

Klinisches Krebsregister
NCT Heidelberg

Tumoren des Zentralen Nervensystems

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)¹

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: k.adzersen@dkfz.de
n.becker@dkfz.de

¹ 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

ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME	4
VORWORT	5
1 VERSCHLÜSSELUNG DER TUMOREN DES ZENTRALEN NERVENSYSTEMS	6
1.1 Dokumentationstechnische Definition der „Tumoren des ZNS“	6
1.2 Topographischer Geltungsbereich	6
1.3 Verschlüsselung der Tumoren des ZNS nach WHO Klassifikation 2007 und CBTRUS 2015	7
2 VERSCHLÜSSELUNG DER HISTOLOGIEN, MEHRFACHTUMOREN UND MEHRFACHMORPHOLOGIEN DES ZNS.....	25
2.1 Vorgehen bei <i>einzelnen</i> und <i>mehrfachen</i> gutartigen und Borderline-Morphologien des ZNS	25
2.2 Verschlüsselung maligner Histologien, Mehrfachtumoren und -morphologien des ZNS.....	27
3 GRADING UND KLASSIFIKATIONEN DER ZNS-TUMOREN	29
3.1 WHO-Gradeinteilung.....	29
3.1.1 Anmerkung zu den Beziehungen zwischen WHO-Grad, biologischer Dignität und ICD-10-Diagnose	30
3.2 INSS - Internationales Neuroblastom Staging System	30
3.3 Kernohan-Klassifikation der Astrozytome.....	31
3.4 WHO Klassifikation der Meningeome	32
3.5 Klassifikationen des Akustikusneurinoms	32
3.6 Dermoid- / Epidermoid-Tumoren des ZNS – Kodierempfehlung	33
4 REFERENZEN	34

Abkürzungen und Akronyme

IARC	International Agency for Research on Cancer, Internationales Krebsforschungszentrum der WHO (Weltgesundheitsorganisation), Lyon
AT/RT	Atypischer teratoider/rhabdoider Tumor
BPDC	Blastische plasmazytoide dendritische Zell-Neoplasie
CBTRUS	Central Brain Tumor Registry of the United States
DIA	Desmoplastisches infantiles Astrozytom
DIG	Desmoplastisches infantiles Gangliogliom
DNT, DENET	Dysembryoblastischer neuroepithelialer Tumor
GC	Gliomatosis cerebri
ICD-10-GM 2016	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision, German Modification, 2016
ICD-O-3.1	International Classification of Diseases for Oncology, 3rd edition 2000, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, 3. Ausgabe 2000. DIMDI 2003 Deutsche Ausgabe; ICD-O-3.1, 1. Revision 2014
ICD-O-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICD-O-3.1
ICD-O-3-T	Topographieabschnitt der ICD-O-3.1
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
MPNST	Maligner peripherer Nervenscheidentumor
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen Heidelberg
NOS	Not otherwise specified, entspricht o. n. A.
o. n. A.	ohne nähere Angabe
PA	Pilozytisches Astrozytom
PNET	Peripherer neuroektodermaler Tumor
PPTID	Pinealisparenchymtumor intermediärer Differenzierung
PTPR	Papillärer Tumor der Pinealisregion
RGNT	Rosettenförmiger glioneuronaler Tumor
SEGA	Subependymales Riesenzellastrozytom (subependymal giant cell astrocytoma)
syn.	synonym = gleichbedeutend

Vorwort

Im Handbuch 2014 wurden in der Verschlüsselungstabelle 1.1 einige Morphologien ergänzt, z. B. das „8770/3 Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom“ und „8771/3 Epitheloidzellmelanom“, das „9243/3 Entdifferenzierte Chondrosarkom“, die im CBTRUS Statistical Report 2014² mit aufgenommen worden sind.

Die WHO Klassifikation des ZNS 2007³ enthält etwa 100 Tumormorphologien. Die Verschlüsselungstabelle der ZNS-Tumoren dieses Handbuch enthält mehr als 300 unterschiedlich Morphologien. Dies geht im Wesentlichen auf die Aufnahme der Histologien zurück, die von der CBTRUS (Central Brain Tumor Registry of the United States) angegeben werden⁴, sodass eine differenziertere Aufschlüsselung von ZNS Tumoren ermöglicht wird.

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

K. H. Adzersen, N. Becker

Dezember 2015

² Ostrom et al 2014, Tabelle 2b.

³ Louis et al 2007.

⁴ Ostrom et al 2015, Tab 2a, 2b und 2c.

1 Verschlüsselung der Tumoren des Zentralen Nervensystems

1.1 Dokumentationstechnische Definition der „Tumoren des ZNS“

Der Geltungsbereich des zentralen Nervensystem (ZNS) im tumordokumentationstechnischen Sinne umfasst die Tumoren, die aus den Geweben des Gehirns und des Rückenmarks entstehen. Es gelten folgende Grenzen: Alle gut- und bösartigen Tumoren, die *innerhalb* des knöchernen Hirnschädels und *innerhalb* des knöchernen bzw. bindegewebigen Rückenmarkkanals liegen, werden als „Tumoren des ZNS“ dokumentiert. Entsprechend dieser anatomischen Limitierung sind also alle Tumoren der *intrakraniell* und *intraspinal* liegenden Gewebe dokumentationspflichtig. Das periphere vegetative Nervensystem (Sympathikus und Parasympathikus) wird somit nach dieser Festlegung nicht zum ZNS gerechnet.

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

Zum Beispiel: Ein gutartiger Tumor des im Hirn entspringenden N. olfaktorius (Riechnerv), der *intrakraniell* liegt, wird aufgenommen, ein *extrakraniell* liegender gutartiger Tumor desselben N. olfaktorius im Bereich der Nasenschleimhaut nicht. Neben den Tumoren mit der Dignität /1, /2 und /3 werden also alle gutartigen /0 Tumoren im dokumentationstechnischen Bereich des ZNS erhoben, ebenso ein /9 Tumor, bei dem nicht entscheidbar ist, ob ein Primärtumor oder eine Metastase vorliegt.

1.2 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren des ZNS werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3.1 zugeordnet:

C70.0	Hirnhäute, Arachnoidea encephali, Dura mater encephali, Falx cerebelli, Falx cerebri, Falx o. n. A., Pia mater encephali, Tentorium cerebelli, Tentorium o. n. A.
C70.1	Rückenmarkshäute, Arachnoidea spinalis, Dura mater spinalis, Pia mater spinalis
C70.9	Meningen o. n. A., Arachnoidea o. n. A., Dura mater o. n. A., Dura o. n. A., Pia mater o. n. A.
C71.0	Cerebrum, Basalganglien, Capsula interna, Corpus striatum, Cortex cerebri, Gehirn, supratentoriell o. n. A., Globus pallidus, Pallidum, Großhirn, Großhirnhemisphäre, Hypothalamus, Insel, Operculum, Pallium, Putamen, Reil-Insel, Rhinencephalon, Thalamus, weiße Substanz des Großhirns, zentrale weiße Substanz
C71.1	Frontallappen, Polus frontalis
C71.2	Temporallappen, Hippokampus, Unkus
C71.3	Parietallappen

C71.4	Okzipitallappen, Polus occipitalis
C71.5	Ventrikel o. n. A., Dritter Ventrikel o. n. A., Ependym, Hirnventrikel, Plexus chorioideus, dritter Ventrikel
C71.5	Plexus chorioideus o. n. A., Plexus chorioideus, Seitenventrikel, Seitenventrikel o. n. A.
C71.6	Kleinhirn o. n. A., Cerebellum, Kleinhirnbrückenwinkel, Wurm (Kleinhirn)
C71.7	Hirnstamm, Infratentorielle Hirnanteile o. n. A., Medulla oblongata, Mittelhirn, Olive, Pedunculus cerebri, Ammonshorn, Plexus chorioideus, vierter Ventrikel, Pons, Pyramide, Vierter Ventrikel o. n. A.
C71.8	Gehirn, mehrere Teilbereiche überlappend, Corpus callosum, Tapetum
C71.9	Gehirn o. n. A., Hintere Schädelgrube, Intrakranieller Sitz, Mittlere Schädelgrube, Schädelgrube o. n. A., suprasellär, vordere Schädelgrube
C72.0	Rückenmark, Conus medullaris, Filum terminale, Lumbalmark, Sakralmark, Thorakalmark, Zervikalmark
C72.1	Cauda equina
C72.2	N. olfactorius
C72.3	N. opticus, Chiasma opticum, Tractus opticus
C72.4	N. acusticus
C72.5	Hirnnerven o. n. A., N. abducens, N. accessorius o. n. A., N. facialis, N. glossopharyngeus, N. hypoglossus, N. oculomotorius, N. trigeminus, N. trochlearis, N. vagus
C72.8	Gehirn und andere Teile des Zentralnervensystems, mehrere Bereiche überlappend
C72.9	Nervensystem, epidural, extradural, parasellär, Zentralnervensystem
C75.1	Hirnanhangsdrüse, hypophysär, Hypophyse, Fossa hypophysialis, Rathke-Tasche, Sella turcica
C75.2	Ductus craniopharyngealis
C75.3	Glandula pinealis

1.3 Verschlüsselung der Tumoren des ZNS nach WHO Klassifikation 2007 und CBTRUS 2015

Tabelle 1.1 zeigt die in der WHO Klassifikation der Tumoren des zentralen Nervensystems 2007⁵ und CBTRUS 2015⁶ aufgeführten Tumoren des ZNS der Dignitäten 0/, /1, /2 und /3, den Namen des Tumors, die M-Ziffer nach ICD-O-3.1 2014⁷, den WHO-Grad des Tumor soweit vorhanden⁸, die ICD-O-3-Topographieziffer und die zugehörige ICD-10 GM 2016-Diagnoseziffer.

⁵ Louis et al 2007.

⁶ Ostrom et al 2015, Tabelle 2a, 2b und 2c. Vier Entitäten wurden in CBTRUS 2015 gegenüber CBTRUS 2014 ergänzt (9425/3, 9431/1, 9432/1, 9395/3). Diese Entitäten waren im ZNS-Handbuch 2015 bereits enthalten.

⁷ IARC / WHO 2011; DIMDI 2014.

⁸ Louis et al 2007, S. 11.

Die WHO Klassifikation 2007 führt insgesamt 100 unterschiedliche Tumoren als ZNS-Tumoren auf. Als unterschiedlich werden Tumoren bezeichnet, die sich in der Morphologie und ihrer M-ziffer unterscheiden oder eine Morphologieziffer mit unterschiedlicher Dignität haben.

Gegenüber der vorherigen WHO ZNS-Klassifikation 2000⁹ sind einige wenige neue Entitäten aufgenommen worden. Deren Morphologieziffern sind in der ICD-O-3.1 2014 aufgeführt. Das „8291/0 Spindelzellonkozytom der Adenohypophyse“ fehlt in der ICD-O-3.1 2014, jedoch wird das spindelzellige Onkozytom auch von der Morphologieziffer „8290/0 Oxyphiles Adenom“ abgedeckt.

Neben den in der WHO 2007 enthaltenen Entitäten wurden alle berichtsfähigen Histologien von gutartigen, unsicheren und bösartigen ZNS-Tumoren des Hirntumorregister der USA CBTRUS (Central Brain Tumor Registry United States 2015)¹⁰ in die Tabelle 1.1 aufgenommen. CBTRUS enthält gegenüber der WHO 2007 mehr lymphoide und mesenchymale Tumoren, so dass hier eine stärkere Differenzierung in der Dokumentation möglich wird. Angesichts der zunehmend unterschiedlichen Therapien bei unterschiedlichen Tumoren strebt das NCT-Register eine möglichst differenzierte Dokumentation unter Einschluss der CBTRUS-Listen an. Insgesamt werden derzeit 349 unterschiedliche Tumoren des ZNS in der Verschlüsselungstabelle 1.1 erfasst (Stand 31.12.2015).

