

Klinisches Krebsregister

Tumoren der Haut

Organspezifische Dokumentation

4. Auflage
Version 1.0
Gültig ab Diagnosedatum 01.01.2015



CC 2015 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	5
1 HAUPTGRUPPEN DER HAUTTUMOREN UND GELTUNGSBEREICH	6
1.2 Topographischer Geltungsbereich.....	6
2 KERATINOZYTISCHE HAUTTUMOREN (BASALZELL- UND PLATTENEPITHELKARZINOME)	7
2.1 Topographischer Geltungsbereich.....	7
2.2 Verschlüsselung	7
2.3 Verschlüsselung der Aktinischen Keratose (AK)	9
2.3.1 Regeln der Dokumentation der Aktinischen Keratose im NCT-Krebsregister	9
3 MELANOZYTISCHE HAUTTUMOREN (MALIGNES MELANOM, NAEVUS)	10
3.1 Topographischer Geltungsbereich.....	10
3.2 Verschlüsselung	11
3.3 Pathologisch-histologische Kriterien zur Charakterisierung des Malignen Melanoms (MM) der Haut	12
3.3.1 Vertikale Eindringtiefe bzw. Tumordicke (n. Breslow) und TNM	12
3.3.2 Clark-Klassifikation und TNM	13
3.4 Anatomisches Stadium und prognostische Gruppen des Malignen Melanoms.....	13
3.5 Verschlüsselung der Mehrfachtumoren, -morphologien und Histologien des Malignen Melanoms der Haut	14
4 TUMOREN DER HAUTANHANGSGEBILDE.....	16
4.1 Topographischer Geltungsbereich.....	16
4.2 Verschlüsselung	16
4.3 Extra-mammärer (EMPD) und mammärer Paget der Haut	17
4.3.1 Extramammärer Morbus Paget der Haut	17
4.3.2 „Paget’s Disease of the Nipple“	18
5 HÄMATO-LYMPHOIDE TUMOREN DER HAUT („PRIMÄR KUTANE LYMPHOME“)......	19
5.1 Topographischer Geltungsbereich.....	19
5.2 Verschlüsselung	19
5.3 Stadiengruppierung der primär-kutanen Lymphome.....	23
5.4 Histo-pathologische Klassifizierung der Lymphknoten bei kutanen Lymphomen.....	24

5.5 Stadiengruppierung bei Mycosis fungoides und Sézary-Syndroms	25
5.6 Anwendung des TNM- oder Ann-Arbor-Klassifikationsschemas bei kutanen Lymphomen	25
6 WEICHGEWEBETUMOREN DER HAUT.....	26
6.1 Topographischer Geltungsbereich.....	26
6.2 Verschlüsselung	26
7 NEURALE TUMOREN DER HAUT UND MERKELZELLKARZINOM	28
7.1 Topographischer Geltungsbereich.....	28
7.2 Verschlüsselung	28
8 REFERENZEN	30

Abkürzungen und Akronyme

AHNMD	Associated clonal haematological non-mast cell lineage disease
AILD	Angioimmunoblastische Lymphadenopathie mit Dysproteinämie,
AITL	Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom
AJCC	American Joint Committee on Cancer
AK	Aktinische Keratose
ATLL	Adulte(s) T-Zell Lymphom/Leukämie
BL	Burkitt Lymphom
CBCL	Kutanes B-Zell-Lymphom, cutaneous B-cell lymphoma
cSCC	Kutanes Plattenepithelkarzinom, cutaneous squamous cell Carcinoma
CTCL	Kutanes T-Cell Lymphom, cutaneous T-cell lymphoma
DLBCL	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom
DVMD	Fachverband für Dokumentation und Informationsmanagement in der Medizin
EMPD	Extra-Mammary Paget's Disease
ENNKTL	Extranodales NK-/T-Zell-Lymphom, nasal Typ
EORTC	European Organisation for Research and Treatment of Cancer
ES	Ewing Sarkom
GSS	Granulomatous Slack Skin (s. Mycosis fungoides)
HB	Handbuch
IACR	International Association of Cancer Registries
IARC	International Agency for Research on Cancer, Internationales Krebsforschungszentrum der WHO, Lyon, Frankreich
ICD-10-GM	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10 th Revision, Internationale Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 10 – German Modification 2015
ICD-9-CM	International Classification of Diseases WHO 1977, Clinical Modification, Internationale Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 9, WHO 1977.
ICD-O-3.1	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie 3. Ausgabe 2000. Deutsche Ausgabe 2003, 1. Revision 2014
ICD-O-3.1 M	Morphologieabschnitt der ICD-O-3.1
ICD-O-3.1 T	Topographieabschnitt der ICD-O-3.1
ISCL	International Society for Cutaneous Lymphoma
IVLBCLB	Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom
KIN III	Keratozytische intraepidermale Neoplasie Grad III, keratinocytic intraepidermal neoplasia ¹
LHC	Langerhans-Zell-Histiozytose
MF	Mycosis fungoides
MM	Malignes Melanom
PCCD4+	Primär kutanes CD4-positives klein-/medium-zelliges T-Zell-Lymphom
PCCD8+	Primär kutanes CD8-positives T-Zell-Lymphom
PEC	Plattenepithelkarzinom
PNET	Primitiver neuroektodermaler Tumor
PTL	Peripheres T-Zell Lymphom
SALT	Skin associated lymphoid tissue
SS	Sezary Syndrom
TNMB	Tumor Nodus Metastasen Blut; s. Stadiengruppierung bei Mycosis fungoides und Sézary-Syndroms; berücksichtigt Tumor, LK, Metastasen und Blut bei der Tumorklassifizierung
UICC	Union International Contre le Cancer, International Union Against Cancer

