

Klinisches Krebsregister
NCT Heidelberg

Tumoren des Zentralen Nervensystems

Organspezifische Dokumentation



CC 2018 KH Adzersen

Creative Commons Non Commercial CC-BY-NC: This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial 3.0 License. <http://www.creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/> which permits non-commercial use, reproduction and distribution of the work without further permission provided the original work is attributed to EKR, DKFZ and NCT.

Autor und Kontakt:

Dr. Karl-Heinrich Adzersen
Epidemiologisches Krebsregister Baden-Württemberg, EKR
Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg, DKFZ
Klinisches Krebsregister, NCT
Im Neuenheimer Feld 581
69120 Heidelberg

Tel.: 06221-42-2240, 42-2246

e-mail: k.adzersen@dkfz.de

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME	4
VORBEMERKUNG	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 2016 und CBTRUS 2016	7
2 VERSCHLÜSSELUNG DER HISTOLOGIEN, MEHRFACHTUMOREN UND MEHRFACHMORPHOLOGIEN DES ZNS.....	26
2.1 Vorgehen bei <i>einzelnen</i> und <i>mehrfachen</i> gutartigen und Borderline-Morphologien des ZNS	26
2.2 Verschlüsselung maligner Histologien, Mehrfachtumoren und -morphologien des ZNS	27
3 GRADING UND KLASSIFIKATIONEN DER ZNS-TUMOREN	30
3.1 WHO-Gradeinteilung	30
3.1.1 Anmerkung zu den Beziehungen zwischen WHO-Grad, biologischer Dignität und ICD10-Diagnose	31
3.2 INSS - Internationales Neuroblastom Staging System	31
3.3 Kernohan-Klassifikation der Astrozytome.....	32
3.4 WHO Klassifikation der Meningeome	33
3.5 Klassifikationen des Akustikusneurinoms	33
3.6 Dermoid- / Epidermoid-Tumoren des ZNS – Kodierempfehlung	34
4 REFERENZEN	35

Abkürzungen und Akronyme

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
IARC	International Agency for Research on Cancer, Internationales Krebsforschungszentrum der WHO (Weltgesundheitsorganisation), Lyon
ICD10-GM 2018	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision, German Modification, 2018
ICDO-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; ICDO-3.1, 1. Revision 2014
ICDO-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICDO-3.1
ICDO-3-T	Topographieabschnitt der ICDO-3.1
<i>IDH1</i>	Isocitratdehydrogenase1
<i>IDH2</i>	Isocitratdehydrogenase2
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
MPNST	Maligner peripherer Nervenscheidentumor
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen Heidelberg
NOS	Not otherwise specified, entspricht o. n. A.
o. n. A.	ohne nähere Angabe
PA	Pilozytisches Astrozytom
PNET	Peripherer neuroektodermaler Tumor
PPTID	Pinealisparenchymaltumor intermediärer Differenzierung
PTPR	Papillärer Tumor der Pinealisregion
RGNT	Rosettenförmiger glioneuronaler Tumor
SEGA	Subependymales Riesenzellastrozytom (subependymal giant cell astrocytoma)
SHH oder Shh	Sonic hedgehog (Signalpfad bei neuraler Entwicklung und Krebs)
syn.	synonym = gleichbedeutend
<i>TP53</i>	Tumorsuppressor-Gen (Molekularmasse 53 kDa)
WNT	Portmanteau (Kunstwort) aus „int“-Gen (Protoonkogen) und „Wg“-Gen ("Wingless-related integration site", <i>Drosophila melanogaster</i>); Familie von Proteinen zur Signaltransduktion, beim Menschen etwa 20 WNT Gene

Vorbemerkung

Die *WHO Klassifikation* des ZNS 2016¹ listet die 124 häufigsten Tumormorphologien des zentralen Nervensystems. Die Verschlüsselungstabelle der ZNS-Tumoren *dieses* Handbuchs enthält 344 unterschiedliche Morphologien von Tumoren, die im ZNS auftreten.

Die Differenz der Anzahl verschiedener ZNS-Tumoren ergibt sich aus zwei Umständen:

1. Tumoren *gleicher* Morphologieziffer, aber *unterschiedlicher* Dignität (/0, /1, /3) werden wir als *unterschiedliche* Tumoren, da für die klinische Beurteilung und den klinischen Verlauf das biologische Verhalten des Tumors und der WHO-Grad Schlüsselkomponenten der Prognose darstellen.
2. Wir nehmen in diesem Handbuch zusätzlich zu den in der WHO-Klassifikation 2016 aufgeführten Morphologien alle Histologien auf, die von der CBTRUS² (Central Brain Tumor Registry of the United States) angegeben werden. Hierdurch werden eine an der realen Meldepraxis ausgerichtete Erfassung der ZNS-Entitäten und eine differenziertere Aufschlüsselung der ZNS-Tumoren für die Dokumentation ermöglicht.

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

K. H. Adzersen

Januar 2018

¹ Louis et al 2016, S. 10-11.

² Ostrom et al 2016, Tables 2a, 2b und 2c, p. v27-9.

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 als ZNS-Tumoren dokumentationspflichtig. Das *periphere* vegetative Nervensystem (Sympathikus und Parasympathikus) wird nach dieser Festlegung somit 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 als ZNS-Tumoren 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 ICDO-3 zugeordnet:

C70.0	Hirnhäute, Arachnoidea encephali, Dura mater encephali, Falx cerebelli, Falx cerebri, Falx o. n. A., Pia mater encephali, Tentorium cerebelli, Tentorium o. n. A.
C70.1	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 2016 und CBTRUS 2016

Tabelle 1.1 zeigt die in der WHO Klassifikation der Tumoren des zentralen Nervensystems 2007³ und CBTRUS 2016⁴ aufgeführten Tumoren des ZNS der Dignitäten 0/, /1, /2 und /3, den Namen des Tumors, die M-Ziffer nach ICDO-3.1 2014⁵, den WHO-Grad des Tumor soweit vorhanden⁶, die ICDO-3-Topographieziffer und die zugehörige ICD10 GM 2018-Diagnoseziffer.

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

Gegenüber der vorherigen WHO ZNS-Klassifikation 2000⁷ sind einige wenige neue Entitäten aufgenommen worden. Deren Morphologieziffern sind in der ICDO-3.1 2014 aufgeführt. Das „8291/0 Spindelzellonkozytom der Adenohypophyse“ fehlt in der ICDO-3.1 2014, jedoch wird das spindelzellige Onkozytom auch von der Morphologieziffer „8290/0 Oxyphiles Adenom“ abgedeckt.

Neben den in der WHO 2016 enthaltenen Entitäten wurden alle berichts-fähigen Histologien von gutartigen, unsicheren und bösartigen ZNS-Tumoren des Hirntumorregister der USA CBTRUS (Central Brain Tumor Registry United States 2015)⁸ 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).

³ Louis et al 2016.

⁴ Ostrom et al 2016, Tabelle 2a, 2b und 2c. Vier Entitäten wurden in CBTRUS 2016 gegenüber CBTRUS 2014 ergänzt (9425/3, 9431/1, 9432/1, 9395/3). Diese Entitäten waren im ZNS-Handbuch 2015 bereits enthalten.

⁵ IARC / WHO 2011; DIMDI 2014.

⁶ Louis et al 2016, S. 13.

⁷ Kleihues, Cavenee 2000.

⁸ CBTRUS 2016, Tabelle 2,a, 2b und 2c.

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 ICD10-GM 2018 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 ICD10 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 vorkommen⁹.

Die N-Klassifikation für regionäre Lymphknoten im TNM-System wird bei ZNS-Tumoren nicht angewendet, da Gehirn und Rückenmark keine Lymphknoten und keine Lymphgefäße enthalten¹⁰.

Alle ZNS-Neoplasien mit einer /3 Dignität werden mit einer ICD10 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.

⁹ Pasquel et al 2013.

¹⁰ Edge et al 2010, S. 593.

Tab 1.1 Verschlüsselung der Tumoren des zentralen Nervensystems nach WHO 2016¹¹, CBTRUS 2016¹², ICDO-3.1 2014¹³ und ICD10-GM 2018 (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 ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Diffuse astrozytische und oligodendrogliale Tumoren							
Diffuses Astrozytom, <i>IDH-mutiert</i> Diffuses Astrozytom, <i>IDH-wildtyp</i> Astrozytom o. n. A. Astrozytisches Gliom Astrozytom, low-Grade	9400/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Gemistozytäres Astrozytom, <i>IDH-mutiert</i>	9411/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Astrozytom, <i>IDH-mutiert</i>	9401/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Astrozytom, <i>IDH-wildtyp</i>	9401/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Astrozytom o. n. A.	9401/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Glioblastom <i>IDH-wildtyp</i> <i>Epitheloides Glioblastom</i> Glioblastom o. n. A. Glioblastoma multiforme, Spongioblastoma multiforme	9440/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Riesenzellglioblastom	9441/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Gliofibrom	9442/1				x	C71.-, C72.-	D43.0-9, D44.3-5
Gliosarkom	9442/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
<i>Glioblastom IDH-mutiert</i>	9445/3 ¹⁷				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
<i>Diffuses Mittelliniengliom, H3 K27M-mutiert</i>	9385/3 ¹⁸				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
[Gliomatosis cerebri (GC)] ¹⁹ obs. → 9400/3	[9381/3]					C71.-, C72.-	C71.8, C72.8
<i>Malignes Gliom</i> ²⁰ o. n. A.	9380/3				(x)	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
<i>Polares Spongioblastom</i> ²¹	9423/3				(x)	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Oligodendrogliom, <i>IDH-mutiert</i> und p/19q-co-deleted, Oligodendrogliom o. n. A.	9450/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Oligodendrogliom, <i>IDH-mutiert</i> und p/19q-co-deleted Anaplastisches Oligodendrogliom o. n. A.	9451/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
<i>Oligoastrozytom o. n. A.</i> , Mischgliom, anaplastisches Oligoastrozytom o. n. A., Oligoastro-	9382/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-

¹¹ Louis et al 2016.

