszienfibrosarkom“ ist in Fletcher et al 2013 nicht enthalten und

Tumor <sup>15</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T <sup>16</sup>	ICD-10 GM Vs.2011ff
Abdominale Fibromatose <sup>22</sup>	8822/1	C48.4	D48.1, D48.7
Abdominaler Desmoidtumor			
Mesenteriale Fibromatose			
Retroperitoneale Fibromatose			
<i>Muskulo-aponeurotische Fibromatose</i>			
Lipofibromatose <sup>23</sup>	8851/1	C49.1-2, C49.0, C49.6	D48.1, D48.7
Riesenzellfibroblastom (GCF)	8834/1	C49.6, C49.5, C49.3, C49.1-2	D48.1, D48.7, D48.5
<b>Intermediäre Malignität (sehr selten metastasierend)</b>			
Dermatofibrosarcoma protuberans	8832/1 <sup>24</sup>	C44.0-9, C49.6, C49.1-2, C49.0 (C47.0-9, C49.0-9, C51.0-C52.9)	D48.1, D48.7
Dermatofibrosarkom o. n. A. Dermatofibrosarcoma protuberans o. n. A.	8832/3	C44.0-9, C49.6, C49.1-2, C49.0 (C47.0-9, C49.0-9, C51.0-C52.9)	C49.6, C49.1-2, C49.0, (C47.0-9, C49.0-9, C51.0-C52.9)
Pigmentiertes Dermatofibrosarcoma protuberans <sup>25</sup> <i>Bednar-Tumor</i>	8833/1	C44.0-9, C49.6, C49.1-2, C49.0 (C47.0-9, C49.0-9, C51.0-C52.9)	D48.1, D48.7
Solitärer fibröser Tumor ( <i>extrapleural</i> ) (SFT) <sup>26</sup>	8815/1	C49.0-3, C69.6, C38.0-3, C48.0-8, C49.4, C70.0-9, C72.0, C07.9-C08.8, C34.0-9, C73.9, C22.0-9, C15.0-C26.9, C74.0-9, C64.9, C67.0-9, C61.9, C63.1, C62.0-9, C41.0-9, C44.0-9 (C00.0-C80.9)	D48.1, D48.3-5, D48.7
Maligner solitärer fibröser Tumor (SFT)	8815/3	C49.0-3, C38.0-3, C48.0-8, C70.0-9, C72.0, C07.9-C08.8, C34.0-9, C73.9, C22.0-9, C15.0-C26.9, C74.0-9, C64.9, C67.0-9, C61.9, C63.1, C62.0-9, C41.0-9, C44.0-9 (C49.0-9, C00.0-C80.9)	C49.0-9, C38.0-3, C48.0-8
Myofibroblastentumor o. n. A. Entzündlicher Myofibroblastentumor ( <i>IMT</i> )	8825/1	C48.1, C48.0, C49.5, C49.4, C34.1-9, C38.1-3, C49.0, C15.0-C26.9, C54.0-9, C7.0-9, C25.0-9, C70.0-C72.9	D48.1, D48.3-4, D48.7
Niedriggradiges myofibroblastisches Sarkom <sup>27</sup>	8825/3	C49.1-2, C49.0, C02.0-9, C06.9, C44.0-9, C15-C26, C07.9-C08.9, C11.0, C30.0-C31.9	C49.1-2, C49.0, C02.0-9, C06.9, C44.0-9, C15-C26, C07.9-C08.9, C11.0, C30.0-C31.9
Myxoinflammatorisches fibroblastisches Sarkom/ <i>Atypischer</i>	8811/1 <sup>28</sup>	C49.1-2, C49.0	D48.7

<sup>22</sup> Fehlt in Tabelle der WHO Klassifikation der Weichgewebetumoren, im Text enthalten, s. Fletcher et al 2013, S.10 resp. S. 72.

<sup>23</sup> Fibromatosevariante; Tumor der Kindheit; Dignität /1 in der ICD-O-3.1 2003, 1. Rev. 2014 nicht aufgeführt, soll aber kodiert werden können, da in WHO Klassifikation (Fletcher et al 2014) aufgeführt.

<sup>24</sup> Dignität in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt, soll aber kodiert werden können (Fletcher et al 2013, S. 77 ff.).

<sup>25</sup> In der ICD-O-3.1 nur mit der Dignität /3 aufgeführt. Je nach Pathologischem Befund sollen beide Dignitäten kodiert werden können (Regel F der ICD-O-3.1).

<sup>26</sup> Schlüsselnummer 8815/1 ist in der ICD-O-3.1, 1. Rev. 2014 und SEER 2012 nicht aufgeführt, Kodierung /1 nach Regel F der ICD-O-3.1 erlaubt.

<sup>27</sup> Die 8825/3 ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt, darf aber nach Regel F der ICD-O-3.1 kodiert werden.

<sup>28</sup> Die M-Ziffer 8811/1 wird in Fletcher et al 2013 für zwei unterschiedliche Entitäten benutzt:

a) für das *Myxoinflammatorische fibroblastische Sarkom/den atypischen myxoinflammatorischen fibroblastischen Tumor* (S. 87f) und

Tumor <sup>15</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T <sup>16</sup>	ICD-10 GM Vs.2011ff
<i>myxoinflammatorischer fibroblastischer Tumor (MIFS)</i> <i>Hyalinizing spindle cell tumour</i> <i>Hämosiderotischer fibrolipomatöser Tumor</i>			
Infantiles Fibrosarkom (IFS)	8814/3	C49.2-3, C49.6, C49.0, C17.0-C26.9 (C03.0-C07.9-C08.9, C11.0-C13.9, C32.0-C32.3, C328-C34.9, C38.1-8, C39.0-9, C40.0-8-C41.9, C44.0-9, C47.0-C51.9, C53.0-C57.9, C60.0-C69.9, C80.9)	C49.2-3, C49.6, C49.0, C17.0-C26.9 (C03.0-C07.9-C08.9, C11.0-C13.9, C32.0-C32.3, C328-C34.9, C38.1-8, C39.0-9, C40.0-8-C41.9, C44.0-9, C47.0-C51.9, C53.0-C57.9, C60.0-C69.9)
<b>Maligne</b>			
Fibrosarkom o. n. A. <i>Fibrosarkom des Erwachsenen (adult fibrosarcoma)</i> <i>(Fischgrätenarchitektur)</i>	8810/3	C49.2-3, C49.6, C49.0 (C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C40.0-C41.0-9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C70.9, C71.6, C80.9)	C49.1-2, C49.6, C49.0 (C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C40.0-C41.0-9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C70.9, C71.6)
Fibromyxosarkom ( <i>Myxofibrosarkom</i> )	8811/3	C49.2-3, C49.6, C49.0 (C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C40.0-C41.0-9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C69.9, C80.9)	C49.1-2, C49.6, C49.0 (C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C40.0-C41.0-9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C69.9)
Myxosarkom ( <i>niedriggradiges fibromyxoides Sarkom, low grade fibromyxoid sarcoma</i> ) <i>Sklersosierendes epitheloides Fibrosarkom (SEF)</i>	8840/3	C49.2-3, C49.4-6, C48.0-1, C41.0-9 (C07.9-C08.9, C26.0-9, C40.0-C41.9, C47.0-C49.9, C56.9, C80.9)	C49.0-6, C48.0-1, C41.0-9 (C07.9-C08.9, C26.0-9, C40.0-C41.9, C47.0-C49.9, C56.9)
Angiomyxom, aggressives Angiomyxom <sup>29</sup>	8841/1	C49.0-9	D48.1, D48.7
<b>SOGENANNT E FIBRIO-HISTIOZYTISCHE TUMOREN</b>			
Tendosynovialer Riesenzelltumor ( <i>diffuser Typ</i> ) <sup>30</sup> Fibröses Histiocytom der Sehnenscheide Riesenzelltumor der Sehnenscheide	9252/1	C49.2, C49.1 (C26.0-9, C47.0-C49.9)	D48.1, D48.7
Maligner tendosynovialer Riesenzelltumor ( <i>diffuser Typ</i> ) Maligner Riesenzelltumor der Sehnenscheide	9252/3	C49.2, C49.1 (C26.0-9, C47.0-C49.9)	C49.2, C49.1 (C26.0-9, C47.0-C49.9)
Plexiformer fibrohistiozytärer Tumor ( <i>PFHT</i> )	8835/1	C49.2, C49.1, C49.3, C49.0	D48.2, D48.3, D48.7
Riesenzelltumor der Weichgewebe o. n. A. ( <i>GCT-ST</i> )	9251/1	C49.1-2, C49.3, C49.6, C49.0	D48.1, D48.7

b) für den *Hämosiderotischen fibrolipomatösen Tumor* (S. 210f). Für beide Entitäten kann der M-Code gelten, wenn im histologischen Befund jeweils so beschrieben.

<sup>29</sup> Die Morphologie 8841/1 wird in die vorliegende Tabelle aufgenommen, obwohl die Entität mit dem biologischen Verhalten 8841/1 in den WHO Klassifikationen der Weichgewebe und Knochen nicht (Fletcher et al 2002 und Fletcher et al 2013), in der ICD-O-3.1 aber sehr wohl aufgeführt ist. Die 8841/0 in den WHO Klassifikationen bezeichnet das „Tiefe („aggressive“) Angiomyxom“. In der ICD-O-3.1 wird die 8841/1 analog als „aggressives Angiomyxom“ bezeichnet und deswegen hier aufgenommen.

<sup>30</sup> Englisch: „*Tenosynovial giant cell tumor, diffuse type*“ (Fletcher et al 2013).