¹ Cockerell 2000.

1 Hauptgruppen der Hauttumoren und Geltungsbereich

Tabelle 1.1 zeigt die sechs Hauptgruppen der Neoplasien der Haut nach Zellabstammung bzw. Hautstrukturen wie sie in der WHO Klassifikation der Hauttumoren 2006² vorgenommen worden ist. Entsprechend WHO Einteilung werden die Hauttumoren in diesem Handbuch dargestellt.

Tab 1.1 Hauptgruppen der Tumoren der Haut nach Zellabstammung³

Hauptgruppen der Tumoren der Haut (WHO Klassifikation 2006)
Keratinozytische Tumoren
Melanozytische Tumoren
Tumoren der Hautanhangsgebilde
Hämato-lymphoide Tumoren
Weichgewebetumoren
Neurale Tumoren und Merkelzellkarzinome

1.2 Topographischer Geltungsbereich

Nach der TNM Klassifikation maligner Tumoren, 7. Auflage 2010, Deutsche Version⁴, sind die Hauttumoren der großen Schamlippen C51.0, der Vulva C51.9 und des Penis C60.9 aus der Gruppe „Karzinome der Haut“ ausgeschlossen. Vulva- und Peniskarzinome der Haut werden unter „Tumoren der Brust und weiblichen Geschlechtsorgane“ respektive „Tumoren der ableitenden Harnwege und männliche Geschlechtsorgane“ berücksichtigt (s. entsprechende organspezifische Handbücher). Die Karzinome der Skrotalhaut⁵ (ICD-O-3.1-T C63.2; ICD-10 GM 2015 C63.2) und des Augenlides (ICD-O-3.1-T C44.1)(einschließlich des malignen Hautmelanoms) sind in der vorliegenden organspezifischen Tumordokumentation eingeschlossen. Im Gegenteil dazu führt die AJCC 7th ed. 2010⁶ die Plattenepithelkarzinome der Haut des Augenlides unter Augentumoren.

² LeBoit et al 2006.

³ Swerdlow et al 2008.

⁴ Wittekind, Meyer 2010.

⁵ ICD-O-3, S. 7.

⁶ Edge et al 2010, S. 301 und S. 523.

2 Keratinozytische Hauttumoren (Basalzell- und Plattenepithelkarzinome)

2.1 Topographischer Geltungsbereich

C44.0, C44.2-9	Haut
C63.2	Skrotalhaut

Die Stadien-Klassifikation der AJCC 2010 und der TNM 7. Aufl. 2010 gilt nur für *kutane Plattenepithelkarzinome* und andere *Karzinome der Haut*, ausgeschlossen die der Augenlider, der Vulva und des Penis.

2.2 Verschlüsselung

Tabelle 2.1 zeigt die Basalzell- und Plattenepithelkarzinome der Haut der Dignität /1, /2 und /3, die Tumornamen, die ICD-O-3.1-Morphologieziffer, die ICD-3.1-Topographieziffer und die ICD-10-GM 2015-Diagnoseziffer.

