NCT | NATIONALES CENTRUM FÜR TUMORERKRANKUNGEN HEIDELBERG

Klinisches Krebsregister des NCT

Tumoren der endokrinen Organe

Organspezifische Dokumentation

3. Auflage
Version 1.0
Gültig ab Erstdiagnose 01.01.2014

creative commons
CC 2014 KH Adzersen, N Becker, Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg, DKFZ
Nicht-kommerziell - Weitergabe unter gleichen Bedingungen 3.0 Deutschland.
Link zu CC Version 3.0 (CC BY-NC-SA 3.0 DE)

Autoren und Kontakt:

Dr. Karl-Heinrich Adzersen
Prof. Dr. Nikolaus Becker

NCT-Krebsregister
Deutsches Krebsforschungszentrum
Im Neuenheimer Feld 581
69120 Heidelberg

Tel.: 06221 42-4220 und -2240
ePost: n.becker@dkfz.de

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME 4

1 TUMOREN DER ENDOKRINEN ORGANE 5

1.1 Topographischer Geltungsbereich 5

1.2 Verschlüsselung der Tumoren der endokrinen Organe 6

2 REFERENZEN 13

Abkürzungen und Akronyme

ACTH	Adrenocorticotropes Hormon
CRH	Corticotropin Releasing Hormon
CASTLE	Karzinome mit thymusähnlichen Anteilen (Carcinoma showing thymus-like differentiation)
FNMTC	Familiäres nicht-medulläres thyroidales-Karzinom
GHRH	Wachstumshormon-Releasing-Hormon (growth hormone relaeasing hormone)
GH	Wachstumshormon (growth hormone)
IACR	International Association of Cancer Registries, Intern. Krebsregistervereinigung
IARC	International Agency for Reseach on Cancer, Intern. Krebsforschzentrum d. WHO
ICD-10	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 10
ICD-O-3	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie 3. Ausgabe 2000
ICD-O-3 M	Morphologieabschnitt der ICD-O
ICD-O-3 T	Topographieabschnitt der ICD-O
KLR	Klinisches Landeskrebsregister (Stuttgart)
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
L	Lymphgefäßinvasion
LCH	Langerhans Zell Histiozytose
LCS	Langerhans Zell Sarkom
MAS	McCune-Albright Syndrome
MMFCC	Mixed medullary and follicular cell carcinoma (gemischt zelliges medullär-follikuläres Karzinom)
MPNST	Maligner peripherer Nervenscheidentumor
MTC	Medulläres thyroides Karzinom (medullary thyroid carcinoma)
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen
NEC	Neuro-endokrines Karzinom
NF-PET	Nicht-funtionierender pankreatisch endokriner Tumor (Non-Functioning Pancreatic Endocrine Tumour)
PDEC	Poorly differentiated endocrine carcinoma (schlecht differenziertes endokrines Karzinom)
PPYY	Pankreatisches Peptid YY oder PeptidTyrosinTyrosin
PTH	Parathyreoidhormon
SDHA	Succinate Dehydrogenase A 8Tumorsuppressorgen9
SDHB	Succinate Dehydrogenase B
SDHC	Succinate Dehydrogenase C
SDHD	Succinate Dehydrogenase D
SETTLE	Spindelzellig-epithelialer Tumor mit thymus-ähnliche Anteilen (Spindle cell tumour with thymus-like differentiation)
PTHrP	Parathormon-related protein
VHL	Von Hippel-Lindau Syndrom
VIP	Vasoaktives intestinales Peptid

1 Tumoren der endokrinen Organe

Als Tumoren der endokrinen Organe sind in der WHO Klassifikation 2004[1] die Neoplasien folgender anatomischer Strukturen definiert:

- Hirnanhangsdrüse (Hypophyse)
- Schilddrüse und Nebenschilddrüse (Thyreoidea und Parathyreoidea)
- Nebenniere (Glandula adrenalis, Glandula suprarenalis)
- Parasympathisches und sympathisches Nervensystem (Paraganglien)
- Bauchspeicheldrüse (Pankreas, endokriner Anteil)

Zusätzlich sind vererbte Tumorsyndrome aufgeführt, die mit einem erhöhten onkologischen Erkrankungsrisiko endokriner Organe einhergehen und die dann dokumentiert werden, wenn eine Neoplasie bei einem solchen Syndrom auftritt[2].