¹² CBTRUS 2016.

¹³ DIMDI 2014.

¹⁴ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICDO-3.1-Morphologie (1. Revision, DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus Louis et al 2016 und eigene Ergänzungen in Kursivschrift. Tumornamen in eckigen Klammern sind obsollet. Die Tumoren sind nach histologischen oder topographischen Kriterien sowie ungefähr nach Häufigkeit ihres Auftretens von oben nach unten geordnet. Die in der WHO-Klassifikation aufgeführten Tumorarten werden zuerst aufgeführt.

¹⁵ Alle Morphologien aus der WHO-Klassifikation (Louis et al 2016) und CBTRUS (Ostrom et al 2016) wurden aufgenommen. Obsolete Morphologien sind mit [obs.] bezeichnet und sollen nicht mehr kodiert werden. Alternative M-Ziffern, falls vorhanden, sind in Spalte 1 mit angegeben.

¹⁶ Spalte 7 gibt die häufigsten zutreffenden Lokalisationsziffern an. „C“ gefolgt von zwei Ziffern mit Punkt/Strich (z. B. C71.-) schließt alle Ziffern (also 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.

¹⁷ In Louis et al 2016 als neue M-Ziffer eingeführt, in der ICDO-3.1-M 2003, 1. Revision 2014 nicht enthalten.

¹⁸ In Louis et al 2016 als neue M-Ziffer eingeführt, in der ICDO-3.1-M 2003, 1. Revision 2014 nicht enthalten.

¹⁹ GC ist keine eigenständige nosologische Entität, sondern ein Wachstumsmuster, meist auf Basis eines Anaplastischen Astrozytoms vom Wildtyp. Es kann bei jedem Subtyp eines diffusen Glioms gefunden werden. Bei der Diagnose GC müssen definitionsgemäß ≥ drei oder Hirnlappen beteiligt sein, s. Louis et al 2016, S. 23 und 27. Wir empfehlen, die Ursprungsmorphologie zu kodieren.

²⁰ Das „9380/3 Maligne Gliom o. n. A. (C71.-)“ fehlt als sehr unspezifische Entität in der WHO Klassifikation 2016 und wird, wenn möglich, durch differenziertere M-Ziffern der Astrozytomgruppe ersetzt. 9380/3 soll aber weiter dokumentier- und meldefähig sein.

²¹ Das „9423/3 Polare Spongioblastom“ ist in der WHO Klassifikation 2016 nicht enthalten, aber in der Internationalen Klassifikation der kindlichen Tumoren (Steliarova-Foucher et al 2005) unter den „Astrozytomen“ und in Tabelle 2a und 2b, CBTRUS 2016, aufgeführt. Die Entität wurde deshalb in die Tabelle aufgenommen.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
zytom							
Andere astrozytische Tumoren							
Pilozytisches Astrozytom (PA)	9421/1	x				C71.-, C72.-	D43.-, D44.3-5 ²²
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.-
Anaplastisches pleomorphes Xanthoastrozytom	9424/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Protoplasmatisches Astrozytom	9410/3					C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
[Fibrilläres Astrozytom] obs → 9400/3	[9420/3]					C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
[Oligodendroblastom] obs →	[9460/3]					C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Pigmentierter neuroektodermaler Tumor, Melanoameloblastom, melanotisches Prognom, Retinalanlage-Tumor	9363/0					C71.-, C72.-	D33.-, D35.2-4, D31.2
Ependymale Tumoren							
Subependymom Subependymales Astrozytom o. n. A. Subependymales Gliom Gemischtes Subependymom/Ependymom Subependymales Riesenzellastrozytom "Subependymom o. n. A."	9383/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-2, D43.7, 43.9
Myxopapilläres Ependymom	9394/1	x				C71.-, C72.-	D43.-
Ependymom o. n. A.	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.-
Ependymom, RELA-fusions-positiv ²³	9396/3		x			C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Anaplastisches Ependymom	9392/3			x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Andere Gliome							
Chordoides Gliom des 3. Ventrikels ²⁴	9444/1		x			C71.-, C72.-	D43.0
Angiozentrisches Gliom	9431/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-9
Astroblastom	9430/3					C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Astroblastom ²⁵	9430/1					C71.-, C72.-	D43.0-9
Tumoren des Plexus choroideus							
Plexus-choroideus-Papillom o. n. A., "Plexuspapillom" o. n. A.	9390/0	x				C71.5, C71.7-8, C72.0	D33.0-1, D33.4
Atypisches Plexus-choroideus-Papillom	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
Neuronale und gemischte neuronal-gliale Tumoren							
Dysplastisches Gangliozytom Kleinhirns (Lhermitte-Duclos)	9493/0	x				C71.-, C72.-	D33.1
Desmoplastisches infantiles Astrozytom / Gangliogliom (DIA, DIG)	9412/1	x				C71.-	D43.0

²² CBTRUS (Ostrom et al 2015, Tabelle 2b S. iv27) schließt das PA in die malignen Tumoren ein: „9421/1 [Included with malignant tumors]“.

²³ In Louis et al 2016 als neue M-Ziffer eingeführt, in der ICDO-3.1-M 2003, 1. Revision 2014 nicht enthalten.

²⁴ Desouza et al 2010.

²⁵ Die Verschlüsselung 9430/1, also das Astroblastom *unsicherer Dignität*, ist in der ICDO-3.1 2014 nicht aufgeführt. Die Ziffer wurde in die Liste aufgenommen, da die Histologie eines Astroblastoms durchaus ein gutartiges bis unsicheres Verhalten haben können (Louis et al 2016, S. 121) und deswegen einer ICD10 D33.- oder D43.- zugeordnet werden kann. Nach Regel F der ICDO-3.1 zulässig.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		I	II	III	IV		
Dysembryoblastischer neuroepithelialer Tu- mor (DNT bzw. DENET)	9413/0	x				C71.-, C72.-	D33.0-2, D33.7
Gangliozytom ²⁶	9492/0	x				C71.-, C72.-	D33.0-9
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 Zerebelläres Liponeurozytom, lipomartiges Medulloblastom, Medullozytom, Neuroli- pozytom	9506/1		x			C71.5-6	D43.0-9
Papillärer glioneuronaler Tumor Rosettenförmig. glioneuronaler Tumor (RGNT)	9509/1	x				C71.7, C71.-, C72.-	D43.0-9
Extraadrenales Paragangliom o. n. A., Chemodektom, nichtchromaffines Para- gangliom o. n. A.	8693/1	x				C71.-, 72.-	D43.0-9
Sympathisches Paragangliom	8681/1	x				C71.-, 72.-	D43.0-9
<i>Malignes extra-adrenales Paragangliom</i> ²⁷	8693/3	x				C71.-, 72.-	C71.-, 72.-
Olfaktorius-Neuroblastom, Ästhesioneuroblastom	9522/3					C71.-, 72.-	C71.-, 72.-
<i>Diffuser leptomenigealer glioneuraler Tumor</i>	-					C71.5-6	D43.0-9
Tumoren der Pinealisregion (Zirbeldrüse)							
Pineozytom, <i>Pinealozytom</i> ²⁸	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 Pinealislo- ge/Pinealisregion (PTPR)	9395/3		x	x		C75.3	D44.5, C75.3
Pinealom	9360/1					C75.3	D44.5
Embryonale Tumoren							
Medulloblastome, genetisch definiert							
<i>Medulloblastom, WNT-aktiviert</i> ²⁹	9475/3				x	C71.6-7	C71.6-7
<i>Medulloblastom, SHH-aktiviert</i> ³⁰ und <i>TP53-</i> <i>mutiert</i>	9476/3				x	C71.6-7	C71.6-7
<i>Medulloblastom, SHH-aktiviert</i> ³¹ und <i>TP53-</i> <i>Wildtyp</i>	9471/3				x	C71.6-7	C71.6-7
<i>Medulloblastom, non-WNT/non-SHH</i> ³² <i>Medulloblastom Gruppe 3</i> <i>Medulloblastom Gruppe 4</i>	9477/3				x	C71.6-7	C71.6-7
Medulloblastome, histologisch definiert							
Medulloblastom o. n. A, <i>klassisches</i>	9470/3				x	C71.6-7	C71.6-7
Medulloblastom o. n. A, desmoplastisches / noduläres Medulloblastom, Medulloblastom mit extensiver Nodularität	9471/3				x	C71.6-7	C71.6-7

²⁶ Die Hypophyse „C75.1“ ist als Lokalisation für das „9492/0 Gangliozytom“ ausgeschlossen [Ostrom et al 2016 (CBTRUS 2016, Table 2c, p. v29)]. Bei Auswertungen wird das „9492/0 Gangliozytom“ unter *Sella-Tumoren* gezählt, nicht unter Hypophysen-(Pinealis-)tumoren, obwohl die gleiche ICDO-3.1-Topographieziffer C75.1 vorliegt.

²⁷ In Louis et al 2016 nicht enthalten. Nach Regel F der ICDO-3.1 kodierbar, falls als maligne im Pathobereich beschrieben.

