

## Kodierhilfe Gliale Neoplasien

Glioblastom

diffuse Astrozytome

Oligodendrogliome

diffuse hochgradige Gliome vom pädiatrischen Typ

umschriebene Astrozytome

Ependymome

# Glia und gliale Neoplasien (Gliome)

## Gliome

sind Neoplasien des Zentralnervensystems.  
Die Tumorzellen teilen Eigenschaften der gesunden glialen Zellen (Glia). Die Glia umgibt und stützt die Nervenzellen.

## Zur Glia gehören

Astrozyten  
Oligodendrozyten  
Ependymozyten  
Mikroglia

# Lokalisation Tumoren des Zentralnervensystems

## ICD-O-3.2

| Gehirn         |                                          |
|----------------|------------------------------------------|
| Code ICD-O-3.2 | Bezeichnung                              |
| C71.0          | Cerebrum                                 |
| C71.1          | Frontallappen                            |
| C71.2          | Temporallappen                           |
| C71.3          | Parietallappen                           |
| C71.4          | Okzipitallappen                          |
| C71.5          | Ventrikel o.n.A.                         |
| C71.6          | Kleinhirn o.n.A.                         |
| C71.7          | Hirnstamm                                |
| C71.8          | Gehirn, mehrere Teilbereiche überlappend |
| C71.9          | Gehirn o.n.A.                            |

| Rückenmark     |              |
|----------------|--------------|
| Code ICD-O-3.2 | Bezeichnung  |
| C72.0          | Rückenmark   |
| C72.1          | Cauda equina |

### Hinweise

Unspezifische Codes nach ICD-O 3.2

#### 9380/3 Malignes Gliom

Anwendung: bei malignem Gliom, das gemäß Pathologiebefund nicht näher klassifiziert werden kann.

Den Code 9382/3 (Oligoastrozytom) bitte nicht verwenden.

IDH-mutiertes Astrozytoms Grad 4 (9445/3)

Vormalige Bezeichnungen:  
 Glioblastom, IDH-mutiert/ sekundäres Glioblastom

Bitte immer die genaue Lokalisation gemäß Arztbrief kodieren.  
 Unspezifische Codes (C71.9 , C72.9) nur in Ausnahmefällen verwenden.

Dokumentation ZNS WHO Grad:  
 Über das Datenfeld „weitere Klassifikationen“ erfassen.

|                                                     | <b>Gliale Neoplasien,<br/>Entität nach WHO</b>                               | <b>Morpho-<br/>logie</b><br>ICD-O-3.2 | <b>ZNS WHO<br/>Grad</b><br>(WHO 2021) | <b>Lokalisation</b><br>ICD-O-3.2 | <b>ICD-10</b>              |
|-----------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------|---------------------------------------|----------------------------------|----------------------------|
| Diffuse Gliome vom adulten Typ                      | Glioblastom, IDH WT                                                          | 9440/3                                | 4                                     | C71.-, C72.-                     | C71.-, C72.-               |
|                                                     | Riesenzellglioblastom*                                                       | 9441/3                                | 4                                     | C71.-, C72.-                     | C71.-, C72.-               |
|                                                     | Gliosarkom*                                                                  | 9442/3                                | 4                                     | C71.-, C72.-                     | C71.-, C72.-               |
|                                                     | Astrozytom, IDH-mutiert Grad 2                                               | 9400/3                                | 2                                     | C71.-, C72.-                     | C71.-, C72.-               |
|                                                     | Astrozytom, IDH-mutiert Grad 3                                               | 9401/3                                | 3                                     | C71.-, C72.-                     | C71.-, C72.-               |
|                                                     | Astrozytom, IDH-mutiert Grad 4                                               | 9445/3                                | 4                                     | C71.-, C72.-                     | C71.-, C72.-               |
|                                                     | Oligodendrogliom, IDH-mut. und 1p/19q-kodeletiert, Grad 2                    | 9450/3                                | 2                                     | C71.-, C72.-                     | C71.-, C72.-               |
|                                                     | Oligodendrogliom, IDH-mut. und 1p/19q-kodeletiert, Grad 3                    | 9451/3                                | 3                                     | C71.-, C72.-                     | C71.-, C72.-               |
| Diffuse hochgradige Gliome vom pädiatrischen Typ    | Diffuses Mittelliniengliom, H3 K27-alteriert                                 | 9385/3                                | 4                                     | C71.0, .6, .7, .8, C72.-         | C71.0, .6, .7, .8, C72.-   |
|                                                     | Diffuses hemisphärisches Gliom, H3 G34-mutiert                               | 9385/3                                | 4                                     | C71.1, .2, .3., .4, .7, .8       | C71.1, .2, .3., .4, .7, .8 |
|                                                     | diffuses hochgradiges Gliom v. pädiatrischen Typ, H3-Wildtyp und IDH-Wildtyp | 9385/3                                | 4                                     | C71.-                            | C71.-                      |
|                                                     | hemisphärisches Gliom vom infantilen Typ                                     | 9385/3                                | -                                     | C71.1, .2, .3., .4, .7, .8       | C71.1, .2, .3., .4, .7, .8 |
| Diffuse niedriggradige Gliome vom pädiatrischen Typ | diffuses Astrozytom, MYB- oder MYBL1 alteriert                               | 9421/1                                | 1                                     | C71.-, C72.-                     | D43.-                      |
|                                                     | Angiozentrisches Gliom                                                       | 9431/1                                | 1                                     | C71.-, C72.-                     | D43.-                      |
|                                                     | Polymorpher niedriggradiger neuroepithelialer Tumor des Jugendalters         | 9413/0                                | 1                                     | C71.-, C72.-                     | D33.-                      |
|                                                     | Diffuses niedriggradiges Gliom, MAPK Signalweg alteriert                     | 9421/1                                | -                                     | C71.-, C72.-                     | D43.-                      |