Tumoren *endokriner Gewebe* mit und ohne hormonelle Sekretion treten in hormonaktiven Drüsen und in zahlreichen anderen Organen und Organsystemen z. B. in der Lunge, der Appendix, im Kolons, im autonomen Nervensystem, usw. auf. Einige Tumoren mit endokriner Sekretion sind in diesem Handbuch der endokrinen Organe nicht erfasst, sie sind aber in anderen organspezifischen Handbüchern zu finden. Erfahrungsgemäß ist es bei endokrinen Tumoren deshalb sinnvoll, die anderen Handbücher, in denen die jeweiligen Ursprungslokalisationen hormon-sekretierender Tumoren zu finden sind, zu konsultieren. Es ist zu beachten, dass in der Liste der „Tumoren der endokrinen Organe“ natürlich auch Tumoren endokriner Gewebe *ohne* Hormonsekretion (hormonal stumme Tumoren) zu finden sind.

1.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren der hier erfassten endokrinen Organe werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

C25.4	Pankreas-Inselzellen, endokriner Drüsenanteil des Pankreas, Langerhans-Inseln
C73.9	Schilddrüse o. n. A., Ductus thyreoglossus
C74.0	Nebennierenrinde
C74.1	Nebennierenmark
C74.9	Nebenniere o. n. A, Adrenal o. n. A., Glandula suprarenalis
C75.0	Nebenschilddrüse
C75.1	Hirnanhangsdrüse, hypophysär, Hypophyse, Fossa hypophysialis
C75.1	Rathke-Tasche, Sella turcica
C75.2	Ductus craniopharyngealis
C75.4	Glomus caroticum
C75.5	Glomus aorticum und sonstige Paraganglien

[1] DeLellis et al 2004.
[2] Die Einteilung folgt der WHO-Klassifikation der Tumoren der Endokrinen Organe, DeLellis et al 2004.

1.2 Verschlüsselung der Tumoren der endokrinen Organe

Tabelle 1.1 enthält die in der WHO Klassifikation der Tumoren der endokrinen Organe 2004[3] aufgeführten Tumoren der Dignitäten /0 (nur ZNS), /1 und /3, den Namen des Tumors, die ICD-O-3-M-Ziffer[4], die ICD-O-3-T-Ziffer und die zugehörige ICD-10-Diagnoseziffer. In-situ Neoplasien /2 endokriner Organe sind in der WHO Klassifikation 2004 nicht aufgeführt.

Die gutartigen Tumoren der Tabelle 1.1 betreffen die Hypophyse[5]. Zirbeldrüsentumoren (Pinealis) werden ausschließlich in der ZNS-Tumorklassifikation geführt, obwohl auch sie Hormone (Melatonin) produzieren können.

In Spalte drei der Tabelle 1.1 sind die *typischen* Lokalisationen der jeweiligen endokrinen Tumoren mit entsprechender ICD-O-3-Topographieziffer aufgeführt. Generell soll aber immer die *spezifische* Lokalisation eines jeden endokrinen Tumors kodiert werden, wo auch immer er auftritt, also auch an untypischer Stelle. Beispiel Insulinom: die typische Lokalisation ist Pankreas C25.0-9. Extra-pankreatische Lokalisationen sind sehr selten. Wenn ektopisch, dann treten sie am häufigsten in der Zwölffingerdarmwand auf. Weitere dokumentierte Lokalisationen sind Ileum, Jejunum, Magenwand, Milzhilus, gastro-splenisches Band, Lunge, Zervix und Eierstöcke[6]. Sie sollen kodiert werden, auch wenn sie in Spalte 3 der Tabelle 1.1 *nicht* aufgeführt sind. Allgemein gilt, dass immer die spezifische anatomische Lokalisation kodiert wird, an der der endokrine Tumor diagnostiziert wurde, auch an ektopischer Stelle.

