

Tumor des Zentralen Nervensystems (ZNS) (1)

Epidemiologie:

Die Inzidenz bösartiger ZNS-Tumoren in Deutschland wird auf etwa 6 Neuerkrankungen pro 100 000 Einwohner pro Jahr geschätzt.

Risikofaktoren:

- genetische Faktoren
- ionisierende Strahlung
- chemische Noxen

ICD-10 (Deutsche Ausgabe 2008):

C70	Bösartige Neubildung der Meningen
C70.0	Hirnhäute
C70.1	Rückenmarkhäute
C70.9	Meningen, nicht näher bezeichnet
C71	Bösartige Neubildung des Gehirns (Exkl.: Hirnnerven (C72.2-C72.5), Retrobulbäres Gewebe (C69.6))
C71.0	Zerebrum, ausgenommen Hirnlappen und Ventrikel
C71.1	Frontallappen
C71.2	Temporallappen
C71.3	Parietallappen
C71.4	Okzipitallappen
C71.5	Hirnventrikel (Exkl.: IV. Ventrikel (C71.7))
C71.6	Zerebellum
C71.7	Hirnstamm / IV. Ventrikel
C71.8	Gehirn, mehrere Teilbereiche überlappend
C71.9	Gehirn, nicht näher bezeichnet
C72.-	Bösartige Neubildung des Rückenmarkes, der Hirnnerven und anderer Teile des Zentralnervensystems (Exkl.: Meningen (C70.-), Periphere Nerven und autonomes Nervensystem (C47.-))
C72.0	Rückenmark
C72.1	Cauda equina
C72.2	Nn. olfactorii [I. Hirnnerv] Bulbus olfactorius
C72.3	N. opticus [II. Hirnnerv]
C72.4	N. vestibulocochlearis [VIII. Hirnnerv]
C72.5	Sonstige und nicht näher bezeichnete Hirnnerven Hirnnerven o.n.A.
C72.8	Gehirn und andere Teile des Zentralnervensystems, mehrere Teilbereiche überlappend
C72.9	Zentralnervensystem, nicht näher bezeichnet
D32.-	Gutartige Neubildung der Meningen
D32.0	Hirnhäute
D32.1	Rückenmarkhäute
D32.9	Meningen, nicht näher bezeichnet / Meningeom o.n.A.

Tumor des Zentralen Nervensystems (ZNS) (2)

D33.-	Gutartige Neubildung des Gehirns und anderer Teile des Zentralnervensystems Exkl.: Angiom (D18.0-), Meningen (D32.-), Periphere Nerven und autonomes Nervensystem (D36.1), Retrookuläres Gewebe (D31.6)
D33.0	Gehirn, supratentoriell (Exkl.: IV. Ventrikel (D33.1))
D33.1	Gehirn, infratentoriell
D33.2	Gehirn, nicht näher bezeichnet
D33.3	Hirnnerven
D33.4	Rückenmark
D33.7	Sonstige näher bezeichnete Teile des Zentralnervensystems
D33.9	Zentralnervensystem, nicht näher bezeichnet
D42.-	Neubildung unsicheren oder unbekanntem Verhaltens der Meninge
D42.0	Hirnhäute
D42.1	Rückenmarkshäute
D42.9	Meninge, nicht näher bezeichnet
D43.-	Neubildung unsicheren oder unbekanntem Verhaltens des Gehirns und des Zentralnervensystems (Exkl.: Periphere Nerven und autonomes Nervensystem (D48.2))
D43.0	Gehirn, supratentoriell (Exkl.: IV. Ventrikel (D43.1))
D43.1	Gehirn, infratentoriell
D43.2	Gehirn, nicht näher bezeichnet
D43.3	Hirnnerven
D43.4	Rückenmark
D43.7	Sonstige Teile des Zentralnervensystems
D43.9	Zentralnervensystem, nicht näher bezeichnet

Histologie (ICD-O-3, Deutsche Ausgabe 2003) / Einteilung nach WHO (Stand August 2001):

1. Primäre (Hirneigene) Hirntumoren

1.1. Neuroepitheliale Tumoren

1.1.1. Gliome

a) Astrozytome

Diagnose	ICD-O-3	WHO-Grad
Subependymales Riesenzell-Astrozytom	9384/1	WHO-Grad I
Pilozytisches Astrozytom	9421/1	WHO-Grad I
Diffuses Astrozytom (fibrillär, gemistozytisch, protoplasmatisch)	9400/3	WHO-Grad II
Pleomorphes Xanthoastrozytom	9424/3	WHO-Grad II
Anaplastisches Astrozytom	9401/3	WHO-Grad III
Glioblastom	9440/3	WHO-Grad IV
Riesenzell-Glioblastom	9441/3	WHO-Grad IV
Gliosarkom	9442/3	WHO-Grad IV

b) Oligodendrogliome

Oligodendrogliom o.n.A.	9450/3	WHO-Grad II
Anaplastisches Oligodendrogliom	9451/3	WHO-Grad III