Tab 2.1 Verschlüsselung der keratinozytischen Tumoren der Haut (n. WHO Klassifikation 2006⁷) mit ICD-O-3.1-Histologie⁸, ICD-O-3.1-Lokalisation und ICD-10-GM 2015 Diagnosen

Tumor ⁹	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T ¹⁰	ICD-10-GM 2015
Basalzellkarzinom o. n. A. (Basallepitheliom, Ulcus rodens, pigmentiertes Basalzellkarzinom, keratinozytisches Basalzellkarzinom)	8090/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Multifokales oberflächliches Basalzellkarzinom	8091/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Noduläres Basalzellkarzinom	8097/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
(Mikronoduläres) Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Infiltrierendes Basalzellkarzinom o. n. A. (inkl. nicht-sklerosierend, sklerosierend, Morpheotyp, desmoplastisch)	8092/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Fibroepitheliales Basalzellkarzinom (Fibroepitheliom o. n. A., Pinkus-Tumor)	8093/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Adenoides Basalzellkarzinom (B. mit adnexaler Differenzierung)	8098/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Basosquamöses Karzinom (gemischt basalzellig-plattenepithelial. Karzinom)	8094/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A. ¹¹ , Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A., (aktinische /seborrhoische / verruköse Keratosen) ¹²	8070/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.4
Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig, squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3 ¹³	8077/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.4
Plattenepithelkarzinom o. n. A., Epidermoidkarzinom o. n. A., Spina-	8070/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2

⁷ LeBoit et al 2006.

⁸ DIMDI 2014.

⁹ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3 2014, 1. Revision (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹⁰ Die Zuordnung folgt Edge et al 2010, S. 301 ff.

¹¹ „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein.

¹² Die „aktinische Keratose“ wird in der WHO Klassifikation 2006 nicht aufgeführt, im Hauttumorzentrum des Universitätsklinikums Heidelberg aber mit 8070/2 dokumentiert. Sie soll als Carcinoma in situ im NCT-Krebsregister kodiert und an das KRBW gemeldet werden (s. Abschnitt 2.3).

¹³ 8077/2 ist als Alternative zu 8070/2 kodier- und meldbar.

Tumor ⁹	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T ¹⁰	ICD-10-GM 2015
liom Adenoides Plattenepithelkarzinom Akantholytisches Plattenepithelkarzinom Pseudoglanduläres Plattenepithelkarzinom (<i>pseudovaskuläres PEC</i>)	8075/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Spindelzelliges Plattenepithelkarzinom Spindelzelliges Epidermoidkarzinom Sarkomatöses PEC	8074/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Verruköses Karzinom o. n. A. Kondylomatöses Karzinom Verruköses Epidermoidkarzinom Verruköses Plattenepithelkarzinom Warziges Karzinom	8051/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Adenosquamöses Karzinom Adenokarzinomatös-epidermoider Tumor Kombiniertes Adeno-Plattenepithelkarzinom	8560/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Erythroplasie Queyrat	8080/2	C44.0-9, C63.2	D48.5, D40.7
M. Bowen Intraepitheliales Plattenepithelkarzinom vom Bowen-Typ ¹⁴	8081/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.6
M. Bowen ¹⁵ , mit mikroinvasiver Komponente Epitheliales Plattenepithelkarzinom vom Bowen-Typ	8081/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Keratoakanthom ¹⁶	8071/1	C44.0-9, C63.2	D40.7, D48.5

¹⁴ Regel zur Kodierung des „M. Bowen“:

1. Wenn keine Morphologieziffer angegeben ist, wird 8081/2 kodiert.
2. Wenn „maligner M. Bowen“ (*epitheliales Plattenepithelkarzinom vom Bowen-Typ*) angegeben wird, soll 8081/3 kodiert werden.
3. Wenn M. Bowen unsicherer Dignität (*Erythroplasie Queyrat, intraepitheliales Plattenepithelkarzinom vom Bowen-Typ*) angegeben wird, soll 8081/1 kodiert werden.

¹⁵ M. Bowen mit mikroinvasiver und karzinomatöser Komponente, falls patho-histologisch beschrieben, soll als 8081/3 kodiert werden, s. Regel F der ICD-O-3.

¹⁶ Das „Keratoakanthom 8071/1“ als unsichere Vorstufe des „Plattenepithelkarzinoms o. n. A. 8071/3“ ist in der ICD-O-3 nicht aufgeführt.

2.3 Verschlüsselung der Aktinischen Keratose (AK)

Die aktinische Keratose gilt als solar induzierte Präkanzerose¹⁷ und wird histologisch als Carcinoma-in situ des Plattenepithels der Epidermis¹⁸ dargestellt (in situ cutaneous Squamous Cell Carcinoma, cSCC)¹⁹.