Entsprechend den allgemeinen Verschlüsselungsregeln werden die ZNS-Tumoren dem Ursprungsort, dem morphologischen Malignitätsgrad /0, /1, /2,/3 oder /9, einem WHO-Grad I, II, III oder IV, falls zugewiesen, und der entsprechenden D- oder C-Diagnose nach ICD-10-GM 2016 zugeordnet (siehe Spalten 3, 4, 5 und 6 der Tabelle 1.1). Diese Zuordnungen sind bei ZNS-Neoplasien nicht immer trivial. Hinsichtlich ihrer Kodierung sind der klinisch orientierte WHO-Grad und die ICD-10 Diagnose nicht unbedingt korreliert und können einander auch nicht direkt zugeordnet werden, da ersterer im Wesentlichen eine ‚prognostische‘ Kategorie, letztere im Wesentlichen eine Kombination aus morphologischer Dignität und Ursprungsort darstellt. Für den neuro-onkologischen Patienten und den klinisch-therapeutisch orientierten Neuroonkologen ist der prognostische WHO-Grad von ausschlaggebender Bedeutung.

ZNS-Neoplasien mit einer in situ Dignität /2 werden extrem selten beschrieben, können aber biologisch nicht ausgeschlossen und sollen dokumentiert werden. In situ Tumoren können z. B. im hypophysären Bereich vorkommen¹¹.

Die N-Klassifikation für regionäre Lymphknoten im TNM-System wird bei ZNS-Tumoren nicht angewendet, da Gehirn und Rückenmark keine Lymphknoten und keine Lymphgefäße enthalten¹².

⁹ Kleihues, Cavenee 2000.

¹⁰ CBTRUS 2015, Tabelle 2,a, 2b und 2c.

¹¹ Pasquel et al 2013.

¹² Edge et al 2010, S. 593.

Alle ZNS-Neoplasien mit einer /3 Dignität werden mit einer ICD-10 C-Diagnose kodiert, auch wenn WHO-Grad-II-Tumoren oft geringe Zeichen von Bösartigkeit zeigen (vgl. WHO Grading, Abschnitt 3.1 mit Tabellen). Für einen Großteil der selteneren ZNS-Neoplasien liegen keine WHO-Grade vor. Falls ein Pathologe oder Kliniker einem ZNS Tumor einen Grad zuweisen, obwohl die WHO Klassifikation keinen Grad angibt, darf und soll dieser Grad dokumentiert werden.

Tab 1.1 Verschlüsselung der Tumoren des zentralen Nervensystems nach WHO 2007¹³, CBTRUS 2015¹⁴, ICD-O-3.1 2014¹⁵ und ICD-10-GM 2016 (obs. = obsolete Tumoren der Spalte 1; alternative Kodierung durch angegebene M-Ziffer)

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1-M ¹⁷	W G	H R	O A	- D	ICD-O-3-T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		I	II	III	IV		
NEUROEPITHELIALE TUMOREN							
Astrozytische Tumoren							
Pilozytisches Astrozytom (PA)	9421/1	x				C71.-, C72.-	D43.-, D44.3-5 ¹⁹
Pilomyxoides Astrozytom	9425/3		x			C71.-, C72.-, C75.1-2	C71.-, C72.-, C75.1-2
Subependymales Riesenzellastrozytom (SEGA)	9384/1	x				C71.-, C72.-	D43.-
Pleomorphes Xanthoastrozytom	9424/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Astrozytom o. n. A.	9400/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Astrozytisches Gliom							
Astrozytom, low-Grade							
Diffuses Astrozytom, low-Grade							
Fibrilläres Astrozytom	9420/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Gemistozytäres Astrozytom	9411/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Protoplasmatisches Astrozytom	9410/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Astrozytom	9401/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Glioblastom o. n. A., syn. Glioblastoma multiforme, Spongioblastoma multiforme	9440/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Riesenzellglioblastom	9441/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Gliosarkom	9442/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Gliofibrom	9442/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-9
Gliomatosis cerebri ²⁰ (GC)	9381/3					C71.-, C72.-	C71.8, C72.8
<i>Malignes Gliom²¹ o. n. A.</i>	9380/3				(x)	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
<i>Polares Spongioblastom²²</i>	9423/3				(x)	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-

¹³ Louis et al 2007.

¹⁴ CBTRUS 2013.

¹⁵ DIMDI 2014.

¹⁶ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie (1. Revision, DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus Louis et al 2007 und eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumornamen in eckigen Klammern sind obsolete.

¹⁷ Alle Morphologien der ICD-O-3.1 2014 (DIMDI 2014) außer „obsoleten“ wurden aufgenommen. Einige M-Ziffern sind wegen unterschiedlichen WHO-Grades doppelt aufgeführt, z. B. 9382/3 Oligoastrozytom und Anaplastisches Oligoastrozytom, s. Louis et al 2007, S. 09. Obsolete Morphologien sind mit [obs.] bezeichnet und sollen nicht mehr kodiert werden. Alternative M-Ziffern, falls vorhanden, sind in Spalte 1 mit angegeben.

¹⁸ Spalte 7 gibt die häufigsten zutreffenden Lokalisationsziffern an. „C“ gefolgt von zwei Ziffern mit Punkt/Strich (z. B. C71.-) schließt alle Ziffern (also z. B. C71.0-9) ein. Bei Auftreten von Tumorlokalisationsziffern, die nicht in Spalte sieben aufgeführt sind, ist die Kodierung einer anderen Lokalisationsziffer nach Überprüfung aller auffindbaren Befunde erlaubt.

¹⁹ CBTRUS (Ostrom et al 2015, Tabelle 2b S. iv27) schließt das PA in die malignen Tumoren ein: „9421/1 [Included with malignant tumors]“.

²⁰ Bei der Diagnose GC müssen definitionsgemäß (Louis et al 2007) ≥ drei oder Hirnlappen beteiligt sein.

²¹ Das „9380/3 Maligne Gliom o. n. A. (C71.-)“ fehlt als sehr unspezifische Entität in der WHO Klassifikation 2007 und wird, wenn möglich, durch differenziertere M-Ziffern der Astrozytomgruppe ersetzt. 9380/3 soll aber weiter dokumentier- und meldefähig sein.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1- M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3- T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Oligodendrogliale Tumoren							
Oligodendrogliom o. n. A.	9450/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Oligodendrogliom	9451/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Oligodendroblastom obs. → 9451/3	9460/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Oligoastrozytäre Tumoren							
Oligoastrozytom ("Mischgliom")	9382/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Oligoastrozytom	9382/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Ependymale Tumoren							
Subependymom	9383/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-2, D43.7, 43.9
Subependymales Astrozytom o. n. A.							
Subependymales Gliom							
Gemischtes Subependymom/Ependymom							
Subependymales Riesenzellastrozytom "Subependymom o. n. A."							
Myxopapilläres Ependymom	9394/1	x				C71.-, C72.-	D43.-
Ependymom o. n. A.	9391/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
- zellulär	9391/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
- papillär	9393/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
- klarzellig	9391/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
- tanzytisch	9391/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Ependymom	9392/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Tumoren des Plexus choroideus							
Plexus-choroideus-Papillom o. n. A., "Plexus-papillom" o. n. A.	9390/0	x				C71.5, C71.7-8, C72.0	D33.0-1, D33.4
Atypisches Plexus-choroideus-Papillom ²³	9390/1		x			C71.5, C71.7-8, C72.0	D43.0-1, D43.4
Plexuskarzinom	9390/3			x		C71.5, C71.7-8, C72.0	C71.5, C71.7-8, C72.0
Andere neuro-epitheliale Tumoren							
Angiozentrisches Gliom	9431/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-9
Chordoides Gliom des 3. Ventrikels ²⁴	9444/1		x			C71.-, C72.-	D43.0
Astroblastom	9430/3					C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Astroblastom ²⁵	9430/1					C71.-, C72.-	D43.0-9
Neuronale und gemischte neuronal-gliale Tumoren							
Ganglioneurom	9490/0					C71.-, C72.-	D33.0-9
Dysplastisches Gangliozytom Kleinhirns (Lhermitte-Duclos)	9493/0	x				C71.-, C72.-	D33.1
Desmoplastisches infantiles Astrozytom / Gangliogliom (DIA, DIG)	9412/1	x				C71.-	D43.0
Dysembryoblastischer neuroepithelialer Tumor (DNT bzw. DENET)	9413/0	x				C71.-, C72.-	D33.0-2, D33.7
Ganglioneuromatose	9491/0	x				C71.-, C72.-	D33.-, D35.3-5
Gangliogliom o. n. A.	9505/1	x				C71.-, C72.-	D43.-, D44.3-5
Anaplastisches Gangliogliom	9505/3			x		C71.-, C72.-, C75.1-3	C71.-, C72.-, C75.1-3
Zentrales Neurozytom <u>und</u> Extraventrikuläres Neurozytom	9506/1		x			C71.5-6	D43.0-9

²² Das „9423/3 Polare Spongioblastom“ ist in der WHO Klassifikation 2007 nicht enthalten, aber in der Internationalen Klassifikation der kindlichen Tumoren (Steliarova-Foucher et al 2005) unter den „Astrozytomen“ und in Tabelle 1a, CBTRUS 2013, aufgeführt. Die Entität wurde deshalb in die Tabelle aufgenommen.

²³ Regel F der ICD-O-3.1 lässt 9390/1 zu.

²⁴ Desouza et al 2010.

²⁵ Die Verschlüsselung 9430/1, also das Astroblastom mit unsicherer Dignität, ist in der ICD-O-3.1 2014 nicht aufgeführt. Die Ziffer wurde in die Liste aufgenommen, da die Histologie eines Astroblastoms durchaus ein gutartiges bis unsicheres Verhalten haben (Louis et al 2007, S. 89) und deswegen einer ICD-10 D33.- oder D43.- zugeordnet werden kann. Nach Regel F der ICD-O-3.1 zulässig.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1- M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3- T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Zerebelläres Liponeurozytom Lipomartiges Medulloblastom Medullozytom Neurolipozytom							
Papillärer glioneuroner Tumor Rosettenförmig, glioneuroner Tumor (RGNT)	9509/1	x				C71.7, C71.-, C72.-	D43.0-9
Olfaktorius-Neuroblastom	9522/3				x	C72.2	C72.2
Olfaktorius-Neuroepitheliom ²⁶	9523/3				x	C72.2	C72.2
Benignes Paragangliom	8680/0	x				C72.0-1, C71.7, C71.6, C75.1	D33.0-1, D33.4-9
Paragangliom o. n. A. (<i>Rückenmark, Filum terminale</i>) ²⁷	8680/1	x				C72.0-1, C71.7, C71.6, C75.1	D43.4, D43.0-1
Malignes Paragangliom	8680/3			x		C72.0-1	C71.-, 72.-
Sympathisches Paragangliom	8681/1	x				C71.-, 72.-	D43.0-9
Parasympathisches Paragangliom	8682/1	x				C71.-, 72.-	D43.0-9
Glomus jugulare Tumor o. n. A. Juguläres Paragangliom Tympano-juguläres Paragangliom ²⁸	8690/1	x				C75.5	D44.7
Extraadrenales Paragangliom o. n. A., Chemodektom, nichtchromaffines Paragangliom o. n. A.	8693/1	x				C71.-, 72.-	D43.0-9
Malignes extra-adrenales Paragangliom	8693/3	x				C71.-, 72.-	C71.-, 72.-
Tumoren der Pinealisregion							
Pinealom	9360/1	x				C75.3	D44.5
Pineozytom, <i>Pinealozytom</i> ²⁹	9361/1	x				C75.3	D44.5
Pinealisparenchymaltumor intermediärer Dif- ferenzierung (PPTID)	9362/3		x	x		C75.3	C75.3
Pineoblastom	9362/3				x	C75.3	C75.3
Papillärer Tumor der Pinealisloge/Pinealisregion (PTPR)	9395/3		x	x		C75.3	D44.5, C75.3
Embryonale Tumoren							
Medulloblastom o. n. A.	9470/3				x	C71.6	C71.6
Desmoplastisches / noduläres Medulloblastom Medulloblastom mit extensiver Nodularität	9471/3				x	C71.6	C71.6
Großzelliges Medulloblastom Anaplastisches Medulloblastom	9474/3				x	C71.6	C71.6
Primitiver neuroektodermaler Tumor o. n. A. (PNET)	9473/3				x	C71.-, C72.0-1, C75.1-2	C71.0-5, C71.7-8, C72.0-1
Neuroblastom o. n. A. (supratentorialer PNET)	9500/3				x	C71.-, C72.0-1, C75.1-2	C71.-, C75.1-2
Ganglioneuroblastom des ZNS	9490/3				x	C71.-, C72.0	C71.-, C72.0
Medulloepitheliom	9501/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C75.1-2, C72.0-2, C47.-, C69.-

²⁶ Tritt ansonsten typischerweise in der Nasenhöhle, also extrakraniell, auf.

