

Classificatie van tumoren van het centrale zenuwstelsel gebaseerd op de WHO-classificatie 2021 en ICD-O-3.2 (te gebruiken voor nieuwe registraties vanaf incidentiejaar 2022)

WHO-classificatie van tumoren van het centrale zenuwstelsel	Classificatie ICD-O-3.2	Topografie (meest voorkomend)	Opmerkingen (alle aanvullende informatie: biomerkers,...)
Gliomen, glioneuronale tumoren en neuronale tumoren			
<i>Diffuus glioom, adult type</i>			
Astrocytoom, IDH-mutant		(C71..)	
Astrocytoom, IDH-mutant, graad 2	9400/3	(C71..)	
<i>Astrocytoom, NNO</i>	9400/3	(C71..)	NNO
Astrocytoom, IDH-mutant, graad 3	9401/3	(C71..)	
Astrocytoom, IDH-mutant, graad 4	9445/3	(C71..)	
<i>Gemistocytair astrocytoom, IDH-mutant, NNO</i>	9411/3	(C71..)	
Oligodendroglioom, IDH-mutant en 1p/19q codeletie		(C71..)	
Oligodendroglioom, IDH-mutant en 1p/19q codeletie, graad 2	9450/3	(C71..)	
<i>Oligodendroglioom, NNO</i>	9450/3	(C71..)	NNO
Oligodendroglioom, IDH-mutant en 1p/19q codeletie, graad 3	9451/3	(C71..)	
Glioblastoom, IDH-wildtype	9440/3	(C71..)	
Reuscelglioblastoom	9441/3	(C71..)	
<i>Gliofibroom</i>	9442/1	(C71..)	
Gliosarcoom	9442/3	(C71..)	
<i>(Anaplastisch) oligoastrocytoom, NNO of NEC*</i>	9382/3	(C71..)	
<i>Diffuus glioom, pediatrisch type, laaggradig</i>			
Diffuus astrocytoom, MYB of MYBL1 aberrant*	9421/1	(C71..)	"MYB- aberrant" of "MYBL1- aberrant"
Angiocentrisch glioom	9431/1	(C71..)	
Polymorfe neuro-epitheliale tumor van de jongeren, laaggradig (PLNTY)*	9413/0	(C71..)	
Diffuus glioom, laaggradig, MAPK pathway aberrant*	9421/1	(C71..)	"MAPK-pathway aberrant" (BRAF of FGFR1)
<i>Diffuus glioom, pediatrisch type, hooggradig</i>			
Diffuus 'midline' glioom, H3 K27 aberrant*	9385/3	(C71..)	"Diffuus 'midline' glioom, H3 K27 aberrant"
Diffuus hemisferisch glioom, H3 G34 aberrant*	9385/3	(C71..)	"Diffuus hemisferisch glioom, H3 G34 aberrant"
Diffuus pediatrisch hooggradig glioom, H3- en IDH-wildtype	9385/3	(C71..)	"Diffuus pediatrisch hooggradig glioom, H3- en IDH-wildtype"
Hemisferisch glioom, pediatrisch type*	9385/3	(C71..)	"Hemisferisch glioom, pediatrisch type"
<i>'Circumscribed' astrocytair glioom</i>			
Pilocytair astrocytoom	9421/1	(C71..; C72..)	Pilocytair astrocytoom (KIAA1549::BRAF fusie)
Pilomyxoïd astrocytoom	9425/3	(C71..)	
Hooggradig astrocytoom met piloïde kenmerken (HGAP)	9421/3 ²	(C71..)	
Pleomorf xantho-astrocytoom (PXA)	9424/3	(C71..)	
Subependymaal reuscelastrocytoom (SEGCA)	9384/1	(C71..)	
Chordoid glioom	9444/1	(C71..)	
Astroblastoom, MN1 aberrant*	9430/3	(C71..)	
<i>Glioom, NNO / NEC*</i>	9380/3	(C71..)	Te verantwoorden met alle genetische/moleculaire afwijkingen, NEC*/NNO
<i>Gliomatosis cerebri, NNO</i>	9381/3	(C71..)	