²⁸ Im deutschen Sprachraum wird nicht selten auch heute noch der Name „Pinealozytom“ für den WHO-offiziellen Namen „Pineozytom“ (Louis et al 2016) verwendet.

²⁹ In der ICDO-3.1 2003, 1. Revision 2014 nicht enthalten, soll aber kodiert werden können.

³⁰ In der ICDO-3.1 2003, 1. Revision 2014 nicht enthalten, soll aber kodiert werden können.

³¹ In der ICDO-3.1 2003, 1. Revision 2014 nicht enthalten, soll aber kodiert werden können.

³² In der ICDO-3.1 2003, 1. Revision 2014 nicht enthalten, soll aber kodiert werden können.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Großzelliges Medulloblastom Anaplastisches Medulloblastom	9474/3				x	C71.6-7	C71.6-7
<i>Embryonaler Tumor mit vielschichtigen Rosetten o. n. A.³³, ohne Modifizierung oder nicht getestet; C 19MC-modifiziert,</i>	9478/3				x	C71.0-9	C71.0-9
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
Ganglioneurom	9490/0				x	C71.-, C72.-	D33.0-9
Ganglioneuroblastom	9490/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.0
Medulloepitheliom	9501/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C75.1-2, C72.0-2, C47.-, C69.-
Atypischer teratoider/rhabdoider Tumor (AT/RT), ZNS embryonaler Tumor mit rhabdoiden Merkmalen	9508/3				x	C71.-, C72.-	C71.-, C75.1-3, C72.0
Teratoides Medulloepitheliom	9502/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C71.-, C72.-, C75.1-3
Tumoren der kranialen und paraspinalen Nerven							
Neurilemmom o. n. A., Neurinom, Schwannom o. n. A., Akustikusneurinom, pigmentiertes Schwannom, plexiformes Schwannom, psammomatöses Schwannom, zellreiches Schwannom ³⁴ Neurilemmom - zellulär - plexiform - melanotisch	9560/0	x				C71.-, C72.-	D33.- D33.-, D35.5-6
Neurinomatose, <i>melanotisches Schwannom</i>	9560/1	x				C71.-, C72.-	D43.0-9
[Malignes Schwannom o. n. A.] ³⁵ obs. → 9540/3	[9560/3]	x				C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Neurofibrom o. n. A., <i>atypisches Neurofibrom</i>	9540/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
Neurofibromatose o. n. A., Recklinghausen-Krankheit ³⁶	9540/1	x				C71.-, C72.-	D43.-
Melanotisches Neurofibrom ³⁷	9541/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
Plexiformes Neurofibrom	9550/0	x				C71.-, C72.-	D33.-
[Neurom o. n. A.] ³⁸ , obs. → 9560/0	[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“)] ³⁹ obs. → 9540/3	[9571/3]		x	x		C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
Hybrider Nervenscheidentumor	-		x	x		C71.-, C72.-	D33.-

³³ In der ICDO-3.1 2003, 1. Revision 2014 nicht enthalten, soll aber kodiert werden können.

³⁴ Ein häufiges Schwannom ist das Vestibularisschwannom, auch Akustikusneurinom genannt. (Erkrankungs-)Inzidenzraten: bis 1,7/100 000 Einwohner und 6 % aller primär intrakraniellen Tumoren (Hassepass et al 2012). Die Gesamtprävalenz basierend auf MRI-Untersuchungen wird aber deutlich höher geschätzt: 20/100.000 Einwohner (Lin et al 2005). Lokalisation: 85 % im Kleinhirnbrückenwinkel (Louis et al 2016).

³⁵ Der Ausdruck „Malignes Schwannom“ ist obsolet und sollte vermieden werden, ebenso „Neurogenes Sarkom“, und „Neurofibrosarkom“ (Louis et al 2007, S. 160).

³⁶ In Louis et al 2016 nicht, in der ICDO-3.1 2003, 1. Rev. 2014 aber enthalten. Soll, wenn patho-histologisch diagnostiziert, kodierbar sein.

³⁷ In Louis et al 2016 nicht, in der ICDO-3.1 2003, 1. Rev. 2014 aber enthalten. Soll, wenn patho-histologisch diagnostiziert, kodierbar sein.

³⁸ Die Morphologie „9570/0 Neurom“ ist obsolet und in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS (Louis et al 2016) nicht enthalten und soll nicht mehr kodiert werden. Die Morphologiezuordnung erfolgt entsprechend der Histopathologie, z. B. Schwannom, Neurilemmoma, Neurinom, Perineuriom, etc. Falls keine nähere Morphologiebeschreibung auffindbar ist, empfehlen wir 9560/0 als der häufigsten intrakraniellen Form des „Neuroms“ zu kodieren, wenn diese Lokalisation zutrifft.

³⁹ Die Morphologie 9571/3 ist obsolet und in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS (Louis et al 2016) nicht enthalten und soll nicht mehr kodiert werden. Empfohlene Kodierung: 9540/3 MPNST o. n. A.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		I	II	III	IV		
Maligner peripherer Nervenscheidentumor, MPNST o. n. A. Epitheloider MPNST Melanotischer MPNST Melanotischer psammomatöser MPNST MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung (<i>maligner Triton-Tumor</i>)	9540/3		x	x ⁴⁰	x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
[MPNST mit rhabdomyoblastischer Differen- zierung] ⁴¹ → 9540/3	[9561/3]		x	x	x	C71.-, C72.-	C71.-, C72.-
[Neurothekom] ⁴² obs. → 9571/0	[9562/0]	x				C71.-, C72.-	D33.-
Medullomyoblastom ⁴³	9472/3				x	C71.6	C71.6
Olfaktorius-Neuroepitheliom ⁴⁴	9523/3				x	C72.2	C72.2
Paragangliom o. n. A. (<i>Rückenmark, Filum terminale</i>) ⁴⁵	8680/1	x				C72.0-1, C71.7, C71.6, C75.1	D43.4, D43.0-1
Benignes Paragangliom ⁴⁶	8680/0	x				C72.0-1, C71.7, C71.6, C75.1	D33.0-1, D33.4-9
Malignes Paragangliom ⁴⁷	8680/3			x		C72.0-1	C71.-, 72.-
Glomus jugulare Tumor o. n. A., juguläres Pa- ragangliom, tympano-juguläres Paragangli- om ⁴⁸	8690/1	x				C75.5	D44.7
Meningeome							
Meningeom o. n. A. Lymphoplasmazytenreiches Meningeom Mikrozystisches Meningeom Metaplastisches Meningeom Sekretorisches Meningeom	9530/0	x				C70.0-9 ⁴⁹	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			C70.0-9	D42.-
Atypisches Meningeom	9539/1		x			C70.0-9	D42.-
Meningeomatose o. n. A., diffuse Meninge- omatose, multiple Meningeome ⁵⁰	9530/1		x			C70.0-9	D42.-

⁴⁰ Entspricht dem Sarkom-Grading, s. Louis et al, S. 160.⁴¹ In WHO 2016 nicht aufgeführt. Entspricht dem MPNST mit mesenchymaler Differenzierung, der in WHO 2016 unter MPNST 9540/3 geführt wird. Empfehlung: Tumor als 9540/3 MPNST dokumentieren, s. WHO 2016, S. 226ff.⁴² In der WHO 2016 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. Empfohlene Kodierung 9571/0 Perineuriom o. n. A.⁴³ Das „9472/3 Medullomyoblastom“ ist in der WHO Klassifikation 2016 nicht, in der Internationalen Klassifikation der kindlichen Tumoren (Steliarova-Foucher et al 2005) aber enthalten und wurde deshalb in die Tabelle aufgenommen.⁴⁴ Tritt ansonsten typischerweise in der Nasenhöhle, also extrakraniell, auf.⁴⁵ Das „Spinale Paragangliom“ gehört zu den *neuroendokrinen Neoplasien* des autonomen Nervensystems. Es tritt am weitesten häufigsten in der Cauda equina-Region des Rückenmarks auf, jedoch wurden auch thorakale, zervikale, intrakranielle (supra- und infratentorielle) „spinale“ Paragangliome beschrieben (Louis et al 2016, S. 164ff). 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 ICD10 verschlüsselt (Dignität D35.5-7, D44.6-7 und C75.4-5).⁴⁶ In WHO 2016 nicht aufgeführt.⁴⁷ In WHO 2016 nicht aufgeführt.⁴⁸ 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 2016, Tabelle 2a und 2c sehr wohl enthalten.⁴⁹ In seltenen Fällen können Meningiome intraventrikulär oder epidural, sehr selten auch in anderen Körperorganen auftreten.⁵⁰ In WHO 2016 nicht aufgeführt, soll kodierbar sein, wenn zutreffend.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Malignes Meningeom, anaplastisches Meningeom	9530/3			x		C70.0-9	C70.-
Papilläres Meningeom	9538/3			x		C70.0-9	C70.0-9
Rhabdoides Meningeom							
Meningeale Sarkomatose	9539/3			x		C70.-, C71.-, C72.-	C70.-
Meningen-bezogene Neoplasien							
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. ⁵¹	9370/3					C70.-	C70.0-9
Chondroides Chordom ⁵²	9371/3					C70.-	C70.0-9
Entdifferenziertes Chordom ⁵³	9372/3					C70.-	C70.0-9, C41.0, C41.2
Hämangioblastisches Meningeom, Angioblastisches Meningeom	9535/0					C70.-	D32.0-9
Mesenchymale, nicht-meningotheliale Tumoren							
Solitärer fibröser Tumor/Hämangioperizytom Grad1	8815/0	x				C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-, D35.2-4
Solitärer fibröser Tumor/Hämangioperizytom Grad2	8815/1		x			C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Maligner solitärer fibröser Tumor Solitärer fibröser Tumor/Hämangioperizytom Grad3	8815/3			x		C70.-, C71.-, C72.-, C75.1	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Hämangioblastom ⁵⁴	9161/1	x				C70.0-C72.9, C69.2	D42.-, D43.-, D44.3-5, D48.7
Hämangiom o. n. A. ⁵⁵	9120/0					C70.-, C71.-, C72.-	D18.02, D18.08
Angiosarkom	9120/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Epitheloides Hämangioendotheliom o. n. A. ⁵⁶	9133/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Epitheloides malignes Hämangioendotheliom	9133/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Peripherer neuroektodermaler Tumor, Neuroektodermaler Tumor o. n. A. Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor, PPNET ⁵⁷	9364/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Kaposi-Sarkom	9140/3					C70.-, C71.-, C72.-	C46.7
Multipl. hämorrhagisches Sarkom							
Fibrom o. n. A.	8810/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Myofibrom	8824/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Myofibromatose	8824/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
Kongenitale generalisierte Fibromatose							
Infantile Myofibromatose							
Fibröses Histiozytom	8830/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-

⁵¹ 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.