²⁷ Das "Spinale Paragangliom" gehört zu den *neuroendokrinen Neoplasien* des autonomen Nervensystems. Es tritt am weitaus häufigsten in der Cauda equina-Region des Rückenmarks auf, jedoch wurden auch thorakale, zervikale, intrakranielle (supra- und infratentorielle) „spinale“ Paragangliome beschrieben (Louis et al 2007, S. 117).

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

²⁸ Der seltene Glomus jugulare Tumor kann gleichzeitig intra- und extrakraniell lokalisiert sein. Wegen seiner potentiellen intrakraniellen Komponente ist er hier unter den ZNS-Tumoren mit aufgenommen. In der ZNS-Klassifikation 2007 ist er nicht, in CBTRUS 2015, Tabelle 2a und 2c sehr wohl enthalten.

²⁹ Im deutschen Sprachraum wird nicht selten auch heute noch der Name „Pinealozytom“ für den WHO-offiziellen Namen „Pineozytom“ (Louis et al 2007) verwendet.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1-M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3-T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Ependymoblastom	9392/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.0-1
Atypischer teratoider/rhabdoider Tumor (AT/RT)	9508/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C75.1-3, C72.0
Medullomyoblastom ³⁰	9472/3				x	C71.6	C71.6
TUMOREN DER KRANIALEN UND PARA-SPINALEN NERVEN							
Neurilemmom o. n. A., Neurinom, Schwannom o. n. A., Akustikusneurinom, pigmentiertes Schwannom, melanozytisches Schwannom, plexiformes Schwannom, psammomatöses Schwannom, zellreiches Schwannom ³¹ , Neurilemmom	9560/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
- zellulär							D33.-, D35.5-6
- plexiform							
- melanotisch							
Neurinomatose	9560/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-9
Malignes Schwannom o. n. A. ³² , obs. → 9540/3	9560/3	x				C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Neurilemmosarkom							
malignes Neurilemmom							
Neurofibrom o. n. A.	9540/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
Neurofibromatose o. n. A., Recklinghausen-Krankheit	9540/1	x				C71.-, C72.-	D43.-
Melanotisches Neurofibrom	9541/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
Plexiform	9550/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
Perineurinome							
Neurom o. n. A. ³³	9570/0		x	x	x	C71.-, C72.-	D33.-
Perineuriom o. n. A., intraneurales Perineuriom, Perineuriom des Weichgewebes	9571/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
Malignes Perineuriom („perineurialer MPNST“)	9571/3		x	x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Maligner peripherer Nervenscheidentumor, MPNST o. n. A.	9540/3		x	x ³⁴	x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Epitheloider MPNST							
Melanotischer MPNST							
Melanotischer psammomatöser MPNST							
MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung (<i>maligner Triton-Tumor</i>)							
MPNST mit rhabdomyoblastischer Differenzierung ³⁵	9561/3		x	x	x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Neurothekom ³⁶	9562/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
TUMOREN DER MENINGEN							
Tumoren meningotheelialer Zellen							

³⁰ Das „9472/3 Medullomyoblastom“ ist in der WHO Klassifikation 2007 nicht, in der Internationalen Klassifikation der kindlichen Tumoren (Steliarova-Foucher et al 2005) aber enthalten und wurde deshalb in die Tabelle aufgenommen.

³¹ Ein häufiges Schwannom ist das Vestibularisschwannom, auch Akustikusneurinom genannt. (Erkrankungs)-Inzidenzraten: bis 1,7/100 000 Einwohner und 6 % aller primär intrakraniellen Tumoren (Hasselpass et al 2012). Die Gesamtprävalenz basierend auf MRI-Untersuchungen wird aber deutlich höher geschätzt: 20/100.000 Einwohner (Lin et al 2005). Lokalisation: 85 % im Kleinhirnbrückenwinkel (Louis et al 2007).

³² Der Ausdruck „malignes Schwannom“ sollte vermieden werden (Louis et al 2007, S. 160).

³³ Die Morphologie „9570/0 Neurom“ ist obsolet und in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS (Louis et al 2007) nicht enthalten und soll nicht mehr kodiert werden. Die Morphologiezuordnung erfolgt entsprechend der Histopathologie, z. B. Schwannom, Neurilemmoma, Neurinom, Perineuriom, etc.

³⁴ Entspricht dem Sarkom-Grading, s. Louis et al, S. 160.

³⁵ In WHO 2007 nicht aufgeführt. Entspricht dem MPNST mit mesenchymaler Differenzierung, der in WHO 2007 unter MPNST 9540/3 geführt wird. Empfehlung: Tumor als 9540/3 MPNST dokumentieren, s. WHO 2007, S. 161.

³⁶ In der WHO 2007 nicht aufgeführt. Synonym: Nervenscheidenmyxom (nerve sheath myxoma). Der zelluläre Ursprung des Tumors ist nicht endgültig geklärt, siehe z. B. Safadi et al 2010, Alexandru et al 2012.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1 M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3- T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Meningeom o. n. A. Lymphoplasmazyten-reiches M. Mikrozystisches M. Metaplastisches M. Sekretorisches M.	9530/0	x				C70.0-9 ³⁷	D32.0, D32.1, D32.9
Meningotheliales Meningeom	9531/0	x				C70.0-9	D32.-
Fibröses Meningeom, fibroblastisches M.	9532/0	x				C70.0-9	D32.-
Psammöses Meningeom	9533/0	x				C70.0-9	D32.1, D32.0, D32.9
Angiomatöses Meningeom	9534/0	x				C70.0-9	D32.-
Meningeom vom Übergangstyp (<i>transitional</i>), Mischmeningeom	9537/0	x				C70.0-9	D32.-
Klarzell-Meningeom Chordoides Meningeom	9538/1		x ³⁸			C70.0-9	D42.-
Atypisches Meningeom	9539/1		x ³⁹			C70.0-9	D42.-
Meningeomatose o. n. A. Diffuse Meningeomatose Multiple Meningeome	9530/1					C70.0-9	D42.-
Papilläres Meningeom Rhabdoides Meningeom	9538/3			x ⁴⁰		C70.0-9	C70.0-9
Malignes Meningeom, anaplastisches Meningeom	9530/3			x		C70.0-9	C70.-
MESENCHYMALE, NICHT-MENINGOTHELIALE TUMOREN							
Lipom o. n. A.	8850/0					C70.-, C71.-, C72.-	D33.-
Atypisches Lipom Gut differenziertes Liposarkom der oberflächli- chen Weichteile, oberflächliches gut differen- ziertes Liposarkom	8850/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Angiolipom	8861/0					C70.-, C71.-, C72.-	D33.-
Hibernom	8880/0					C70.-, C71.-, C72.-	D33.-
Liposarkom o. n. A.	8850/3					C70.-, C71.-, C72.-	C71.-, C72.0, C72.1, C72.8
Solitärer fibröser Tumor	8815/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Maligner solitärer fibröser Tumor	8815/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Fibrosarkom o. n. A.	8810/3					C70.-, C71.-, C72.-	C71.-C72.0, C72.1, C72.8
Fibrom o. n. A.	8810/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Fibröses Histiozytom	8830/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Atypisches fibröses Histiozytom	8830/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Malignes fibröses Histiozytom (MFH)	8830/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Leiomyom	8890/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Angiomyom, Angioleiomyom, vaskuläres Leiomyom (<i>Angioleiomyom vom kavernösen Subtyp, benigne</i>) ⁴¹	8894/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Leiomyomatose o. n. A. Intravaskuläre Leiomyomatose	8890/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5

³⁷ In seltenen Fällen können Meningiome intraventrikulär oder epidural, sehr selten auch in allen anderen Körperorganen auftreten.³⁸ Louis et al 2007, S. 167³⁹ Louis et al 2007, S. 168⁴⁰ Louis et al 2007, S. 168⁴¹ Diese Morphologie ist nicht in der WHO Klassifikation der ZNS Tumoren 2007 enthalten, wurde aber in der Neuropathologie/ -chirurgie der Univ.-Klinik Heidelberg diagnostiziert und deswegen hier mit aufgenommen.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1-M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3-T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
<i>(Angioleiomyomatose, diffuses leptomingeales Leiomyom⁴²)</i>							
Leiomyosarkom	8890/3					C70.-,C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Rhabdomyom	8900/0					C70.-,C71.-, C72.-	D32.-, D33.-, D35.2-4
Rhabdomyosarkom	8900/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Osteom	9180/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Osteosarkom	9180/3					C70.-,C71.-, C72.-	C41.01, C41.02, C41.2, C70.-, C71.-, C72.-
Hämangiom o. n. A. ⁴³	9120/0					C70.-,C71.-, C72.-	D18.02, D18.08
Hämangioendotheliom o. n. A. Angioendotheliom Kaposiformes Hämangioendotheliom	9130/1					C70.-,C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Malignes Hämangioendotheliom Hämangioendotheliales Sarkom	9130/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Epitheloides Hämangioendotheliom o. n. A.	9133/1					C70.-,C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Epitheloides malignes Hämangioendotheliom	9133/3					C70.-,C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Kaposi-Sarkom Multiples hämorrhagisches Sarkom	9140/3					C70.-,C71.-, C72.-	C46.7
Benignes Hämangioperizytom	9150/0		x			C70.-, C71.-, C72.-	D18.02, D18.08
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1		x			C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-1, D43.4, D43.0-1
Anaplastisches Hämangioperizytom	9150/3			x		C70.-,C71.-, C72.-	C70.1, C70.0, C72.0, C71.0
Angiosarkom	9120/3					C70.-,C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Peripherer (primitiver) neuroektodermaler Tumor PNET (<i>Ewing Sarcoma-pPNET</i>) ⁴⁴	9364/3					C70.-,C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Lipoadenom	8324/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Sarkom o. n. A. (<i>intimales Sarkom</i>)	8800/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Benigner Weichteiltumor	8800/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Spindelzellsarkom ⁴⁵ , obs.→ 8811/3 Fibromyxosarkom	8801/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Riesenzellsarkom, syn. pleomorphzelliges Sarkom	8802/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Kleinzelliges Sarkom syn. Rundzellsarkom	8803/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Epitheloidsarkom	8804/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Undifferenziertes Sarkom	8805/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Desmoplastischer kleinzelliger Tumor	8806/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Fibromyxom Myxofibrom o. n. A. Myxoides Fibrom Plexiformes Fibromyxom	8811/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Fibromyxosarkom	8811/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Myofibrom	8824/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Myofibromatose	8824/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9

⁴² Louis et al 2007, S. 175.

⁴³ Das „9120/0 Hämangiom o. n. A.“ und die folgenden gutartigen Gefäßtumoren des ZNS 9121/0, 9122/0, 9123/0, 9125/0, 9130/0, 9131/0 werden im NCT-Register nicht dokumentiert. Sie werden ab 01.07.2014 nicht mehr in das KRBW gemeldet (Beschluss des KRBW Mitte 2014). CBTRUS 2015 führt die gutartigen Gefäßneoplasien unter „Unclassified Tumors“ (Ostrom et al 2015, S. iv32).