Tumor <sup>15</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T <sup>16</sup>	ICD-10 GM Vs.2011ff
<b>TUMOREN DER GLATTEN MUSKULATUR</b>			
<b>Maligne</b>			
Leiomyosarkom o. n. A. ( <i>ausgeschlossen Haut</i> )	8890/3	C48.0-1, C49.4, C49.2 (C07.9-C08.9, C14.0- C31.9, C34.0-9, C38.- C39.9, C47.0-C57.9, C60.0-C68.9, C69.0-9, C70.0-9, C72.8-9, C80.9)	C48.0, C49.4-5, C49.2 (C07.9-C08.1-9, C14.0- C31.9, C34.0-9, C38.- C39.9, C47.0-C57.9, C60.0-C68.9, C69.0-9, C70.0-9)
<b>PERIZYTISCHE (PERIVASKULÄRE) TUMOREN<sup>31</sup></b>			
Glomustumor unsicheren malignen Potentials <sup>32</sup> ( <i>Glomangiomas</i> )	8711/1	C49.1, C49.2, C15.0- C26.9, C60.9, C67.0-9, C38.1-3, C47.0-9, C41.0-9, C34.0-9	D48.1, D48.5, D48.7
Maligner Glomustumor ( <i>Glomangiosarkom</i> )	8711/3	C49.1, C49.2, C15.0- C26.9, C60.9, C67.0-9, C38.1-3, C47.0-9, C41.0-9, C34.0-9	C49.1, C49.2, C15.0- C26.9, C60.9, C67.0-9, C38.1-3, C47.0-9, C41.0-9, C34.0-9
( <i>Myoperizyotom</i> ) <sup>33</sup> Myofibromatose Kongenitale generalisierte Fibromatose Infantile Myofibromatose	8824/1	C49.1-2, C49.0, C49.6, C06.9, (C44.0-9)	D48.1, D48.7, D48.5
<b>SKELETTMUSKEL-TUMOREN</b>			
Embryonales Rhabdomyosarkom ( <i>ERMS</i> ) ( <i>inkl. botryoides, anaplastisches Sarkom</i> )	8910/3	C49.0, C51.0-C68.9, C69.6, C01.9-C02.9, C06.0, C07.9, C10.0-9, C30.0-C31.9, C24.0-9, C48.0, C49.4-5, C64.9, C38.0, C49.1-4 (C03.9-C06.9, C07.9- C11.9, C26.0-9, C30.0- C34.9, C38.1-C39.9, C44.0-9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0- C70.9, C72.8-9, C80.9)	C49.0, C51.0-C68.9, C69.6, C01.9-C02.9, C06.0, C07.9, C10.0-9, C30.0-C31.9, C24.0-9, C48.0, C49.4-5, C64, C38.0, C49.1-4 (C03.9-C06.9, C07.9- C11.9, C26.0-9, C30.0- C34.9, C38.1-C39.9, C44.0-9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0- C70.9)
Alveoläres Rhabdomyosarkom ( <i>ARMS</i> ), <i>inkl. solides, anaplastisches RMS</i>	8920/3	C49.1-2, C49.6, C49.5, C49.0, C76.3, C31.0-9, C50.0-9 (C26.0-9, C30.0-C31.9, C47.0-C49.9, C60.0- C67.9, C69.0-9, C72.8- 9, C80.9)	C49.0-6, C76.1, C76.3, C31.0-9, C50.0-9 (C26.0-9, C30.0-C31.9, C47.0-C49.9, C60.0- C67.9, C69.0-9)
Rhabdomyosarkom o. n. A. <sup>34</sup>	8900/3	C49.0-9, C01.9-C11.9, C24.0-9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C47.0- C49.9, C48.0, C64.9, C51.0-C55.9, C60.0- C69.9, C72.8-9, C80.9	C49.0-9 C01.9-C02.9, C03.9- C11.9, C24.0-9, C26.0- 9, C30.0-C34.9, C38.1- C39.9, C47.0-C49.9, C48.0, C64, C51.0- C55.9, C60.0-C69.9

<sup>31</sup> Das 9150/1 Hämangioperizyotom o. n. A. und das 9150/3 Malignes Hämangioperizyotom sind in der WHO Klassifikation der Weichgewebetumoren (Fletcher et al 2013) nicht mehr, in WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS (Louis et al 2007) aber noch aufgeführt.

<sup>32</sup> In der ICD-O-3.1 2014 nicht enthalten, soll kodierbar sein (Fletcher et al 2013).

<sup>33</sup> Fletcher et al 2013, S. 118 ff.

<sup>34</sup> Das „8900/3 Rhabdomyosarkom o. n. A., Rhabdosarkom“ ist in der WHO-Klassifikation (Fletcher et al 2013) nicht enthalten, wird aber hier in Tabelle 1.2 eingeschlossen. Die Topographien für das „Rhabdomyosarkom o. n. A.“ wurden entsprechend den Angaben nach SEER 2012 aufgenommen.

Tumor <sup>15</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T <sup>16</sup>	ICD-10 GM Vs.2011ff
Adultes pleomorphisches Rhabdomyosarkom	8901/3	C49.2, C49.3-4, C49.1, C48.0, C49.0 (C01.9-C06.9, C07.9-C11.9, C23.0-C24.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0-C69.9, C80.9)	C49.0-9, C48.0, (C01.9-C06.9, C07.9-C11.9, C23.0-C24.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0-C69.9)
Spindelzellige ( <i>sklerosierendes</i> ) Rhabdomyosarkom <sup>35</sup>	8912/3	C63.0 (Kinder), C49.0 (Erwachsene), C49.1-2 (beide) C49.4, C48.0 (C01.9-C06.9, C07.9-C11.9, C23.0-C24.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0-C69.9, C80.9)	C63.0, C49.0, C49.1-2 C48.0-2 (C01.9-C06.9, C07.9-C11.9, C23.0-C24.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1-C39.9, C47.0-C49.9, C51.0-C55.9, C60.0-C69.9)
<b>VASKULÄRE TUMOREN</b>			
<b>Lokal aggressiv</b>			
Hämangioendotheliom o. n. A. Angioendotheliom	9130/1	C49.1-2, C48.0, C49.3-5, C72.8-9	D48.1, D48.7
Kaposiformes Hämangioendotheliom			
Spindelzelliges Hämangioendotheliom	9136/1	C49.1-2, C02.0-9, C06.0-9, C49.6, C77.4, C72.8-9	D48.1, D48.7
Spindelzelliges Angioendotheliom			
Zusammengesetztes Hämangioendotheliom <sup>36</sup> ( <i>composite haemangioendothelioma</i> )			
<b>Lokal aggressiv, aber selten metastasierend</b>			
Spindelzelliges Hämangioendotheliom	9136/1	C49.2, C49.1, C49.3-9, C44.0-9	D48.5, D48.7
Spindelzelliges Angioendotheliom			
Retiformes Hämangiotheliom			
Schuhnagel ( <i>hobnail</i> ) Hämangiotheliom, <i>haemangioendothelioma</i> )			
Endovaskuläres papilläres Angioendotheliom ( <i>lymphatischer Phänotyp</i> ), Dabska Tumor [ <i>papilläres intralymphatisches Angioendotheliom (PILA)</i> ], Schuhnagel Hämangiotheliom, <i>hobnail</i> <i>haemangioendothelioma</i> ]	9135/1	C49.2, C49.5-6, C49.0, C49.4 C42.2, C41.0-9	D48.1, D48.7, D48.0
Kaposi-Sarkom (KS) <sup>37</sup>	9140/3	C44.0-9, C06.9, C77.0-9, C15.0-C26.9 (C00.0-C13.9, C26.0-9, C34.0-9, C47.0-C49.9, C60.0-C63.9, C72.8-9, C80.9)	C46.0-9
Spindelzelliges Hämangioendotheliom	9136/1	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0	D48.1, D48.7
Spindelzelliges Angioendotheliom			
<i>Pseudomyogenisches Hämangiotheliom</i> <sup>38</sup>			

<sup>35</sup> Mentzel 2010.<sup>36</sup> Das „zusammengesetztes Hämangioendotheliom (*composite haemangioendothelioma*)“, das „Retiformes Hämangiotheliom, ‚Schuhnagel‘ (*hobnail*) Hämangiotheliom“ und das „Pseudomyogenisches Hämangiotheliom, epitheloid-sarkom-ähnliches Hämangiotheliom“ aus Fletcher et al 2013, S. 149f, S. 147f und S. 153f haben alle die M-Ziffer 9136/1, die in der deutschen Ausgabe der ICD-O-3.1 unter „9136/1 Spindelzelliges Hämangioendotheliom oder Spindelzelliges Angioendotheliom“ subsumiert werden.<sup>37</sup> Werden mehrere syn- oder metachrone Kaposi-Sarkome an verschiedenen Lokalitäten diagnostiziert, wird nur ein Tumor angelegt (Johnson et al 2007, S. 324). Die Lokalisation des ersten bzw. größten (bei mehreren synchronen) Sarkoms wird kodiert und anschließend werden Verläufe angelegt.<sup>38</sup> „9138/1 *Pseudomyogenisches Hämangiotheliom*“ fehlt in der ICD-O-3.1 2014, in Fletcher et al 2013, S. 153 aber aufgeführt und soll kodiert werden können. Muss in der ICD-O-3.1 ergänzt werden. In Fletcher et al 2013, Tabelle S. 11 ist die Entität inkorrekt mit 9136/1 angegeben, der M-Code ist 9138/1.

Tumor <sup>15</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T <sup>16</sup>	ICD-10 GM Vs.2011ff
<i>epitheloid-sarkom-ähnliches Hämangiotheliom</i> <i>Hämangioblastom, Angioblastom</i> <sup>39</sup>	9161/1	C70.0-C72.9, C69.2	D43.1, D43.0, D43.4, D43.2, D43.7-9, D48.7
<b>Maligne</b>			
Epithelioides malignes Hämangioendotheliom	9133/3	C49.1-2, C22.0-1, C26.0-9, C34.0-9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C50.9, C80.9	C49.1-2, C22.0-1, C26.0-9, C34.0-9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C50.9
Hämangiosarkom Angiosarkom ( <i>Angiosarkom des Weichgewebes, Lymphangiosarkom, malignes Hämangioendotheliom, malignes Angioendotheliom</i> )	9120/3	C49.1-2, C48.0, C38.1-3, C48.1, C22.0-1, C26.0-9, C34.0-9, C39.0-9, C40.0-C41.9, C42.2, C44.0-9, C47.0-C50.9, C72.8-9	C49.1-2, C48.0, C38.1-3, C48.1, C22.0-1, C26.0-9, C34.0-9, C39.0-9, C40.0-C41.9, C42.2, C44.0-9, C47.0-C50.9, C72.8-9
<b>CHONDRO-OSSÄRE TUMOREN</b>			
Mesenchymales Chondrosarkom ( <i>extraskelettares Chondrosarkom</i> )	9240/3	C70.0-9, C15.0-26.9 <sup>40</sup> , C49.0-6, C70.0-9, C30.0, C32.0-9, C33.9, C40.0-C41.9, C47.0-9	C70.0-9, C15.0-26.9, C49.0-6, C70.0-9, C30.0, C32.0-9, C33.9, C40.0-C41.9, C47.0-9
Osteosarkom o. n. A. <sup>41</sup> ( <i>extraskelettares Osteosarkom</i> )	9180/3	C49.2, C49.5, C49.1, C49.6, C48.0, C44.0-9 <sup>42</sup>	C49.2, C49.5, C49.1, C49.6, C48.0, C44.0-9
<b>GASTROINTESTINALE STROMATUMOREN</b>			
Benigner gastrointestinaler Stromatumor <sup>43</sup> Benigner GIST ( <i>prognostische Gruppe 1, 2 und 3a</i> )	8936/0	C15.0-9, C16.0-9, C17.0-9, C18.0-C20.9, C26.0-9	D13.0-3, D13.9, D12.0-9, D21.4
Gastrointestinaler Stromatumor o. n. A., GIST o. n. A. Gastrointestinaler Stromatumor mit unsicherem malignem Potential, Gastrointestinaler autonomer Nerventumor GANT Gastrointestinaler Schrittmacherzellen-Tumor ( <i>prognostische Gruppe 4</i> )	8936/1	C15.0-9, C16.0-9, C17.0-9, C18.0-C20.9, C26.0-9	D37.1-5, D37.78, D37.9
Gastrointestinales Stromasarkom Maligner gastrointestinaler Stromatumor Maligner GIST ( <i>prognostische Gruppe 3b, 5, 6a, 6b</i> )	8936/3	C16.0-9, C17.0-9, C18.0-C20.9, C26.0-9, C15.0-9, C48.1, C18.1	C16.0-9 C17.0-9 C18.0-C20.9, C26.0-9, C15.0-9, C48.1, C18.1
<b>NERVENSCHEIDENTUMOREN</b>			
Neurinomatose <i>Melanotisches Schwannom</i> <sup>44</sup>	9560/1	C47.0-1 C47.9 (C71.0-C72.9)	C48.2
Malignes Perineuriom Perineuraler MPNST	9571/3	C47.2, C47.1, C47.3-9 (C26.0-9, C30.1-C31.9,	C47.0-9, C38.1-8, C48.0

<sup>39</sup> Das „9161/1 Hämangioblastom“ ist ein Tumor unsicherer Histogenese mit einer zellulären und retikulären Variante (Hasselblatt et al 2005, Rickert et al 2006). Es ist in der WHO Klassifikation der Weichgewebe und Knochentumoren (Fletcher et al 2013) nicht aufgeführt, wohl aber in der WHO Klassifikation der ZNS-Tumoren (Louis et al 2007, S. 184), da es sich um eine Neoplasie des vaskulären Systems des ZNS, einschließlich der Retina, handelt. Es tritt sporadisch oder in Assoziation mit dem Von Hippel-Lindau Syndrom (VHL), der Polycythaemia vera oder Pankreaszysten auf. (Louis et al 2007, S. 184 ff; <http://neurosurgery.mgh.harvard.edu/newwhobt.htm>, 2006 (zuletzt aufgerufen 08.10.2014)).