[3] DeLellis et al 2004.
[4] DIMDI 2014
[5] Siehe Louis et al 2007.
[6] DeLellis et al 2004, S. 183.

Tab 1.1 Verschlüsselung der Tumoren der endokrinen Organe[7]

Tumor[8]	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T	ICD-10-GM Vs. 2011
Tumoren der Hypophyse			
Hypophysenadenom o. n. A.	8272/0	C75.1	D35.2
Typisches Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Atypisches Adenom[9]	8272/1	C75.1	D44.3
Wachstumshormon-produzierendes Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Prolactin-produzierendes Adenom (Prolaktinom)	8271/0	C75.1	D35.2
Thyrotropin-produzierendes Adenom (TSH produzierendes Adenom)	8272/0	C75.1	D35.2
ACTH produzierendes Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Gonadotropin-produzierendes Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Null-Zell Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Plurihormonales Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Hypophysenkarzinom o. n. A.	8272/3	C75.1	C75.1
Gangliozytom	9492/0	C75.1, C71.0[10]	D35.2
Chordom o. n. A.	9370/3	C75.1, C71.9	C71.0
Meningeom o. n. A.[11]	9530/0	C75.1	D33.0, D33.2, D21.0
Granularzelltumor[12]	9582/0	C75.1	D35.2, D33.0, D35.3
Tumoren der Schilddrüse			
Schilddrüsenkarzinome			
Papilläres Adenokarzinom o. n. A.[13] *(inklusive 8050/3 „Papilläres Karzinom o. n. A.“)* *Varianten:* *Follikulär* *Makrofollikulär* *Onkozytisch* *Klarzellig* *Diffus sklerosierend* *Hochzellig* *Säulen-zellig* *Solide* *Kribriform* *Papilläres Karzinom mit fibrösen Stromareaktionen (fasciitis ähnlich)* *Papilläres Karzinom mit fokalen insulären Komponenten* *Papilläres Karzinom mit Plattenepithel- und Mukoepidermoidkarzinom* *Papilläres Karzinom mit Spindel- und Riesenzellkarzinom* *Kombiniertes papilläres und medulläres Karzinom* *Papilläre Mikrokarzinome*	8260/3	C73.9	C73
Follikuläres Adenokarzinom o. n. A.	8330/3	C73.9	C73
Papilläres Karzinom, follikuläre Variante[14] *Gemischt papillär-follikuläres Adenokarzinom* *Gemischt papillär-follikuläres Karzinom* *Papilläres Adenokarzinom, follikuläre Variante*	*8340/3*	C73.9	C73
Schlecht differenziertes, undifferenziertes (anaplastisches) Karzinom	8020/3	C73.9	C73
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C73.9	C73
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C73.9	C73

[7] DeLellis et al 2004.

[8] Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3-M, up date DIMDI 2012. Abweichende Bezeichnungen aus DeLellis et al 2004 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift.*

[9] Das atypische Hypophysenadenom /1 ist in der ICD-O-3 nicht aufgeführt, kann aber kodiert werden.

[10] Hypothalamus

[11] Für eine vollständige und differenzierte Typenliste der Meningeome, s. Adzersen, Becker 2014(8) 4, Tabelle 1.1, Abschnitt Meningeome.

[12] Auch in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2007 aufgeführt.

[13] Die WHO Klassifikation 2004 schließt unter Synonymen das gemischte „papilläre und follikuläre Adenokarzinom“ ein (DeLellis et al 2004, S. 579). Wenn innerhalb von drei Monaten in der Schilddrüse eine follikuläre **und** papilläre Komponente diagnostiziert wird, ist **ein** Tumor und zwar „8340/3 Papilläres Karzinom, follikuläre Variante zu kodieren“ (Johnson et al 2007).

[14] Diese Entität ist in der WHO-Klassifikation 2004 nicht enthalten, ist aber kodierfähig, wenn innerhalb von drei Monaten beide Muster diagnostiziert werden (s. vorherige Fußnote).