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

⁴⁵ Das „8801/3 Spindelzellsarkom“ ist in Louis et al 2007 nicht enthalten.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1 M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3- T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Kongenitale generalisierte Fibromatose							
Infantile Myofibromatose							
Histiozytom o. n. A., juveniles Histiozytom, Retikulohistiozytom, tiefes Histiozytom	8831/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Plexiformer fibrohistiozytärer Tumor	8835/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Angiomatoides fibröses Histiozytom	8836/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Fibrolipom ⁴⁶	8851/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Gut differenziertes Liposarkom, <i>atypischer lipomatöser Tumor</i> ⁴⁷	8851/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Fibromyxolipom, syn. Myxolipom	8852/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Myxoides Liposarkom	8852/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Rundzelliges Liposarkom	8853/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Pleomorphes Lipom	8854/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Pleomorphes Liposarkom	8854/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Spindelzell-Lipom	8857/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Fibroblastisches Liposarkom	8857/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Myelolipom	8870/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Tumor der glatten Muskulatur mit fraglichem malignem Potential, Tumor der glatten Musku- latur o. n. A.	8897/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3- 5
Embryonales Rhabdomyosarkom (<i>inkl. botryoides, anaplastisches Sarkom</i>)	8910/3					C70.-, C71.8-9, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Spindelzelliges Rhabdomyosarkom	8912/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
<i>Alveolärer Stromatumor</i> ⁴⁸	8920/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3- 5
Alveoläres Rhabdomyosarkom (<i>inkl. solides und anaplastisches alv. R.</i>)	8920/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Benigner Stromatumor	8935/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Stromatumor o. n. A.	8935/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Stromasarkom o. n. A.	8935/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Benignes Mesenchymom	8990/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Mesenchymom o. n. A., mesenchymaler Misch- tumor	8990/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3- 5
Malignes Mesenchymom, maligner gemischt- zelliger mesenchymaler Tumor	8990/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Benignes Synovialom	9040/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Synovialsarkom o. n. A.	9040/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Spindelzelliges Hämangioendotheliom	9136/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Spindelzelliges Angioendotheliom							
Lymphangiom o. n. A. Lymphangioendotheliom o. n. A.	9170/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Lymphangioendotheliom o. n. A.	9170/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-

⁴⁶ In Louis et al 2007 und Fletcher et al 2013 nicht aufgeführt.⁴⁷ In Louis et al 2007 und Fletcher et al 2013 nicht aufgeführt. Entspricht M 8850/1.⁴⁸ 8920/1 ist in der ICD-O-3.1 nicht enthalten. Siehe CBTRUS 2015, Tabelle 2c, S. iv32.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1- M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3- T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Lymphangiosarkom							
Lymphangioendotheliales Sarkom							
Malignes Lymphangioendotheliom							
Osteochondrom, Ekchondrom	9210/0					C70.-, C71.-, C72.-	D16.41, D16.6, D32.-, D33.-
Kartilaginäre Exostose							
Osteokartilaginäre Exostose							
Osteochondromatose o. n. A.	9210/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Ekchondromatose							
Chondromyxoides Fibrom	9241/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Ewing-Sarkom syn. Ewing Tumor	9260/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Kleinhirnsarkom o. n. A., obs. ⁴⁹ (<i>zerebellares Sarkom</i>)	9480/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Benignes Hämangioperizytom	9150/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Hämangioblastisches Meningeom, Angioblastisches Meningeom	9535/0					C70.-	D32.0-9
Meningeale Sarkomatose	9539/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-
PRIMÄRE MELANOZYTISCHE LÄSIONEN							
Diffuse Melanozytose	8728/0					C70.9	D32.0-9, D33.0-2
Meningeales Melanozytom	8728/1					C70.9	D42.0-9
Meningeale Melanomatose (<i>malignes Melanom, meningeal, leptomeningeal</i>)	8728/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-
Epitheloid- und Spindelzellnävus, juveniler Nävus, juveniles Melanom, Spitz-Nävus, pigmentierter Spindelzellnävus (Reed)	8770/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-
Epitheloidzellnävus	8771/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Epitheloidzellmelanom	8771/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-
ANDERE NEOPLASMEN IN BEZUG ZU DEN MENINGEN							
Hämangioblastom ⁵⁰	9161/1	x				C70.0-C72.9, C69.2	D43.0-9, D48.7
LYMPHOME UND HÄMATOPOIETISCHE NEOPLASMIEN⁵¹							
Malignes Lymphom o. n. A. (<i>primäres ZNS Lymphom, PCNSL Lymphomatosis cerebri (LC)</i>)	9591/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C85.9
Lymphoproliferative Erkrankung	9970/1 ⁵²					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D47.7
Lymphoproliferative Erkrankung, maligne	9970/3 ⁵³					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.7, C96.9, C88.9, C85.7
Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A. (B)⁵⁴	9591/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C85.1, C85.9

⁴⁹ „9480/3 Kleinhirnsarkom“ ist obsolet und in Louis et al 2007 und Fletcher et al 2013 nicht aufgeführt. Das NCT-Register listet die M-Ziffer, empfiehlt aber die spezifische histologische Verschlüsselung des Kleinhirns entsprechend der WHO Klassifikation der Tumoren des Weichgewebes und der Knochen (Fletcher et al 2013). Folgende mesenchymalen, nicht-meningothelialen Tumorphistologien des Kleinhirns (und anderer ZNS-Gewebe) können auftreten: 8850/0, 8850/3, 8861/1, 8880/0, 8815/0, 8810/3, 8830/3, 8890/0, 8890/3, 9120/3, 9140/3, 9180/0, 9180/3, 9210/0, 9220/0, 9220/3, 9364/3.

⁵⁰ Das „9161/1 Hämangioblastom“ ist ein Tumor unsicherer Histogenese mit einer zellulären und retikulären Variante (Hasselblatt et al 2005, Rickert et al 2006). Es handelt sich um eine Neoplasie des vaskulären Systems des ZNS, einschließlich der Retina. Sie 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).

⁵¹ **Anmerkung:** Im NCT-Register werden nur solche Tumoren der lymphoiden und hämatopoietischen Gewebe als **„Tumoren des ZNS“** eingeschlossen und gezählt, **die im Gehirn / ZNS ihren Ursprung haben und dort primär diagnostiziert werden.**

⁵² 9970/1 ist die „Lymphoproliferative Erkrankung o. n. A.“, die in der 2008 WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe nicht mehr aufgeführt ist. Turner et al 2010 empfehlen für unspezifische maligne lymphoproliferative Lymphome die Kodierung 9970/3 (s. nächste Fußnote).

⁵³ 9970/3 bezeichnet eine maligne lymphoproliferative Erkrankung, die Turner et al 2010, S. e92 f unter dem Namen „Lymphoide Neoplasie o. n. A.“ anführen. 9970/3 soll kodiert und gemeldet werden können.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1-M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3-T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Malignes Lymphom o. n. A. (<i>B-Zell</i>)	9590/3						
Malignes Lymphom o. n. A. (<i>B-Zell</i>)	9675/3						
Lymphoproliferative Erkrankung (<i>B-Zell</i>) ⁵⁵ , <i>ma-ligne</i>	9970/3						
Kombiniertes Hodgkin- und Non-Hodgkin Lym-phom (bestehend aus mehreren histologischen Typen, einschließlich B- und T-Zellvarianten)	9596/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C85.7
Hodgkin-Lymphom ⁵⁶	9650/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C81.3-4
9654/3, 9655/3 → 9653/3	9651/3						C81.7
9665/3, 9667/3 → 9663/3	9652/3						C81.9
9661/3, 9662/3 → 9653/3	9653/3						C88.7-
	9659/3						
	9661/3						
	9662/3						
	9663/3						
	9664/3						
	9665/3						
	9667/3						
Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom ⁵⁷	9670/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.1 C83.0
Lymphoplasmozytisches (lymphoplasmozytoides) Lymphom	9671/3					C42.0, C70.-, C71.-, C72.-	C83.0
Mantelzell-Lymphom (<i>inkl. aller Varianten blastisch, pleomorph, kleinzellig</i>)	9673/3					C42.1-2, C70.-, C71.-C72.-	C83.1
„ <i>In-situ</i> “-Mantelzell-Lymphom (<i>MCL in-situ</i>)	9673/2					C70.-, C71.-, C72.-	D09.7, D09.9
Primäres diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom des ZNS (DLBCL, NOS) ⁵⁸	9680/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.3 ⁵⁹
Großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante o. n. A.; Großzelliges immunoblastisches Lymphom; Immunoblastisches Lymphom o. n. A. ⁶⁰	9684/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.3
Burkitt Lymphom o. n. A.	9687/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.7
Burkitt-Zell-Leukämie ⁶¹	9826/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.7
Akute reifzellige lymphoblastische B-Zell-							C91.8-

⁵⁴ Das „NHL o. n. A.“ umfasst nach Turner et al 2010 die in der Tabelle aufgeführten Morphologien, sodass eine dieser Kodierungen, falls zutreffend im patho-histologischen Befund beschrieben, verwendet werden darf.

⁵⁵ 9970/3 ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt. 9970/1 ist die „Lymphoproliferative Erkrankung o. n. A.“, die in der WHO 2008 Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe und Turner et al 2010 nicht aufgenommen ist. Beide Dignitäten sollen aber kodier- und meldbar sein.

⁵⁶ Die Morphologieziffer der ICD-O-3.1 wird dem HL-Typ zugeordnet, mit dem er korrespondiert:

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

⁵⁷ Siehe Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe, Fußnote zur CLL/SLL, bei Morphologieziffer 9823/3.

⁵⁸ Alle 9680/3 genannten Synonym- und Varianten-Tumoren des diffus großzelligen B-Zell Lymphoms (s. ICD-O-3.1-M, DIMDI 2014), falls primär im ZNS auftretend, werden mit 9680/3 dokumentiert.

⁵⁹ 92-98 % der „Primären ZNS-Lymphome“ (PCNSL) sind B-Zell Non-Hodgkin-Lymphome. 95 % der PCNL sind diffus großzellige Lymphome (DLBCL) (Louis et al 2007), S. 190. Das ZNS-DLBCL hat die Diagnosekodierung **C83.3** nach ICD-10-GM 2016.

⁶⁰ Das großzellige diffuse B-Zell Lymphom, *immunoblastische Variante*, wird in InterLymph (Turner et al 2010) wie in der ICD-O-3.1 als separate M-Ziffer 9684/3 (*B*) aufgeführt. Die WHO Klassifikation subsumiert die immunoblastische Variante des großzelligen diffusen Lymphoms als „common morphologic variant“ unter „9680/3 DLBCL, NOS.“, s. Tabelle 10.14, S. 234.