<sup>40</sup> Die Lokalisationen skelettären Ursprungs, siehe Tumoren der Knochen in diesem Handbuch.

<sup>41</sup> Wie aus „extra-skelettär“ hervorgeht, ist hier das „Osteosarkom“ extra-ossären Ursprungs“ zu verschlüsseln. Es hat dieselbe ICD-O-3.1 Morphologieverschlüsselung wie das Sarkom ossären Ursprungs. In der SEER-Lokalisations-/ Histologie-Validierungsliste (SEER 2012) fehlt die Ziffer unter „Connective & Soft Tissue“, S. 190-195 und ist unter „Bone“ geführt. Im KRBW sollte die Ziffer auch unter Weichgewebetumoren akzeptiert werden (Plausibilität). Bei Auswertungen ist zwischen weichgewebig-extraskelettären und ossären Tumoren (gleiche ICD-O-3.1-M-Ziffer 9180/3) zu unterscheiden!

<sup>42</sup> Sehr seltene Lokalisation. Pub med: 8 Publikationen zu „Cutaneous Osteosarcoma“. (Letzte Recherche 01.10.2014).

<sup>43</sup> Zur Begründung der Dokumentation des gutartigen GIST, siehe Kapitel 12 „Übergreifende Klassifikationen gastro-intestinaler Tumoren“ im organspezifischen Handbuch der Tumoren des Verdauungssystems [(Adzersen, Becker 2016 (02))].

<sup>44</sup> Oft assoziiert mit dem Carney Syndrom, einem multiplen-Neoplasie Komplex (Fletcher et al 2013, S. 173); s. auch Tabelle 4.1 dieses Handbuchs „Tumorsyndrome mit hereditärer Ätiologie“.

Tumor <sup>15</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T <sup>16</sup>	ICD-10 GM Vs.2011ff
		C38.1-8, C47.0-C49.9, C71.0-C72.9 (exklus. Ventrikel und Klein- hirn), C80.9	
Maligner peripherer Nervenscheidentumor <sup>45</sup> MPNST o. n. A. <i>malignes Neurofibrom, malignes Schwannom, Neurofibrosarkom, neurogenes Sarkom</i>	9540/3	C47.1-2, C47.6, C47.0, (C26.0-9, C30.0-C31.9, C38.1-8, C47.0-C49.9, C51.0-C52.9, C71.0- C72.9 (exklus. Ventri- kel und Kleinhirn), (C44.0-9, nur für melanotischen MPNST), C80.9	C47. 2, C47.1, C47.6, C47.0
Epitheloider MPNST	9542/3 <sup>46</sup>		
Melanotischer MPNST Melanotischer psammomatöser MPNST MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung ( <i>maligner Triton-Tumor</i> ) MPNST mit glandulärer Differenzierung	9561/3		
Maligner Granularzelltumor Malignes Granularzellmyoblastom	9580/3	C49.2, C49.1, C49.6, C06.9 (C47.0-9, C49.0-C50.9, C50.9 C80.9)	C49.2, C49.1, C49.6, C06.9, C47.0-9, C49.0-
Rhabdomyosarkom mit ganglionärer Differenzierung Ektomesenchymom <i>Gangliorhabdomyosarkom</i>	8921/3	C63.0, C63.1-9, C60.0- 9, C49.4-5, C49.0 (C26.0-9, C30.0-C31.9, C47.0-C49.9, C60.0- C63.9, C67.0-9, C69.0- 9, C80.9)	C63.0, C63.1-9, C49.5, C49.4, C49.0 (C26.0-9, C30.0-C31.9, C47.0-C49.9, C60.0- C63.9, C67.0-9, C69.0-9, C80.9)
<b>TUMOREN UNSICHERER DIFFERENZIERUNG</b>			
<b>Lokal aggressiv</b>			
Pleomorpher hyalinisierender angiektatischer Tumor der Weichteile <sup>47</sup> (PHAT)	8802/1	C49.2	D48.1, D48.7
Angiomatoides fibröses Histiozytom	8836/1	C49.1-2, C49.6, C49.0	D48.1, D48.7
<b>Lokal aggressiv, aber selten metastasierend</b>			
<i>Atypisches Fibroxanthom</i> <sup>48</sup>	8830/1	C49.0, C44. 4, C44.0-3	D48.5
Angiomatoides fibröses Histiozytom (AFH)	8836/1	C49.1-2, C49.6, C49.0	D48.1, D48.7
Ossifizierender fibromyxoider Weichteiltumor <sup>49</sup> ( <i>maligne</i> )	8842/3	C49. 2, C49.0, C49.6	C49.2, C49.0, C49.6
Malignes Myoepitheliom Myoepitheliales Karzinom	8982/3	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C41.0-9, C15.0- C26.9, C34.0-C39.9 (C0.3.0-C20.9, C22.0- 26.9, C32.0-9, C34.0-9, C39.0-9, C44.0-9, C50.0-C57.9, C60.0- C68.9, C73.9, C80.9)	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C41.0-9, C15.0- C26.9, C34.0-C39.9 (C0.3.0-C20.9, C22.0- 26.9, C32.0-9, C34.0-9, C39.0-9, C44.0-9, C50.0-C57.9, C60.0- C68.9, C73.9)
Maligner Mischttumor o. n. A. <sup>50</sup>	8940/3	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C41.0-9, C15.0- C26.9, C34.0-C39.9 (C0.3.0-C20.9, C22.0- 26.9, C32.0-9, C34.0-9,	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C41.0-9, C15.0- C26.9, C34.0-C39.9 C0.3.0-C20.9, C22.0- 26.9, C32.0-9, C34.0-9,

<sup>45</sup> Häufig assoziiert mit der Neurofibromatose 1 (NF1), siehe Tabelle 4.1 „Hereditäre Tumorsyndrome“ in diesem Handbuch. Der Ischias-Nerv ist häufig betroffen (Fletcher et al 2013, S. 187).

<sup>46</sup> Diese M-Ziffer für den „epitheloiden malignen peripheren Nervenscheidentumor“ ist in der ICD-O-3.1 2014 nicht enthalten.

<sup>47</sup> Dieser lokal aggressive Tumor ist in der ICD-O-3.1 2014 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein (Fletcher et al 2013, S. 200).

<sup>48</sup> Das atypische Fibroxanthom 8830/1 ist in der Liste der Weichgewebetumoren in Fletcher et al 2013, S. 11 noch aufgeführt, im Textteil, S. 202 wird aber das atypische Fibroxanthom sensu strictu als **gutartig** und mit der M-Ziffer 8833/0 beschrieben. Vorgehensweise im NCT-Registers: keine Aufnahme ins Register, wenn als **gutartig** beschrieben; wenn Dignität als „unsicher“ beschrieben als 8830/1 kodieren. Wenn eine (sehr seltene) Metastasierung vorliegen sollte, wird dieser Tumor als „pleomorphes dermales Sarkom“ angesehen, entsprechend kodiert und gemeldet.

<sup>49</sup> Der „ossifizierende fibromyxoider Weichteiltumor“ ist in der ICD-O-3.1, 1. Rev. 2014 nur mit der gutartigen Dignität 8842/0 aufgeführt, in Fletcher et al 2013 auch als maligner Tumor 8842/3. Dieser soll kodier- und meldbar sein. In SEER 2012 fehlt diese Entität.

<sup>50</sup> M 8940/1 wird in ICD-O-3.1 nicht geführt, ist aber nach Regel F kodierbar, wenn histologisch als „unsicher“ eingestuft.

Tumor <sup>15</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T <sup>16</sup>	ICD-10 GM Vs.2011ff
		C39.0-9, C44.0-9, C50.0-C57.9, C60.0- C68.9, C73.9, C80.9)	C39.0-9, C44.0-9, C50.0-C57.9, C60.0- C68.9, C73.9
[Malignes Mesenchymom] <sup>51</sup> <i>obsolet</i> Maligner gemischtzelliger mesenchymaler Tumor <i>Phosphaturischer mesenchymaler Tumor (TIO)</i>	8990/3	C49.0-9 (C07.9-C8.9, C17.0-9, C26.0-9, C34.0-9, C38.1-8, C39.0-9, C47.0-C49.9, C50.0-9, C53.0-C55.9, C60.0- C69.9, C80.9)	C49.0-9 C07.9-C8.9, C17.0-9, C26.0-9, C34.0-9, C38.1-8, C39.0-9, C47.0-C49.9, C50.0-9, C53.0-C55.9, C60.0- C69.9
<b>Maligne</b>			
Synovialsarkom o. n. A. (SS)	9040/3	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C51.0-C64.9, C74.0-9, C48.0, C15.0- C26.9, C34.-C39.9, C40.0-C41.9, C47.0- C47.9, C48.0, C49.0-9, C70.0-C72.9, C47.0-9, C80.9	C49.0-9 C51.0-C64, C74.0-9, C48.0, C15.0-C26.9, C34.-C39.9, C40.0- C41.9, C47.0-C47.9, C48.0, C49.0-9, C70.0- C72.9, C47.0-9, C80.9
Spindelzelliges Synovialsarkom	9041/3	s. 9040/3	s. 9040/3
Biphasisches Synovialsarkom	9043/3	s. 9040/3	s. 9040/3
Epithelioidsarkom, <i>klassischer, konventioneller „distaler“ Typ</i>  <i>proximaler „großzelliger“ Typ</i>	8804/3	C49.1, C49.2, C46.6, C49.0  C49.5, C49.2, C49.0, C49.1, C49.2, C49.3 (C07.9-C11.9, C16.0- C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C57.9, C60.0- C68.9, C72.8-9, C80.9)	C49.1, C49.2, C49.6, C49.0, C49.5, C49.3  C07.9-C11.9, C16.0- C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C57.9, C60.0- C68.9, C72.8-9, C80.9
Alveoläres Weichteilsarkom (ASPS)	9581/3	C49.2, C49.5, C49.0, C69.6, C340-9, C16.0- 9, C22.0-1, C41.0-9, C38.0, C67.0-9, C51.0- C57.9 (C47.0-C47.9, C49.0-9, C80.9)	C49.2, C49.5, C49.0, C69.6, C340-9, C16.0-9, C22.0-1, C41.0-9, C50.0- 9, C32.0-9, C38.0, C67.0-9, C51.0-C57.9, C47.0-C49.9
Klarzellsarkom o. n. A. (CCS) <i>Malignes Melanom des Weichgewebes</i>	9044/3	C49.2, C49.0, C49.6, C48.0, C16.0-C21.9, C15.0-9, C22.0-C26.9, C34.0-C39.9, C41.0-9 (C47.0-C47.9, C49.0-9, C47.0-C47.9, C49.0-9 C80.9)	C49.2, C49.0, C49.6, C48.0, C16.0-C21.9, C15.0-9, C22.0-C26.9, C34.0-C39.9, C41.0-9, C47.0-C47.9, C49.0-9, C47.0-C47.9, C49.0-9 C80.9
Myxoides Chondrosarkom ( <i>extraskelletal</i> )(EMC) <i>Chordoides Sarkom</i>	9231/3	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C49.4-5, C48.0, C38.4, C40.0- C41.9	C49.2, C49.1, C49.6, C49.0, C49.4-5, C48.0, C38.4, C40.0- C41.9
Ewing-Sarkom ( <i>extra-skeletal</i> ) <sup>52</sup> , EES <i>Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor pPNET</i> <sup>53</sup>	9260/3 9364/3	C49.3-4, C49.1-2, C49.0 <sup>54</sup>	C49.0-9