Sechs Typen der AK werden beschrieben: hypertrophische, atrophische, bowenoide (BAK), akantholytische, pigmentierte und lichenoiden Keratosen.

Das Grading erfolgt vergleichbar dem Zervixgrading als Keratinozytische Intraepidermale Neoplasie (KIN I, II, und III). Es werden drei Stufen der AK unterschieden: 'früher in situ SCC-Typ AK I', 'früher in situ SCC-Typ AK II' und 'in situ SCC-Typ AK III'²⁰. 8-20 % der AK gehen in ein invasives Plattenepithelkarzinom über²¹.

Die nur klinische ICD-10 Diagnose der „Aktinischen Keratose“ L57.0 ist in Krebsregistern nicht dokumentationsfähig. Wenn histologisch gesichert, ist die ICD-10-Diagnoseziffer D04.0-9 und D07.4 (Haut des Penis).

2.3.1 Regeln der Dokumentation der Aktinischen Keratose im NCT-Krebsregister

a) Nur histologisch gesicherte Aktinische Keratosen (AK) werden im NCT-Krebsregister dokumentiert. Falls im Arztbrief nur „Keratose“ oder „Aktinische Keratose“ ohne Erwähnung einer histologischen Sicherung bei uns eines anderen histologischen Befundes aufgeführt wird, ist die AK im Krebsregister des NCT *nicht dokumentationsfähig*. Dies ist eine Ausnahme zu der allgemeinen Regel, dass die klinisch-ärztliche Feststellung einer Neoplasie dokumentationspflichtig ist und zur Dokumentation einer Morphologieziffer führt.

b) Nur hochgradige in-situ-AK („in situ SCC Typ AK III“ oder KIN III²²) werden dokumentiert. Die bevorzugte Morphologie ist „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A., Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A.“, da es sich um eine Vorstufe des „8070/3 Plattenepithelkarzinom o. n. A., Epidermoidkarzinom o. n. A., Spinaliom“ handelt²³.

¹⁷ Röwert-Huber et al 2007; Stockfleth et al 2004.

¹⁸ Ackerman 2003.

¹⁹ Edge et al 2010, S. 301 ff.

²⁰ Röwert-Huber et al 2007.

²¹ LeBoit et al 2006, S. 32.

²² Cockerell 2000.

²³ LeBoit et al 2006, S. 30 ff. und S. 20 ff.

3 Melanozytische Hauttumoren (Malignes Melanom, Naevus)

3.1 Topographischer Geltungsbereich

Tabelle 3.1 zeigt den topographischen Geltungsbereich nach AJCC 2010 und TNM, 7. Aufl. 2010. Melanozytische Hauttumoren sind diesen spezifischen ICD-O-3 Lokalisationsziffern zuzuordnen.

Tab 3.1 Topographischer Geltungsbereich nach ICD-O-3 der melanozytischer Hauttumoren (AJCC 2010 und TNM 2010)

TNM, 7. Aufl. 2010	AJCC 2010
C44.0-9	C44.0-9
C51.0	C51. <u>0-9</u>
C60.9	C60. <u>0-9</u>
C63.2	C63.2

Der *topographische* Geltungsbereich des amerikanischen Cancer Staging Manuals der AJCC, 7. Auflage 2010²⁴, weicht von der Einteilung der Deutschen TNM-Klassifikation, 7. Auflage, ab. Das AJCC 2010 schließt auch die *Lokalisationen* C51.1 Labium minus, C51.2 Clitoris, C51.8 Vulva, mehrere Teile überlappend, C60.0 Präputium, C60.1 Glans penis, C60.2 Penisschaft, C60.8 Penis, mehrere Teile überlappend, in den topographischen Geltungsbereich „Melanom der Haut“ ein.

Die *ICD-10-Diagnose* „Bösartiges Melanom der Haut der Genitalorgane“ wird *nicht* unter „C43.- Bösartiges Melanom der Haut“, sondern *als maligner Tumor des jeweiligen Genitalorgans* verschlüsselt [ICD-10 C51.0 Labium majus, C51.9 Vulva o. n. A., C60.9 Penis o. n. A. (Penishaut), C63.9 Skrotalhaut].