⁵² Siehe vorige Fußnote

⁵³ Siehe vorige Fußnote

⁵⁴ 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) oder Pankreaszysten auf (Louis et al 2016, S. 254ff). Da der Tumor Erythropoietin produziert, entsteht in 5% der Fälle sekundär eine Polyzythämia vera (Louis et al 2016, S. 255).

⁵⁵ 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 vom NCT-Krebsregister ab 01.07.2014 nicht mehr dokumentiert und an das KRBW gemeldet (Beschluss des KRBW Juli 2014). CBTRUS 2016 führt die gutartigen Gefäßneoplasien unter „Unclassified Tumors“ (Ostrom et al 2015, S. iv32).

⁵⁶ In Louis et al 2016 nicht enthalten, in CBTRUS 2016 (Ostrom et al 2016) aufgeführt.

⁵⁷ Dieser *ZNS Tumor* heißt „Ewing sarcoma / peripheral primitive neuroectodermal tumour, EWS-pNET“ (Louis et al 2007; Louis et al 2016) und ist „Ewing CD99 Antigen-positiv“. Dieser ist vom klassischen Ewing Sarkom 9260/3 des *Knochens* und vom *extra-skelettären* Ewing-Sarkom 9260/3 zu unterscheiden.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Atypisches fibröses Histiozytom	8830/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Fibrosarkom o. n. A.	8810/3					C70.-, C71.-, C72.-	C71.-C72.0, C72.1, C72.8
Lipoadenom	8324/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Lipom o. n. A.	8850/0					C70.-, C71.-, C72.-	D33.-
Atypisches Lipom Gut differenziertes Liposarkom der ober- flächlichen Weichteile, oberflächliches gut differenziertes Liposarkom	8850/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Liposarkom o. n. A.	8850/3					C70.-, C71.-, C72.-	C71.-, C72.0, C72.1, C72.8
Fibrolipom ⁵⁸	8851/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-4
Gut differenziertes Liposarkom, <i>atypischer li- pomatöser Tumor</i> ⁵⁹	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.-
Angiolipom	8861/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Myelolipom	8870/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Hibernom	8880/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Aggressive Lipomatose, Desmoid o. n. A., ext- raabdominaler Desmoidtumor, invasives Fib- rom	8821/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5, D48.7
Myofibroblastom	8825/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Myofibroblastentumor o. n. A. Entzündlicher Myofibroblastentumor (IMT)	8825/1					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Riesenzellsarkom, pleomorphzelliges Sarkom, Undifferenziertes pleomorphes Sarkom, ma- lignes fibröses Histiozytom	8802/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Malignes fibröses Histiozytom (MFH) ⁶⁰	8830/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
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
Leiomyom	8890/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-
Leiomyomatose o. n. A. Intravaskuläre Leiomyomatose (<i>Angioleiomyomatose, diffuses leptomingeales Leiomyom</i> ⁶¹)	8890/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Leiomyosarkom	8890/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Angiomyom, Angioleiomyom, vaskuläres	8894/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-

⁵⁸ In Louis et al 2016 und Fletcher et al 2013 nicht aufgeführt.⁵⁹ In Louis et al 2016 und Fletcher et al 2013 nicht aufgeführt. Entspricht M 8850/1.⁶⁰ In Louis et al 2016 nicht mehr enthalten, Überleitung in 8802/3 empfohlen; in CBTUS 2016 (Ostrom et al 2016) aufgeführt.⁶¹ Louis et al 2016, S. 262.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Leiomyom (<i>Angioleiomyom vom kavernösen Subtyp, benigne</i>) ⁶²							
Tumor der glatten Muskulatur mit fraglichem malignem Potential, Tumor der glatten Muskulatur o. n. A.	8897/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Rhabdomyom	8900/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.-, D33.-, D35.2-4
Rhabdomyosarkom	8900/3					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
Chondrom	9220/0					C70.-	D32.0-9
Chondromatose o. n. A. ⁶³	9220/1					C70.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
Chondrosarkom	9220/3					C70.-	C41.01, C41.02, C41.2, 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.-
Osteochondrom, Ekchondrom Kartilaginäre Exostose Osteokartilaginäre Exostose	9210/0					C70.-, C71.-, C72.-	D16.41, D16.6, D32.-, D33.-
Chondromyxoides Fibrom	9241/0					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 ⁶⁴ , obs. → 8811/3 Fibromyxosarkom	8801/3					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.-
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
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.-
Alveolärer Stromatumor ⁶⁵	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.-
Rhabdomyosarkom mit ganglionärer Differenzierung	8921/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
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 gemischtzelliger mesenchymaler Tumor	8990/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3

⁶² Diese Morphologie ist in der WHO Klassifikation der ZNS Tumoren 2016 nicht enthalten, wurde aber in der Neuropathologie/-chirurgie der Univ.-Klinik Heidelberg diagnostiziert und deswegen hier mit aufgenommen.

⁶³ In Louis et al 2016 nicht enthalten, in CBTRUS 2016 (Ostrom et al 2016) aufgeführt.

⁶⁴ Das „8801/3 Spindelzellsarkom“ ist in Louis et al 2016 nicht enthalten.

⁶⁵ 8920/1 ist in der ICDO-3.1 nicht enthalten. Siehe CBTRUS 2016, Tabelle 2c, S. iv32.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		I	II	III	IV		
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 Spindelzelliges Angioendotheliom	9136/1					C70.-, C71.-, C72.-	D42.0-9, D43.0-9
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
Lymphangiom o. n. A. Lymphangioendotheliom o. n. A.	9170/0					C70.-, C71.-, C72.-	D32.0-9, D33.0-9
Lymphangioendotheliom o. n. A. Lymphangiosarkom Lymphangioendotheliales Sarkom Malignes Lymphangioendotheliom	9170/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Ewing-Sarkom syn. Ewing Tumor	9260/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
Parachordom ⁶⁶	9373/0					C70.-	D32.0-9
Melanozytische Tumoren							
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 Melanoma, meningeal, leptomeningeal</i>)	8720/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-
Meningeale Melanomatose	8728/3					C70.9	C70.9
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.-
Lymphome⁶⁷							
Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A. (B) ⁶⁸ <i>Primäres ZNS-Lymphom, PCNSL, Lymphomatosis cerebri (LC),</i> Malignes Lymphom o. n. A. (B-Zell) Lymphoproliferative Erkrankung (B-Zell) ⁶⁹ , <i>maligne</i>	9591/3 9590/3 9675/3 9970/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C85.1, C85.9
Lymphoproliferative Erkrankung	9970/1 ⁷⁰					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D47.7
<i>Lymphoproliferative Erkrankung, maligne</i>	9970/3 ⁷¹					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.7, C96.9, C88.9,

⁶⁶ Siehe vorige Fußnote⁶⁷ **Anmerkung:** Im NCT-Register werden nur solche Tumoren des lymphoiden Gewebes als „Tumoren des ZNS“ eingeschlossen und gezählt, **die im Gehirn / ZNS ihren Ursprung haben und dort primär diagnostiziert werden.** Lymphome, die hier nicht aufgeführt aber patho-histologisch diagnostiziert werden, sollen entsprechend der M-Diagnose kodiert werden.⁶⁸ 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. In Louis et al 2016 nicht enthalten, als allgemeine Kodierung der NHL o. n. A. soll die M-Ziffer kodierbar sein.⁶⁹ 9970/3 ist in der ICDO-3.1.1 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.⁷⁰ 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).⁷¹ 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 ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Kombiniertes Hodgkin- und Non-Hodgkin Lymphom (bestehend aus mehreren histologischen Typen, einschließlich B- und T-Zellvarianten)	9596/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C85.7
Primäres diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom des ZNS (DLBCL, NOS) ⁷²	9680/3 ⁷³					C70.-, C71.-, C72.-	C83.3
Immundefizienz-assoziiertes ZNS-Lymphom - AIDS-verwandtes diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom - EBV-positives diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, o. n. A. Lymphomatoide Granulomatose (LYG)	9766/1					C70.-, C71.-, C72.-	C83.8
Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom Niedriggradiges B-Zell-Lymphom des ZNS T-Zell und NK/T-Zell Lymphom des ZNS	9712/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.8
Großzelliges anaplastisches T-Zell und Null-Zell-Lymphom (ALK-positiv, CD30+)(ALCL-ALK+)	9714/3					C70.-, C71.-, C72.-	C84.6
Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-neg, (ALCL-ALK-) Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A. T-Zell-Lymphom o. n. A. Lymphoepitheloides Lymphom Lennert-Lymphom	9702/3					C70.-, C71.-, C72.-	C84.7
MALT-Lymphom der Dura Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. Nodales Marginalzonen Lymphom Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. ⁷⁴ Extranodales Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes (MALT)	9699/3					C70.-, C71.-, C72.-	C88.4
Hodgkin-Lymphom ⁷⁵ 9654/3, 9655/3 → 9653/3 9665/3, 9667/3 → 9663/3 9661/3, 9662/3 → 9653/3	9650/3 9651/3 9652/3 9653/3 9659/3 9661/3 9662/3 9663/3 9664/3 9665/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C81.3-4 C81.7 C81.9 C88.7-

⁷² 92-98 % der „Primären ZNS-Lymphome“ (PCNSL) sind B-Zell Non-Hodgkin-Lymphome. 95 % der PCNSL sind diffus großzellige Lymphome (DLBCL) (Louis et al 2007, S. 190). Das ZNS-DLBCL hat die Diagnosekodierung **C83.3** nach ICD10-GM 2017.