(Fortsetzung auf nachfolgender Seite)

\*Subtyp des Glioblastoms, kein eigener M-Code gemäß WHO Klassifikation 2021

(Fortsetzung)

|                             | <b>Gliale Neoplasien,<br/>Entität nach WHO</b>          | <b>Morpho-<br/>logie</b><br>ICD-O-3.2 | <b>ZNS WHO<br/>Grad</b><br>(WHO 2021) | <b>Lokalisation</b><br>ICD-O-3.2 | <b>ICD-10</b>            |
|-----------------------------|---------------------------------------------------------|---------------------------------------|---------------------------------------|----------------------------------|--------------------------|
| Umschriebene<br>Astrozytome | Pilozytisches Astrozytom                                | 9421/1                                | 1                                     | C71.-, C72.-                     | D43.-                    |
|                             | Hochgradiges Astrozytom mit piloiden<br>Eigenschaften** | 9421/3                                | -                                     | C71.-, C72.-                     | C71.-, C72.-             |
|                             | Pleomorphes Xanthoastrozytom                            | 9424/3                                | 2,3                                   | C71.-, C72.-                     | C71.-, C72.-             |
|                             | Subependymales Riesenzellastrozytom                     | 9384/1                                | 1                                     | C71.-, C72.-                     | D43.-                    |
|                             | Chordoides Gliom                                        | 9444/1                                | 2                                     | C71.-                            | D43.-                    |
|                             | Astroblastom, MN1 alteriert                             | 9430/3                                | -                                     | C71.-, C72.-                     | C71.-, C72.-             |
| Ependymome                  | Supratentorielles Ependymom, n.n.b.                     | 9391/3                                | 2,3                                   | C71.- exkl.<br>C71.6, .7         | C71.- exkl.<br>C71.6, .7 |
|                             | Supratentorielles Ependymom, ZFTA Fusion<br>positiv     | 9396/3                                | 2,3                                   | C71.- exkl.<br>C71.6, .7         | C71.- exkl.<br>C71.6, .7 |
|                             | Supratentorielles Ependymom, YAP Fusion-<br>positiv     | 9396/3                                | -                                     | C71.- exkl.<br>C71.6, .7         | C71.- exkl.<br>C71.6, .7 |
|                             | Posterior fossa Ependymom                               | 9391/3                                | 2,3                                   | C71.6, C71.7,<br>C71.8           | C71.6, C71.7,<br>C71.8   |
|                             | Posterior fossa Ependymom Gruppe A                      | 9396/3                                | 2,3                                   | C71.6, C71.7,<br>C71.8           | C71.6, C71.7,<br>C71.8   |
|                             | Posterior fossa Ependymom Gruppe B                      | 9396/3                                | 2,3                                   | C71.6, C71.7,<br>C71.8           | C71.6, C71.7,<br>C71.8   |
|                             | Spinales Ependymom                                      | 9391/3                                | 2,3                                   | C72.-                            | C72.-                    |
|                             | Spinales Ependymom, MYCN-amplifiziert                   | 9396/3                                | -                                     | C72.-                            | C72.-                    |
|                             | Myxopapilläres Ependymom                                | 9394/1                                | 2                                     | C72.-                            | D43.-                    |
|                             | Subependymom                                            | 9383/1                                | 1                                     | C71.-, C72.-                     | D43.-                    |