Bei der Zählung und Auswertung von Meldungen zu „Hautmelanomen“ ist zu berücksichtigen, nach welcher Klassifikation Maligner Tumoren (TNM, AJCC) dokumentiert wurde. Im Hauttumorzentrum der Universität Heidelberg werden seit Beginn der Tumordokumentation melanozytischen Tumoren ausschließlich nach den Vorgaben des (US-amerikanischen) AJCC vorgenommen^{25,26}.

Alle malignen Melanome *außerhalb* der oben angegebenen Hautlokalisationen sind in den jeweiligen Handbüchern der organspezifischen Tumordokumentation des NCT-Krebsregisters 2015 zu finden und mit den entsprechenden ICD-O-3-Topographieziffern zu verschlüsseln, z. B. ZNS-Bereich, Hals-Nasen-Ohren, Lunge, etc.

²⁴ Edge et al 2010.

²⁵ Persönliche Mitteilung Dr. Gebhardt, Hautklinik Universität Heidelberg, September 2009.

²⁶ Persönliche Mitteilung Dr. Jessica Hassel, Leiterin des Hauttumorzentrums, Hautklinik der Universität Heidelberg, 11. Jan. 2012.

3.2 Verschlüsselung

Die Tabelle 3.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2006 aufgeführten melanozytischen Hauttumoren der Dignität /1, /2 und /3, den Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die möglichen ICD-3.1-T-Ziffern nach AJCC 2010 und die in Frage kommenden ICD-10-GM 2015-Diagnose-ziffer.

Tab 3.2 Verschlüsselung des Malignen Melanoms und der anderen melanozytischen Tumoren der Haut n. WHO Klassifikation 2006²⁷ mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-GM 2015 Diagnosen

Tumor ²⁸	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T ²⁹	ICD-10-GM 2015 Diagnose
Melanom			
Melanoma in situ ³⁰	8720/2	C44.0-C44.9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D03.0-9, D07.1, D07.4, D07.6
Malignes Melanom o. n. A. (inklusive persistierendes Melanoma, nävoïdes Melanom)	8720/3	C44.0-C44.9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0, C60.9, C63.2
<i>Oberflächlich spreitendes Melanoma in situ, SSMA in situ³¹</i>	8743/2	C44.0-C44.9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	<i>D03.0-9, D07.1, D07.4, D07.6</i>
Oberflächlich spreitendes Melanom (<i>Superficial spreading melanoma, SSM</i>)	8743/3	C44.0-C44.9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0, C60.9, C63.2
Lentigo maligna (Hutchinson-Pigmentfleck o. n. A., Lentigo-maligna-Melanom, LMM, Malignes Melanom in Hutchinson-Melanose)	8742/2	C44.0-C44.9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	<i>D03.0-9, D07.1, D07.4, D07.6</i>
Akral-lentiginöses malignes Melanom	8744/3	C44.0-C44.9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0, C60.9, C63.2
Desmoplastisches malignes Melanom, desmoplastisches amelan-otisches malignes Melanom, neurotropes malignes Melanom)	8745/3	C44.0-C44.9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0, C60.9, C63.2
Maligner blauer Nävus	8780/3	C44.0-C44.9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0, C60.9, C63.2
Malignes Melanom in pigmentiertem Riesennävus (Malignes Melanom in kongenitalem Melanozytennävus)	8761/3	C44.0-C44.9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0, C60.9, C63.2
Kongenitaler melanozytischer Naevus			
Proliferative dermale Läsion in kongenitalem Nävus	8762/1	C44.0-C44.9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D48.5, D39.7, D40.7, D37.0

²⁷ LeBoit et al 2006.

²⁸ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

²⁹ Edge et al 2010 (AJCC 2010).

³⁰ Das „Melanoma in situ 8720/2“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt.

³¹ Das „Oberflächlich spreitende *Melanoma in-situ* 8720/2“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

3.3 Pathologisch-histologische Kriterien zur Charakterisierung des Malignen Melanoms (MM) der Haut

3.3.1 Vertikale Eindringtiefe bzw. Tumordicke (n. Breslow) und TNM

Die gemessene vertikale Eindringtiefe in mm („Vertikale Tumordicke“)(Breslow 1970) ist in der international gültigen „TNM-Klassifikation maligner Tumoren“, 6. Auflage und 7. Auflage, Kriterium der pT-Zuordnung des Primärtumors. Ältere Einteilungen sind damit obsolet und sollten nicht mehr verwendet werden. Diese klinische und pathologische TNM-Klassifizierung des Malignen Melanoms und die zugehörige Stadieneinteilung wurden vom AJCC 2001 vorgeschlagen und von der UICC 2002 akzeptiert (s. TNM, 6. Auflage 2002 und 7. Auflage 2010).