⁶¹ M-Ziffer in der WHO Klassifikation 2008 nicht aufgeführt. Die Burkitt-Leukämie wird als Variante des Burkitt-Lymphoms angesehen und unter 9687/3 kodiert.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1- M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3- T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Leukämie							
Follikuläres Lymphom o. n. A. (<i>inkl. pädiatrisches follikuläres Lymphom</i>)	9690/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.5
Follikuläres Lymphom, Grad 2	9691/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.1
Follikuläres Lymphom, Grad 1	9695/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.0
Follikuläres Lymphom, Grad 3 ⁶²	9698/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.2
Follikuläres Lymphom, Grad 3A ⁶³	9698/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.3
Follikuläres Lymphom, Grad 3B ⁶⁴	9698/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.4
<i>Intrafollikuläre Neoplasie / In-situ follikuläres Lymphom (FL-in-situ)</i>	9690/2					C70.-, C71.-, C72.-	D09.7
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. Nodales Marginalzonen Lymphom	9699/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.0
Sézary Syndrom (SS)	9701/3					C70.-, C71.-, C72.-	C84.1
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A. (<i>peripheres L., Lennert-Lymphom</i>)(T-Zell-Lymphom, nicht klassifiziert)	9702/3					C70.-, C71.-, C72.-	C84.4, C84.9
Gemischt klein- und großzelliges diffuses Lymphom, obs. ⁶⁵ (T-Zell) → 9690/3	9675/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.9 (B-Zell) C85.9 (T-Zell)
Angioimmunoblastische T-Zell-Lymphom AITL (peripheres T-Zell-Lymphom vom AILD-Typ)	9705/3					C70.-, C71.-, C72.-	C86.5
Großzelliges anaplastisches T-Zell und Null-Zell-Lymphom (ALK-positiv, CD30+)(ALCL-ALK+)	9714/3					C70.-, C71.-, C72.-	C84.6
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A. Peripheres großzelliges T-Zell-Lymphom Peripheres T-Zell-Lymphom o. n. A. Pleom. kleinzell. periph. T-Zell-Lymphom Pleom. mittel- /großzelliges periph. T-Zell-L. T-Zell-Lymphom o. n. A. Anaplast. großzell. Lymphom, ALK-neg, (ALCL-ALK-) Lymphoepitheloides Lymphom Lennert-Lymphom	9702/3					C70.-, C71.-, C72.-	C84.7
Nasales NK/T-Zell-Lymphom Extranodales NK/T-Zell-Lymphom vom nasalen Typ (ENNKTL) T/NK-Zell-Lymphom	9719/3					C70.-, C71.-, C72.-	C86.0
Lymphoblastische Lymphom der Vorläuferzellen, lymphoblastisches Lymphom o. n. A., blastische plasmazytoide Neoplasie der dendritischen Zellen	9727/3 ⁶⁶					C70.-, C71.-, C72.-	C94.7 ⁶⁷ C83.5 C86.4 ⁶⁸
B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläufer-	9728/3 ⁶⁹					C70.-, C71.-, C72.-	C83.5

⁶²>15 Zentroblasten pro hochauflösendes Feld, n. Swerdlow et al 2008, S. 220.⁶³Histopathologische Definition n. Swerdlow et al 2008, S. 220.⁶⁴Nach Swerdlow et al 2008, S. 220.⁶⁵„9675/3 Gemischt klein- und großzelliges diffuses Lymphom“ ist n. ICD-O-3.1 2014 obsolet. Turner et al (2010) empfehlen → 9690/3 Follikuläres Lymphom o. n. A., wenn follikulär; zusätzliche Option 9702/3 bei T-Zell oder 9591/3, NHL o. n. A. Näheres in Adzersen, Becker 2016 (11).⁶⁶Synonyme der unter 9727/3 erfassten Entität sind: Blastisches NK-Zell-Lymphom, agranuläreCD4+ NK-Zell-Leukämie, blastische(s) Leukämie / Lymphom, agranuläre(r) CD+CD56+ hämatodermische(r) Neoplasie / Tumor (Swerdlow et al 2008, S. 145 ff).⁶⁷Definition und klinische Beschreibung des BPDC (blastische plasmazytoide dendritische Zell-Neoplasie) (Swerdlow et al 2008, S. 145) sind sehr spezifisch und erlauben die ICD-10-Zuordnung „C94.7- Sonstige näher bezeichnete Leukämie“ an erster Stelle. 9727/3 ist von der 9948/3 Aggressive NK-Zell Leukämie dadurch zu unterscheiden, dass sie keine Assoziation mit dem Epstein-Barr-Virus hat, die bei 9948/3 nahezu immer gegeben ist (S. Swerdlow et al 2008, S. 145 ff und 276 f.).⁶⁸Wenn bei ED primär ein Lymphom (Swerdlow et al 2008, S. 145).

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1-M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3-T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
zell-Typ (B-ALL / LBL, o. n. A.)							
T-lymphoblast. Lymphom vom Vorläuferzell-Typ	9729/3 ⁷⁰					C70.-, C71.-, C72.-	C83.5
Plasmazell-Leukämie ⁷¹ , plasmazytäre Leukämie (PCL), multiples Myelom	9733/3 9732/3					C70.-, C71.-, C72.-	C90.0-3
Extramedulläres Plasmozytom (extra-ossär)	9734/3					C70.-, C71.-, C72.-	C90.2-
Mastozytom o. n. A.	9740/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Mastzellsarkom	9740/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.2
Maligne Mastozytose (System. Mastozytose)	9741/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.2
Maligne Histiocytose ⁷² obs. → 9751/3	9750/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.0, C96.5-6
Histiocytäres Sarkom	9755/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.8
Langerhans' Zell-Sarkom	9756/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.4
Sarkom der dendritischen Retikulumlumzellen (inkl. unbestimmt und fingerförmig)	9757/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.4
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom	9758/3					C70.-, C71.-, C72.-	C96.4
Immunoproliferative Krankheit o. n. A. ⁷³ , obs. → 9761/3, 9762/3 u. a.	9760/3					C70.-, C71.-, C72.-	C88.9
Angiozentrische immunoproliferative Veränderung, Lymphomatoide Granulomatose (LYG)	9766/1					C70.-, C71.-, C72.-	C83.8
Adulte(s) T-Zell Lymphom T-NHL (HTLV1-pos.)	9827/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.5
Myeloische Leukämie o. n. A.	9860/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.9
AML mit mutiertem NPM1/ CEBPA	9861/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.0-
Myelosarkom, Chlorom, granulozytäres (granulozytisches) Sarkom	9930/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.3
Plasmozytom	9731/3					C71.-, C72.-	C71.0-4, 71.6-9, C72.0, C72.8-9, C90.0-3-, C92.3-
Chronische lymphatische B-Zell-Leukämie / kleinzelliges lymphozytisches Lymphom, chronische lymphoide Leukämie, chronische lymphatische Leukämie, chronische lymphozytische B-Zell-Leukämie, chronische lymphozytische Leukämie	9823/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.1, C83.0 ⁷⁴
Prolymphozytenleukämie o. n. A.	9832/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.7
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie	9837/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.0, C83.5
Akute Promyelozytenleukämie t(15;17)(q22;q11-12)	9866/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.4
Akute myeloische Leukämie t(15;17)(q22;q11-12), Akute myeloische Leukämie, PML/RAR-alpha, Akute Promyelozytenleukämie o. n. A. Akute Promyelozytenleukämie, FAB M3							

⁶⁹ Morphologie ist obsolet, kodiere 9811/3, s. Adzersen, Becker 2016 (11).

⁷⁰ Morphologie ist obsolet, kodiere 9837/3, s. Adzersen, Becker 2016 (11).

⁷¹ Die „Plasmazelleukämie“ ist in der WHO Klassifikation der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren (Swerdlow et al 2008) *nicht* aufgeführt, da die PCL eine klinische Variante des Plasmazellmyeloms (MM) ist und auch mit 9732/3 verschlüsselt werden kann. Das MM 9732/3 fehlt in CBTRUS 2013, soll aber nach unserer Auffassung auch für das ZNS dokumentierbar sein. Deswegen Aufnahme in diese Tabelle der ZNS-Tumoren.

⁷² Diese Entität wird als „anaplastisches großzelliges Lymphom“ (ALCL), „hämatophagozytisches Syndrom“ (Swerdlow et al 2008, Tab 14.01, S. 355) oder „histiocytisch-medulläre Retikulose“ (Johnson et al 2012) angesehen. Sie wird in die Gruppe der histiocytischen und damit Langerhans-Neoplasiegruppe eingeordnet. Das NCT-Krebsregister folgt der SEER 2012 Empfehlung, die obsoletere Entität durch „9751/3 Langerhans-Zell-Histiocytose o. n. A.“ zu ersetzen. CBTRUS 2015 führt 9750 noch auf. Wir empfehlen die Kodierung 9751/3.

⁷³ Die sog. „Immunoproliferative Krankheit o. n. A.“ (M-9760/3) ist in der WHO Klassifikation der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren 2008 und der InterLymph-Klassifikation (Turner et al 2010) nicht mehr enthalten, in CBTRUS 2015 aber noch aufgeführt. 9760/3 soll nicht mehr kodiert werden. Kodiert werden sollen die spezifischen lymphoproliferativen Entitäten, z. B. 9761/3, 9762/3 oder andere.

⁷⁴ C91.1 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Was bei ED zutrifft wird kodiert: Leukämie oder Lymphom.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1- M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3- T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
KEIMZELLTUMOREN⁷⁵ und ZYSTEN							
Undifferenziertes Karzinom o. n. A.	8020/3					C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Zystadenom o. n. A., Zystom o. n. A.	8440/0					C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Zystadenokarzinom o. n. A.	8440/3					C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Dysgerminom	9060/3					C71.-,C72.-,C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Seminom o. n. A.	9061/3					C71.-,C72.-,C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Germinom, Keimzelltumor o. n. A.	9064/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Nichtseminomatöser Keimzelltumor	9065/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Embryonalkarzinom o. n. A., embryonales Ade- nokarzinom	9070/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Dottersacktumor (<i>Yolk sac tumor</i>) Endodermaler Sinustumor Infantiles Embryonalkarzinom	9071/3					C71.- C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Polyembryom, Embryonalkarzinom vom polyembryonalen Typ	9072/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Teratom o. n. A., solides Teratom	9080/1					C71.-,C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-
Benignes Teratom Adultes Teratom o. n. A. Adultes zystisches Teratom, Differenziertes Teratom Reifes Teratom Zystisches Teratom o. n. A. (<i>reif</i>)	9080/0					C71.-,C72.-, C75.1-3	D33.-, D35.2-4, D31.2
Malignes Teratom o. n. A. Embryonales Teratom Malignes Teratoblastom Unreifes malignes Teratom Unreifes Teratom o. n. A.	9080/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Teratom mit maligner Transformation Dermoidzyste mit maligner Transformation Dermoidzyste mit Sekundärtumor Germinaler Mischttumor Gemischtes Teratom und Seminom	9084/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Teratokarzinom Kombiniertes Embryonalkarzinom und Teratom	9081/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Anaplastisches malignes Teratom	9082/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Malignes Teratom vom intermediären Typ	9083/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Dermoidzyste o. n. A., Dermoid o. n. A.	9084/0					C71.-,C72.-, C75.1-3	D33.-, D35.2-4, D31.2
Gemischter Keimzelltumor	9085/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Chorionkarzinom o. n. A., Chorionepitheliom	9100/3					C71.-,C72.-,C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Chorionkarzinom in Kombination mit sonstigen Keimzelelementen, Chorionkarzinom kombi-	9101/3					C71.-,C72.-,C75.1-3	C75.1-3, C71.0-9, C72.-

⁷⁵ Extragonadale Keimzelltumoren können intrakraniell, intraspinal und meningeal und an weiteren anatomischen Orten auftreten. 0,1-3,4 % aller Germinome treten intrakraniell auf. Die intrakraniellen Keimzelltumorsubkategorien sind nach Häufigkeit: Germinome 40 %, Mischttumoren 30 %, Teratome 20 %, Dottersacktumoren, embryonales Karzinom und Chorionkarzinom 10 %. (Horowitz und Hall 1991; Jennings et al 1985).