\*\*ZNS WHO Grad noch nicht definitiv festgelegt. Angaben im Pathologiebefund sind ggf. zu berücksichtigen. Entität mit Dignität /3 neu ab WHO 2021, in ICD-O-3.2 nicht gelistet.

### Hinweise

Unspezifische Codes nach ICD-O-3.2

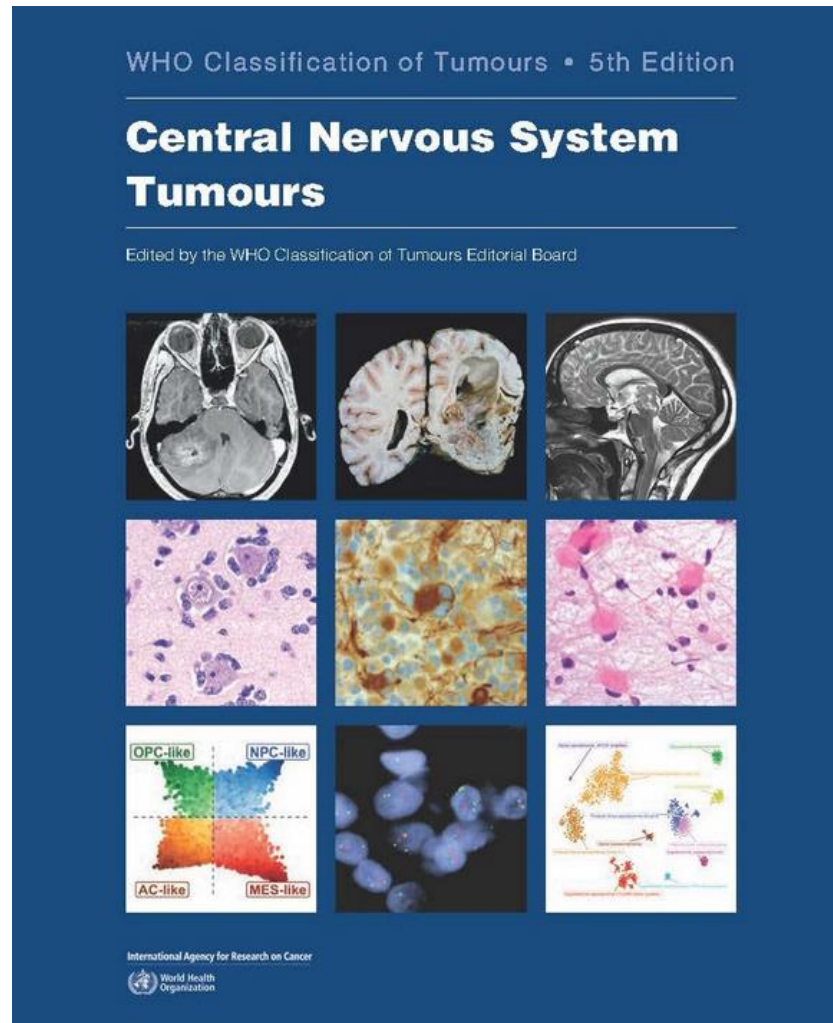
#### **9380/3 Malignes Gliom**

Anwendung: bei malignem Gliom, das gemäß Pathologiebefund nicht näher klassifiziert werden kann.  
Den Code 9382/3 (Oligoastrozytom) bitte nicht verwenden.

Bitte immer die genaue Lokalisation gemäß Arztbrief kodieren.  
Unspezifische Codes (C71.9 , C72.9) nur in Ausnahmefällen verwenden.