⁷³ Alle 9680/3 genannten Synonym- und Varianten-Tumoren des diffus großzelligen B-Zell Lymphoms (s. ICDO-3.1.1-M, DIMDI 2014), falls primär im ZNS auftretend, werden mit 9680/3 dokumentiert.

⁷⁴ ICD10 Diagnose „C88.4 Extranodales Marginalzonen-B-Zell-Lymphom des Mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes [MALT-Lymphom] wird kodiert, wenn die Lokalisation außerhalb der Lymphknoten liegt. „C83.0 Kleinzelliges B-Zell-Lymphom“ wird kodiert, wenn „Nodales Marginalzonenlymphom“ zutrifft. C83.0 trifft ebenfalls für alle Marginalzonenlymphome bis 31.12.2010 zu.

⁷⁵ Die Morphologieziffer der ICDO-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 (ICDO-3.1 2003). Falls in histo-pathologischen Befunden (nach 01.01.2012) noch beschrieben, wird „9653/3 Hodgkin-Lymphom, lymphozytenarmer Typ o. n. A.“ kodiert.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		I	II	III	IV		
	9667/3						
Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom ⁷⁶	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
Primäres diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom des ZNS (DLBCL, NOS) ⁷⁷	9680/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.3 ⁷⁸
Großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante o. n. A.; Großzelliges immunoblastisches Lymphom; Immunoblastisches Lymphom o. n. A. ⁷⁹	9684/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.3
Burkitt Lymphom o. n. A.	9687/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.7
Folikuläres Lymphom o. n. A. (<i>inkl. pädiatrisches follikuläres Lymphom</i>)	9690/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.5
Folikuläres Lymphom, Grad 2	9691/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.1
Folikuläres Lymphom, Grad 1	9695/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.0
Folikuläres Lymphom, Grad 3 ⁸⁰	9698/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.2
Folikuläres Lymphom, Grad 3A ⁸¹	9698/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.3
Folikuläres Lymphom, Grad 3B ⁸²	9698/3					C70.-, C71.-, C72.-	C82.4
<i>Intrafollikuläre Neoplasie / In-situ follikuläres Lymphom (FL-in-situ)</i>	9690/1					C70.-, C71.-, C72.-	
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
Angioimmunoblastische T-Zell-Lymphom AITL (peripheres T-Zell-Lymphom vom AILD-Typ)	9705/3					C70.-, C71.-, C72.-	C86.5
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
B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ (B-ALL / LBL, o. n. A.)	9728/3 ⁸³					C70.-, C71.-, C72.-	C83.5
Niedriggradige B-Zell Lymphome	-					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-
T-Zell und NK/T-Zell-Lymphome des ZNS	-					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-
Sonstige hämatopoietische Neoplasien							
Lymphoblastische Lymphom der Vorläufer-	9727/3 ⁸⁴					C70.-, C71.-, C72.-	C94.7 ⁸⁵

⁷⁶ Siehe Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe, Fußnote zur CLL/SLL, bei Morphologieziffer 9823/3.

⁷⁷ Alle 9680/3 genannten Synonym- und Varianten-Tumoren des diffus großzelligen B-Zell Lymphoms (s. ICDO-3.1-M, DIMDI 2014), falls primär im ZNS auftretend, werden mit 9680/3 dokumentiert.

⁷⁸ Das ZNS-DLBCL hat die Diagnosekodierung **C83.3** nach ICD10-GM 2016.

⁷⁹ Das großzellige diffuse B-Zell Lymphom, *immunoblastische Variante*, wird in InterLymph (Turner et al 2010) wie in der ICDO-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.

⁸⁰ >15 Zentroblasten pro hochauflösendes Feld, n. Swerdlow et al 2017, Tab13.17, S. 271.

⁸¹ Histopathologische Definition n. Swerdlow et al 2017, S. 270f..

⁸² Nach Swerdlow et al 2017, S.271.

⁸³ Morphologie ist obsolet. Kodierungsempfehlung: 9811/3, s. Adzersen 2018_11.

⁸⁴ Synonyme der unter 9727/3 erfassten Entität sind: Blastisches NK-Zell-Lymphom, obsolet; agranuläreCD4+ NK-Zell-Leukämie, blastische(s) Leukämie / Lymphom, agranuläre(r) CD+CD56+ hämatodermische(r) Neoplasie / Tumor (Swerdlow et al 2017, S. 174 ff).

Spalte 1 Tumor ¹⁴	Spalte 2 ICDO-3.1-M ¹⁵	Spalte 3 4 5 6				Spalte 7 ICDO-3-T ¹⁶	Spalte 8 ICD10-GM 2018
		W G I	H R II	O A III	- D IV		
zellen, lymphoblastisches Lymphom o. n. A., blastische plasmazytoide Neoplasie der dendritischen Zellen							C86.4
Plasmozytom	9731/3					C71.-, C72.-	C71.0-4, 71.6-9, C72.0, C72.8-9, C90.0-3-, C92.3-
Multiples Myelom, Myelom o. n. A., Myelomatose, Plasmazellmyelom	9732/3					C70.-, C71.-, C72.- C42.1	C90.0-3
[Plasmazell-Leukämie ⁸⁶ , plasmazytäre Leukämie (PCL)] obs. → 9732/3	[9733/3]					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
Immunoproliferative Krankheit o. n. A. ⁸⁷ , obs. → 9761/3, 9762/3 u. a.	9760/3					C70.-, C71.-, C72.-	C88.9
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 ⁸⁸
Burkitt-Zell-Leukämie ⁸⁹ Akute reifzellige lymphoblastische B-Zell-Leuk.	9826/3					C70.-, C71.-, C72.-	C83.7 C91.8-
Adulte(s) T-Zell Lymphom T-NHL (HTLV1-pos.)	9827/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.5
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie	9837/3					C70.-, C71.-, C72.-	C91.0, C83.5
Myeloische Leukämie o. n. A.	9860/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.9
AML mit mutiertem NPM1/ CEBPA	9861/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.0-
Akute Promyelozytenleukämie t(15;17)(q22;q11-12) Akute myeloische Leukämie t(15;17)(q22;q11-12), Akute myeloische Leukämie, PML/RAR-alpha, Akute Promyelozytenleukämie o. n. A. Akute Promyelozytenleukämie, FAB M3	9866/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.4
Myelosarkom, Chlorom, granulozytäres (<i>granulozytisches</i>) Sarkom	9930/3					C70.-, C71.-, C72.-	C92.3
Histiozytäre Tumoren							
[Maligne Histiozytose] obs. → 9751/3	[9750/3]					C70.-, C71.-, C72.-	C96.0, C96.5-6

⁸⁵ Definition und klinische Beschreibung des BPDC (blastische plasmazytoide dendritische Zell-Neoplasie) (Swerdlow et al 2017, S. 174) sind sehr spezifisch und erlauben die ICD10-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 2017, S. 353ff).

⁸⁶Die „Plasmazellleukämie“ ist in der WHO Klassifikation der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren (Swerdlow et al 2017) *nicht* mehr aufgeführt, da die PCL eine klinische Variante des Plasmazellmyeloms (MM) ist und mit 9732/3 verschlüsselt wird. 9732/3 ist auch in der WHO-Klassifikation des ZNS 2016 und in CBTRUS 2016 nicht aufgeführt. Wir empfehlen bei primärem leukämischen Befall des ZNS die Kodierung 9732/3 mit der ICDO-3.1-Topographiekodierung C70.-, C71.-, C72.- und der ICD10 Kodierung C90.1-, bei solitärem Befall 9734/3 mit der ICDO-3.1-Topographiekodierung C70.-, C71.-, C72.- und der ICD10 Kodierung C90.3.

⁸⁷ 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 2016 aber noch aufgeführt. 9760/3 soll nicht mehr kodiert werden. Wir empfehlen, die spezifischen lymphoproliferativen Entitäten, z. B. 9761/3, 9762/3 oder andere zu kodieren.

⁸⁸ C91.1 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Die bei der ED zutreffende oder dominierende klinische Erscheinungsform wird kodiert: Leukämie oder Lymphom.