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1-M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3-T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
niert mit Teratom, Chorionkarzinom kombiniert mit Embryonalkarzinom							
Adultes pleomorphes Rhabdomyosarkom	8901/3					C70.-, C71.-,C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Rhabdomyosarkom vom Mischtyp Gemischtes embryonales und alveoläres Rhabdomyosarkom	8902/3					C70.-, C71.-,C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Rhabdomyosarkom mit ganglionärer Differenzierung	8921/3					C70.-, C71.-,C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Maligner Rhabdoidtumor, Rhabdoid-Sarkom, Rhabdoidtumor o. n. A.	8963/3					C70.-, C71.-,C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Pigmentierter neuroektodermaler Tumor, Melanoameloblastom, melanotisches Progonom, Retinalanlage-Tumor	9363/0					C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Benignes teratoides Medulloepitheliom	9502/0					C71.-,C72.-, C75.1-3	D33.-, D35.2-4, D31.2
Teratoides Medulloepitheliom	9502/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C71.-, C72.-, C75.1-3
Neuroepitheliom o. n. A.	9503/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C71.-, C72.-, C75.1-3
TUMOREN DER SELLA-REGION⁷⁶							
Benignes Tumorlet, Adenom o. n. A.	8040/0					C75.1-2	D33.-, D35.2-4, D31.2
Tumorlet o. n. A., atypisches Adenom	8040/1					C75.1-2	D44.3-4
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3					C75.1-2	C75.1-2
Monomorphes Adenom	8146/0					C75.1-2	D33.-, D35.2-4, D31.2
Neuroendokrines Karzinom o. n. A.	8246/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.1-3, C71.-,C72.-
Papilläres Adenom o. n. A. Glanduläres Papillom	8260/0					C71.-,C72.-, C75.1-3	D33.-, D35.2-4, D31.2
Papilläres Adenokarzinom o. n. A.	8260/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C75.1-3, C71.-, C72.-
Chromophobes Adenom	8270/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D35.2-4, D33.-, D31.2
Chromophobes Karzinom, chromophobes Adenokarzinom	8270/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C75.1-3, C71.-, C72.-
Hypophysenadenom o. n. A. ⁷⁷ (<i>typisches Adenom</i>) Wachstumshormon-produzierendes A. Thyrotropin-produz. Adenom(TSH prod. A.) ACTH produzierendes Adenom Gonadotropin-prod. Adenom Null-Zell Adenom Plurihormonales Adenom	8272/0	x				C75.1	D35.2
Atypisches Adenom ⁷⁸	8272/1					C75.1	D44.3
Prolactin-produzierendes Adenom (Prolaktinom)	8271/0					C75.1	D35.2
Hypophysenkarzinom	8272/3					C75.1	C75.1
Azidophiles Adenom, eosinophiles Adenom	8280/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Azidophiles Karzinom, azidophiles Adenokarzinom, eosinophiles Adenokarzinom, eosinophiles Karzinom	8280/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-,C72.-, C75.1-3
Gemischtzelliges azidophil-basophiles Adenom	8281/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Gemischtzelliges azidophil-basophiles Karzin.	8281/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C75.1-2, C71.-, C72.-

⁷⁶ Die Tumoren der Sella-/Hypophysenregion sind z. T. auch unter den „Tumoren der endokrinen Organe, Organspezifische Dokumentation“ zu finden, s. Adzersen, Becker 2016 (10).

⁷⁷ Die Morphologie „Hypophysenadenom o. n. A.“ ist in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2007 nicht aufgeführt, 8272/0 soll aber kodierbar sein, da häufig nur bildgebend diagnostiziert wird und die klinische Diagnose „Hypophysenadenom o. n. A.“ ohne histologische Verifizierung gestellt wird.

⁷⁸ Ein „atypisches“ Hypophysenadenom 8272/1 ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt, n. Regel F der ICD-O-3.1 aber kodierbar.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1 M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3- T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Oxyphiles Adenom, onkozytäres Adenom, Onkozytom, oxyphiles follikuläres Adenom, Spindelzellonkozytom	8290/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Oxyphiles Adenokarzinom, onkozytäres Adenokarzinom, onkozytäres Karzinom	8290/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-, C75.1-3
Basophiles Adenom, Mukoidzelladenom	8300/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Basophiles Karzinom, basophiles Adenokarzinom, Mukoidzelladenokarzinom	8300/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-, C75.1-3
Klarzelliges Adenom	8310/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A., klarzelliges Karzinom, mesonephroides klarzelliges Adenokarzinom	8310/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-, C75.1-3
Gemischtzelliges Adenom	8323/0					C75.1-2, C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Gemischtzelliges Adenokarzinom	8323/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-, C75.1-3
Kraniopharyngeom	9350/1	x				C75.1-2	D44.3, D43.0, D44.4
adamantinomatös	9351/1	x				C75.1-2	D44.3, D43.0, D44.4
papillär	9352/1	x				C75.1-2	D44.3, D43.0, D44.4
Granularzelltumor des Infundibulums	9582/0	x				C75.1, C70.-, C71.5, C71.0	D35.2, D33.0, D35.3
Pituizytom	9432/1	x				C75.1	D44.3, D44.4, D43.0
[Spindelzellonkozytom der Adenohypophyse] ⁷⁹ → 8290/0	[8291/0]	x				C75.1	D35.2, D33.0
Gangliozytom	9492/0	x				C75.1-3, C71.-, C72.-	D35.2, D33.0-9
Lokale Ausbreitung regionaler Tumoren							
Chondrom	9220/0					C70.-	D32.0-9
Chondromatose o. n. A.	9220/1					C70.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Chondrosarkom	9220/3					C70.-	C41.01, C41.02, C41.2, C70.-, C71.-, C72.-
Myxoides Chondrosarkom	9231/3					C70.-	C70.-, C71.-, C72.-
Mesenchymales Chondrosarkom	9240/3					C70.-	C70.-, C71.-, C72.-
Entdifferenzierte Chondrosarkom	9243/3					C70.-	C70.-, C71.-, C72.-
Chordom o. n. A. ⁸⁰	9370/3					C70.-	C70.0-9
Chondroides Chordom ⁸¹	9371/3					C70.-	C70.0-9
Entdifferenziertes Chordom ⁸²	9372/3					C70.-	C70.0-9, C41.0, C41.2
Parachordom ⁸³	9373/0					C70.-	D32.0-9
Meningeom o. n. A. ⁸⁴	9530/0					C70.-	D32.0-9
UNSPECIFIZIERTE NEOPLASMIEN							
Benigne Neoplasie o. n. A., benigner Tumor, benigner unklassifizierter Tumor	8000/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Neoplasie fraglicher Dignität, Neoplasie o. n. A., Tumor o. n. A., unklassifizierter Tumor, Borderline-Typ, unklassifizierter Tumor fraglicher Dignität	8000/1					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-, D44.3-4
Maligne Neoplasie, maligner Tumor o. n. A.,	8000/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-

⁷⁹ ICD-O-3.1 2014 inkorporiert das Spindelzellonkozytom bei der M-Ziffer "8290/0 Oxyphiles Adenom, onkozytäres Adenom, Onkozytom, **Spindelzellonkozytom** (C75.1)". Die M-Ziffer in der WHO Klassifikation der ZNS Tumoren (Louis et al 2007, S. 9) „8291/0 Spindelzellonkozytom der Adenohypophyse“ wird deswegen ersetzt durch 8290/0.

⁸⁰ Das Chordom gehört in die Gruppe der Weichgewebe und Knochentumoren. Es wird wegen seiner nicht seltenen Lokalisation an der Schädelbasis oft neurochirurgisch behandelt und deswegen hier aufgeführt, s. Walcott et al 2012.

⁸¹ Siehe vorige Fußnote

⁸² Siehe vorige Fußnote

⁸³ Siehe vorige Fußnote

⁸⁴ Für eine vollständige Typenliste der Meningeome s. Abschnitt „Meningeome“ dieses Dokumentes und Louis et al 2007, S. 163 ff.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1- M ¹⁷	W	H	O	-	ICD-O-3- T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Malignom, unklassifizierter maligner Tumor							
Maligne Neoplasie, unsicher ob Primärtumor oder Metastase, unklassifizierter maligner Tumor, unsicher ob Primärtumor oder Metastase	8000/9					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C80.0
Benigne Tumorzellen	8001/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Tumorzellen fraglicher Dignität, Tumorzellen o. n. A.	8001/1					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-, D44.3-4
Maligne Tumorzellen	8001/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Kleinzelliger maligner Tumor	8002/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Riesenzelliger maligner Tumor	8003/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Spindelzelliger maligner Tumor, maligner Tumor vom fusiformen Zelltyp	8004/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Klarzelliger Tumor o. n. A.	8005/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Klarzelliger maligner Tumor	8005/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Benigne epitheliale Neoplasie, benigner epithelialer Tumor	8010/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Carcinoma in situ o. n. A., intraepitheliales Karzinom o. n. A.	8010/2					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D09.7
Karzinom o. n. A., maligner epithelialer Tumor	8010/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Karzinomatose	8010/9					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Anaplastisches Karzinom o. n. A.	8021/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Granularzellkarzinom, Granularzelladenokarzinom	8320/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Solid-pseudopapillärer Tumor Papillär-zystischer Tumor Solide und papilläre epitheliale Neoplasie Solider und zystischer Tumor	8452/1					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-, D44.3-4
Solid-pseudopapilläres Karzinom	8452/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	
Glomangiosarkom, Glomoid-Sarkom	8710/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Glomustumor o. n. A.	8711/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Maligner Glomustumor	8711/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Glomangiomyom	8713/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Pigmentierter Nävus o. n. A., Melanozytennävus, Nävus o. n. A., Haarnävus	8720/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Melanoma <i>in situ</i>	8720/2					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D03.8
Malignes Melanom o. n. A., Melanom o. n. A	8720/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Myxom o. n. A.	8840/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁶	ICD-O-3.1-M ¹⁷	W G	H R	O A	- D	ICD-O-3-T ¹⁸	ICD-10-GM 2016
		I	II	III	IV		
Myxosarkom	8840/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Angiomyolipom ⁸⁵	8860/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Myxoides Leiomyosarkom	8896/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Karzinom o. n. A.	8980/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Zystisches Lymphangiom, Hygrom o. n. A., zystisches Hygrom	9173/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Granularzelltumor o. n. A. Granularzellmyoblastom o. n. A.	9580/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Maligner Granularzelltumor, malignes Granularzellmyoblastom	9580/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A., [obs.], Langerhans-Zell-Granulomatose, [obs.], Histiozytose X o. n. A. [obs.] → 9751/3	[9751/1]					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A	9751/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6
Unifokale Langerhans-Zell-Histiozytose [obs.], unifokale Langerhans-Zell-Granulomatose [obs.], eosinophiles Granulom, Langerhans-Zell-Histiozytose nur eines Knochens[obs.]→9751/3	[9752/1]					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6
Disseminierte Langerhans-Zell-Histiozytose [obs.] → 9751/3 Abt-Letterer-Siwe-Krankheit Akute progressive Histiozytose X Generalisierte Langerhans-Zell-Histiozytose Nichtlipidhaltige Retikuloendotheliose	[9754/3]					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6
Histiozytäres Sarkom Echtes histiozytisches Lymphom	9755/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.8
Langerhans-Zell-Sarkom	9756/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.4
Sarkom der dendritischen Retikulumzellen Retikulumzellsarkom, Dendriten-Zell-Sarkom, Indeterminanter dendritischer Zelltumor	9757/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.4
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom Follikulärer Dendriten-Zell-Tumor	9758/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.4
Fibroblastischer retikulärer Zelltumor	9759/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.4
METASTATISCHE TUMOREN im ZNS⁸⁶						(C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3) ⁸⁷	Primärtumordiagnose

⁸⁵ Entität ist nur in der International Classification of Childhood Cancer (ICCC) eingeschlossen, s. Steliarova-Foucher et al 2005.

⁸⁶ „Metastatische Tumoren sind die häufigsten ZNS-Neoplasien“ (Louis et al 2007, S. 248). Metastasen im ZNS werden immer als Verlaufsereignisse dokumentiert und an den jeweiligen, außerhalb des ZNS entspringenden Primärtumors gehängt. Folglich werden sie **nicht** als inzidente ZNS-Tumoren gezählt. Folgende **Definition einer ‚Metastase in das ZNS‘** soll gelten: „Tumor, dessen Ursprung außerhalb des ZNS liegt und der sich sekundär in das ZNS via hämatogener Route oder von angrenzenden Geweben über direkte Invasion in das ZNS ausbreitet.“...

⁸⁷ Metastasenlokalisierung.