Dokumentation ZNS WHO Grad:  
Über das Datenfeld  
„weitere Klassifikationen“ erfassen.

# Empfehlung zur Verschlüsselung der Histologie



Kodierung gemäß aktueller WHO-Klassifikation  
nach der im Pathologiebefund beschriebenen  
Entität

WHO Classification of Tumours Editorial Board. Central nervous system tumours. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2021. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 6). <https://publications.iarc.fr/601>.

# Glioblastom, IDH Wildtyp

## Eigenschaften und Kodierung Morphologie (WHO-Klassifikation 2021)

- Eigenschaften
  - diffuses astrozytäres Gliom mit
  - IDH-Wildtyp und H3-Wildtyp
  - Zusätzlich mindestens eines folgender Kriterien zutreffend: mikrovaskuläre Proliferation, Nekrose, Mutation TERT-Promotor, EGFR-Gen Amplifikation, kombinierter Gewinn/Verlust von Chromosom 7/10 (+7/-10)
  - ZNS WHO Grad 4
  - schlechte Prognose
- Kodierung Morphologie (ICD-O-3.2)
  - **Glioblastom, IDH-Wildtyp 9440/3**

Weitere Codes nach ICD-O-3.2,  
in WHO-Klassifikation 2021 nicht aufgeführt

- 9441/3 Riesenzellglioblastom\*
- 9442/3 Gliosarkom\*
- 9442/1 Gliofibrom

\* Subtypen des Glioblastoms gemäß WHO-Klassifikation

# Diffuse Astrozytome

## Eigenschaften und Kodierung Morphologie (WHO-Klassifikation 2021)

- Eigenschaften
  - Diffus infiltrierendes IDH1- oder IDH2-mutiertes Gliom
  - Häufig ATRX und/oder TP53 mutiert
  - ZNS WHO Grad 2, 3, 4
  
- Kodierung Morphologie (ICD-O-3.2)
  - **Astrozytom, IDH-mutiert, Grad 2 9400/3**
  - **Astrozytom, IDH-mutiert, Grad 3 9401/3**
  - **Astrozytom, IDH-mutiert, Grad 4\* 9445/3**

\*Vormalige Bezeichnungen des IDH-mutierten Astrozytoms Grad 4 (9445/3):

Glioblastom, IDH-mutiert/ sekundäres Glioblastom

Folgende Codes/Entitäten nicht in aktueller WHO-Klassifikation (5th ed) vorhanden

9411/3 Gemistozytisches Astrozytom

9412/3 Infantiles desmoplastisches Astrozytom

9420/3 Fibrilläres Astrozytom

9423/3 Polares Spongioblastom



# Oligodendrogliom, IDH-mutiert u. 1p/19q kodeletiert

## Eigenschaften und Kodierung Morphologie (WHO Klassifikation 2021)

- Eigenschaften
  - Diffus infiltrierendes Gliom
  - IDH-mutiert und 1p/19q-kodeletiert
  - ZNS WHO Grad 2 oder 3
- Kodierung Morphologie (ICD-O-3.2)
  - Oligodendrogliom, IDH-mutiert und 1p/19q-kodeletiert, Grad 2 **9450/3**
  - Oligodendrogliom, IDH-mutiert und 1p/19q-kodeletiert, Grad 3 **9451/3**

Folgender Code/Entität nicht in aktueller WHO-Klassifikation (5th ed) vorhanden

9460/3 Oligodendroblastom

Bitte nicht verwenden

# Diffuse Gliome vom pädiatrischen Typ

## Eigenschaften und Kodierung Morphologie (WHO-Klassifikation 2021)

### Hochgradige Gliome

#### Diffuses Mittelliniengliom, H3 K27-alteriert 9385/3

- Infiltratives Mittelliniengliom
- Verlust von H3 p.K28me3 (K27me3); mit H3 K27-Mutation
- ZNS WHO Grad 4