<i>Glioneuronale en neuronale tumoren</i>			
Ganglioglioom	9505/1	(C70.; C71.; C72.)	
Anaplastisch ganglioglioom	9505/3	(C70.; C71.; C72.)	
Gangliocytoom	9492/0	(C70.; C71.; C72.)	
Desmoplastisch infantiel ganglioglioom	9412/1	(C71.)	"Desmoplastisch infantiel ganglioglioom"
Desmoplastisch infantiel astrocytoom	9412/1	(C71.)	"Desmoplastisch infantiel astrocytoom"
Dysembryoplastische neuro-epitheliale tumor (DNET)	9413/0	(C71.)	
Diffuus glioneuronale tumor met oligodendroglioom-achtige kenmerken en nucleaire clusters (DGONC) (voorlopige entiteit)	Niet van toepassing		
Papillaire glioneuronale tumor (PGNT)	9509/1	(C71.; C75.3)	"Papillaire glioneuronale tumor"
Rozet-vormende glioneuronale tumor (RGNT)	9509/1	(C71.)	"Rozet-vormende glioneuronale tumor"
Myxoid glioneuronale tumor*	9509/1	(C71.)	"Myxoid glioneuronale tumor"
Diffuus leptomenigeale glioneuronale tumor	9509/3 ⁵	(C70.; C71.; C72.)	
Multinodulaire en gevacuoleerde neuronale tumor	9509/0 ⁵	(C71.)	
Dysplastisch gangliocytoom van het cerebellum (ziekte van Lhermitte-Duclos)	9493/0	(C71.6)	
Centraal neurocytoom	9506/1	(C71.; C72.)	"Centraal neurocytoom"
Extraventriculair neurocytoom	9506/1	(C71.)	"Extraventriculair neurocytoom"
Cerebellair liponeurocytoom	9506/1	(C71.6)	"Cerebellair liponeurocytoom"
<i>Ependymale tumoren</i>			
Supratentorieel ependymoom, ZFTA fusie-positief*	9396/3	(C71.)	"Supratentorieel ependymoom, ZFTA fusie-positief"
Supratentorieel ependymoom, YAP1 fusie-positief*	9396/3	(C71.5)	"Supratentorieel ependymoom, YAP1 fusie-positief"
Supratentorieel ependymoom, NNO*	9391/3	(C71.)	"Supratentorieel"
Ependymoom van de fossa posterior, groep A (PFA)*	9396/3	(C71.7)	"PFA"
Ependymoom van de fossa posterior, groep B (PFB)*	9396/3	(C71.7)	"PFB"
Ependymoom van de fossa posterior, NNO*	9391/3	(C71.7)	"Posterior"
Subependymoom	9383/1	(C71.7)	
Spinaal ependymoom, MYCN-amplificatie*	9396/3	(C72.)	"Spinaal ependymoom, MYCN -amplificatie"
Spinaal ependymoom, NNO*	9391/3	(C72.)	"Spinaal"
Myxopapillair ependymoom	9394/1	(C72.)	
Sellair ependymoom	9391/1	(C75.1)	
Tumoren van de plexus choroïdeus			
Papilloom van de plexus choroïdeus	9390/0	(C71.5; C71.7)	
Atypisch papilloom van de plexus choroïdeus	9390/1	(C71.5; C71.7)	
Carcinoom van de plexus choroïdeus	9390/3	(C71.5; C71.7)	
Embryonale tumoren			
<i>Medulloblastomen, moleculair omschreven</i>			
Medulloblastoom, WNT-geactiveerd	9475/3	(C71.6)	
Medulloblastoom, SHH-geactiveerd en TP53 -wildtype	9471/3	(C71.6)	"SHH-geactiveerd en TP53 -wildtype"
Medulloblastoom, SHH-geactiveerd en TP53 -mutant	9476/3	(C71.6)	
Medulloblastoom, non-WNT/non-SHH	9477/3	(C71.6)	
<i>Medulloblastomen, histologisch omschreven</i>			
Desmoplastisch nodulair medulloblastoom	9471/3	(C71.6)	"Desmoplastisch nodulair"
Medulloblastoom met uitgebreide nodulariteit	9471/3	(C71.6)	"Uitgebreide nodulariteit"
Grootcellig medulloblastoom	9474/3	(C71.6)	"Grootcellig"
Anaplastisch medulloblastoom	9474/3	(C71.6)	"Anaplastisch"
Medulloblastoom, histologisch omschreven	9470/3	(C71.6)	
Medulloblastoom	9472/3	(C71.)	