2 Verschlüsselung der Histologien, Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien des ZNS

2.1 Vorgehen bei *einzelnen* und *mehrfachen* gutartigen und Borderline-Morphologien des ZNS

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

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

1. Progression eines gutartigen Tumors:
Wenn sich ein Tumor vom Verhaltenskode gutartig /0 zu einem unsicheren Verhaltenskode /1 ändert, wird der primär dokumentierte Dignitätskode nicht geändert. Eine nachgewiesene Veränderung zu einem aggressiveren Verhalten, z. B. von /0 zu /1, wird als Progression definiert und im Remissionsstatus festgehalten.
2. „Zeitablauf: Eine Zeitberechnung zwischen dem ursprünglichen und einem nachfolgenden Tumor wird bei multiplen gutartigen ZNS-Tumoren nicht angewendet, da die natürliche Biologie der nicht-malignen Tumoren die eines (*meist langsamen, KHA*) expansiven, ortsgebundenen Wachstums ist“⁸⁸. Das bedeutet, dass ein nicht-maligner ZNS-Tumor gleicher Histologie, gleicher Lokalisation und Seite auch nach Jahrzehnten als der gleiche Tumor angesehen wird, also immer als Lokalrezidiv des z. B. Jahre zuvor dokumentierten Ersttumors. Es wird also ohne Zeitlimit immer nur ein Tumor dokumentiert (Verlauf).
3. Mehrere gleichzeitig diagnostizierte (synchrone) oder zeitlich versetzt diagnostizierte (metachrone) nicht-maligne ZNS-Tumoren machen es notwendig, eine Aussage darüber zu treffen, ob in dieser Situation *ein* oder *mehrere Tumor(en)* zu verschlüsseln sind. Hierzu muss die histologische Gruppenzugehörigkeit der Tumoren bestimmt werden, d. h. ob sie zu *derselben* oder zu einer *unterschiedlichen* histologischen Gruppe gehören⁸⁹. Im letzteren Fall werden zwei oder mehr Tumoren verschlüsselt.

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

⁸⁸ "Timing: The amount of time between the original and subsequent tumors is not used to determine multiple primaries because the natural biology of non-malignant tumors is that of expansive, localized growth." (Johnson et al 2007, S. 68.2).

⁸⁹ Adzersen, Becker 2016 (00), Tabelle 3.1, S. 44.

Tab 2.1 Verschlüsselungsregeln gutartiger und Borderline-Tumoren des ZNS (Histologie Einzeltumor, Mehrfachstumoren, Mehrfachmorphologien, kombinierte gutartige und bösartige Tumoren)
(n. Johnson et al 2007, modif.)⁹⁰

Es gelten die allgemeinen Kodierregeln für Mehrfachstumoren und -morphologien⁹¹. Bei benignen oder unsicheren ZNS-Tumoren auf beiden Seiten werden zwei oder mehr Tumoren dokumentiert. Dies ist für maligne ZNS-Tumoren *nicht* der Fall.

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

⁹⁰ Johnson et al 2007, revised April 2008.

⁹¹ Adzersen, Becker 2016 (00), Kapitel 3.3.

⁹² Die ICD-O-3.1-Morphologie „9560/1 Neurinommatose“ wird in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2007 (Louis et al 2007) nicht aufgeführt. Das „9560/3 Maligne Neurilemmom“ ist obsolet. 9560/0, /1 und /3 sind in CBTRUS 2015 (Ostrom et al 2015) noch enthalten.

⁹³ Die ICD-O-3.1-Morphologie „9562/0 Neurothekom“ wird in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2007 (Louis et al 2007) nicht mehr erwähnt, ist in CBTRUS 2015 (Ostrom et al 2015) aber noch enthalten.

⁹⁴ Die ICD-O-3.1-Morphologie „9570/0 Neurom“ ist in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS“ (Louis et al 2007) nicht enthalten, in CBTRUS 2015, Tabelle 2c, S. iv32 aber aufgeführt.

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

2.2 Verschlüsselung maligner Histologien, Mehrfachtumoren und -morphologien des ZNS

(n. Johnson et al 2007, modifiziert)

Ausgeschlossen: Tumoren des hämatopoietischen und lymphoiden Gewebes und Kaposi Sarkom.

Es gelten die allgemeinen Verschlüsselungsregeln für Mehrfachtumoren, –morphologien und –histologien (Kapitel 3.3 des Allgemeinen Handbuchs)⁹⁶.

Eine Zeitregel oder eine Seitenregel gibt es für *maligne* ZNS-Tumoren nicht. Wenn im ZNS ein- und/oder beidseitig, syn- und/oder metachron, mehrere maligne Tumoren auftreten, wird generell nur **ein Primärtumor** verschlüsselt; bei Fokalität ‚multifokal‘ und bei Seitenlokalisierung, wenn zutreffend ‚beidseits‘ kodiert. Diese Regel erfasst eine maligne Neoplasie des ZNS, wenn sie an mehreren Lokalisationen auftritt, als Mehrfachtumor⁹⁷.

Tabelle 2.2 zeigt die Kodierregeln maligner Mehrfachtumoren des ZNS.

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

Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten	Tumordokumentation
Keine Histologie / keine Zytologie vorhanden; apparative Diagnose <u>eines</u> oder <u>mehrerer</u> Tumors(en) (CT, Sono, MRT, PET, etc.); Tumorart (Glioblastom, Astrozytom, etc.), <u>ärztlich</u> festgestellt.	Ein Tumor; Typ des Tumors auf Basis Arztbrief kodieren, z. B. 8000/3 oder 8010/3 oder Glioblastom, etc.
Unbekannt, ob <u>ein</u> Tumor oder <u>mehrere</u> Tumoren vorliegen und Metastase(n) ausgeschlossen	Ein Tumor
Unentscheidbar, ob ein oder mehrere Malignom(e) und Metastase(n) ausgeschlossen	Ein Tumor
Mindestens zwei der folgenden Zelltypen und / oder Differenzierung: <ul style="list-style-type: none"> - astrozytisch - oligodendrial - ependymal 	9382/3 Mischgliom
Eine nicht-spezifische „o. n. A.“-Histologie und eine spezifische Histologie folgender ZNS-Tumorgruppen (s. o. Tab 1.1) <ul style="list-style-type: none"> - glial-astrozytäre Tumoren - oligodendriale Tumoren - ependymale Tumoren - embryonale Tumoren 	Spezifische Histologie kodieren
Ein Tumor invasiv /3 und ein gutartiger /0 oder Borderline-Tumor /1 und Metastase(n) ausgeschlossen	Zwei oder mehr Tumoren (sowohl /3 wie /0 oder /1 Tumor kodieren)
Einer der folgenden glialen Tumoren und ohne zeitliche Begrenzung gefolgt von einem Glioblastom/Glioblastoma multiforme: <ul style="list-style-type: none"> 9381/3 Gliomatosis cerebri 9400/3 Astrozytom o. n. A. 9401/3 Anaplastisches Astrozytom 9410/3 Protoplasmisches Astrozytom 9411/3 Gemistozytisches Astrozytom 	Ein Tumor

⁹⁶ Adzersen, Becker 2016.

⁹⁷ Nach Johnson et al 2007, S. 320.

9420/3 Fibrilläres Astrozytom	
9421/1 Pilozytisches Astrozytom, Spongioblastom o. n. A.	
9421/3 Pilozytisches Astrozytom ⁹⁸	
9423/3 Polares Spongioblastom	
9424/3 Pleomorphes Xanthoastrozytom	
9430/3 Astroblastom	
9441/3 Riesenzelliges Glioblastom	
9442/3 Gliosarkom	
Mehrere Tumoren mit Morphologiekodes aus der gleichen ZNS-Tumorgruppe ⁹⁹	Ein Tumor; die spezifischere, hier numerisch höhere Morphologieziffer aus einer Gruppe, falls unspezifische und spezifische vorhanden, wird kodiert
<u>Maligne embryonale Tumoren</u> (9508, 9392, 9501, 9502, 9470, 9471, 9474, 9472, 9473, 9500, 9490)	
<u>Maligne ependymale Tumoren</u> (9391, 9392, 9393)	
<u>Maligne neuroblastische (olfaktorische) Tumoren</u> (6522, 9521, 9523)	
<u>Maligne gliale Tumoren</u> (9380, 9430, 9381, 9423, 9382, 9400, 9401, 9410, 9411, 9420, 9421, 9424, 9440, 9441, 9442)	
<u>Maligne oligodendrogliale Tumoren</u> (9540, 9451, 9460)	
<u>Maligne peripherer Nerventumor des ZNS</u> (9540, 9561, 9560, 9571)	
<u>Maligne Keimzelltumoren</u> (9100, 9070, 9080, 9085, 9084, 9071)	
<u>Malignes Meningiom</u> (9539, 9538)	
Mehrere Histologieziffern der gleichen Morphologiegruppe (Tab 3.1, Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation) ¹⁰⁰	Numerisch höhere Morphologieziffer
Metastasenhistologie vorhanden , keine Histologie des ZNS-Tumors	Kodiere /3 der Metastasenhistologie (Verlauf des Primärtumors oder CUP)
Lokalisation	
Die Regel der paarigen Organe (Lateralitäts-, Seitigkeitsregel) wird bei der Bestimmung maligner <u>Mehrfachtumoren im Gehirn nicht angewendet</u>	<u>Immer ein Tumor</u>
Multizentrische (multifokale) Tumoren → beide Hirnhälften (C70.0-9) betreffend = derselbe maligne Prozess	Ein Tumor
Zeitliches Auftreten	
Zeitlicher Ablauf bei Auftreten maligner Mehrfachtumoren des ZNS wird ignoriert	Immer ein Tumor; Verlauf anlegen

⁹⁸ Soll nach Regel F der ICD-O-3.1 auch mit /3 kodierbar.

⁹⁹ Die gleiche ZNS-Tumorgruppe geht aus den sieben großbuchstabig geschriebenen Überschriften der Tabelle 1.2 hervor:

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

¹⁰⁰ Adzersen, Becker 2016, Kap. 3.3.

3 Grading und Klassifikationen der ZNS-Tumoren

3.1 WHO-Gradeinteilung

Neoplasien des ZNS werden aus prognostischen und therapeutischen Gründen seit 1979^{101, 102, 103} in vier WHO-Grade eingeteilt (siehe Tab 3.1 und die Spalten 3, 4, 5 und 6 der Tab 1.1).

WHO-Grade gelten nur für „autochthone“ ZNS-Tumoren, d. h. für Tumore, die ihren Ursprung in neuroepithelialelem-Gewebe haben. WHO-Grade werden nicht zugeordnet bei lymphoiden, hämatopoietischen, meningoethelialen, mesenchymalen, melanozytischen, histiozytären und keimzelligen Tumoren des ZNS. Entsprechend fehlen sie bei diesen Tumorarten in der Verschlüsselungs-Tabelle 1.1. Diese Tumortypen können nach der üblichen WHO-Grad-Einteilung oder dem Grading der spezifischen Entität klassifiziert werden¹⁰⁴.

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

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

Falls in in einem Tumor derselben Neoplasie mehrere Grade vorhanden sind, ist der höchste Grad zu wählen.

Tab 3.1 WHO-Gradeinteilung¹⁰⁵

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

¹⁰¹ Zülch KJ 1979.

¹⁰² Kleihues et al 1993.

¹⁰³ Louis et al 2007.

¹⁰⁴ Adzersen, Becker 2016, Datenfeld „Grading“. Siehe auch TNM, 7. Auflage, S. 15.

¹⁰⁵ Louis et al 2007, S. 10 f.

3.1.1 Anmerkung zu den Beziehungen zwischen WHO-Grad, biologischer Dignität und ICD-10-Diagnose

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

Der WHO-Grad ist (*ehrer*) eine klinisch orientierte „Malignitätsskala“ mit Prognosecharakter als ein striktes histologisch-morphologisches Grading-System^{106,107}. Während letzteres das *biologische Verhalten des Tumors* voraussagen soll, stellt der WHO-Grad „einen vergleichenden Maßstab für die vermutete Überlebenswahrscheinlichkeit des Patienten auf Basis histogenetisch ganz unterschiedlicher Tumoren“¹⁰⁸ dar.

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

3.2 INSS - Internationales Neuroblastom Staging System¹⁰⁹

(Stadieneinteilung der Neuroblastome des ZNS)

Tabelle 3.2 zeigt die Stadieneinteilung des Neuroblastoms in Bezug auf seine lokale Ausdehnung, Vorhandensein von Metastasen und seine loko-regionäre Resizierbarkeit^{110,111}. Die Kriterien des INSS's werden auch zur Festlegung des Remissionsgrades *nach* Therapie angewendet.¹¹² Die Lymphknotenoptionen treffen auf die ZNS-Neuroblastome nicht zu. CBTRUS 2015 führt das Olfaktorius-Neuroblastom (9522/3, C30.0) und das Olfaktorius-Neuroepitheliom (9523/3, C30.0) als ZNS Tumoren¹¹³.