#### Diffuses hemisphaerisches Gliom, H3 G34-mutiert 9385/3

- Diffuses Gliom der zerebralen Hemisphären
- H3 G34-mutiert
- ZNS WHO Grad 4

#### Diffuses hochgradiges Gliom v. pädiatr. Typ, H3-Wildtyp und IDH-Wildtyp 9385/3

- Diffuses malignes Gliom, typischerweise Kinder, Jugendliche u. jungen Erwachsene betroffen
- IDH-Wildtyp, Histon H3 Wildtyp
- Methylierungsprofil pHGG RTK1, pHGG RTK2 oder pHGG MYCN; oder PDGFRA-Alteration, EGFR-Alteration oder MYCN-Amplifikation
- ZNS WHO Grad 4

#### Hemisphärisches Gliom vom infantilen Typ 9385/3

- hochgradiges Astrozytom
- Manifestation im frühen Kindesalter
- typischerweise mit NTRK betreffender RTK-Fusion oder Translokation von ROS1, ALK oder MET
- aktuell erfolgt keine Graduierung

### Niedriggradige Gliome

#### Diffuses Astrozytom, MYB- oder MYBL1-alteriert 9421/1

- Diffus infiltrierende astrozytäre Neoplasie
- genetische Alteration in MYB or MYBL1
- ZNS WHO Grad 1

#### Angiozentrisches Gliom 9431/1

- diffuses Gliom, mit perivaskulär Aggregation
- meist MYB::QKI Genfusion oder sonstige MYB-Alteration
- ZNS WHO Grad 1

#### Polymorpher niedriggradig neuroepithelialer Tumor des Jugendalters 9413/0

- Indolente zerebrale Neoplasie, diffuses Wachstum
- ZNS WHO Grad 1

#### Diffuses niedriggradiges Gliom, MAPK Signalweg-alteriert 9421/1

- Morphologie diffus astrozytär oder oligodendroglial
- Alteration im MAPK pathway: FGR1-Alteration oder BRAF p.V600E Mutation
- IDH-Wildtyp und H3-Wildtyp
- ZNS WHO Grad noch nicht festgelegt

# Umschriebene Astrozytome

## Eigenschaften und Kodierung Morphologie (WHO-Klassifikation 2021)

### Pilozytisches Astrozytom 9421/1

- astrozytäre Neoplasie mit pilozytischen Zellen
- ZNS WHO Grad 1

### Hochgradiges Astrozytom mit piloiden Eigenschaften 9421/3

- astrozytäre Neoplasie häufig mit hochgradig piloiden und/oder Glioblastom-ähnlichen Eigenschaften
- Molekularpathologie: Alteration MAPK Signalweg, häufig mit homozygoter CDKN2A und/oder CDKN2B Deletion und/oder ATRX Mutation oder Verlust der ATRX Expression
- ZNS WHO Grad nicht endgültig festgelegt

### Pleomorphes Xanthoastrozytom 9424/3

- astrozytäre Neoplasie mit großen pleomorphen Zellen
- Typischerweise BRAF p.V600E Mutation und homozygote CDKN2A und/oder CDKN2B Deletion
- ZNS WHO Grad 2,3

### Subependymales Riesenzellastrozytom 9384/1

- periventrikulärer Tumor aus großen Ganglion-ähnlichen Astrozyten; stark mit tuberöser Sklerose assoziiert
- ZNS WHO Grad 1

### Chordoides Gliom 9444/1

- Umschriebenes Gliom
- Mutation p.D463H des PRKCA Gens
- ZNS WHO Grad 2

### Astroblastom, MN1 alteriert 9430/3

- umschriebene gliale Neoplasie
- mit MN1 Alteration (Translokation)
- ZNS WHO Grad nicht endgültig festgelegt

Weitere Entitäten nach ICD-O-3.2 (in WHO-Klassifikation 2021 nicht aufgeführt)

- 9425/3 pilomyxoides Astrozytom
- 9412/3 infantiles desmoplastisches Astrozytom

## Eigenschaften und Kodierung Morphologie (WHO-Klassifikation 2021)

### Supratentorielles Ependymom, NOS **9391/3**

- umschriebenes supratentorielles Gliom
- Kein Fusionsgen ZFTA oder YAP1 betreffend
- ZNS WHO Grad 2,3

### Supratentorielles Ependymom, ZFTA Fusion-positiv **9396/3**

- umschriebenes supratentorielles Gliom mit ZFTA Fusionsgen
- ZNS WHO Grad 2,3

### Supratentorielles Ependymom, YAP1 Fusion-positiv **9396/3**

- umschriebenes supratentorielles Gliom
- mit YAP1 Fusionsgen
- variabler Anaplasie-Grad