Die Tabelle 3.3³², gültig ab Diagnosedatum 01.01.2012, zeigt die patho-histologischen Zuordnungskriterien der pTNM-Klassifizierung des Malignen Melanoms. Das Hauttumorzentrum der Universitätsklinik Heidelberg seit mehr als 10 Jahren und das NCT-Krebsregister, seit Dokumentationsbeginn wenden ausschließlich, wie international üblich, die AJCC-Klassifikationen des malignen Hautmelanoms an.

Tab 3.3 Klassifikation des Malignen Melanoms der Haut^{33,34,35}

(gilt für alle Hautmelanome einschließlich Augenlid, Vulva, Penis und Skrotum)(Tx, Tis ergänzt)

Tx	Stadium nicht bestimmbar
Tis	Melanoma in-situ, keine Tumorerinvasion (Clark Level I)
T1a	≤ 1,0 mm, < 1 Mitose/mm ² , keine Ulzeration und Clark Level II/III
T1b	≤ 1,0 mm, < 1 Mitose/mm ² , Ulzeration oder Level IV/V
T2a	> 1,01 – 2,0 mm, keine Ulzeration
T2b	> 1,01 – 2,0 mm, Ulzeration
T3a	> 2,01 - 4.0 mm, keine Ulzeration
T3b	> 2,01 - 4.0 mm, Ulzeration
T4a	> 4,0 mm, keine Ulzeration
T4b	> 4,0 mm, Ulzeration
N1	1 Lymphknoten
N1a	Mikroskopisch
N1b	Makroskopisch
N2	2-3 Lymphknoten
N2a	2-3 Lymphknoten Mikroskopisch
N2b	2-3 Lymphknoten Makroskopisch
N3	≥ 4 Lymphknoten oder zusammengewachsen, Satellite(n), in-Transit mit positiven LK
M0	Keine Fernmetastasen LDH normal
M1	Fernmetastasen LDH normal
M1a	Haut-, subkutanen Gewebe-, Lymphknoten-Fernmetastase, LDH normal
M1b	Lungenmetastase(n) LDH normal
M1c	alle anderen Lokalisationen mit erhöhtem LDH

³² Edge et al 2010.

³³ Eigentler et al 2005.

³⁴ Wittekind et al 2012.

³⁵ Edge et al 2010.

3.3.2 Clark-Klassifikation und TNM

Zusätzlich zur vertikalen Eindringtiefe in mm kann das Maligne Melanom patho-histologisch durch die Clark-Level³⁶ der Hautinvasion charakterisiert werden (Tabelle 3.4). Diese Einteilung wird in Zukunft nicht mehr angewendet werden³⁷.

Tab 3.4 Hautinvasion nach Clark

Clark-Level I	In-situ-Melanom, alle Tumorzellen oberhalb der Basalmembran
Clark-Level II	Infiltration des Stratum papillare des Koriums
Clark-Level III	Infiltration bis zum Übergang des Stratum reticulare des Koriums
Clark-Level IV	Infiltration des Stratum reticulare
Clark-Level V	Infiltration der Subkutis

3.4 Anatomisches Stadium und prognostische Gruppen des Malignen Melanoms

Die anatomische Stadiengruppierung und die entsprechende Prognosegruppe des malignen Melanoms nach AJCC 7th ed. 2010 zeigt Tabelle 3.5, die etwas spezifischer ist als die Stadiengruppierung in TNM, 7. Aufl. 2010.

Tab 3.5 Anatomische Stadiengruppierung / prognostische Gruppen des Malignen Melanoms der Haut nach AJCC 2010³⁸

Klinisches Staging*				Pathologisches Staging**			
Stadium	cT	cN	cM	Stadium	pT	pN	pM
0	Tis	N0	M0	0	Tis	N0	M0
IA	T1a	N0	M0	IA	T1a	N0	M0
IB	T1b	N0	M0	IB	T1b	N0	M0
	T2a	N0	M0		T2a	N0	M0
IIA	T2b	N0	M0	IIA	T2b	N0	M0
	T3a	N0	M0		T3a	N0	M0
IIB	T3b	N0	M0	IIB	T3b	N0	M0
	T4a	N0	M0		T4a	N0	M0
IIC	T4b	N0	M0	IIC	T4b	N0	M0
III	Jedes T	≥N1	M0	IIIA	T1-4a	N1a	M0
					T1-4a	N2a	M0
				IIIB	T1-4b	N1a	M0
					T1-4b	N2a	M0
					T1-4a	N2b	M0
					T1-4a	N2b	M0
					T1-4a	N2c	M0
				IIIC	T1-4b	N1b	M0
					T1-4b	N2b	M0
					T1-4b	N2c	M0
					Jedes T	N3	M0
IV	Jedes T	Jedes N	M1	IV	Jedes T	Jedes N	M1