<sup>51</sup> Dieser Begriff wird in der WHO Klassifikation 2013 nicht gutgeheißen (Fletcher et al 2013, S. 225). Der „8990/3 Phosphaturische mesenchymale Tumor“ ist unter dieser Bezeichnung in der ICD-O-3.1 2014 nicht aufgeführt, aber in der WHO-Klassifikation beschrieben (Fletcher et al 2013 S. 211f). Er soll koder- und meldbar sein.

<sup>52</sup> 10-20% der Ewing Sarkome sind extraskelletal (Fletcher et al 2013, S. 306). Extraskelletale und skeletale Ewing-Sarkome haben die gleiche Morphologie-Ziffer.

Tumor <sup>15</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T <sup>16</sup>	ICD-10 GM Vs.2011ff
Desmoplastischer kleinzelliger Tumor ( <i>DSRCT</i> ) <i>Intra-abdominaler desmoplastischer Rundzelltumor</i> <i>Desmoplastischer klein-rundzelliger Tumor mit unterschiedlicher Differenzierung</i>	8806/3	C48.0, C49.5, C48.1, C49.3, C63.0, C49.0-3, C64.9, C71.0-9 (C07.9-C11.9, C16.0-C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C57.9, C60.0-C68.9, C72.8-9, C80.9)	C48.0, C49.5, C48.1, C49.3, C63.0, C49.0-3, C64, C71.0-9 (C07.9-C11.9, C16.0-C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C57.9, C60.0-C68.9, C72.8-9, C80.9)
Maligner Rhabdoidtumor ( <i>extrarenal!</i> ) <sup>55</sup> Rhabdoid-Sarkom Rhabdoidtumor o. n. A.	8963/3	C49.0, C49.3-5, C48.0, C49.2, C44.0-9, C22.0, C37.9, C51.0-C63.9, C15.0-C26.9	C49.0, C49.3-5, C48.0, C49.2, C44.0-9, C22.0, C37.9, C51.0-C63.9, C15.0-C26.9
Malignes PEComa o. n. A. <sup>56</sup> <i>Perivaskuläre epitheloidzellig-differenzierte Neoplasie</i> <i>Angiomyolipom AML</i> <i>Klarzell-Zucker-Tumor der Lunge CCST</i> <i>Lymphangioliomyomatose LAM</i>	8714/3	C48.0, C49.4, C54.0-9, C15.0-C26.9, C34.0-9, C44.0-9, C40.0-C41.9	C48.0, C49.4, C54.0-9, C15.0-C26.9, C34.0-9, C44.0-9, C40.0-C41.9
<i>Intimales Sarkom</i> <sup>57</sup>	9137/3	C49.3, C49.4	C49.3
<b>UNDIFFERENZIERTE / UNKLASSIFIZIERTE SARKOME</b>			
Kleinzelliges Sarkom, Rundzellsarkom <i>Undifferenziertes Rundzellsarkom</i>	8803/3	C49.0-9, C00.0-C80.9	C00.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C76.8, C80.0-9
Spindelzellsarkom <i>Undifferenziertes Spindelzellsarkom</i>	8801/3	C49.0-9, C00.0-C80.9	C00.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C76.8, C80.0-9
Riesenzellsarkom Pleomorphzelliges Sarkom <i>Undifferenziertes pleomorphes Sarkom</i>	8802/3	C49.0-9, C00.0-C80.9	C00.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C76.8, C80.0-9
Epitheloidsarkom <sup>58</sup> , epitheloidzelliges Sarkom <i>Undifferenziertes epitheloides Sarkom</i>	8804/3	C49.0-9, C00.0-C80.9	C00.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C76.8, C80.0-9
Undifferenziertes Sarkom o. n. A.	8805/3	C49.0-9, C00.0-C80.9	C00.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0-C76.8, C80.0-9

#### 1.4 Anmerkungen zur Verschlüsselungstabelle 1.2

1.4.1 In der ICD-O-3-Topographiespalte (3. Spalte) der Tabelle 1.2 sind hauptsächlich die spezifischen Bindegewebslokalisationen aufgeführt, d. h. die bevorzugten Lokalisationen, an denen diese Tumoren bisher weltweit beschrieben wurden. Die in Spalte 3 in Klammern aufgeführten Lokalisationsziffern bezeichnen die Lokalisationen, die für diesen Tumor zugelassen sind (Validierungs-Liste)<sup>59</sup>. Weitere anatomische Lokalisationen können in extrem seltenen Fällen auftreten und, wenn überprüft und zutreffend, kodiert werden.

<sup>53</sup> EES und PNET werden heute (Stand 2014) als eine Familie von Tumoren angesehen (Familie der Ewing Tumoren) (Applebaum et al 2011; Yoon et al 2014; Ikhwan et al 2013).

<sup>54</sup> Die häufigsten extraskelettalen EES Lokalisationen nach Somarouthu et al 2014.

<sup>55</sup> Der relativ häufige kindliche „Maligne Rhabdoidtumor“ der Niere ist mit der gleichen ICD-O-3.1 M-Ziffer 8963/3 im Handbuch der urologischen Tumoren aufgeführt [(Adzersen, Becker 2016 (08)]. In SEER 2012 fehlen die extrarenalen Lokalisationen für diesen Tumor.

<sup>56</sup> PEComa = Perivascular Epitheloid Cell Tumor. PEComas sind eine Familie von mesenchymalen Tumoren. Zu ihr gehören das Angiomyolipom (AML), der Klarzell-Zucker-Tumor der Lunge (CCST) und die Lymphangioliomyomatose (LAM) (Fletcher et al 2013, S. 230f). Die Entität „8714/3 PEComa“ ist in der derzeitigen ICD-O-3.1 2014 und der SEER Validierungs Liste (SEER 2012) nicht enthalten, soll aber kodiert werden können.

<sup>57</sup> Die Entität „9137/3 Intimales Sarkom“ ist in der derzeitigen ICD-O-3.1 2014 der SEER Validierungs Liste (SEER 2012) nicht enthalten, soll aber kodiert werden können.

<sup>58</sup> S. o. in dieser Tabelle unter „Tumoren unsicherer Differenzierung, Maligne“ die Unterteilung des Epitheloidsarkoms 8804/3 in zwei Formen.

<sup>59</sup> SEER 2012.

1.4.2 Manche der Bindegewebsmorphologien treten an sehr vielen anatomischen Lokalisationen auf, z. B. der „8815/1 Solitäre fibröse Tumor“ oder der „8815/3 Maligne solitäre fibröse Tumor“ nicht nur an den typischen Weichgewebelokalisationen C38.0-3, C48.0-8, C49.0-9 sondern auch in den Meningen, Rückenmark, Periost, Speicheldrüsen, Lungen, Schilddrüse, Leber, Verdauungstrakt, Nebennieren, Harnblase, Prostata, Samenleiter, Hoden, usw. Dass es sich um einen *Weichgewebetumor* an dieser Lokalisation, z. B. der Niere handelt, geht dann nur aus der Morphologie hervor: „8815/3 Maligner solitärer fibröser Tumor“ der Niere, mit der Diagnose „C64 Bösartige Neubildung der Niere, ausgenommen Nierenbecken“ und der ICD-O-3-Topographie „C64.9 Niere o. n. A.“.

1.4.3 In der Diagnosespalte (4.) sind hauptsächlich die ICD-10-Diagnosen der *Weichgewebe* aufgeführt. Falls ein Weichgewebetumor mit einer Morphologie aus Tabelle 1.2, wie z. B. ein Leiomyosarkom der Niere, auftritt, wird die ICD-O-3.1-Lokalisation „C64.9 Niere o. n. A.“ und die ICD-10-Diagnose „C64 Bösartige Neubildung der Niere, ausgenommen Nierenbecken“ verschlüsselt. Dasselbe Vorgehen gilt für alle /1, /2 und /3 Tumoren spezifischer Organlokalisationen und für alle gutartigen, Borderline- und bösartigen Weichgewebetumoren des ZNS. Die häufigsten organspezifischen Vertreter der Weichgewebetumoren sind in den jeweiligen organspezifischen Klassifikationen mit aufgeführt (s. dort jeweils die Rubrik „mesenchymale Tumoren“).

## 1.5 Validierung der Weichgewebetumoren

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

**Tab 1.3 Fehlende Tumormorphologien in der SEER-Validierungsliste im Organbereich „Connective & Soft Tissue“<sup>60</sup> (die aufgeführten Tumoren werden im NCT-Register dokumentiert und sind meldefähig)**

ICD-O-3.1-M	Tumor	Anmerkungen zur SEER Validierungsliste „Connective & Soft Tissue“
8711/3	Maligner Glomustumor	M-Ziffer fehlt In SEER 2012, in WHO 2002 aufgeführt
8825/3	Myofibroblastentumor o. n. A. <i>Myofibroblastisches Sarkom, niedriggradig</i>	M-Ziffer fehlt In SEER 2012, in WHO 2002 aufgeführt
8940/3	Maligner Misch tumor o. n. A.	Fehlt in SEER 2012 unter Binde-/Weichgewebe und

<sup>60</sup> SEER 2012, S. 190-194.