### Posterior fossa Ependymom **9391/3**

- umschriebenes Gliom der Fossa cranii posterior, meist im 4. Ventrikel
- ZNS WHO Grad 2,3

### Posterior fossa Ependymom Gruppe A **9396/3**

- umschriebenes Gliom der Fossa cranii posterior
- Verlust der H3 K28me3 (K27me3) Expression od. Identifikation aufgrund des DNA-Methylierungsprofils
- ZNS WHO Grad 2,3

### Posterior fossa Ependymom Gruppe B **9396/3**

- umschriebenes Gliom der Fossa cranii posterior
- Identifikation über DNA-Methylierungsprofil
- ZNS WHO Grad 2,3

Ependymome sollten nach histopathologischen und molekularen Eigenschaften sowie nach Lokalisation klassifiziert werden. Bei Ependymomen mit Dignität /3 und unzureichender Info zu molekularen Eigenschaften/Klassifikation bitte 9391/3 kodieren.

## Eigenschaften und Kodierung Morphologie (WHO-Klassifikation 2021)

### Spinales Ependymom 9391/3

- umschriebenes spinales Gliom
- Keine Eigenschaften eines myxopapillären Ependymoms oder Subependymoms
- ZNS WHO Grad 2,3

### Spinales Ependymom, MYCN-amplifiziert 9396/3

- umschriebenes spinales Gliom
- Selten MYCN-Amplifikation
- ZNS WHO Grad noch nicht festgelegt

### Myxopapilläres Ependymom 9394/1

- speichenförmig um Blutgefäße angeordnete Tumorzellen mit myxoiden Veränderungen
- ZNS WHO Grad 2

### Subependymom 9383/1

- Umschriebenes Gliom, langsam exophytisch intraventrikulär wachsend, meist in 4. Ventrikel oder Seitenventrikel lokalisiert
- ZNS WHO Grad 1

Weitere Entitäten nach ICD-O-3.2 (in WHO-Klassifikation 2021 nicht aufgeführt)

- 9391/1 selläres Ependymom
- 9392/3 anaplastisches Ependymom
- 9393/3 papilläres Ependymom

Ependymome sollten nach histopathologischen und molekularen Eigenschaften sowie nach Lokalisation klassifiziert werden. Bei Ependymomen mit Dignität /3 und unzureichender Info zu molekularen Eigenschaften/Klassifikation bitte 9391/3 kodieren.

# Dokumentation Resektionsausmaß

- Die R-Klassifikation (Residualtumor-Klassifikation) kann nicht nur nach operativer Therapie, sondern auch nach Strahlen- oder Systemtherapie erfolgen. Nach nicht-operativer Therapie wird die R-Klassifikation mit Hilfe von **klinischen Methoden** festgelegt <sup>1</sup>
- bei den glialen Neoplasien wird vom Pathologen üblicherweise kein R-Status festgelegt
- die **Festlegung des Resektionsausmaßes/ R-Klassifikation erfolgt klinisch mit Hilfe der Bildgebung**
- unterschieden werden die vollständige Resektion (gross total resection) und die unvollständige Resektion (subtotal resection)

<sup>1</sup> Wittekind C et al. (eds). TNM Supplement. A commentary on Uniform Use. 5th ed 2019. WILEY Blackwell

Bei den glialen Neoplasien soll das mit Hilfe der Bildgebung festgestellte Resektionsausmaß im Datenfeld für die R-Klassifikation dokumentiert werden.