*Das klinische Staging schließt Mikrostaging (mikroskopische Untersuchung) des primären Melanoms und die klinische / radiologische Bewertung von Metastasen ein. Nach Übereinkunft sollte es nach kompletter Entfernung des primären Melanoms und klinischer Bewertung der regionalen und Fernmetastasen angewendet werden.

** Das pathologische Staging umfasst Mikrostaging (mikroskopische Untersuchung) des primären Melanoms und pathologische Informationen der regionalen Lymphknoten nach teilweiser oder vollständiger Lymphadenektomie. Pathologisches Stadium 0- oder Stadium IA-Patienten sind die Ausnahme; sie benötigen keine pathologische Bewertung ihrer Lymphknoten.

³⁶ Clark Jr. et al 1969, Balch et al 1978

³⁷ Mitteilung Wittekind, 13. DVMD-Tagung in Ulm, 11.-14. März 2015.

³⁸ Edge et al 2010

Die klinisch-pathologisch-anatomische Stadienzuordnung bzw. die prognostischen Gruppeneinteilung des Malignen Melanoms folgt aus der klinischen und pathologischen Klassifizierung nach TNM / AJCC³⁹.

3.5 Verschlüsselung der Mehrfachtumoren, -morphologien und Histologien des Malignen Melanoms der Haut

Es gelten die allgemeinen Regeln der Kodierung der Mehrfachtumoren, –morphologien und Histologien⁴⁰.

Tab 3.6 Verschlüsselungsregeln der Mehrfachtumoren und -morphologien des Malignen Melanoms der Haut⁴¹

Die Mehrfachtumorregeln für das MM der Haut gelten nur für die ICD-O-3-Topographie C44.0-C44.9 und die Morphologien 8720-8780 mit Dignitäten /1, /2 und /3.

Tumoreigenschaften, Lokalisation	Tumordokumentation
Mehrere Melanome	
Unterschiedliche Topographiekodes der ersten (Cxx.x), zweiten (Cxx.x) oder dritten (Cxx.x) Ziffer (keine Metastase, kein Rezidiv)	Mehrere Melanome
Morphologiekode innerhalb der Melanom-Gruppe 8720/2-8780/3 an der dritten Ziffer (xxx/x) unterschiedlich	Zwei oder mehr Tumoren
Alle Melanome, die von den obigen Kriterien nicht erfasst werden	Ein Melanom

Tab 3.7 Verschlüsselungsregeln der Histologien des Malignen Melanoms der Haut⁴²

Die Mehrfachtumorregeln für das MM der Haut gelten nur für die ICD-O-3-Topographie C44.0-C44.9 und die Morphologien 8720-8780 mit Dignitäten /1, /2 und /3.

Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten	Tumordokumentation
Keine pathologische Histologie / keine Zytologie vorhanden; apparative Befunde nutzen (CT, Sono, MRT, PET, etc.)	Histologie nach ärztlicher Information kodieren
Metastasenhistologie , keine Histologie des Primärtumors	/3 der Metastase zu kodieren
In situ- und invasive Komponente im Melanom	Invasive Komponente kodieren
Malignes Melanom in Regression (<i>regressives, regredierendes Melanom</i>)	8723/3 kodieren
Wenn „malignes Melanom in Regression“ und spezifische Melanom-Histologie	Spezifische Histologie kodieren
Wenn klinisch „Lentigo-maligna-Melanom“ und ein spezifischer histologischer Typ	Spezifischen histologischen Typ kodieren ⁴³
Wenn Histologie „Lentigo-maligna-Melanom“	8742/3 kodieren
Bei Diagnose „ Malignes Melanom o. n. A. “ und ein einzelner spezifischer Melanomtyp	Spezifischen histologischen Melanomtyp kodieren

³⁹ TNM, 7. Auflage 2010, S. 164; Edge et al 7th ed. 2010, S. 336.