Sklerosierendes mukoepidermoides Karzinom mit Eosinophilie	8430/3	C73.9	C73
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C73.9	C73
Medulläres Karzinom (mit amyloidem Stroma) (MTC = medullary thyroid carcinoma)*(C-Zell Karzinom, neuroendokrines Karzinom der Schilddrüse)*	8345/3	C73.9	C73
Gemischtzelliges medullär-follikuläres Karzinom *(MMFCC)*	8346/3	C73.9	C73
Spindelzellig-epithelialer Tumor mit thymus-ähnliche Anteilen (SETTLE)	8588/3	C73.9	C73
Karzinome mit thymusähnlichen Anteilen (CASTLE)	8589/3	C73.9	C73
Andere Schilddrüsentumoren			
Teratom („Choristom, Hamartom, Epignathus, Dermoid“)	9080/1	C73.9	D44.0
Primäres Lymphom und Plasmozytom[15]	Spezifische Entität[16]	C73.9	C81.- bis C85.-, C90.-
Ektopisches Thymom	8580/1	C73.9	D38.4, D44.0
Angiosarkom	9120/3	C73.9	C73
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C73.9	C73
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)	9540/3	C73.9	C73
Extra-adrenales Paragangliom o. n. A.	8693/1	C73.9	D44.7
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom	9758/3	C73.9	C73
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A.[17] Eosinophiles Granulom	9751/3	C73.9	C96.0, C96.5-6
Nebenschilddrüsentumoren			
Adenokarzinom o. n. A. *(hier: Nebenschilddrüsenkarzinom)*	8140/3	C75.0	C75.0
Tumoren der Nebenniere[18]			
Nebennierenrindenkarzinom o. n. A.	8370/3	C74.0	C74.0
Malignes Phäochromozytom *(malignes Nebennierenmark-Paragangliom)*	8700/3	C74.1	C74.1
Extra-adrenale Paragangliome			
Paragangliom o. n. A.[19]	8680/1	C75.5	D44.7
Malignes Paragangliom o. n. A.[20]	8680/3	C75.5	C75.5
Glomus-caroticum-Tumor	8692/1	C75.4	D44.6
Glomus jugulare Tumor o. n. A. (tympano-juguläres P.)	8690/1	C75.5	D44.7
Glomus-aorticum-Tumor Aorto-pumonales Paragangliom Paragangliom des Aortenglomus	8691/1	C75.5	D44.7
Extra-adrenales Paragangliom o. n. A. Chemodektom, nichtchromaffines Paragangliom o. n. A.	8693/1	C75.4-5	D44.7
Vagales (Paragangliom)	8693/1	C75.5	*D44.7*
Laryngeales (Paragangliom)	8693/1	C75.5	*D44.7*
Cauda equina (gangliozytisches Paragangliom)	8693/1	C72.1	*D44.7*
Orbital-nasopharyngeales (gangliozytisches Paragangliom)	8693/1	C75.5	*D44.7*
Urinblasen (sympathisches Paragangliom)	8693/1	C75.5	*D44.7*
Intrathorakales- und zervikales paravertebrales Paragangliom[21]	8693/1	C75.5	*D44.7*
Extra-adrenales *(sympathisches)* Paragangliom o. n. A.[22] Chemodektom Nichtchromaffines Paragangliom o. n. A.	8693/1	C75.5	D44.7

[15] „Primäre Schilddrüsen-Lymphome sollten von Lymphomen mit anderweitigem Ursprung am Hals oder Mediastinum mit ***sekundärer*** Beteiligung der Schilddrüse unterschieden werden“, DeLellis et al 2004, S. 109. Letztere werden ***nicht*** mit Ursprung „Schilddrüse“ sondern mit der primären Ursprungslokalisation kodiert.

[16] Siehe Adzersen, Becker 2014(10), Tab 1.2.

[17] Die LCH hat nach Swerdlow et al 2008, S.358 und ICD-O-3 2003, 1. Revision 2014 nicht die Dignität /1 sondern /**3**. Nach ICD-O-3 2014 sind 9751/1, 9752/1, 9753/1, 9754/3 hinfällig (obsolet) und erden nicht mehr kodiert oder, falls kodiert, zu 9751/3 überführt (konvertiert).