- Bei vollständiger Resektion/gross total resection
  - R lokal: R0
  - R gesamt: R0
- Bei unvollständiger Resektion/subtotal resection
  - R lokal: R2
  - R gesamt: R2
- liegen mehrere Tumoren vor, von denen nur 1 vollständig operativ entfernt wurde
  - R lokal: R0
  - R gesamt: R2

# Dokumentation einer Transformation

- Bei mutmaßlicher Transformation eines Glioms zu einer höhergradigen Neoplasie soll bei gleichbleibender ICD-10 (kein Wechsel von D- zu C-Diagnose) eine Verlaufsmeldung mit Angabe des neuen Histologie-Codes angelegt werden.
- Wird die Änderung der Histologie vom Pathologen oder des behandelnden Arztes als Zweittumor interpretiert, soll eine neue Diagnose übermittelt werden.
- Liegt keine Interpretation zur Unterscheidung zwischen Transformation vs Zweittumor des Pathologen und/oder des behandelnden Arztes vor, wird empfohlen, die molekularen Marker zu berücksichtigen. Erscheinen diese widersprüchlich (z.B. unterschiedlicher IDH-Mutationsstatus, 1p/19 Ko-Deletionsstatus) in der zuerst festgestellten vs der fraglich transformierten Neoplasie, wird empfohlen, eine zweite Diagnose anzulegen.
- Ergibt sich aus der Änderung der Histologie ein Wechsel der ICD-10 (C-Diagnose nach vorheriger D-Diagnose) soll eine neue Diagnose angelegt werden. Zusätzlich wird in diesem Fall um eine Verlaufsmeldung mit Angabe der neuen Histologie und dem zugehörigen Datum gebeten

Ein niedriggradiges Gliom kann

- infolge kontinuierlichen Wachstums des Residualtumors nach Therapie oder
- infolge Transformation in ein höhergradiges Gliom

rezidivieren.

Karim ABMF, Laws ER, Jr (Eds) Glioma. Principles and Practice in Neuro-Oncology, 1991, Springer Verlag