Andere embryonale tumoren van het CZS			
Atypische teratoïde/rhabdoïde tumor (=ATRT)	9508/3	(C71..)	
Cribriforme neuroepitheliale tumor (CRINET) (voorlopige entiteit)	Niet van toepassing		
Embryonale tumor met 'multilayered rosettes' (ETMR)	9478/3	(C71..)	
Neuroblastoom van het CZS, <i>FOXR2</i> -geactiveerd*	9500/3	(C71..;C72..)	"Neuroblastoom van het CZS, <i>FOXR2</i> -geactiveerd"
Ganglioneuroblastoom	9490/3	(C71..;C72..)	
Tumor van het CZS met <i>BCOR</i> interne tandem duplicatie*	9500/3	(C71..)	"Tumor van het CZS met <i>BCOR</i> interne tandem duplicatie"
Embryonale tumor van het CZS, <i>NEC</i> / <i>NNO</i>	9473/3	(C71..;C72..)	
Medullo-epitheliom	9501/3	(C71..;C72..)	
Pineale tumoren			
Pineocytoom	9361/1	(C75.3)	
Pineale parenchymale tumor met intermediaire differentiatie (PPTID)	9362/3	(C75.3)	"Pineale parenchymale tumor met intermediaire differentiatie"
Pineoblastoom	9362/3	(C75.3)	"Pineoblastoom"
Papillaire tumor van de pineale regio	9395/3	(C75.3)	
Desmoplastische myxoïde tumor van de pineale regio, <i>SMARCB1</i> -mutant (voorlopige entiteit)	Niet van toepassing		
Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen			
Schwannoom	9560/0	(C72..)	
Neurofibroom	9540/0	(C72..)	
Plexiform neurofibroom	9550/0	(C72..)	
Perineurium	9571/0	(C72..)	
Hybride zenuwschedetumor	9563/0	(C72..)	
Maligne melanotische zenuwschedetumor	9540/3	(C72..)	"Melanotisch"
Maligne perifere zenuwschedetumor (MPNST)	9540/3	(C72..)	"Perifeer"
Epitheloid MPNST	9540/3	(C72..)	"Epitheloid MPNST"
Perineurium, maligne	9571/3	(C72..)	
Neuro-endocriene tumor van de cauda equina (voorheen paraganglioom)	8693/3	(C72.1)	
Meningeom			
Meningeom	9530/0	(C70..)	<i>Informatie over atypisch/anaplastisch moet worden geregistreerd met behulp van de WHO-gradering van het CZS</i>
Meningotheliale meningeom	9531/0	(C70..)	
Fibreuze meningeom	9532/0	(C70..)	
Transitioneel meningeom	9537/0	(C70..)	
Psammomateus meningeom	9533/0	(C70..)	
Angiomateus meningeom	9534/0	(C70..)	
Hemangioblastisch meningeom	9535/0	(C70..)	
Chordoid of heldercellig meningeom	9538/1	(C70..)	
Papillair of rhabdoïd meningeom	9538/3	(C70..)	
<i>Atypisch meningeom</i>	9539/1	(C70..)	<i>Standaard, indien niet mogelijk verder in te delen volgens morfologie (Informatie over atypisch/anaplastisch moet worden geregistreerd met behulp van de WHO-gradering van het CZS)</i>
<i>Anaplastisch meningeom, maligne</i>	9530/3	(C70..)	
Mesenchymale, niet-meningotheliale tumoren van het CZS			
<i>Fibroblastische en myofibroblastische tumoren</i>			
Solitaire fibreuze tumor (SFT; voorheen hemangiopericytoom)	8815/1	(C70..; C71..; C72..)	
<i>Vasculaire tumoren</i>			
Caverneus hemangioom	9121/0	(C70..; C71..; C72..)	
Capillair hemangioom	9131/0	(C70..; C71..; C72..)	
Arterioveneuze malformatie (=AVM)	9123/0	(C70..; C71..; C72..)	
Hemangioblastoom	9161/1	(C70..; C71..; C72..)	
<i>Tumoren van de skeletspieren</i>			
Embryonaal rhabdomyosaroom	8910/3	(C70..; C71..; C72..)	
Alveolair rhabdomyosaroom	8920/3	(C70..; C71..; C72..)	
Rhabdomyosaroom, pleomorfe type	8901/3	(C70..; C71..; C72..)	
Spoelcellig rhabdomyosaroom	8912/3	(C70..; C71..; C72..)	