[18] Die von dem AJCC 2010 (Edge et al 2010) unter „Adrenal Gland“ angegebene Morphologien „8010/3 Karzinom o. n. A.“ und „8140/3 Adenokarzinom o. n. A.“ sind in der WHO-Klassifikation DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt. Falls kein spezifischerer Pathobefund dokumentarisch greifbar ist, soll es erlaubt sein, diese Morphologien zu kodieren.

[19] M-Ziffer und Entität ist in deLellis et al 2004 nicht enthalten und hier ergänzt.

[20] Siehe vorherige Fußnote.

[21] Synonym für das „extra-adrenale ***sympathische*** Paragangliom“ wird auch die Bezeichnung „extra-adrenales Phäochromozytom“ benutzt.

[22] Die Ziffern „8681/1 Sympathisches Paragangliom“ und „8682/1 Parasympathisches Paragangliom“ sind in der WHO Klassifikation der Endokrinen Organe 2004 nicht enthalten. Sie werden durch 8693/1 ersetzt [DeLellis et al 2004, S. 164 f].

Oberes und unteres para-aortales Paragangliom (sympathisches)	8693/1	C75.5	*D44.7*
Malignes extra-adrenales Paragangliom o. n. A. Malignes nichtchromaffines Paragangliom	8693/3	C75.5	C75.4-5
Andere Nebennieren Tumoren			
Keimstrang-Stromatumor o. n. A.	8590/1	C74.9	D44.1
Teratom o. n. A.	9080/1	C74.9	D48.9
Hämangiosarkom syn. Angiosarkom	9120/3	C74.9	C74.9
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C74.9	C74.9
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)	9540/3	C74.9	C74.9
Primitiver neuroektodermaler Tumor o. n. A. (PNET)	9473/3	C74.9	C74.9
Malignes Melanom o. n. A.	8720/3	C74.9	C74.9
Tumoren des endokrinen Pankreas[23]			
Inselzelltumor o. n. A. *(insulin-produzierender Tumor)*	8151/1[24]	C25.0-9 C16.1-3 C16.5-6 C17.0-2 C42.2 C34.0-9 C53.0-9 C56.9	D37.70 D37.1 D37.2 D37.7- D38.1 D39.9 D39.1
Malignes Insulinom *(insulin-produzierendes Karzinom)* Maligner Beta-Zell-Tumor o. n. A.	8151/3	C25.0-9, C17.0-2 C16.1-3, C16.5-6 C42.2 C34.0-9 C53.0-9 C56.9	C25.4 C17.0 C17.1, C17.2 C16.1, C16.2, C16.3 C16.5-6 C42.2 C34.0-9 C53.0-9 C56
Glukagonom o. n. A *(glukagon produzierend)* Alpha-Zell-Tumor o. n. A., Enteroglukagonom o. n. A., Glukagon-like peptide-producing tumour, L-Zell-Tumor, Pankreaspeptid und pancreas-peptide.like Peptid bei terminal Tyrosinamid produzierendem Tumor, PP/PYY produzierender Tumor	8152/1	C25.2 C25.0-1 C25.3-9	D37.70
Somastostatinom o. n. A. *(somatostatin produzierend)*	8156/1	C25.0-9	D37.70
Gastrinom o. n. A. *(gastrin produzierend)* G-Zell-Tumor o. n. A. Gastrinzellen Tumor	8153/1	C17.0-1 C25.0-9 C16.0-9 C22.0-1 C24.0-9 C64.9 C48.1 C38.0	D37.2 D37.70 D37.1 D37.6 D41.0 D48.4 D48.7
VIPom o. n. A. *(vasoaktives intestinales Peptid produzierend)*	8155/1	C25.0-9 C17.0-9 C15.0-9 C64.9	D37.70 D37.2 D37.78 D41.0
Malignes Glukagonom *(glukagon produzierend,* maligner Alpha-Zell-Tumor)	8152/3	C25.2 C25.0-1 C25.3-9	C25.4
Malignes Somastostatinom *(somatostatin produzierend)*	8156/3	C25.0-9	C25.4
Malignes Gastrinom *(gastrin produzierend)* Maligner G-Zell-Tumor Maligner Gastrinzellen Tumor *(Zollinger-Ellison-Syndrom)*	8153/3	C17.0-1 C25.0-9 C16.0-9 C22.0-1	C17.0-1 C25.4 C16.0-9 C22.7-9

[23] Pankreastumoren der Morphologie 8246/3, 8240/3, 8249/3, 8013/3, 8041/3 und 8241/3 sind nicht in der WHO Tabelle der endokrinen *Organ*tumoren aufgenommen worden, s. Einleitung in diesem Handbuch.