|                                                                 | Gliale Neoplasien,<br>Entität nach WHO                                       | Morphologie<br>ICD-O-3.2 | ZNS WHO<br>Grad<br>(WHO 2021) | Lokalisation<br>ICD-O-3.2 | ICD-10                    |
|-----------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|-------------------------------|---------------------------|---------------------------|
| Diffuse Gliome vom<br>adulten Typ                               | Glioblastom, IDH WT                                                          | 9440/3                   | 4                             | C71.-, C72.-              | C71.-, C72.-              |
|                                                                 | Riesenzellglioblastom*                                                       | 9441/3                   | 4                             | C71.-, C72.-              | C71.-, C72.-              |
|                                                                 | Gliosarkom*                                                                  | 9442/3                   | 4                             | C71.-, C72.-              | C71.-, C72.-              |
|                                                                 | Astrozytom, IDH-mutiert Grad 2                                               | 9400/3                   | 2                             | C71.-, C72.-              | C71.-, C72.-              |
|                                                                 | Astrozytom, IDH-mutiert Grad 3                                               | 9401/3                   | 3                             | C71.-, C72.-              | C71.-, C72.-              |
|                                                                 | Astrozytom, IDH-mutiert Grad 4                                               | 9445/3                   | 4                             | C71.-, C72.-              | C71.-, C72.-              |
|                                                                 | Oligodendrogliom, IDH-mut. und 1p/19q-kodeletiert, Grad 2                    | 9450/3                   | 2                             | C71.-, C72.-              | C71.-, C72.-              |
|                                                                 | Oligodendrogliom, IDH-mut. und 1p/19q-kodeletiert, Grad 3                    | 9451/3                   | 3                             | C71.-, C72.-              | C71.-, C72.-              |
| Diffuse<br>hochgradige<br>Gliome vom<br>pädiatrischen<br>Typ    | Diffuses Mittelliniengliom, H3 K27-alteriert                                 | 9385/3                   | 4                             | C71.0, .6, .7, .8, C72.-  | C71.0, .6, .7, .8, C72.-  |
|                                                                 | Diffuses hemisphärisches Gliom, H3 G34-mutiert                               | 9385/3                   | 4                             | C71.1, .2, .3, .4, .7, .8 | C71.1, .2, .3, .4, .7, .8 |
|                                                                 | diffuses hochgradiges Gliom v. pädiatrischen Typ, H3-Wildtyp und IDH-Wildtyp | 9385/3                   | 4                             | C71.-                     | C71.-                     |
|                                                                 | hemisphärisches Gliom vom infantilen Typ                                     | 9385/3                   | -                             | C71.1, .2, .3, .4, .7, .8 | C71.1, .2, .3, .4, .7, .8 |
| Diffuse<br>niedriggradige<br>Gliome vom<br>pädiatrischen<br>Typ | diffuses Astrozytom, MYB- oder MYBL1 alteriert                               | 9421/1                   | 1                             | C71.-, C72.-              | D43.-                     |
|                                                                 | Angiozentrisches Gliom                                                       | 9431/1                   | 1                             | C71.-, C72.-              | D43.-                     |
|                                                                 | Polymorpher niedriggradiger neuroepithelialer Tumor des Jugendalters         | 9413/0                   | 1                             | C71.-, C72.-              | D33.-                     |
|                                                                 | Diffuses niedriggradiges Gliom, MAPK Signalweg alteriert                     | 9421/1                   | -                             | C71.-, C72.-              | D43.-                     |
| Umschriebene<br>Astrozytome                                     | Pilozytisches Astrozytom                                                     | 9421/1                   | 1                             | C71.-, C72.-              | D43.-                     |
|                                                                 | Hochgradiges Astrozytom mit piloiden Eigenschaften**                         | 9421/3                   | -                             | C71.-, C72.-              | C71.-, C72.-              |
|                                                                 | Pleomorphes Xanthoastrozytom                                                 | 9424/3                   | 2,3                           | C71.-, C72.-              | C71.-, C72.-              |
|                                                                 | Subependymales Riesenzellastrozytom                                          | 9384/1                   | 1                             | C71.-, C72.-              | D43.-                     |
|                                                                 | Chordoides Gliom                                                             | 9444/1                   | 2                             | C71.-                     | D43.-                     |
|                                                                 | Astroblastom, MN1 alteriert                                                  | 9430/3                   | -                             | C71.-, C72.-              | C71.-, C72.-              |
| Ependymome                                                      | Supratentorielles Ependymom, n.n.b.                                          | 9391/3                   | 2,3                           | C71.- exkl. C71.6, .7     | C71.- exkl. C71.6, .7     |
|                                                                 | Supratentorielles Ependymom, ZFTA Fusion positiv                             | 9396/3                   | 2,3                           | C71.- exkl. C71.6, .7     | C71.- exkl. C71.6, .7     |
|                                                                 | Supratentorielles Ependymom, YAP Fusion-positiv                              | 9396/3                   | -                             | C71.- exkl. C71.6, .7     | C71.- exkl. C71.6, .7     |
|                                                                 | Posterior fossa Ependymom                                                    | 9391/3                   | 2,3                           | C71.6, C71.7, C71.8       | C71.6, C71.7, C71.8       |
|                                                                 | Posterior fossa Ependymom Gruppe A                                           | 9396/3                   | 2,3                           | C71.6, C71.7, C71.8       | C71.6, C71.7, C71.8       |
|                                                                 | Posterior fossa Ependymom Gruppe B                                           | 9396/3                   | 2,3                           | C71.6, C71.7, C71.8       | C71.6, C71.7, C71.8       |
|                                                                 | Spinales Ependymom                                                           | 9391/3                   | 2,3                           | C72.-                     | C72.-                     |
|                                                                 | Spinales Ependymom, MYCN-amplifiziert                                        | 9396/3                   | -                             | C72.-                     | C72.-                     |
|                                                                 | Myxopapilläres Ependymom                                                     | 9394/1                   | 2                             | C72.-                     | D43.-                     |
|                                                                 | Subependymom                                                                 | 9383/1                   | 1                             | C71.-, C72.-              | D43.-                     |

## Hinweise

Unspezifische Codes nach ICD-O 3.2  
(in WHO-Klassifikation 2021 nicht gelistet)

### 9380/3 Malignes Gliom

Anwendung: bei malignem Gliom, das  
gemäß Pathologiebefund nicht näher  
klassifiziert werden kann.  
Den Code 9382/3 (Oligoastrozytom) bitte  
nicht verwenden.

IDH-mutiertes Astrozytom Grad 4 (9445/3)

Vormalige Bezeichnungen:  
Glioblastom, IDH-mutiert/ sekundäres  
Glioblastom

Bitte immer die genaue Lokalisation gemäß  
Arztbrief kodieren. Unspezifische Codes  
(C71.9, C72.9) nur in Ausnahmefällen  
verwenden.

Dokumentation ZNS WHO Grad:  
Über das Datenfeld  
„weitere Klassifikationen“ erfassen.