		Knochen/Gelenke, Unterlippe, Zunge, Mundhöhle, Speicheldrüse, Nasenhöhle, Sinus, Mittel-/Innenohr, Oropharynx, Nasopharynx, Pharynx, Hypopharynx, Haut, Augenhöhle, Tränendrüse, Retina, Augapfel, Verdauungsorgane o. n. A., aufgeführt
8963/3	Maligner Rhabdoidtumor	In SEER 2012 nur unter Niere aufgeführt
9180/3	Osteosarkom o. n. A. (extraskelettär)	In SEER 2012 nur bei Knochen/Gelenke aufgeführt
9260/3	Ewing-Sarkom	In SEER 2012 nur bei Knochen und ZNS aufgeführt.
8821/1	Aggressive Fibromatose, <i>oberflächliche Fibromatose (palma, plantar), Desmoid-typische Fibromatose, Lipofibromatose</i>	Fehlt in SEER 2012
8825/1	Myofibroblastentumor o. n. A.	Fehlt in SEER 2012
8835/1	Plexiformer fibrohistiozytärer Tumor	Fehlt in SEER 2012
8836/1	Angiomatoides fibröses Histiocytom	Fehlt in SEER 2012
9135/1	Endovaskuläres papilläres Angioendotheliom, <i>retiformes Hämangioendotheliom, papilläres intralymphatisches Angioendotheliom</i>	Fehlt in SEER 2012

## 2 Tumoren des Knochens

### 2.1 Definition der Knochentumoren

Neubildungen der Zellen oder Gewebe *des* Knochens oder *im* Knochen werden als „Knochentumoren“ aufgefasst. Sie sind Tumoren des mesenchymalen Gewebes. Einige Neoplasien, die häufig im Knochenmark auftreten und als „Knochentumoren“ imponieren, sind lymphoiden Ursprungs: das solitäre Plasmozytom bzw. das multiple Myelom. Diese sind hier ebenfalls als „Knochen“tumoren aufgeführt, gehören aber in die Gruppe der hämatopoietischen und lymphoiden Neoplasien (s. d.).

Kliniker und Pathologen unterscheiden meist *zwei Hauptgruppen* von Neoplasien des Knochens: Knorpel- und Knochentumoren. Des Weiteren werden „Knochentumoren“ nach ihren Ursprungszellen oder –geweben unterteilt. Sie können fibrogenen, histiozytären, neuroektodermalen, hämato-poietischen, riesenzelligen, notochordalen, vaskulären, glattmuskulzelligen, adipozytären und anderen zellulären Ursprungs sein (vgl. auch oben die Zelltypen der Weichgewebetumoren, Tabelle 1.1).

### 2.2 Topographischer Geltungsbereich

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

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

## 2.3 Regionäre Lymphknoten

Regionäre Lymphknoten bei Knochentumoren erwachsener Patienten sind ungewöhnlich<sup>61</sup>.

Die regionären LK sind diejenigen, die der Lage des Primärtumors entsprechen.

Patienten, bei denen der Lymphknotenstatus weder klinisch noch pathologisch als positiv bestimmt wurde, können im TNM als N0 (statt NX) klassifiziert werden<sup>62</sup>.

Auch wenn zu der Lymphknotenbeteiligung weder klinisch noch pathologisch Untersuchungen durchgeführt worden sind, ist es bei Knochensarkomen erlaubt, im TNM N0 (statt NX) zu klassifizieren<sup>63,64</sup>.

## 2.4 Verschlüsselung

Die Tabelle 2.1 zeigt die in der WHO Klassifikation 2013<sup>65</sup> aufgeführten Knochen-, Gelenk- und Gelenkknorpeltumoren der Dignität /1 und /3, den Tumornamen, die M-Ziffer ICD-O-3.1, die ICD-O-3-T-Ziffer und die zugehörige Diagnoseziffer der ICD-10-GM 2016.

Die ICD-O-3-T Lokalisationsspalte zeigt die anatomischen Lokalisationen, an dem dieser Tumor diagnostiziert wird. Die Lokalisationen sind nach Häufigkeit geordnet. In-situ Tumoren /2 werden in der Gruppe der Weichgewebe- und Knochentumoren nicht gefunden. Gutartige Morphologien der Knochentumoren werden in Tabelle 2.1 nicht aufgenommen, da sie nur für das ZNS dokumentationspflichtig sind<sup>66</sup>. Sie werden dort behandelt.

**Tab 2.1 Verschlüsselung der Tumoren der Knochen nach WHO Klassifikation 2013<sup>67</sup> mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-GM 2016 Diagnose**

Tumor <sup>68</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T <sup>69</sup>	ICD-10 GM 2016
<b>CHONDROGENE TUMOREN</b>			
<b>Lokal aggressiv</b>			
Chondromatose o. n. A.	9220/1	C41.4, C40.3, C40.0, C41.3,	D48.0, D48.9
Chondrosarkom Grad I <sup>70</sup>		C30.0, C32.0-9, C33.9, C40.0-	
Atypischer kartilaginöser Tumor		C41.9, C30.0, C32.0-9, C33.9	
<b>Lokal aggressiv, aber selten metastasierend</b>			
Chondroblastom o. n. A.	9230/1 <sup>71</sup>	C40.2, C40.1, C40.3, C41.0,	D48.0
		C30.0, C32.0-9, C33.9,	

<sup>61</sup> Edge et al 2010 (AJCC), S. 292.

<sup>62</sup> Nach Wittekind, Meyer 2010 (UICC), Wittekind et al 2013, S. 97 (UICC).

<sup>63</sup> Edge et al 2010 (AJCC).

<sup>64</sup> Nach Wittekind, Meyer 2010 (UICC), Wittekind et al 2014, 2015 (UICC).

<sup>65</sup> Fletcher et al 2013.

<sup>66</sup> Adzersen, Becker 2016 (09).

<sup>67</sup> Fletcher et al 2013.

<sup>68</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1, 1. Revision 2014 (s. a. IARC/WHO 2011, DIMDI 2012). Abweichende Begriffe aus Fletcher et al 2013 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

<sup>69</sup> Es wird die Lokalisation verschlüsselt, die als Ursprungsort des Tumors angegeben wird. In Spalte 3 sind die Lokalisationen nach Häufigkeit der anatomischen Lokalisation der Reihe nach aufgeführt, es können aber weitere auftreten. Alle Lokalisationsziffern der in Gruppen gezeigten T-Ziffern wie z. B. „Knochen, Gelenke und Gelenknorpel, C40.0-C41.9“ können kodiert werden.

<sup>70</sup> In der Tabelle der WHO Classification of tumours of the bone S. 240 unter 9222/1 aufgeführte Entität wird im Textteil S. 264 mit der M-Ziffer 9220/1 bezeichnet (Fletcher et al 2013). Wir folgen der Kodierung im Textteil 9220/1.

<sup>71</sup> Das „Maligne Chondroblastom 9230/3“ ist in Fletcher et al 2013 nicht enthalten.

		C40.0-C41.9	
<b>Maligne</b>			
Chondrosarkom o. n. A. <sup>72</sup> <i>primär zentral</i> <i>sekundär zentral</i> <i>sekundär peripher</i> <i>periostal</i> <i>„juxtakortikales Chondrosarkom“</i> <i>9221/3 (obs.)</i>	9220/3	C41.4, C40.3, C40.0, C41.3 C30.0 C32.0-9 C33.9 C40.0-C41.9	C41.4, C40.2, C40.0, C41.30 C30.0 C32.0-9 C33.9 C40.0-C41.9
Entdifferenziertes Chondrosarkom	9243/3	C40.2, C41.4, C40.0, C41.3, C30.0, C32.0-9, C33.9, (C40.0-C41.9, C47.0-9, C49.0-9)	C40.2, C41.4, C40.0, C41.30, C30.0, C32.0-9, C33.9, C40.0- C41.9, C49.0-9
Mesenchymales Chondrosarkom	9240/3	C41.0, C41.30, C41.4, C41.2, C49.0-6, C70.0-9, C15.0-26.9, C30.0, C32.0-9, C33.9 (C40.0-C41.9, C47.0-9, C49.0-9, C70.0-9)	C41.0, C41.30, C41.4, C41.2, C49.0-6, C70.0-9, C15-26, C30.0, C32.0-9, C33.9, C40.0- C41.9 C47.0-9
Klarzell-Chondrosarkom	9242/3	C40.0, C40.2, C41.0, C41.2, C40.0-C41.9, C32.0-9, C33.9, C47.0-C49.9	C40.0, C40.2, C41.0, C41.2
<b>OSTEOGENE TUMOREN</b>			
<b>Maligne</b>			
Intraossäres gut differenziertes Osteosarkom	9187/3	C40.2, C40.1, C40.3, C40.0-C41.9	C40.2, C40.1, C40.3, C40.0-C41.9
Intraossäres Low-grade-Osteosarkom			
Osteosarkom o. n. A. ( <i>konventionelles Osteosarkom</i> )	9180/3	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2, C40.0-C41.9	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2, C40.0-C41.9
Osteoblastisches Sarkom ( <i>inklusive sklerosierend</i> )			
Osteochondrosarkom			
Osteogenes Sarkom o. n. A. ( <i>riesenzell-ähnlich, osteoblastom-ähnlich, epitheloid, klarzellig, chondroblastom-ähnlich</i> ) <sup>73</sup>			
Chondroblastisches Osteosarkom	9181/3	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2 C40.0-C41.9	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2 C40.0-C41.9
Fibroblastisches Osteosarkom	9182/3	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2 C40.0-C41.9	C40.2, C41.0, C41.1, C41.4, C41.2 C40.0-C41.9
Teleangiektatisches Osteosarkom	9183/3	C40.2, C40.0 C40.0-C41.9	C40.2, C40.0 C40.0-C41.9
Osteosarkom in Paget-Knochenkrankheit <sup>74</sup> ( <i>Sekundäres Osteosarkom</i> )	9184/3	C40.0-9, C41.0-9	C40.0-9, C41.0-9
Kleinzelliges Osteosarkom	9185/3	C40.2, C40.0 C40.0-C41.9	C40.2, C40.0 C40.0-C41.9
Rundzell-Osteosarkom			
Parossales Osteosarkom	9192/3	C40.2, C40.0, C41.0-4 C40.0-C41.9	C40.2, C40.0, C41.0-4 C40.0-C41.9
Juxtakortikales Osteosarkom			
Periostales Osteosarkom	9193/3	C40.2, C40.0, C41.4, C41.3, C41.0, C41.1	C40.2, C40.0, C41.4, C41.3, C41.0, C41.1

<sup>72</sup> Vier Arten von Chondrosarkomen (Grade I-III) werden unterschieden:

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

<sup>73</sup> Tabelle 16.01 Histologische Subtypen des Osteosarkoms (Fletcher et al 2013, S. 285).<sup>74</sup> In der WHO Klassifikation der Tumoren der Knochen, Tabelle S. 240 aufgeführt, im Textteil nicht beschrieben (Fletcher et al 2013).