[24] 8151/1 ist in der ICD-O-3 2014 nicht aufgeführt, kann aber kodiert werden (Regel F der ICD-O-3); siehe DeLellis et al 2004.

		C24.0-9 C64.9 C48.1 C38.0	C24.0-9 C64 C38.0
Malignes VIPom *(VIP produzierend)*	8155/3	C25.0-9 C17.0-9 C15.0-9 C64.9	C25.4 C17.0-9 C15.0-9 C64.9
Enterochromaffinzell-Karzinoid Serotonin produzierendes Karzinoid *EC (enterochromaffin)-Zell produzierender NET*[25]	8241/3	C25.0-9 C48.0-1 C38.1-3	C25.4 C48.0 C38.1-3
Endokriner Pankreastumor o. n. A. *Endokrin nicht-funktionierender pankreatischer Tumor*[26]*(NF-PET)*	8150/1	C25.0-9	D37.70
Maligner endokriner Pankreastumor[27] *ACTH und andere ektopische Hormone produzierende Tumoren*[28] Inselzellkarzinom, Inselzelladenokarzinom Endokriner Pankreastumor, hormoninaktiv *Maligner ACTH produzierender Tumor mit Cushing Syndrom*[29] *Endokrin nicht-funktionierendes pankreatisches Karzinom*[30]	8150/3	C25.0-9	C25.4
Maligner gemischter endokriner und exokriner Pankreastumor Gemischt azinär-endokrin-duktales Karzinom Gemischt azinär-endokrines Karzinom Gemischt duktal-endokrines Karzinom Gemischtes endokrines und exokrines Adenokarzinom Gemischtes Inselzell- und exokrines Adenokarzinom	8154/3	C25.0-9	C25.4
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. *Schlecht differenzierte endokrines Karzinom (PDEC)* Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom	8041/3	C25.0-9	C25.4
Neuroendokrines Karzinom o. n. A. *(neuroendokrines Karzinom NEC)*[31]	8246/3	C25.4	C25.4
Karzinoidtumor o.n.A., Karzinoid o.n.A., Neuroendokriner Tumor, Grad 1, Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert, Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig, Typisches Karzinoid	8240/3[32]	C25.4	C25.4
Atypischer Karzinoidtumor Neuroendokriner Tumor, Grad 2 Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom	8249/3[33]	C25.4	C25.4
Großzelliges neuroendokrines Karzinom *(großzelliges NEC)*	8013/3[34]	C25.4	C25.4

1.3 Vererbte Tumorsyndrome der endokrinen Organe

Vererbte genetisch-chromosomale Tumor-Syndrome finden sich im Bereich der endokrinen Organe häufiger als in jeder anderen Klasse von Organen[35]. Patienten mit genetisch beding-

[25] Siehe Adzersen, Becker 2014(2), Tab 11.1 Tumoren des Pankreas.
[26] DeLellis et al 2004, S.201 ff.
[27] 8150/3 wird ab 01.01.2012 als „Maligner endokriner Pankreastumor" (IARC/WHO 2011, DIMDI 2012) kodiert, nicht mehr als „Inselzellkarzinom" (ICD-O-3 2003).
[28] DeLellis et al 2004, S. 199 f. Unter der Morphologie 8150/3 werden hormonsekretierende und nicht-sekretierende Tumoren des Pankreas kodiert, die ACTH, GHRH, PTHrP, GH, CRH, PTH oder Calcitonin produzieren. *Insulin*-produzierende Malignome sind hier ausgeschlossen und werden unter 8151/3 verschlüsselt.
[29] Siehe vorige Anmerkung.
[30] DeLellis et al 2004, S. 201 ff.
[31] Das NEC o. n. A. ist in DeLellis et al 2004 nicht enthalten, s. aber Adzersen, Becker (2014)(2), GI-Tumoren, Tabelle 11.1.
[32] In DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt, s. a. 8241/3.
[33] In DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt.
[34] In DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt.
[35] DeLellis et al 2004, S. 209 ff.