Tumor des Zentralen Nervensystems (ZNS) (3)

c) Mischgliome

Oligoastrozytom o.n.A.	9382/3	WHO-Grad II
Anaplastisches Oligoastrozytom	9382/3	WHO-Grad III

d) Ependymome

Subependymom	9383/1	WHO-Grad I
Myxopapilläres Ependymom	9394/1	WHO-Grad I
Ependymom o.n.A.	9391/3	WHO-Grad II
Anaplastisches Ependymom	9392/3	WHO-Grad III
Papilläres Ependymom	9393/3	WHO-Grad II

1.1.2. Tumoren des Plexus Chorioideus

Choroid-Plexus-Papillom	9390/0	WHO-Grad I
Choroid-Plexus-Karzinom	9390/3	WHO-Grad III

1.1.3. Gliale Tumoren unsicherer Herkunft

Gliomatosis cerebri	9381/3	WHO-Grad III
Astroblastom	9430/3	WHO-Grad III

1.1.4. Neuronale und gemischte neurogliale Tumoren

Dysembryoblastischer neuroepithelialer Tumor (DNT)	9413/0	WHO-Grad I
Desmoplastisches infantiles Astrozytom (DIA)	9412/1	WHO-Grad I
Desmoplastisches infantiles Gangliogliom (DIG)		
Gangliozytom o.n.A.	9492/0	WHO-Grad I
Zentrales Neurozytom	9506/1	WHO-Grad I
Liponeurozytom des Kleinhirns	9506/1	WHO-Grad I - II
Gangliogliom o.n.A.	9505/1	WHO-Grad I - II
Anaplastisches Gangliogliom	9505/3	WHO-Grad III

1.1.5. Periphere neuronale und neuroblastische Tumoren

Retinoblastom o.n.A.	9510/3	
Retinoblastom o.n.A.	9510/3	
Olkfaktorius-Neuroblastom	9522/3	
Olkfaktorius-Neuroepitheliom	9523/3	

1.1.6. Pinealis-Tumoren

Pineozytom	9361/1	WHO-Grad II
Pineoblastom	9362/3	WHO-Grad IV

Tumor des Zentralen Nervensystems (ZNS) (4)

1.1.7. Embryonale Tumoren

Ependyoblastom	9392/3	WHO-Grad IV
Medulloblastom o.n.A.	9470/3	WHO-Grad IV
Medullomyoblastom	9472/3	WHO-Grad IV
Primitiver neuroektodermaler Tumor (PNET) (außer Medulloblastom)	9473/3	WHO-Grad IV
Neuroblastom o.n.A. (ausgenommen Olfaktorius-N. = 9522/3)	9500/3	WHO-Grad IV
Ganglioneuroblastom	9500/3	WHO-Grad IV
Medulloepitheliom o.n.A.	9501/3	WHO-Grad IV
Atypischer teratoider/rhabdoider Tumor	9508/3	WHO-Grad IV

1.2. Tumoren von Hirnnerven

Schwannom	9560/0	WHO-Grad I
Malignes Schwannom (MPNST)	9540/3	WHO-Grad III - IV

1.3. Tumoren der Meningen

Meningeom o.n.A.	9530/0	WHO-Grad I
Mischmeningeom o.n.A.	9537/0	WHO-Grad I
Klarzelliges Meningeom	9538/1	WHO-Grad II
Chordoides Meningeom	9538/1	WHO-Grad II
Atypisches Meningeom	9539/1	WHO-Grad II
Papilläres Meningeom	9538/3	WHO-Grad III
Anaplastisches Meningeom	9530/3	WHO-Grad III

1.4. Primäre ZNS-Lymphome

Malignes Lymphom o.n.A.	9590/3	
Non-Hodgkin-Lymphom o.n.A.	9591/3	

1.5. Intrakranielle Keimzelltumoren

Reifes Teratom	9080/0	WHO-Grad I
Teratom o.n.A.	9080/1	WHO-Grad I
Dysgerminom	9060/3	
Germinom	9064/3	
Embryonalkarzinom o.n.A.	9070/3	
Dottersacktumor	9071/3	
Unreifes Teratom	9080/3	
Teratom mit maligner Transformation	9084/3	
Geminaler Misch tumor	9085/3	
Choriokarzinom o.n.A.	9100/3	

Tumor des Zentralen Nervensystems (ZNS) (5)