Tumoren met onzekere differentiatie			
Intracraniale mesenchymale tumor, FET::CREB fusie-positief (voorlopige entiteit)	Niet van toepassing		
CIC-herschikt sarcoom	8803/3	(C70.; C71.; C72.)	9367/3 ⁵ (Code bestaat nog niet in ICD-O-3.2)
Primair intracraniaal sarcoom, DICER1-mutant*	9480/3	(C70.; C71.; C72.)	
Ewing-sarcoom	9364/3	(C70.; C71.; C72.)	
Chondrogene tumoren			
Mesenchymaal chondrosarcoom	9240/3	(C70.; C71.; C72.)	
Chondrosarcoom	9220/3	(C70.; C71.; C72.)	
Gedifferentieerd chondrosarcoom	9243/3	(C70.; C71.; C72.)	
Notochordale tumoren			
Chordoom	9370/3	(C40.; C41.)	
Melanocytaire tumoren			
<i>Diffuus meningeale melanocytaire neoplasmen</i>			
Meningeale melanocytose	8728/0	(C70.)	
Meningeale melanomatose	8728/3	(C70.)	
<i>'Circumscribed' meningeale melanocytaire neoplasmen</i>			
Meningeaal melanocytoom	8728/1	(C70.)	
Meningeaal melanoom	8720/3	(C70.)	
Melanotische neuro-ectodermale tumor	9363/0	(C70.)	
Hematolymfoïde tumoren van het CZS			
<i>Lymfomen van het CZS</i>			
Primair diffuus grootcellig B-cellyfoom van het CZS	9680/3	(C70.; C71.; C72.)	
Immunodeficiëntie-geassocieerde lymfomen van het CZS		(C70.; C71.; C72.)	Classificeer volgens het corresponderende lymfoom-subtype en geef in commentaar de corresponderende immunodeficiëntie 'PTLD' of 'HIV' of 'PID**',
Lymfomatoïde granulomatose	9766/1	(C70.; C71.; C72.)	Geef de graad aan
Lymfomatoïde granulomatose, graad 1	9766/1	(C70.; C71.; C72.)	"graad 1"
Lymfomatoïde granulomatose, graad 2	9766/1	(C70.; C71.; C72.)	"graad 2"
Lymfomatoïde granulomatose, graad 3	9766/3	(C70.; C71.; C72.)	
Intravasculair grootcellig B-cellyfoom	9712/3	(C70.; C71.; C72.)	
<i>Diverse zeldzame lymfomen van het CZS</i>			
MALT-lymfoom van de dura	9699/3	(C70.; C71.; C72.)	
Lymfoplasmacytair lymfoom	9671/3	(C70.; C71.; C72.)	
Folliculair lymfoom	9690/3	(C70.; C71.; C72.)	
Anaplastisch grootcellig lymfoom ALK+	9714/3	(C70.; C71.; C72.)	
Anaplastisch grootcellig lymfoom ALK-	9715/3	(C70.; C71.; C72.)	
Perifeer T-cellyfoom (PTCL)	9702/3	(C70.; C71.; C72.)	
NK/T-cellyfoom (nasaaltype), met primaire uiting in het CZS	9719/3	(C70.; C71.; C72.)	
Histiocytaire tumoren			
Ziekte van Erdheim-Chester	9749/3	(C70.; C71.; C72.)	"Ziekte van Erdheim-Chester"
Ziekte van Rosai-Dorfman*	9749/3	(C70.; C71.; C72.)	"Ziekte van Rosai-Dorfman"
Juveniel xanthogranuloom*	9749/1	(C70.; C71.; C72.)	
Langerhanscelhistiocytose	9751/1	(C70.; C71.; C72.)	
Histiocytair sarcoom	9755/3	(C70.; C71.; C72.)	
Kiemceltumoren			
Matuur teratoom	9080/0	(C70.; C71.; C72.)	
Immatuur teratoom	9080/3	(C70.; C71.; C72.)	
Teratoom, NNO	9080/1	(C70.; C71.; C72.)	
Teratoom met een somatisch type maligniteit	9084/3	(C70.; C71.; C72.)	
Germinoom	9064/3	(C70.; C71.; C72.)	
Embryonaal carcinoom	9070/3	(C70.; C71.; C72.)	
'Yolk' sac tumor	9071/3	(C70.; C71.; C72.)	
Choriocarcinoom	9100/3	(C70.; C71.; C72.)	
Gemengde kiemceltumor	9085/3	(C70.; C71.; C72.)	