⁸⁹ 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 ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		I	II	III	IV		
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A.	9751/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6
Erdheim-Chester Krankheit <i>Histiozytose unsicheren Verhaltens</i>	9750/1 ⁹⁰					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D42.-, D43.-, D44.3-5
Rosai-Dorfman Krankheit	-					C70.-, C71.-, C72.-, C75.9	D42.-, D43.-, D44.3-5
Juveniles Xanthogranulom	-					C70.-, C71.-, C72.-	D42.-, D43.-, D44.3-5
[Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A., Langerhans-Zell-Granulomatose, Histiozytose X o. n. A.] obs → 9751/3	[9751/1]					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 Kno- chens[obs.]→9751/3	[9752/1]					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6
[Multifokale Langerhans-Zell-Histiozytose, Hand-Schüller-Christian-Krankheit, Langer- hans-Zell-Histiozytose mehrerer Knochen] obs. → 9751/3	[9753/1]					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C96.6
[Disseminierte Langerhans-Zell-Histiozytose Abt-Letterer-Siwe-Krankheit, akute progressi- ve Histiozytose X, generalisierte Langerhans- Zell-Histiozytose, nichtlipidhaltige Retikulo- endotheliose] obs. → 9751/3	[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
Keimzelltumoren⁹¹, Zysten und Heterotopien							
Germinom, Keimzelltumor o. n. A.	9064/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Embryonalkarzinom o. n. A., embryonales Adenokarzinom	9070/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Dottersacktumor (<i>Yolk sac tumor</i>) Endodermaler Sinustumor Infantiles Embryonalkarzinom	9071/3					C71.- C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Chorionkarzinom o. n. A., Chorionepitheliom	9100/3					C71.-,C72.-,C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
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
Teratom o. n. A., solides Teratom	9080/1					C71.-,C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-
Malignes Teratom o. n. A. Embryonales Teratom	9080/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-

⁹⁰ In der ICDO-3.1 2003, 1. Rev. 2014 nur in der Dignität /3 enthalten. Für das ZNS soll diese M-Ziffer kodierbar sein.

⁹¹ Extragonadale Keimzelltumoren können intrakraniell, intraspinal und meningeal sowie an weiteren anatomischen Orten auftreten. 0,1-3,4 % aller Germinome treten intrakraniell auf. Die intrakraniellen Keimzelltumorsubkategorien sind nach Häufigkeit: Germinome 40 %, Mischtumoren 30 %, Teratome 20 %, Dottersacktumoren, embryonales Karzinom und Chorionkarzinom 10 %. (Horowitz und Hall 1991; Jennings et al 1985).

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
Malignes Teratoblastom Unreifes malignes Teratom Unreifes Teratom o. n. A.							
Dermoidzyste o. n. A., Dermoid o. n. A.	9084/0					C71.-,C72.-, C75.1-3	D33.-, D35.2-4, D31.2
Teratom mit maligner Transformation Der- moidzyste 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.-
Gemischter Keimzelltumor	9085/3					C71.-,C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
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.-
Nichtseminomatöser Keimzelltumor	9065/3					C71.-, C72.-, C75.1-3	C75.3, C71.5, C71.0-4, C71.6-9, C72.-
Polyembryom, Embryonalkarzinom vom po- lyembryonalen Typ	9072/3					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.-
Chorionkarzinom in Kombination mit sonsti- gen Keimzelelementen, Chorionkarzinom kombiniert mit Teratom, Chorionkarzinom kombiniert mit Embryonalkarzinom	9101/3					C71.-,C72.-,C75.1-3	C75.1-3, C71.0-9, C72.-
Maligner Rhabdoidtumor, Rhabdoid-Sarkom, Rhabdoidtumor o. n. A.	8963/3					C70.-, C71.-,C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Tumoren der Sellaregion							
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
Adenom o. n. A.	8140/0					C75.1-2	D35.2-3
Atypisches Adenom	8140/1					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.-

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		I	II	III	IV		
Hypophysenadenom o. n. A. ⁹² (<i>typisches Adenom</i>) Wachstumshormon-produzierendes A. Thyrotropin-produzierendes Adenom (TSH- produzierendes Adenom) ACTH produzierendes Adenom Gonadotropin-prod. Adenom Null-Zell Adenom Plurihormonales Adenom	8272/0	x				C75.1	D35.2
Atypisches Adenom ⁹³	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 Adenokar- zinom, eosinophiles Adenokarzinom, eosino- philes Karzinom	8280/3					C75.1-2, C71.-, C72.-	C71.-, C72.-, C75.1-3
Gemischtzelliges azidophil-basophiles Ade- nom	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.-
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 A- denokarzinom, 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 Adenokarzi- nom, 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., klarzelli- ges 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
[Spindelzellonkozytom der Adenohypophy- se] ⁹⁴ obs. → 8290/0	[8291/0]	x				C75.1	D35.2, D33.0
Kraniopharyngeom	9350/1	x				C75.1	D44.3, D44.4, D43.0
Kraniopharyngeom, Rathke-Taschen-Tumor	9350/1	x				C75.2 C75.1	D44.4
Adamantinöses Kranioopharyngeom	9351/1	x				C75.2	D44.4
Papilläres Kranioopharyngeom	9352/1	x				C75.2	D44.4
Pituizytom ⁹⁵	9432/1	x				C75.1	D44.3, D44.4, D43.0
Gangliozytom	9492/0	x				C75.1-2	D35.2-3
Granularzelltumor des Infundibulums	9582/0	x				C75.1, C70.-, C71.5, C71.0	D35.2, D33.0, D35.3
Unklassifizierte Tumoren							
Benigne Neoplasie o. n. A., benigner Tumor,	8000/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9,

⁹² Die Morphologie „Hypophysenadenom o. n. A.“ ist in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2016 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.

⁹³ Ein „atypisches“ Hypophysenadenom 8272/1 ist in der ICDO-3.1 nicht aufgeführt, n. Regel F der ICDO-3.1 aber kodierbar.

⁹⁴ ICDO-3.1 2003, 1. Rev. 2014 inkorporiert das Spindelzellonkozytom bei der M-Ziffer „8290/0 Oxyphiles Adenom, onkozytäres Adenom, Onkozytom, **Spindelzellonkozytom** (C75.1)“. Die M-Ziffer in der WHO Klassifikation der ZNS Tumoren (Louis et al 2007, S. 9) „8291/0 Spindelzellonkozytom der Adenohypophyse“ wird deswegen ersetzt durch 8290/0 (siehe Louis et al 2016, S. 11).

⁹⁵ Dieser Tumor wird in Ostrom et al 2016, p. v28, unter die malignen Tumoren eingeordnet und ab Diagnosedatum 2015 registriert.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte				Spalte 7	Spalte 8
		3	4	5	6		
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1- M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3- T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		G	R	A	D		
		I	II	III	IV		
benigner unklassifizierter Tumor							D35.2-3
Neoplasie fraglicher Dignität, Neoplasie o. n. A., Tumor o. n. A., unklassifizierter Tumor, Borderline-Typ, unklassifizierter Tumor fraglicher Dignität	8000/1					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-, D44.3-4
Maligne Neoplasie, maligner Tumor o. n. A., Malignom, unklassifizierter maligner Tumor	8000/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-
Maligne Neoplasie, unsicher ob Primärtumor oder Metastase, unklassifizierter maligner Tumor, unsicher ob Primärtumor oder Metastase	8000/9					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C80.0
Benigne Tumorzellen	8001/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9, D35.2-3
Tumorzellen fraglicher Dignität, Tumorzellen o. n. A.	8001/1					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D43.-, D42.-, D44.3-4
Maligne Tumorzellen	8001/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Kleinzelliger maligner Tumor	8002/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Riesenzelliger maligner Tumor	8003/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Spindelzelliger maligner Tumor, 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
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
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.-
Myxom o. n. A.	8840/0					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	D32.0-9, D33.0-9,

Spalte 1	Spalte 2	Spalte 3				Spalte 7	Spalte 8
Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	W	H	O	-	ICDO-3-T ¹⁶	ICD10-GM 2018
		I	II	III	IV		
							D35.2-3
Myxosarkom	8840/3					C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
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
Kavernöses Hämangiom ⁹⁶	9121/0					C70.-, C71.-, C72.-	D18.02, D18.08
Venöses Hämangiom ⁹⁷	9122/0					C70.-, C71.-, C72.-	D18.02, D18.08
Haemangioma racemosum, arteriovenöses Hämangiom ⁹⁸	9123/0					C70.-, C71.-, C72.-	D18.02, D18.08
Epitheloides Hämangiom Histiozytoides Hämangiom Benignes Hämangioepitheliom ⁹⁹	9125/0					C70.-, C71.-, C72.-	D18.02, D18.08
Benignes Hämangioendotheliom ¹⁰⁰	9130/0					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.-	C49.0, C70.-, C71.-, C72.-
Kapilläres Hämangiom, Haemangioma simplex, Infantiles Hämangiom, juveniles Hämangiom, plexiformes Hämangiom ¹⁰¹	9131/0					C70.-, C71.-, C72.-	D18.02, D18.08
Malignes Hämangioendotheliom Hämangioendotheliales Sarkom	9130/3					C70.-, C71.-, C72.-	C70.-, C71.-, C72.-
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
Neuroepitheliom o. n. A.	9503/3					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
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
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	C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3
Metastatische Tumoren im ZNS¹⁰²						(C70.-, C71.-, C72.-, C75.1-3) ¹⁰³	Primärtumordiagnose

⁹⁶ 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 vom NCT-Register ab 01.07.2014 nicht mehr in das KRBW gemeldet (Beschluss des KRBW Juli 2014). CBTRUS 2016 führt die gutartigen Gefäßneoplasien unter „Unclassified Tumors“ (Ostrom et al 2016, S. iv29).I

⁹⁷ S. vorherige Fußnote.