		C40.0-C41.9	C40.0-C41.9
Hochmalignes ( <i>high-grade</i> ) Oberflächen-Osteosarkom	9194/3	C40.2, C40.0 C40.0-C41.9	C40.2, C40.0 C40.0-C41.9
<b>FIBROGENE TUMOREN</b>			
Desmoplastisches Fibrom ( <i>des Knochens</i> ) <sup>75</sup>	8823/1	C41.1, C40.2, C40.0, C41.4, C40.0-9, C41.0-9	D48.0
Fibrosarkom o. n. A.	8810/3	C40.2, C40.0 (C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1- C39.9, C40.0-9, C41.0-9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0- C70.9, C71.6, C80.9)	C40.2, C40.0 C03.0-9, C04.1, C04.8-C05.2, C05.8-C06.2, C06.8-C08.9, C11.0-C13.9, C17.0-C20.9, C26.0-9, C30.0-C34.9, C38.1- C39.9, C40.0-9, C41.0-9, C44.0-9, C47.0-C57.9, C60.0- C70.9, C71.6
Ewing-Sarkom ( <i>des Skeletts</i> )	9260/3	C40.0-C41.9 C72.8-9	C40.0-C41.9
<b>HÄMATOPOIETISCHE TUMOREN</b>			
Multiples Myelom <sup>76</sup> ( <i>Plasmazellmyelom</i> )	9732/3	C41.2, C41.3, C41.0, C41.4, C40.2, C40.0 C40.0-C41.9	C90.0
Plasmozytom o. n. A. Plasmazelltumor Plasmozytom des Knochens <u>Solitäres Plasmozytom (<i>des Knochens</i>)</u> Solitäres Myelom	9731/3 <sup>77</sup>	C41.2, C41.3, C41.0, C41.4, C40.2 C40.0-C41.9	C90.3
Primäres non-Hodgkin Lymphom des Kno- chens <sup>78</sup>	9591/3	C40.2, C41.2, C41.4, C40.1, C40.3, C40.0-C41.9	C85.9, C85.7
<b>OSTEOKLASTISCHE RIESENZELLREICHE TUMOREN</b>			
<b>Lokal aggressiv</b>			
Riesenzelltumor des Knochens o. n. A. Osteoklastom o. n. A.	9250/1	C40.2, C40.0, C41.2, C41.4, C40.1, C40.3, C40.0-C41.9	D48.0
Maligner Riesenzelltumor des Knochens	9250/3	C40.2, C40.0, C41.2, C41.4, C40.0-C41.9	C40.2, C40.0, C41.2, C41.4
<b>NOTOCHORDALE TUMOREN</b>			
Chordom o. n. A.	9370/3	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9, C30.0, C40.0-C41.9, C47.0- C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9, C30.0, C40.0-C41.9, C47.0- C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9
Chondroides Chordom	9371/3	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9, C30.0, C40.0-C41.9, C47.0- C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9, C30.0, C40.0-C41.9, C47.0- C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9
„Entdifferenziertes“ Chordom	9372/3	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9,	C41.0, C41.2 C11.0-9, C14.0-8, C26.0-9,

<sup>75</sup> Dignität 8823/1 in der ICD-O-3.1 2014 und in SEER 2012 nicht aufgeführt, kann aber nach Regel F der ICD-O-3.1 kodiert werden.

<sup>76</sup> Das MM als ein Subtyp der non-Hodgkin-Lymphom-Gruppe ist differenzierter bei den „Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe“ erfasst [Adzersen, Becker 2015 (11)]. Wenn ein *lokalisiertes Lymphom / Myelom* vorliegen sollte, wie z. B. beim „Solitären Myelom 9731/3“ kann als Lokalisation Knochen C40.-, C41.- kodiert werden.

<sup>77</sup> Im Textteil der WHO Klassifikation wird das Solitäre Plasmozytom mit der Dignität 9731/1 aufgeführt (Fletcher et al 2013, S. 315), in der Tabelle auf S. 240 mit der konventionell gebräuchlichen 9731/3. Die SEER Validation List (2012) führt 9731/1 z. B. nicht auf. Im NCT-Register soll entsprechend der klinischen Abteilung für die Behandlung des Plasmozytoms im NCT/Medizinischen Universitätsklinik Heidelberg 9731/3 verschlüsselt werden.

<sup>78</sup> Wenn bei einem näher bezeichneten Lymphom die Immunophänotypisierung in Form von B-, T-, oder U-Zell angegeben ist, ist die genauere Bezeichnung zu verschlüsseln [s. organspezifisches Handbuch Adzersen, Becker 2015 (11)]. Am absolut häufigsten ist das „9680/3 Diffus großzellige B-Zell Lymphom o. n. A.“, sehr viel seltener sind andere B- oder T-Zell Lymphome wie das folliculäre, das kleinzellige lymphozytische, das Marginalzonen-, das lymphoplasmozytische und das anaplastische großzellige sowie wenige andere T-Zell Lymphome (Fletcher et al 2013, S. 318).

		C30.0, C40.0-C41.9, C47.0-C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9	C30.0, C40.0-C41.9, C47.0-C49.9, C71.0-C72.9, C74.0-9, C75.0-9
<b>VASKULÄRE TUMOREN</b>			
Epitheloides Hämangioendotheliom o. n. A. (EHE)	9133/1	C40.2, C40.0, C41.4, C41.3, C41.2, C22.0-1, C26.0-9, C34.0-9, C40.0-C41.9, C44.0-9, C47.0-C50.9, C80.9	D48.0
Hämangiosarkom <sup>79</sup> Angiosarkom	9120/3	C40.2, C40.0, C41.4, C41.2, C41.3, C22.0-1, C26.0-9, , C38.0, C39.0-9, C40.0-C41.9, C42.1, C44.0-9, C47.0-C50.9, C72.0-9, C80.9	C40.2, C40.0, C41.4, C41.2, C41.3, C22.0-1, C26.0-9, , C38.0, C39.0-9, C40.0-C41.9, C42.1, C44.0-9, C47.0-C50.9, C72.0-9
<b>MYOGENE, LIPOGENE UND EPITHELIALE TUMOREN</b>			
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C40.2, C41.0 <sup>80</sup> (C07.9-C08.1-9, C14.0, C31.9, C34.0-9, C38.1-C39.9, C44.0-C48.8, C50.0-C57.9, C60.0-C70.9, C72.8-9, C80.9)	C40.2, C41.0, C07.9-C08.1-9, C14.0, C31.9, C34.0-9, C38.1-C39.9, C44.0-C48.8, C50.0-C57.9, C60.0-C70.9, C72.8-9
Liposarkom o. n. A. Fibroliposarkom	8850/3	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9, C07.9-C10.9, C17.0-C26.9, C38.1, C40.0-C41.9, C44.0-C51.9, C60.0-C66.9, C68.0-9, C72.8-9, C80.9	C49.2, C49.1, C48.0, C49.6, C62.9, C38.1-3, C49.0, C44.0-9, C07.9-C10.9, C17.0-C26.9, C38.1, C40.0-C41.9, C44.0-C51.9, C60.0-C66, C68.0-9, C72.8-9
Adamantinom der langen Röhrenknochen	9261/3	C40.2, C40.0 C40.0- C41.9	C40.2, C40.0, C40.0- C41.9
<b>TUMOREN UNDEFINIERTER NEOPLASTISCHER NATUR</b>			
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. <sup>81</sup> (LCH)	9751/3	C41.0, C40.2, C41.4, C41.1, C41.3 C49.0-9, C77.0-9 C44.0-9, C34.0-9 C22.0-9, C42.1-2 C01.9-C57.9, C60.0-C77.9	C96.6, C96.5, C96.0
Erdheim-Chester Krankheit <sup>82</sup> <i>Xanthogranulomatöse Histiozytose</i>	9750/1	C40.2, C40.0, C41.0, C41.4, C01.9-C37.9, C38.1-C38.4, C39.0-C42.3, C44.0-9, C47.0-C57.9, C62.0-9, C64.9-C73.9, C75.1	D48.7
<b>UNDIFFERENZIIERTES HIGH GRADE PLEOMORPES SARKOM</b>			
Malignes fibröses Histiozytom (MFH) Malignes Fibroxanthom <i>Malignes fibröses Histiozytom (MHF) des Knochens</i> <i>Undifferenziertes hochgradiges pleomorphes Sarkom (UPS)</i> <sup>83</sup>	8830/3	C40.2, C40.0, C41.4, C41.2-3 C26.0-C31.9, C33.9-C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C49.9, C51.0-9, C60.0-C67.9, C73.9, C80.9	C96.8 (C40.2, C40.0, C41.4, C41.2-3, C26.0-C31.9, C33.9-C34.9, C38.1-C41.9, C44.0-C49.9, C51.0-9, C60.0-C67.9

<sup>79</sup> Synonyme: Angiosarkom des Weichgewebes, Lymphangiosarkom, Hämangioblastom, malignes Hämangioendotheliom, *epitheloides Angiosarkom*.

<sup>80</sup> 8890/3 Leiomyosarkom ist in der WHO Klassifikation (Fletcher et al 2013) unter Knochentumoren aufgeführt, in der SEER Validierungsliste 2012 unter Knochen, Gelenke und Gelenkknorpel aber nicht aufgeführt. Die Lokalisation „Knochen etc.“ wird im NCT-Register als Lokalisation zugelassen.

<sup>81</sup> Die Langerhans-Morphologien 9752/1, 9753/1, 9754/1, 9754/3 wurden in der deutschen 1. Revision der ICD-O-3.1 2014 gegenüber ICD-O-3 2003 gelöscht und ersetzt durch *eine* Morphologie: 9751/3, in der englischen Version 3.1 aber nicht (IARC, WHO 2011: <http://codes.iarc.fr/codegroup/2>, zuletzt abgerufen März 2015). Hier treten Diskrepanzen auf, die bei internationalen Vergleichen berücksichtigt werden müssen. Ab Erstdiagnosedatum 01.01.2012 ist im NC-Register 9751/3 zu kodieren (s. a. DIMDI 2014). Die Morphologie-Ziffern 9750/3, 9755/3, 9756/3, 9757/3 und 9758/3, die hier nicht aufgeführt sind, sollen im NCT-Register auch für die Lokalisationen Knochen, Weichteil- und Bindegewebs-Neoplasien kodierbar sein!

<sup>82</sup> Die Dignität /1 ist in der WHO-Klassifikation 2013 aufgeführt, in SEER 2012 nicht.

<sup>83</sup> Die histopathologische Diagnose dieser solitär auftretenden Tumoren wird per exclusionem (per Ausschlussdiagnose) gestellt (Fletcher et al 2013, S. 365).

<i>Pleomorphes undifferenziertes Sarkom (PUS)</i>			C73.9) <sup>84</sup>
<b>SONSTIGE TUMOREN</b>			
Ewing Sarkom ( <i>ossären Ursprungs</i> ) ( <i>Askin Tumor, wenn Ursprung an der Brustwand</i> )	9260/3	C40.2, C40.0, C41.4, C41.3, C41.0, C41.2, C40.1, C40.3, C40.0-C41.9	C40.2, C40.0, C41.4, C41.30, C41.01, C41.2,
Ewing Sarkom ( <i>extraossären Ursprungs</i> )		C72.8-9, C49.0-9	C40.1, C40.3, C49.0-9 C72.8-9

<sup>84</sup> Wenn die Diagnose „Undifferenziertes hochgradiges pleomorphes Sarkom (UPS, PUS) gestellt wird, sind im NCT-Register bei diesem an zahlreichen Lokalisationen auftretender Tumor auch die ICD-10 Verschlüsselungen der jeweiligen anatomischen Orte erlaubt, wie bei anderen Sarkomen auch.