tem erhöhtem Tumorrisiko werden im NCT-Krebsregister erst dann dokumentiert, wenn eine Neoplasie tatsächlich auftritt. Das zu Grunde liegende Syndrom wird in M01 in Form der ICD-10-Diagnose festgehalten. Die genetischen Diagnosen sind aus den Arztbriefen fast immer abstrahierbar (siehe auch Tabelle 2.2 im Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation[36]). Für jeden Tumor, der im Rahmen eines Syndroms auftritt, wird eine separate Dokumentation angelegt. Die Dokumentation des Tumors erfolgt gemäß NCT-Standards.

Tab 1.2 Genetische Syndrome mit erhöhtem Tumorrisiko endokriner Organe

Genetisch bedingte Tumoranfälligkeit endokriner Organe[37,38]	ICD-O-3-M 2014	ICD-10 GM 2014
Multiple endokrine Neoplasie Typ 2 (MEN2) - *- Familiäres medulläres Schilddrüsenkarzinom (FMTC)* - *- MEN 2A (Sipple Syndrome)* - *- MEN 2B (Wagenmann-Froboese Syndrome)*	Zu spez.	D44.8, D44.0
Multiple endokrine Neoplasie Typ 1 (MEN1)	Zu spez.	D44.8
Hyperparathyreoidismus-Kiefer-Tumor-Syndrom (HPT-JT[39])	Zu spez.	C75.0, D44.2
Von Hippel-Lindau Syndrom (VHL)	Zu spez.	Q85.8
Familiäres Paragangliom (PGL)-Phäochromozytom Syndrom Typ 1, Typ 2 und Typ3, verursacht durch SDHB, SDHC und SDHD Keimzellmutationen[40,41,42]	Zu spez.	Z80.8
Neurofibromatose Typ 1 (Neurofibromatose o. n. A.)	Zu spez.	Q85.0
Carney Komplex (CNC)	Zu spez.	D35.2, D75.1
McCune-Albright Syndrom (MAS)	Zu spez.	Q78.1
Familiärer nicht-medullärer Schilddrüsenkrebs	8260/3 8330/3 8340/3	C73.9

1.4 Verschlüsselungsregeln bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien der endokrinen Organe[43]

Es gelten die allgemeinen Verschlüsselungsregeln für *Mehrfachtumoren*[44]. Tabelle 1.4 zeigt die empfohlenen Verschlüsselungen bei gemischten und kombinierten Morphologien endokriner Organe in ***einem*** Tumor. Die häufigen Histologiekombinationen der Schilddrüse sind in Tabelle 1.1 gezeigt.

[36] Adzersen, Becker (2012)(0).
[37] Vererbte genetisch-chromosomale Tumor-Syndrome finden sich im Bereich der endokrinen Organe häufiger als in jeder anderen Klasse von Organen (DeLellis et al 2004, S. 209 ff). Patienten mit genetisch bedingten Tumoranfälligkeiten werden aber *erst dann* in das NCT-Krebsregister aufgenommen, wenn eine Neoplasie klinisch auftrritt. Die Dokumentation des Tumors erfolgt gemäß NCT-Standards. Das zu Grunde liegende genetische Syndrom wird in M01 mit seiner ICD-10-Diagnose festgehalten, wenn eine für das NCT-Krebsregister dokumentationspflichtige Diagnose auftritt. Die genetischen Diagnosen sind aus den Arztbriefen fast immer abstrahierbar. Siehe auch Tabelle 2.2 im Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation, Adzersen, Becker (2014).
[38] Zur Verschlüsselung, s. vorige Fußnote
[39] Hyperparathyreoidism-Jaw Tumour Syndrome.
[40] Fishbein, Nathanson 2012.
[41] Schiavi et al 2012.
[42] Bausch et al 2012.
[43] Regeln nach Johnson et al 2007, S. 323ff, modifiziert.
[44] Adzersen, Becker 2014(00). Siehe Kapitel 3.3, Mehrfachtumoren.