1.6. Tumoren der Sellaregion

Hypophysenadenom	8140/0	
Granularzelltumor (der Neurohypophyse)	9582/0	
Hypophysenkarzinom	8140/3	
Kraniopharyngeom (C75.2)	9350/1	

1.7. Sonstige Tumoren mit intrakranieller Beteiligung

Malignes Paragangliom	8680/3	
Meningeales Melanozytom	8728/1	
Malignes Melanom	8720/3	
Meningeale Melanomatose	8728/3	
Fibrosarkom	8810/3	
Malignes fibroses Histiozytom	8830/3	
Lipom	8850/0	
Liposarkom	8850/3	
Leiomyosarkom	8890/3	
Rhabdomyosarkom	8900/3	
Hämangioperizytom	9150/1	
Hämangioblastom	9161/1	
Mesenchymales Chondrosarkom	9240/3	
Kraniales Chordom	9370/3	

Plasmozytom	9731/3	
Plasmozytom (extramedullär)	9734/3	
Myelosarkom	9930/3	

2. Spinal wachsende Tumoren

2.1. Intramedulläre Tumoren

Die meisten unter 1. genannten Tumorarten können auch intramedullär vorkommen. Am häufigsten sind:

Subependymom	9383/1	WHO-Grad I
Myxopapilläres Ependymom	9394/1	WHO-Grad I
Gangliogliom o.n.A.	9505/1	WHO-Grad I - II
Diffuses Astrozytom	9400/3	WHO-Grad II
Oligodendrogliom o.n.A.	9450/3	WHO-Grad II
Ependymom o.n.A.	9391/3	WHO-Grad II
Anaplastisches Ependymom	9392/3	WHO-Grad III
Anaplastisches Gangliogliom	9505/3	WHO-Grad III

Tumor des Zentralen Nervensystems (ZNS) (6)

2.2. Extramedulläre Tumoren

Lipom	8850/0	
Meningeom o.n.A.	9530/0	WHO-Grad I
Schwannom	9560/0	WHO-Grad I
Atypisches Meningeom	9530/1	WHO-Grad II
Hämangioperizytom	9150/1	
Hämangioblastom	9161/1	WHO-Grad III
Spinales Chordom	9370/3	WHO-Grad III
Anaplastisches Meningeom	9530/3	WHO-Grad III
Malignes Schwannom	9540/3	WHO-Grad III - IV

3. Tumoren peripherer Nerven

Neurofibrom o.n.A.	9540/0	WHO-Grad I
Schwannom	9560/0	WHO-Grad I
Paragangliom o.n.A.	8680/1	WHO-Grad I
Neurom o.n.A.	9571/0	WHO-Grad I
Perineurom o.n.A.	9570/0	WHO-Grad I
Neurinomatose	9561/1	WHO-Grad I
Neurofibromatose	9540/1	WHO-Grad I
Neuroblastom o.n.A.	9500/3	WHO-Grad IV
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)	9540/3	WHO III - IV
Perineuraler MPNST	9571/3	WHO-Grad IV

90 % der Hirnmalignome treten in den Großhirnhemisphären aus, 10 % im Hirnstamm und im Sehnerv.

Therapiekonzept:

- operative Therapie, ggf. ergänzt durch Radiotherapie
- Radiochemotherapie in adjuvanter Situation oder beim inoperablen Glioblastom überlegen gegenüber der alleinigen Bestrahlung

Wichtige Therapieschlüssel nach OPS (Deutsche Ausgabe 2008) (nur Gruppenebene):

5-010.0*	Schädeleröffnung über die Kalotte: Kraniotomie (Kalotte)
5-010.1*	Schädeleröffnung über die Kalotte: Kraniotomie (Kalotte)
5-010.2*	Schädeleröffnung über die Kalotte: Bohrlochtrepanation
5-014.*	Stereotaktische Operationen an Schädel, Gehirn und Hirnhäuten
5-015.*	Exzision und Destruktion von erkranktem intrakraniellm Gewebe
5-984	Mikrochirurgische Technik
5-988	Anwendung eines Navigationssystems
8-522.*	Hochvoltstrahlentherapie
8-542	Nicht komplexe Chemotherapie
8-543	Mittelgradig komplexe und intensive Blockchemotherapie

Tumor des Zentralen Nervensystems (ZNS) (7)

- Quellen:** Manual Hirntumoren und primäre Tumoren des Rückenmarks. Tonn JC et al (Hrsg).
Tumorzentrum München und Zuckschwerdt-Verlag München 2004
- Henß H: ZNS-Tumoren. Aus: Das Rote Buch. Berger DP et al (Hrsg). 3. Auflage 2006
Ecomed