## **3 Klassifikationen der Weichgewebe- und Knochentumoren**

### **3.1 Stadieneinteilung der Weichgewebe- und Knochentumoren**

#### **3.1.1 TNM-Klassifizierung der Weichgewebetumoren ab 01.01.2011**

Die TNM-Klassifizierung gilt nicht für folgende Weichgewebetumoren<sup>85</sup>:

- das Kaposi-Sarkom und
- das Dermatofibrosarcoma protuberans<sup>86</sup> (s. NCT-Handbuch Tumoren der Haut),
- die Fibromatose (Desmoidtumor),
- Sarkome mit Ursprung in der Dura mater, im Gehirn, in parenchymatösen Organen (Leber, Niere, Lunge, Milz) und Hohlorganen (des GI-Traktes, der ableitende Harnwege, etc.).
- Infantiles Fibrosarkom<sup>87</sup>
- das Angiosarkom<sup>88</sup>.

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

#### **3.1.2 Stadieneinteilungen der Weichgewebe- und Knochentumoren**

Die Stadieneinteilung der Knochen- und der Weichgewebetumoren sind der TNM-Klassifikation<sup>89</sup> oder dem Cancer Staging Manual<sup>90</sup> (AJCC 2010), die sich nicht unterscheiden, zu entnehmen. Skip-Metastasen – das sind vom Primärtumor abgesetzte Metastasenherde / Satelliten, die eine diskontinuierliche Ausbreitung des Tumors erfassen – werden als Stadium T3 erfasst.

---

<sup>85</sup> Wittekind, Meyer 2009, S. 147.

<sup>86</sup> Edge et al 2010, S. 291.

<sup>87</sup> In AJCC 2010, S. 292 ausgeschlossen.

<sup>88</sup> In AJCC 2010, S. 291 eingeschlossen.

<sup>89</sup> Wittekind, Meyer 2009.

<sup>90</sup> Edge et al 2010.

**Tab 3.1 Stadieneinteilung der Knochen- und Weichgewebetumoren nach Enneking<sup>91</sup> (Onkochirurgisches „Grading“)**

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

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

### 3.2 Grading der Weichgewebe- und Knochentumoren (histopathologische Klassifikation)

Sarkome und andere Knochen- und Weichgewebetumoren können nach einem zwei-, drei- und vierstufigen Malignitäts-Grading eingeteilt werden. Wenn das Grading System nicht spezifiziert ist, wird das konventionelle vierstufige System angewendet. Das zweistufige System bezeichnet Tumoren entsprechend ihrer Bösartigkeit als *niedrig- und hochmaligne (low grade, high grade)*. Das *dreistufige* System wird bei Sarkomen / Weichgewebetumoren ebenfalls benutzt, wenn auch nach den abstrahierten Befunden in Arztbriefen immer seltener.

Tabelle 3.2 zeigt die Übersetzung der Grade ineinander.

**Tab 3.4 Zuordnung von häufigen Sarkomen zum Grading-Score des FNCLCC-Gradingssystem<sup>92</sup> (eingeschlossen alle sarkomatösen Tumoren der Tab 1.2 der WHO Klassifikation 2013; Morphologien wurden nach ICD-O-3.1 bestimmt und in Tab 3.4 aufgenommen).**

FNCLCC - Score	ICD-O-3.1-M	Histologischer Typ
<b>Score 1</b>	8851/3	Gut differenziertes Liposarkom
	8810/3	Fibrosarkom o. n. A., <i>gut differenziertes</i>
	8890/3	Leiomyosarkom o. n. A., <i>gut differenziertes</i>
	9540/1	Neurofibromatose o. n. A.
<b>Score 2</b>	9231/3	Myxoides Chondrosarkom ( <i>extraskelettal</i> )
	9540/3	Maligner peripherer Nervenscheidentumor, MPNST o. n. A.
	9120/3	Hämangiosarkom, Angiosarkom
	8810/3	Fibrosarkom o. n. A., <i>konventionelles</i>
	8811/3	Fibromyxosarkom ( <i>low grade fibromyxoid / myxoinflammatorische fibroblastische Sarkome, hyalinisierende Spindelzell-Tumore</i> )(MIFS)
	8890/3	Leiomyosarkom o. n. A., <i>konventionelles</i>
<b>Score 3</b>	8852/3	Myxoides Liposarkom
	8853/3	Rundzelliges Liposarkom
	8854/3	Pleomorphes Liposarkom
	8858/3	Entdifferenziertes Liposarkom
	8810/3	Fibrosarkom o. n. A., <i>schlecht differenziertes</i>
	9240/3	Mesenchymales Chondrosarkom
	8890/3	Leiomyosarkom o. n. A. ( <i>schlecht differenziertes Leiomyosarkom, pleomorphes Leiomyosarkom, epitheloides Leiomyosarkom</i> )
	8910/3	Embryonales Rhabdomyosarkom, embryonales pleomorphes Rhabdomyosarkom, Sarcoma botryoides, botryoides Sarkom

<sup>91</sup> Enneking et al 1980.

<sup>92</sup> Coindre 2006; Coindre 2013, Tabelle 1.2, S. 18, modifiziert.

8920/3	Alveoläres Rhabdomyosarkom ( <i>inkl. solides, anaplastisches</i> )
8901/3	Adultes pleomorphes Rhabdomyosarkom, pleomorphes Rhabdomyosarkom o. n. A.
8902/3	Rhabdomyosarkom vom Mischtyp, gemischtes embryonales und alveoläres Rhabdomyosarkom
8854/3	Pleomorphes Liposarkom
8858/3	Entdifferenziertes Liposarkom
8900/3	Rhabdomyosarkom o. n. A.
8921/3	Rhabdomyosarkom mit ganglionärer Differenzierung, Ektomesenchymom
8912/3	Spindelzelliges Rhabdomyosarkom
9120/3	Hämangisarkom, <i>schlecht differenziert</i>
9540/3	Maligner peripherer Nervenscheidentumor, <i>schlecht differenziert</i> ; MPNST o. n. A.
9561/3	Maligner peripherer Nervenscheidentumor mit rhabdomyoblastischer Differenzierung, maligner Tritontumor, malignes Schwannom mit rhabdomyoblastischer Differenzierung, MPNST mit rhabdomyoblastischer Differenzierung
9040/3	Synovialsarkom o. n. A., malignes Synoviom, Synoviom o. n. A.
9041/3	Spindelzelliges Synovialsarkom, Synovialsarkom vom monophasisch-fibrösen Typ
9042/3	Epitheliales Synovialsarkom
9043/3	Biphasisches Synovialsarkom
9180/3	Osteosarkom o. n. A. ( <i>extraskellettären Ursprungs</i> )
9260/3	Ewing Sarkom ( <i>extraskellettären Ursprungs</i> )
9044/3	Klarzellsarkom o. n. A., Klarzellsarkom der Sehnen und Aponeurosen, malignes Weichteilmelanom
8804/3	Epitheloidsarkom, epitheloidzelliges Sarkom
9581/3	Alveoläres Weichteilsarkom
8963/3	Maligner Rhabdoidtumor, Rhabdoid-Sarkom, Rhabdoidtumor o. n. A.
8801/3	Spindelzellsarkom, <i>undifferenziertes Spindelzellsarkom</i>
8802/3	Riesenzellsarkom, pleomorphzelliges Sarkom, <i>undifferenziertes pleomorphes Sarkom</i>

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

**Tab 3.3 FNCLCC Grading System<sup>93</sup>: Score zum Grading und Staging von Sarkomen**

<b>Zahl der Mitosen*</b>		
Score 1:	0-9	Mitosen pro 10 HPF*
Score 2:	10-19	Mitosen pro 10 HPF
Score 3:	≥ 19	Mitosen pro 10 HPF
<b>Tumor Nekrose</b>		
Score 0:	Keine Nekrose	
Score 1:	<50% Tumornekrose	
Score 2:	≥50% Tumornekrose	
*Bewiesen auf der Basis von 10 HPF; ein hochauflösendes Feld, High power field (HPF) misst 0.1734 mm <sup>2</sup> .		
<b>Tumor Differenzierung</b>		
Score 1:	Sarkome mit großer Ähnlichkeit zu normalem Mesenchymgewebe des Erwachsenen und potentiell schwierig vom entsprechenden gutartigen Tumor zu unterscheiden (z. B. beim gutdifferenzierten Liposarkom oder dem gut differenzierten Leiomyosarkom)	
Score 2:	Sarkome für die die histologische Typisierung sicher ist (z. B. dem myxoiden Liposarkom, dem Myxofibrosarkom)	
Score 3:	Embryonale und undifferenzierte Sarkome, synoviale Sarkome, Sarkome zweifelhaften Typs)	

<sup>93</sup> Coindre et al 1988. Das FNCLCC Grading System wird z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT-Register nicht angewendet.

<b>ERGEBNIS</b> des histologischen Gradings nach dem <b>FNCLCC</b> -System		
Grad 1:	Gesamtscore	2, 3
Grad 2:	Gesamtscore	4, 5
Grad 3:	Gesamtscore	6, 7, 8

**Tab 3.2 Konvertierung mehrstufiger Grading Systeme bei Sarkomen und anderen Knochen- und Weichgewebetumoren<sup>94</sup>**

<b>Zweistufiges Gradingssystem</b>	<b>Dreistufiges Gradingssystem (FNCLCC)</b>	<b>Vierstufiges Gradingssystem (UICC)</b>
Niedrigmaligne	Grad 1	Grad 1, Grad 2
Hochmaligne	Grad 2, Grad 3	Grad 3, Grad 4

### 3.3 Regressions-Grading von Sarkomen

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

**Tab 3.5 Posttherapeutische Tumorregression nach Salzer-Kuntschik<sup>95</sup>**

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

<sup>94</sup> Wittekind, Meyer 2009, S. 144, 149.

<sup>95</sup> Salzer-Kuntschik et al 1983.

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

Eine Reihe von Tumoren der Weichgewebe und Knochen bei Kindern und Erwachsenen lassen sich als genetisch bedingte Neoplasien beschreiben, die oft auf ein Mendel'sche Vererbungsmuster zurückgeführt werden können. Tabelle 4.1 zeigt genetisch bedingte Syndrome mit Tumoren der Weichgewebe und Knochen unsicheren oder malignen biologischen Verhaltens<sup>96</sup>. Eingeschlossen wurden auch Neoplasien anderer Gewebe dieser Syndrome, soweit sie dem biologischen Verhalten /2 und /3 zuzuordnen sind. Gutartige /0 Tumoren dieser Syndrome sind hier nicht aufgeführt. Hereditär bedingte *gutartige* Tumoren sind nur im ZNS-Bereich dokumentationspflichtig und im organspezifischen Handbuch der ZNS-Neoplasien<sup>97</sup> aufgeführt. Die in Tab. 1.1 bezeichneten, genetisch-chromosomalen Erkrankungen werden zusätzlich zur Neoplasiediagnose in M01 dokumentiert. Diese genetischen Diagnosen sind aus den Arztbriefen fast immer abstrahierbar.