Tab 1.4 Verschlüsselungsregeln bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien der endokrinen Organe[45]

Spalte 1	Spalte 2	Resultierende Kombinations- (Misch-)Morphologie
Histologie endokrines Organ (Schilddrüse, Pankreas)		
Schilddrüse: Medullär **und**	Papillär	8347/3 Gemischtzelliges medullär-papilläres Ca
Schilddrüse: Plattenepitheliales Karzinom **und**	Adenokarzinom	8560/3 Adenosquamöses Karzinom
Inselzellkarzinom **und**	Exokrines Karzinom	8154/3 Gemischt Inselzell-exokrines AdenoCa
Azinäres Karzinom **und**	Endokrines Ca	8154/3 Maligner gemischter endokriner und exokriner Pankreastumor, Gemischt azinär-endokrin-duktales Karzinom Gemischt azinär-endokrines Karzinom Gemischt duktal-endokrines Karzinom Gemischtes endokrines und exokrines Adenokarzinom Gemischtes Inselzell- und exokrines Adenokarzinom
Schilddrüse: Eine Kombination aus zwei Morphologien der Spalte 2	- Myxoid - Rundzellig - Pleomorph	8855/3 Gemischtzelliges Liposarkom

[45] Regeln nach Johnson et al 2007, S. 323ff, modifiziert.

2 Referenzen

Adzersen KH, Becker N (2014). Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation.
Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen
Heidelberg, 3. Auflage.

Adzersen KH, Becker N (2014)(2). Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Dokumentation.
Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen
Heidelberg, 3. Auflage.

Adzersen KH, Becker N (2014)(5).
Tumoren des Verdauungssystems. Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

Adzersen KH, Becker N (2014)(6).
Tumoren des Zentralen Nervensystems. Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

Bausch B, Malinoc A, Maruschke L, Offergeld C, Gläsker S, Rischke HC, Brauckhoff M, Boedeker CC, Neumann HP. Genetik der Phäochromozytome. Chirurg. 2012 Apr 7.

DeLellis RA, Lloyd RV, Heitz PU, Eng C (eds.) WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Endocrine Organs. IARC Oress, Lyon 2004 (WHO Blue Books).

DIMDI (2012).
Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICD-O-3 2013 (03.12.2012).

DIMDI (2014).
Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, ICD-O-3 2003, 1. Revison 2014.
Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information im Auftrag des Bundesmeinisteriums für Gesundheit und Soziale Sicherung. Übersetzung der Originalausgabe der WHO aus dem Jahr 2000 [Fritz et al (eds) 2000].

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.

Fishbein L, Nathanson KL (2012).
Pheochromocytoma and paraganglioma: understanding the complexities of the genetic background.
Cancer Genet. 2012 Jan;205(1-2):1-11.

Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnam K, Sobin L, Parkin DM and Whelan S (eds) (2000).
International Classification of Diseases for Oncology, Third Edition, ICD-O-3.Geneva: World Health Organization 2000.

IARC, WHO (2011).
Updates to the International Classification of Diseases for Oncology.
Third edition (ICD-O-3), 01 September 2011, S. 1-12.
http://www.who.int/classifications/icd/updates/ICDO3Updates2011.pdf (15.02.2012).

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK (eds) (2007).
Classification of Tumours of the Central Nervous System
International Agency for Research on Cancer (IARC), 4th edition,
WHO, IARC, Lyon.

Schiavi F, Demattè S, Cecchini ME, Taschin E, Bobisse S, Del Piano A, Donner D, Barbareschi M, Manera V, Zovato S, Erlic Z, Savvoukidis T, Barollo S, Grego F, Trabalzini F, Amistà P, Grandi C, Branz F, Marroni F, Neumann HP, Opocher G (2012).

The endemic paraganglioma syndrome type 1: origin, spread, and clinical expression.
J Clin Endocrinol Metab. Apr;97(4):E637-41.