Tab 3.2 INSS - Internationales Neuroblastom-Staging System¹¹⁴

Stadium	Definition
1	Lokalisierter Tumor mit kompletter Gesamtexzision, mit oder ohne mikroskopischen Rest-

¹⁰⁶ Kleihues et al 1993.

¹⁰⁷ Louis et al 2007.

¹⁰⁸ Feiden and Feiden 2008.

¹⁰⁹ Das INSS-Staging wird z. Z. im NCT-Krebsregister (Stand 01.01.2016) nicht dokumentiert. Das INSS Staging System bezieht sich auf alle Neuroblastome, hier jedoch nur auf die weniger häufigen Neuroblastome des ZNS.

¹¹⁰ Brodeur et al 1988.

¹¹¹ Brodeur et al 1993.

¹¹² Brodeur et al 1993.

¹¹³ Ostrom et al 2015, Tabelle 1, S. iv29.

¹¹⁴ Brodeur et al 1993.

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

Anmerkung

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

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

† Knochenmarkbeteiligung in Stadium 4S sollte geringfügig sein, d. h. < 10 % der gesamten als maligne identifizierten kernhaltigen Zellen bei Knochenmarkbiopsie oder -aspiration. Ausgebreitetere Knochenmarkbeteiligung würde als Stadium 4 angesehen werden. Der MIBG Scan¹¹⁵, falls durchgeführt, sollte im Knochenmark negativ sein.

3.3 Kernohan-Klassifikation der Astrozytome

Tabelle 3.3 zeigt die klassische Einteilung der astrozytären Malignome nach Kernohan aus dem Jahre 1949, die manchmal noch heute zu Vergleichszwecken benutzt wird. Sie wurde 1979 von der WHO-Klassifikation¹¹⁶ abgelöst. Spätestens seit 2007 ist die WHO-Malignitätsskala des ZNS mit der Gradeinteilung I-IV internationaler Standard¹¹⁷ (s. o. Abschnitt 3.1).

Tab 3.3 Astrozytom-Grad nach Kernohan^{118,119,120}

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

¹¹⁵ Meta-iodo-benzyl-guanidine (MIBG) Szintigraphie.

¹¹⁶ Zülch 1979.

¹¹⁷ Louis et al 2007.

¹¹⁸ Kernohan et al benutzen den Begriff „Gliomas“ für die verschiedenen Grade maligner Astrozytome.

¹¹⁹ Coons et al 1997.

¹²⁰ Vgl. auch CDC 2004, S. 36:

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

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

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

3.4 WHO Klassifikation der Meningeome

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

Tab 3.4 WHO Klassifikation der Meningeome (erstellt nach WHO 2007)¹²¹

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

3.5 Klassifikationen des Akustikusneurinoms¹²²

Tab 3.5 Klassifikation des Akustikusneurinoms nach Tumorgröße (1985)¹²³

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

Tab 3.6 Klassifikation der Akustikusneurinome nach Tumorgröße (1997)¹²⁴

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

¹²¹ Louis et al 2007, S. 164, Tabelle 10.01 und S. 164 ff.

¹²² Klassifikationen des Akustikus-Neurinoms werden z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT-Register nicht angewendet.

¹²³ Wigand et al 1985.

¹²⁴ Samii, Matthies 1997.

3.6 Dermoid- / Epidermoid-Tumoren des ZNS – Kodierempfehlung

Tumormorphologien mit der Bezeichnung oder Zusatzbezeichnung „epidermoid“ kommen in der ICD-O-3.1 zahlreich vor. Die Epidermoidtumoren des Gehirns (9084/0 Dermoidzyste o. n. A., Dermoid o. n. A.) gehören zu den gutartigen Neoplasien, die meist kongenital, hier durch eine Fehllokalisierung epidermalen Gewebes während der fetalen Entwicklung, auftreten. Sie machen etwa 0,2-2 % aller intrakraniellen Tumoren aus¹²⁵.

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

Falls der Tumor sich gutartig verhält und als gutartig im patho-histologischen Befund oder klinischen Bericht beschrieben wird, ist die am nächsten kommende ICD-O-3.1-Morphologie das „9084/0 Dermoid o. n. A.“ zu kodieren.

Das „8076/2 Epidermoid-Carcinoma in situ mit fraglicher Stromainvasion“ und die gutartige „9084/0 Dermoidzyste o. n. A., Dermoid o. n. A.“ sind in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2007 nicht enthalten, sollen aber im NCT-Krebsregister, falls im patho-histologischen Bericht als solche beschrieben, als ZNS-Tumoren¹²⁶ dokumentiert werden.

Dokumentationsempfehlung:

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

¹²⁵ Ulmcke et al 2006.

¹²⁶ Vgl. Hirano, Hirano 2004.

4 REFERENZEN

- Adzersen KH, Becker N (2016) (00).
Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum.
Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2016) (10).
Tumoren der endokrinen Organe. Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum.
Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2016)(11).
Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum.
Heidelberg.
- Alexandru D, Satyadev R, So W (2012).
Neurothekeoma in the Posterior Fossa: Case Report and Literature Review.
Perm J. 2012 Summer; 16(3): 63–64.
- Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F, Carlsen NL, Castel V, Castelberry RP, De Bernardi B, Evans AE, Favrot M, Hedborg F, Kaneko M, Kemshead J, Lampert F, Lee REJ, Look AT, Pearson ADJ, Philip T, Roald B, Sawada T, Seeger RC, Tsuchida Y, Voute PA (1993).
Revisions of the international criteria for neuroblastoma diagnosis, staging, and response to treatment.
J Clin Oncol. Aug; 11(8):1466-77.
- Brodeur GM, Seeger RC, Barrett A, Berthold F, Castleberry RP, D'Angio G, De Bernardi B, Evans AE, Favrot M, Freeman AI, et al. (1988).
International criteria for diagnosis, staging, and response to treatment in patients with neuroblastoma.
J Clin Oncol. Dec; 6(12):1874-81
- CDC (2004).
Centers for Disease Control and Prevention. Data collection of primary central nervous system tumors.
National Program of Cancer Registries Training Materials.
Atlanta, Georgia: Department of Health and Human Services, Centers for Disease Control and Prevention.
<http://www.cdc.gov/cancer/npcr/pdf/btr/braintumorguide.pdf>
- Coons SW, Johnson PC, Scheithauer BW, Yates AJ, Pearl DK (1997).
Improving diagnostic accuracy and interobserver concordance in the classification and grading of primary gliomas.
Cancer Apr 1; 79(7):1381-93.
- Desouza RM, Bodi I, Thomas N, Marsh H, Crocker M (2010).
Chordoid glioma: ten years of a low-grade tumor with high morbidity.
Skull Base Mar; 20(2):125-38
- DIMDI (2014).
Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, ICD-O-3 2003, 1. Revision 2014.
Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information im Auftrag des
Bundesministeriums für Gesundheit und Soziale Sicherung. Übersetzung der Originalausgabe der WHO
aus dem Jahr 2000 [Fritz et al (eds) 2000].(Diese 1. Revision der ICD-O-3 2003 wird in den NCT-
Handbüchern ICD-O-3.1 2014 genannt).
- DIMDI 2012. Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICD-O-3 2012. Köln
<http://www.dimdi.de/dynamic/de/klassi/downloadcenter/ICD-O-3/vorabversion2012/> (zuletzt abgerufen 26.11.2012).

Evans, HL 2002.

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

Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone.

World Health Organization Classification of Tumours. International Agency for Research on Cancer (IARC). Edited by: IARC Press. Lyon.

Feiden S, Feiden W (2008).

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

Pathologie 2008, 29:411–421

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

CHECK AND CONVERSION PROGRAMS FOR CANCER REGISTRIES.

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

http://www.iacr.com/fr/iacr_iarccrgtools.htm

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

Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone.

World Health Organization Classification of Tumours. International Agency for Research on Cancer (IARC). Edited by: IARC Press. Lyon.

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

WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.

World Health Organization Classification of Tumours.

International Agency for Research on Cancer.

IARC Press, Lyon.

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

International Classification of Diseases for Oncology, Third Edition, ICD-O-3. Geneva: World Health Organization 2000.

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

Cellular and reticular variants of haemangioblastoma revisited: a clinicopathologic study of 88 cases. Neuropathol Appl Neurobiol. 2005 Dec;31(6):618-22.

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

Vestibularschwannom. Teil I: Epidemiologie und Diagnostik.

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

Hirano A, Hirano M (2004).

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

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

Horowitz MB, Hall WA (1991).

Central nervous system germinomas. A review.

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

IARC, WHO (2011).

Updates to the International Classification of Diseases for Oncology.

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

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

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

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

J Neurosurg 63: 155-167.

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

Kernohan JW, Mabon RF, Svien HJ, Adson AW (1949).
A simplified classification of gliomas.
Proc Staff Meet Mayo Clin Vol 24: 71-75

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

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

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

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

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

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

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

Ostrom QT, Gittleman H, Farah P, Ondracek A, Chen Y, Wolinsky Y, Stroup NE, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS.
CBTRUS statistical report: Primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2006-2010.
Neuro Oncol. 2013 Nov;15 Suppl 2:ii1-56.
Erratum in Neuro Oncol. 2014 May;16(5):760.

Ostrom QT, Gittleman H, Fulop J, Liu M, Blanda R, Kromer C, Wolinsky Y, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS.
CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2008-2012.
Neuro Oncol. 2015 Oct;17 Suppl 4:iv1-iv62.

Ostrom QT, Gittleman H, Liao P, Rouse C, Chen Y, Dowling J, Wolinsky Y, Kruchko C, Barnholtz-Sloan J.
CBTRUS statistical report: primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2007-2011.
Neuro Oncol. 2014 Oct;16 Suppl 4:iv1-63.

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

Rickert CH, Hasselblatt M, Jeibmann A, Paulus W.
Cellular and reticular variants of hemangioblastoma differ in their cytogenetic profiles.
Hum Pathol. 2006 Nov;37(11):1452-7. Epub 2006 Jul 26.

- Safadi RA, Hellstein JW, Diab MM, Hammad HM (2010).
Nerve sheath myxoma (neurothekeoma) of the gingiva, a case report and review of the literature.
Head Neck Pathol. 2010 Sep;4(3):242-5.
- Samii M, Matthies C (1997).
Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): hearing function in 1000 tumor resections.
Neurosurgery. Feb;40(2):248-60; discussion 260-2.
- SEER 2012.
Site/Histology Validation, December 5, 2012.
US National Cancer Institute: Surveillance, Epidemiology and End Results (SEER).
<http://seer.cancer.gov/icd-o-3/sitetype.ICD-O-3.d20121205.pdf> (zuletzt konsultiert 01.10.2013)
- Steliarova-Foucher E., Stiller C., Lacour B., Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, third edition. Cancer. Apr 1, 2005;103(7):1457–1467.
- Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Vardiman JW (eds) (2008).
WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues.
4th ed, IARC, Lyon.
- Ulmcke U, Holzhauer M, Becker H (2006).
MRT intrakranieller Epidermoidrest- und –rezidivtumoren.
Clinical Neuroradiology Volume 16, Issue 2, pp 109-115.
Deren Zahlen nach: Russel DS, Rubinstein LJ. In: Pathology of tumors of the nervous system. (5th edn.)
Williams and Wilkins, Baltimore 1989, pp 693–95.
- Walcott BP, Nahed BV, Mohyeldin A, Coumans JV, Kahle KT, Ferreira MJ (2012).
Chordoma: current concepts, management, and future directions.
Lancet Oncol Feb; 13(2):e69-76.
- Wigand ME, Rettinger G, Haid T, Berg M (1985).
Die Ausräumung von Oktaviusneurinomen des Kleinhirnbrückenwinkels mit transtemporalem Zugang über die mittlere Schädelgrube.
HNO 33: 11–16.
- Zülch KJ (1979).
Histological typing of tumours of the central nervous system.
World Health Organization Geneva, Volume 21.