Tumoren van de sellaire regio			
<i>Craniofaryngeoom</i>			
Adamantinomateus craniofaryngeoom	9351/1	(C75.2)	
Papillair craniofaryngeoom	9352/1	(C75.2)	
<i>Craniofaryngeoom, NNO</i>	9350/1	(C75.2)	
<i>Pituicytoom, granulaireceltumor van de sellaire regio, en spoelcelvormig oncocytoom</i>			
Pituicytoom	9432/1	(C75.1)	
Granulaireceltumor van de sellaire regio	9582/0	(C75.1)	
Spoelcelvormig oncocytoom	8290/0	(C75.1)	
Hypofysair adenoom/pituitaire neuro-endocriene tumor (PitNET)*	8272/3	(C75.1)	
Hypofysair blastoom	8273/3	(C75.1)	
<i>Niet gespecificeerde tumoren</i>			
<i>Tumorcellen, benigne</i>	8000/0	(C70.;C71.;C72.)	
<i>Niet geclassificeerde tumor, 'borderline' maligniteit</i>	8000/1	(C70.;C71.;C72.)	
<i>Neoplasme, maligne</i>	8000/3	(C70.;C71.;C72.)	

In grijs: codes en / of namen van entiteiten die moeten worden vermeden ten gunste van een meer specifieke code

Aberrante genen staan cursief, genfamilies en eiwitten niet.

*Deze entiteiten ondergingen een wijziging in terminologie ten opzichte van een vorige code.

§Codes zijn goedgekeurd door het IARC/WHO Committee voor ICD-O tijdens hun vergadering in mei 2021.

** : PTLD : Post-Transplant Lymfoproliferatieve aandoening; PID : Primaire immunodeficiëntie

°NEC = 'not elsewhere classified'

De volgende types en codes mogen niet meer worden gebruikt:

<i>Fibrillair astrocytoom</i>	9420/3	(C71.)	<i>Mutatiestatus (IDH1/2, 1p/19q code) heeft voorrang op morfologische subtypering van astrocytomen</i>
<i>Protoplasmatisch astrocytoom</i>	9410/3	(C71.)	<i>Mutatiestatus (IDH1/2, 1p/19q code) heeft voorrang op morfologische subtypering van astrocytomen</i>
<i>Papillair ependymoom</i>	9393/3	(C71.)	<i>Mag niet worden verward met myxopapillair ependymoom. Topografie en moleculaire status hebben voorrang op morfologische subtypering van ependymomen</i>
<i>Anaplastisch ependymoom</i>	9392/3	(C71.)	<i>Vervangen door anaplastische registratie a.d.h.v WHO-gradering van het CZS = 3 met bijbehorend morfologisch type en code voor ependymoom</i>
<i>Melanotisch schwannoom</i>	9560/1	(C70.)	<i>--> 9540/3 : Maligne melanotische zenuwschedetumor</i>