⁹⁸ S. vorherige Fußnote.

⁹⁹ S. vorherige Fußnote.

¹⁰⁰ S. vorherige Fußnote.

¹⁰¹ S. vorherige Fußnote.

¹⁰² „Metastatische Tumoren sind die häufigsten ZNS-Neoplasien“ (Louis et al 2007, S. 248). Etwa 25% der Patienten, die an Krebs sterben, haben nach Autopsiestudien Hirnmetastasen (Louis et al 2016, S. 338). 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.“...

Falls kein Primärtumor gefunden wird, wird entsprechend der Regeln für CUP vorgegangen.

¹⁰³ 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“¹⁰⁴. 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 gehören¹⁰⁵. 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.

¹⁰⁴ “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).

¹⁰⁵ Adzersen, Schäfer 2018, Tabelle 3.1, S. 27.

Tab 2.1 Verschlüsselungsregeln gutartiger und Borderline-Tumoren des ZNS (Histologie Einzeltumor, Mehrfachtumoren, Mehrfachmorphologien, kombinierte gutartige und bösartige Tumoren)
(n. Johnson et al 2007, modif.)¹⁰⁶

Es gelten die allgemeinen Kodierregeln für Mehrfachtumoren und -morphologien¹⁰⁷. 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, -lokalisation 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.) ärztlich 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 Neurinomatose und / oder 9562/0 Neurothekom und / oder 9570/0 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> Tumorhistologie	Originale (erste) Histologie kodieren / beibehalten; Verlaufspathologie anlegen
Lokalisation	
Topographiekode C70.0-C72.9 an 3. Ziffer unterschiedlich ¹⁰⁸	Zwei oder mehr Tumoren

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

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

Es gelten die allgemeinen Verschlüsselungsregeln für Mehrfachtumoren, -morphologien und -histologien (Kapitel 3.2 des Allgemeinen Handbuchs)¹⁰⁹.

¹⁰⁶ Johnson et al 2007, revised April 2008.

¹⁰⁷ Adzersen, Schäfer 2018, Kapitel 3.2.

¹⁰⁸ Zusatzregel: Falls drei oder mehr gutartige oder Borderline-Tumoren auf *einer* Seite auftreten, wird *ein* Tumor und "multifokal" kodiert (z. B. bei Neurofibromatosen).

¹⁰⁹ Adzersen, Schäfer 2018, S. 26.

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 wird ‚multifokal‘ und bei Seitenlokalisation - wenn zutreffend - ‚beidseits‘ kodiert.

Diese Regel erfasst eine malignen Neoplasie des ZNS, wenn sie an mehreren Lokalisationen auftritt, als Mehrfachtumor¹¹⁰.

Tabelle 2.2 zeigt die Kodierregeln maligner Mehrfachtumoren des ZNS.

Tab 2.2 Verschlüsselung maligner Mehrfachtumoren, Mehrfachmorphologien und Histologien des ZNS (gültig für ICDO-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 <i>eines oder mehrerer</i> Tumors(en) (CT, Sono, MRT, PET, etc.); Tumorart (Glioblastom, Astrozytom, etc.), <i>ärztlich</i> festgestellt.	Ein Tumor; Typ des Tumors auf Basis Arztbrief kodieren, z. B. 8000/3 oder 8010/3 oder Glioblastom, etc.
Unbekannt, ob ein Tumor oder mehrere Tumoren vorliegen und Metastase(n) ausgeschlossen	Ein Tumor
Unentscheidbar , ob ein oder mehrere Malignom(e) und Metastase(n) ausgeschlossen	Ein Tumor
Mindestens zwei der folgenden Zelltypen und / oder Differenzierung: <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-Tumorguppen (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 9420/3 Fibrilläres Astrozytom 9421/1 Pilozytisches Astrozytom, Spongioblastom o. n. A. 9421/3 Pilozytisches Astrozytom¹¹¹ 9423/3 Polares Spongioblastom 9424/3 Pleomorphes Xanthoastrozytom 9430/3 Astroblastom 9441/3 Riesenzelliges Glioblastom 9442/3 Gliosarkom 	Ein Tumor
Mehrere Tumoren mit Morphologiekodes aus der gleichen ZNS-Tumorgruppe ¹¹²	Ein Tumor;

¹¹⁰ Nach Johnson et al 2007, S. 320.

¹¹¹ Soll nach Regel F der ICDO-3.1.1 auch mit /3 kodierbar.

<p><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> (9522, 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)</p>	<p>die spezifischere, hier numerisch höhere Morphologieziffer aus einer Gruppe, falls unspezifische und spezifische vorhanden, wird kodiert</p>
<p>Mehrere Histologieziffern der gleichen Morphologiegruppe (Tab 3.1, Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation)¹¹³</p>	<p>Numerisch höhere Morphologieziffer</p>
<p>Metastasenhistologie vorhanden, keine Histologie des ZNS-Tumors</p>	<p>Kodiere /3 der Metastasenhistologie (Verlauf des Primärtumors oder CUP)</p>
<p>Lokalisation</p>	
<p>Die Regel der paarigen Organe (Lateralitäts-, Seitigkeitsregel) wird bei der Bestimmung maligner <u>Mehrfachtumoren im Gehirn nicht angewendet</u></p>	<p><u>Immer ein</u> Tumor</p>
<p>Multizentrische (multifokale) Tumoren → beide Hirnhälften (C70.0-9) betreffend = derselbe maligne Prozess</p>	<p>Ein Tumor</p>
<p>Zeitliches Auftreten</p>	
<p>Zeitlicher Ablauf bei Auftreten maligner Mehrfachtumoren des ZNS wird ignoriert</p>	<p>Immer ein Tumor; Verlauf anlegen</p>

¹¹² Die gleiche ZNS-Tumorg^{ruppe} geht aus den Überschriften der Tabelle 1.2 hervor. Falls mehrere Tumoren mit Morphologien auftreten, die nicht in der Tabelle 2.2 nicht aufgeführt sind, gilt „Tab 3.1 Kategorien und Gruppen maligner Neoplasien ...“, die in Bezug auf die Definition mehrfacher maligner Neoplasien als ‚unterschiedlich‘ angesehen werden (IACR, ENCR, IARC, Lyon 02/2004)“, NCT Handbuch der Allgemeinen Tumordokumentation, Adzersen, Schäfer 2018, Abschnitt 3.2.

¹¹³ Adzersen, Schäfer 2018, Abschnitt 3.2.

3 Grading und Klassifikationen der ZNS-Tumoren

3.1 WHO-Gradeinteilung

Neoplasien des ZNS werden aus prognostischen und therapeutischen Gründen seit 1979^{114, 115, 116} in vier WHO-Grade eingeteilt (siehe Tabelle 1.1, Spalte 3, 4, 5 oder 6 und unten Tabelle 3.1).

WHO-Grade gelten nur für „autochthone“ ZNS-Tumoren, d. h. für Tumore, die ihren Ursprung in einem neuroepithelialen-Gewebe haben. Die WHO Klassifikation 2007 hat 50 Tumoren gegradet, die WHO Klassifikation 2016 55 ZNS-Neoplasien gegradet. Einige Grade wurden modifiziert; zum Beispiel das Perineuriom als gutartiger Tumor hat nur noch Grad I. Das „9571/3 Malignes Perineuriom“ ist obsolet und wird durch das „MPNST o. n. A.“ ersetzt.

WHO-Grade werden nicht zugeordnet bei lymphoiden, hämatopoietischen, meningothehialen, mesenchymalen, melanozytischen, histiozytären und keimzelligen Tumoren des ZNS. Entsprechend fehlen sie bei diesen Tumorarten in der Verschlüsselungstabelle 1.1. Diese Tumortypen können nach der üblichen WHO-Grad-Einteilung oder dem Grading der spezifischen Entität klassifiziert werden. Eine Ausnahme bilden zwei mesenchymale Tumoren, die in der WHO-Klassifikation der ZNS-Tumoren mit einem ZNS-Grad aufgeführt sind¹¹⁷: 1. Maligner solitärer fibröser Tumor/solitärer fibröser Tumor/Hämangioperizytom Grad 3, und 2. das Hämangioblastom. Ansonsten werden *mesenchymale* ZNS-Tumoren nach den Regeln der Weichgewebe- und Kochentumoren gegradet.

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.“ oder „nicht zutreffend“ 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.

¹¹⁴ Zülch KJ 1979.

¹¹⁵ Kleihues et al 1993.

¹¹⁶ Louis et al 2016.

¹¹⁷ Louis et al 2016, S. 13.

Tab 3.1 WHO-Gradeinteilung¹¹⁸

WHO-Grad Prognose, Behandlungsfähigkeit	
I	Geringes proliferatives Potential, Heilungsmöglichkeit durch alleinige chirurgische Resektion
II	Dem Wesen nach infiltrativ, auf niedriger Stufe proliferativ, öfters rezidivierend; einige Grad-II-Tumoren tendieren zum Fortschreiten in höhergradige Bösartigkeit, z. B. diffuse Astrozytome; durchschnittlich mehr als 5 Jahre Überlebenszeit
III	Histologische Evidenz der Bösartigkeit, einschließlich Kernatypien und lebhafter mitotischer Aktivität; Strahlen- und/oder Chemotherapie bei Patienten mit Grad III Tumoren meist notwendig; durchschnittlich 2-3 Jahre Überlebenszeit
IV	Zytologisch 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

3.1.1 Anmerkung zu den Beziehungen zwischen WHO-Grad, biologischer Dignität und ICD10-Diagnose

Der WHO-Grad der ZNS-Tumoren ist eine Schlüsselkomponente in einer Kombination von Kriterien, die angewendet werden, um die Wahl der Therapie zu bestimmen und 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 (*eher*) eine klinisch orientierte „*Malignitätsskala*“ mit Prognosecharakter als ein striktes histologisch-morphologisches Grading-System^{119,120}. 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“¹²¹ dar.