**Tab 4.1 Tumorsyndrome mit hereditärer Ätiologie, n. Bridge, Mertens 2013, modifiziert<sup>98</sup>**

Gen	Locus	Vererbtes Syndrom	Erbgang	Dazugehörige Tumoren
<i>APC</i>	5q21	Vererbliche Desmoid Krankheit, Familiäre adenomatöse Polyposis 1 (einschließlich Gardner Syndrome)	AD*	Desmoid Tumoren, Kraniofaziale Osteome, Gardner Fibrome
<i>BLM</i>	15q26	Bloom Syndrom	AR**	Osteosarkome
<i>BUB1B</i>	15q15	Mosaic gemischtes Aneuploidie Syndrom 1	AR	Embryonale Rhabdomyosarkome
<i>CHEK2</i>	22q12	Li Fraumeni Syndrom 2	AD	Osteosarkome, Rhabdomyosarkome, andere Weichgewebesarkome
<i>Komplex, inkl. CDKN1C, KCNQ10T u. H19</i>	11p15	Beckwith-Wiedemann Syndrom	Sporadisch, AD	Embryonale Rhabdomyosarkome, Myxome, Fibrome, Hamartome
<i>CREBBP</i>	16p13	Rubinstein-Taybi Syndrome 1	AD	Rhabdomyosarkome, Leiomyosarkome, Häangiome,
<i>DICER1</i>	14q32	PPB familiars Tumor. Und Dysplasie Syndrom (DICER 1 Syndrome)	AD	Embryonale Rhabdomyosarkome
<i>HRAS</i>	11p15	Costello Syndrom	AD	Embryonale Rhabdomyosarkome
<i>IDH1</i>	2q34	Enchondromatosis, Ollier und Maffucci Syndrom	Sporadisch	Enchondrome, Chondrosarkome Maffucci Syndrom: Häangiome, Angiosarkome
<i>IDH2</i>	15q26	Enchondromatosis, Ollier und Maffucci Syndrom	Sporadisch	Enchondrome, Chondrosarkome Maffucci Syndrom: Häangiome, Angiosarkome
<i>KIT</i>	4q12	GIST, familiär	AD	GISTs
<i>MTAP</i>	9p21	Diaphyseale medulläre Stenose	AD	Undifferenziertes pleomorphes Sarkom des Knochens
<i>NBN</i>	8q21	Nijmegen-(Chromosomen-) Bruch-Syndrom	AR	Rhabdomyosarkome

<sup>96</sup> Fletcher et al 2013, Tabelle 27.01, S. 368 f.

<sup>97</sup> Adzersen, Becker 2016 (09).

<sup>98</sup> Bridge, Mertens 2013. In: Fletcher et al 2013, S. 368 ff. Syndrome mit gutartigen Tumoren sind weggelassen. Gutartige ZNS-Tumore, s. organisches Handbuch ZNS.

<i>NF1</i>	17q11	Neurofibromatose, Typ 1	AD	Neurofibrome, maligne periphere Nervenscheidentumor, GIST, Riesenzelltumoren der kleinen Knochen, Rhabdomyosarkome, Glomustumoren
<i>NF2</i>	22q12.2	Neurofibromatose, Typ 2	AD	Schwannome <sup>99</sup>
<i>PDGFRA</i>	4q12	GIST, familiär	AD	GIST
<i>PMS2</i>	7p22	Fehlpaarungsreparatur-Krebs-Syndrom	AR	Rhabdomyosarkome
<i>PORCN</i>	Xp11	Fokale dermale HYPOPLASIE	XD***	Riesenzelltumoren des Knochens
<i>PTCH1</i>	9q22	Basalzellnaevus-Syndrom	AD	Kardiale Fibrome, Rhabdomyosarkome, fetale Rhabdomyome
<i>PTH1R</i>	3p21	Enchondromatosis, Ollier und Maffucci Syndrom	Sporadisch	Enchondrome, Chondrosarkome Maffucci Syndrom: Hämangiome, Angiosarkome
<i>RB1</i>	13q14	Retinoblastom	AD	Osteosarkome, Weichgewebesarkome
<i>RECQL4</i>	8q24	Baller-Gerold Syndrom Rapadilino-Syndrome Rothmund-Thompspon Syndrom	AR*** *	Osteosarkome
<i>PTPN11</i>	12q24	Noonan Syndrom 1	AD	Granularzelltumoren, Riesenzelltumoren der kleinen (zentralen) Knochen
<i>SDHB</i>	1p36	Familiäres Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 1 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	AD	Paragliome (Phäochromzytome und GIST)
<i>SDHC</i>	1q21	Familiäres Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 2 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	AD	Paragliome (Phäochromzytome und GIST)
<i>SDHD</i>	11q23	Familiäre Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 3 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	AD	Paragliome (Phäochromzytome und GIST)
<i>SH3BP2</i>	4p16	Cherubismus	AD	Riesenzelltumoren der kleinen Knochen
<i>SMARCA4</i>	19p13	Rhabdoides Tumorprädispositions-Syndrom	AD	Maligne rhabdoide Tumoren
<i>SOS1</i>	2p22	Noonan Syndrom 4	AD	Embryonales Rhabdomyosarkome, Granularzelltumore, Riesenzelltumore einschließlich Reisenzelltumore der kleinen (zentralen) Knochen
<i>SQSTM1</i>	3q35	Paget'sche Knochenkrankheit	AD	Osteosarkome
<i>TNFRSF11A</i>	18q22	Paget'sche Knochenkrankheit, polyostotische osteolytische Dysplasie, sich hereditär ausdehnend	AD	Osteosarkome
<i>TP53</i>	17p13	Li-Fraumeni Syndrom 1	AD	Osteosarkome
<i>VHL</i>	3p25-26	Von Hippel-Lindau Krankheit	AD	Hämangioblastome (hauptsächlich des ZNS), maligne Tumoren des ZNS, der Niere Nebennieren, des Pankreas, Adnexe der Reproduktionsorgane <sup>100</sup>
<i>WRN</i>	8p12	Werner Syndrom	AR	Knochen- und Weichgewebe-Sarkome
*	AD, autosomal dominant			
**	AR, autosomal rezessiv			
***	XD, X-chromosomal dominant			
****	XR, X-chromosomal rezessiv			

<sup>99</sup> Die NF 2 mit multiplen gutartigen Schwannomen betrifft hauptsächlich die Organe des ZNS der Patienten: Nervus Akustikus 90% (Akustikusneurinom); andere kraniale Nerven und Meningen: 50%; Rückenmark: etwa 50%; zusätzlich Haut und Augen. Schwannom = Neurilemmom = gutartiger Tumor = 9560/0. Gutartige Schwannome werden nur im ZNS dokumentiert. Wird ein bösartiges Schwannom diagnostiziert, wird 9561/3 kodiert.

<sup>100</sup> Lonser et al 2003.

## 5 Referenzen

- Adzersen KH, Becker N (2016)(09).  
Tumoren des Zentralen Nervensystems. Organspezifischen Tumordokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2016)(11).  
Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Tumordokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2016)(02).  
Tumoren des Verdauungssystems. Organspezifischen Tumordokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2016)(08).  
Tumoren des Harnwegsystems und der männlichen Geschlechtsorgane. Organspezifischen Tumordokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Applebaum MA, Worch J, Matthay KK, Goldsby R, Neuhaus J, West DC, Dubois SG.  
Clinical features and outcomes in patients with extraskeletal Ewing sarcoma.  
Cancer. 2011 Jul 1;117(13):3027-32.
- Bielack S (2010).  
Osteosarkom.  
Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie.  
AWMF 025/005 Version 12/2010.
- Bridge JA, Mertens F 2013.  
Tumor Syndromes. Introduction.  
In: Fletcher et al 2013.
- Coindre JM (2006).  
Grading of soft tissue sarcomas: review and update.  
Arch Pathol Lab Med. Oct; 130(10):1448-53.
- Coindre JM (2013).  
Grading and staging of sarcomas.  
In: Fletcher et al (2013).
- Coindre JM, Nguyen BB, Bonichon F, de Mascarel I, Trojani M (1988).  
Histopathologic grading in spindle cell soft tissue sarcomas.  
Cancer Jun 1;61(11):2305-9.
- DeLellis RA, Lloyd RV, Heitz PU, Eng C (eds) (2004).  
WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Endocrine Organs.  
IARC Oress, Lyon.
- Die Tos AP, Pedeutour F 2013, S.33 ff.  
Atypical lipomatous tumour.  
In: Fletcher et al 2013.
- DIMDI (2011).  
ICD-10 Vs. 2011. Alphabetisches Verzeichnis (Diagnosenthesaurus). Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision, German Modification.
- DIMDI (2012).  
Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICD-O-3.1 2013.

Köln.

DIMDI (2014).

Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, ICD-O-3.1 2003, 1. Revision 2014.

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

Dirksen U, Poremba C, Schuck A (2005)

Knochtumoren des Kindes- und Jugendalters.

Onkologie 11:1034–1046.

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

AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed.

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

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

A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma.

Clin Orthop 153:106–120.

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

A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma.

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

Evans HL (2002).

Malignant mesenchymoma.

In: Fletcher et al (eds) 2002.

Fletcher CDM (2006).

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

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

WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.

World Health Organization Classification of Tumours.

International Agency for Research on Cancer.

IARC Press, Lyon.

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

Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone.

World Health Organization Classification of Tumours.

International Agency for Research on Cancer.

IARC Press, Lyon.

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-3.1.

Geneva, World Health Organization 2000.

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

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

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

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

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

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

IARC, WHO (2011).

Updates to the International Classification of Diseases for Oncology.

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

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

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

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

BMJ Case Rep. 2013 Jun 21;2013.

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

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

IARC Press: Lyon.

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

von Hippel-Lindau disease.

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

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

Classification of Tumours of the Central Nervous System.

WHO, IARC, Lyon, 4th edition 2007.

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

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

Apr; 85(4):272-8.

Mentzel T (2010).

Spindelzelliges Rhabdomyosarkom des Erwachsenen.

Pathologe 31:91-6.

Mercy L and Kearney J (2005)

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

Dacorum Primary Care Trust. First draft: July.

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

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

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

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

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

Pathologe 4:135-141.

SEER 2012.

ICD-O-3.1 SEER Site/Histology Validation List - 12/05/2012 - updated from 2/9/2001.

<http://seer.cancer.gov/ICD-O-3.1/> , see „sitetype.icdo3.d20121205.pdf“, zuletzt abgerufen 05.10.2014.

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

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

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

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

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

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

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

Infantile myofibromatosis of the central nervous system.

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

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

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

Int J Cancer 33: 37-42.

Werner M, Delling G (2000).

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

Onkologie 6:709–722.

Wittekind C, Asamura H, Sobin LH (Hrsg) (2015).

UICC TNM Atlas, 6. Aufl.

Wiley-VCH, Weinheim.

Wittekind C, Compton CC, Brierley J, Sobin LH (Hrsg.)(2013).

UICC. TNM Supplement. Erläuterungen zur einheitlichen Anwendung. Vierte Auflage.

Wiley-Blackwell, Weinheim.

Wittekind C, Meyer HJ (Hrsg) (2010).

UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 7. Aufl.

Wiley-Blackwell, Weinheim.

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

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

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