Fazit: Der WHO-Grad I, II, III und IV, die biologische Dignität /0, /1 und /3 und die entsprechende ICD10 Diagnosekodierung nach „gutartig“, „unsicher“ und „bösartig“ sind oft inkompatibel und damit inkongruent.

3.2 INSS - Internationales Neuroblastom Staging System¹²²

(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^{123,124}. Die Krite-

¹¹⁸ Louis et al 2016, S. 12f. Gegenüber der WHO-Klassifikation 2007 hat sich die Beschreibung der Grade etwas geändert.

¹¹⁹ Kleihues et al 1993.

¹²⁰ Louis et al 2016.

¹²¹ Feiden and Feiden 2008.

¹²² Das INSS-Staging wird z. Z. im NCT-Krebsregister (Stand 01.01.2018) nicht dokumentiert. Das INSS-Staging System bezieht sich auf alle Neuroblastome, hier jedoch nur auf die weniger häufigen Neuroblastome des ZNS.

¹²³ Brodeur et al 1988.

¹²⁴ Brodeur et al 1993.

rien des INSSs werden auch zur Festlegung des Remissionsgrades *nach* Therapie angewendet.¹²⁵ Die Lymphknotenoptionen treffen auf die ZNS-Neuroblastome nicht zu. CBTRUS 2016 schließt das Olfaktorius-Neuroblastom (9522/3, C30.0) und das Olfaktorius-Neuroepitheliom (9523/3, C30.0) als ZNS Tumoren ein¹²⁶. Differenzen bei der Definition, was als „Gehirntumor“ definiert wird¹²⁷, sind Auswertungen zu berücksichtigen.

Tab 3.2 INSS - Internationales Neuroblastom-Staging System¹²⁸

Stadium	Definition
1	Lokalisierter Tumor mit kompletter Gesamtexzision, mit oder ohne mikroskopischen Resttumor; repräsentative ipsilaterale Lymphknoten hinsichtlich Tumor mikroskopisch negativ (Lymphknoten, angelagert an den Primärtumor, können positiv sein)
2A	Lokalisierter Tumor mit inkompletter Gesamtexzision; mit mikroskopisch negativen repräsentativen ipsilateralen nicht-adhärenenten Lymphknoten hinsichtlich Tumor
2B	Lokalisierter Tumor mit oder ohne komplette Gesamtexzision, mit mikroskopisch positiven ipsilateralen nicht-adhärenenten Lymphknoten hinsichtlich Tumor
3	- Unresizierbarer unilateraler Tumor, über die Mittellinie* infiltrierend, mit oder ohne regionale Lymphknotenbeteiligung; oder - lokalisierter unilateraler Tumor mit 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. Ausgebreitete Knochenmarkbeteiligung würde als Stadium 4 angesehen werden. Der MIBG Scan¹²⁹, 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-Klassifikation¹³⁰ abgelöst. Spätestens seit 2007 ist die WHO-Malignitätsskala des ZNS mit der Gradeinteilung I-IV internationaler Standard¹³¹ (s. o. Abschnitt 3.1).

¹²⁵ Brodeur et al 1993.

¹²⁶ Ostrom et al 2016, p. v4, v5, Table 1, p. v26, Table 2a, 2b, p. v43, v62.

¹²⁷ Ostrom et al 2016, p. v4.

¹²⁸ Brodeur et al 1993.

¹²⁹ Meta-iodo-benzyl-guanidine (MIBG) Szintigraphie.

¹³⁰ Zülch 1979.

¹³¹ Louis et al 2007.

Tab 3.3 Astrozytom-Grad nach Kernohan^{132,133,134}

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

3.4 WHO Klassifikation der Meningeome

Tabelle 3.4 zeigt das WHO-Grading der meningotheial-/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 2016)¹³⁵

WHO Grad	Eigenschaften	Histologie	ICDO-3.1 Dignität
I	Gutartiger Typ, niedriges Risiko eines Rezidivs und aggressiven Wachstums	Gutartiges Meningeom inkl. Subtypen: meningotheial, „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 Akustikusneurinoms

¹³⁶

Tab 3.5 Klassifikation des Akustikusneurinoms nach Tumorgröße (1985)¹³⁷

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

¹³² Kernohan et al benutzen den Begriff „Gliomas“ für die verschiedenen Grade maligner Astrozytome.

¹³³ Coons et al 1997.

¹³⁴ 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.

¹³⁵ Erstellt nach Louis et al 2016, S. 233, Tabelle 10.01 und S. 232ff.

¹³⁶ Klassifikationen des Akustikus-Neurinoms (immer WHO Grad I) *nach Größe* können z. Z. (Stand 01.01.2017) im NCT-(Orbis)-Register nur im Freitext dokumentiert werden.

¹³⁷ Wigand et al 1985.

Tab 3.6 Klassifikation der Akustikusneurinome nach Tumorgroße (1997)¹³⁸

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

3.6 Dermoid- / Epidermoid-Tumoren des ZNS – Kodierempfehlung

Tumormorphologien mit der Bezeichnung oder Zusatzbezeichnung „epidermoid“ kommen in der ICDO-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 aus¹³⁹.

Falls eine in-situ-Dignität im patho-histologischen Bericht beschrieben wird, ist die diesem Tumor am nächsten kommende ICDO-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 ICDO-3.1-Morphologie das „9084/0 Dermoid o. n. A.“ zu kodieren.

Das „8076/2 Epidermoid-Carcinoma in situ mit fraglicher Stromainvasion“ ist weder in der WHO-Klassifikation der ZNS-Tumoren 2016 noch in CBTRUS 2016 enthalten, die gutartige „9084/0 Dermoidzyste o. n. A., Dermoid o. n. A.“ nur in CBTRUS 2106. Beide Entitäten sollen aber im NCT-Krebsregister, falls im patho-histologischen Bericht als solche beschrieben, als ZNS-Tumoren¹⁴⁰ 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.

¹³⁸ Samii, Matthies 1997.

¹³⁹ Ulmcke et al 2006.

¹⁴⁰ Vgl. Hirano, Hirano 2004.

4 REFERENZEN

Adzersen KH 2018_10.

Tumoren der endokrinen Organe. Organspezifische Dokumentation.

NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum.

Heidelberg. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

Adzersen KH 2018_11.

Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Dokumentation.

NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum.

Heidelberg. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

Adzersen KH, Schäfer S 2018.

Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation.

NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum.

Heidelberg. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

Alexandru D, Satyadev R, So W (2012). Neurothekeoma in the posterior fossa: case report and literature review. Perm J. 2012 Summer;16(3):63-4.

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, ICDO-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 ICDO-3 2003 wird in den NCT-Handbüchern ICDO-3.1 2014 genannt).

DIMDI (2012). Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICDO-3 2012. Köln

<http://www.dimdi.de/dynamic/de/klassi/downloadcenter/ICDO-3/vorabversion2012/> (zuletzt abgeru-

fen 26.11.2012).

Edge, SB, Byrd DR, Compton CC, Fritz AG, Greene FL, Trotti A (eds) (2010).
AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed.
Springer New York, N. Y.

Evans, HL 2002.

In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds) (2002).
Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone.
World Health Organization Classification of Tumours. International Agency for Research on Cancer
(IARC). Edited by: IARCPress. Lyon.

Feiden S, Feiden W (2008).

WHO-Klassifikation der ZNS-Tumoren. Revidierte Fassung von 2007 mit kritischen Anmerkungen zum
„Typing“ und „Grading“ diffuser Gliome.
Pathologie 2008, 29:411–421

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

CHECK AND CONVERSION PROGRAMS FOR CANCER REGISTRIES.
(IARC/IACR Tools for Cancer Registries). IARC Technical Report No. 42. Lyon
http://www.iacr.com/fr/iacr_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: IARCPress. 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, ICDO-3. Geneva: World Health Organization 2000.

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

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

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

Vestibularisschwannom. Teil I: Epidemiologie und Diagnostik.
HNO 2012 Sep;60(9):837-44.

Hirano A, Hirano M (2004).

Benign cysts in the central nervous system: neuropathological observations of the cyst walls.
Neuropathology 2004 Mar;24(1):1-7.

Horowitz MB, Hall WA (1991).

Central nervous system germinomas. A review.
Arch Neurol. 1991 Jun; 48(6): 652-7.

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.

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.

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Ellison DW, Figarella-Branger D, Perry a, Reifenberger G, von Deimling A (eds)(2016).
WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System.
IARC, Lyon.

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, Xu J, Kromer C, Wolinsky Y, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS (2016).
CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2009–2013.
Neuro-Oncology 18:v1–v75.

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/ICDO-3/sitetype.ICDO-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 (2008).
WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues.
4th ed, IARC, Lyon.
- Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Arber DA, Hasserjian RP, Le Beau MM, Orazi A, Siebert R (2017).
WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues.
Revised 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.