⁴⁰ Adzersen, Becker 2015 (00), Kapitel 3.3.

⁴¹ Johnson et al 2007, ergänzt.

⁴² Johnson et al 2007, ergänzt.

⁴³ z. B. akral-lentiginöses malignes Melanom 8744/3 oder mukosal-lentiginöses malignes Melanom 8746/3.

8720/2 Melanoma in situ und <i>spezifisches</i> Melanoma in situ (8741/2, 8742/2)	Spezifisches in-situ Melanom kodieren
Mehrere Melanomhistologietypen beschrieben	Höhere Melanommorphologieziffer kodieren

4 Tumoren der Hautanhangsgebilde

4.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieser Art werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3 zugeordnet:

C44.0-C44.9 Haut

C63.2 Skrotalhaut

Vulvahaut- (Labia majora) und Penishaut-Karzinome werden unter „Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane und des Bauchfells“ respektive unter „Tumoren der ableitenden Harnwege und männlichen Geschlechtsorgane“ berücksichtigt. Die Karzinome des Augenlides (in AJCC 2010⁴⁴ ausgeschlossen) sind *hier eingeschlossen*.

4.2 Verschlüsselung

Die Tabelle 4.1 zeigt die in der WHO Klassifikation 2006 aufgeführten Tumoren der Hautanhangsgebilde der Dignität /1, /2 und /3, mit dem Tumornamen, der ICD-O-3.1-Morphologie-Ziffer, der ICD-3-Topographie-Ziffer und die zugehörige ICD-10-GM 2015 Diagnosziffer.

Tab 4.1 Verschlüsselung der dokumentationspflichtigen Tumoren der Hautanhangsgebilde n. WHO Klassifikation 2006⁴⁵ mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-Diagnose

Tumor ⁴⁶	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2015
Tumoren mit apokriner und ekkriner Differenzierung			
Tubuläres Adenokarzinom Tubuläres Karzinom	8211/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Mikrozystisches Karzinom der Hautadnexe Sklerosierendes Karzinom der Schweißdrüsenausführungsgänge	8407/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Malignes ekkrines Porom Porokarzinom	8409/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Malignes ekkrines Spiradenom	8403/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Maligner Mischtumor o. n. A. Maligner Mischtumor vom Speicheldrüsentyp, Malignes chondroides Syringom	8940/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Schweißdrüsenadenokarzinom <i>Hidroadenokarzinom</i>	8400/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Muzinöses Adenokarzinom Kolloidales Adenokarzinom Kolloidkarzinom Mukoides Karzinom	8480/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2

⁴⁴ Edge et al 2010, S. 301.

⁴⁵ LeBoit et al 2006.

⁴⁶ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

Tumor ⁴⁶	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2015
Mukoides Adenokarzinom Muköses Adenokarzinom Muköses Karzinom Muzinöses Karzinom			
Ekkrines papilläres Adenokarzinom Digitales papilläres Adenokarzinom	8408/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Adenoid-zystisches Karzinom Zylindroides Adenokarzinom, Zylindrom o. n. A	8200/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Apokrines Adenokarzinom in situ Apokrines Adenokarzinom	8401/2 8401/3	C44.0-9, C63.2 C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.4 C44.0-9, C63.2
<i>In situ M. Paget der Brust</i> ⁴⁷ M. Paget der Brust ⁴⁸ <i>Extramammärer M. Paget in situ</i> ⁴⁹ Extramammärer M. Paget ⁵⁰	8540/2 8540/3 8542/2 8542/3	C44.0-9, C63.2 C44.0-9, C63.2 C44.0-9, C63.2 C44.0-9, C63.2	D05.5 C44.0-9, C63.2 D04.0-9, D07.4 C44.0-9, C63.2
Tumoren mit follikulärer Differenzierung			
Pilomatrix-Karzinom Malignes Pilomatrixom)	8110/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Proliferierender tricholemmaler Tumor ⁵¹	8103/1	C44.0-9, C63.2	D40.7, D48.5
Tumoren mit Talgdrüsen-Differenzierung			
Talgdrüsenadenokarzinom (Talgdrüsenkarzinom)	8410/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2

4.3 Extra-mammärer (EMPD) und mammärer Paget der Haut⁵²

J. Paget (1814-1899) hat als Chirurg und Pathologe mehreren Erkrankungen seinen Namen verliehen.

4.3.1 Extramammärer Morbus Paget der Haut

Der *extramammäre Paget*^{53,54} (extramammary Paget's disease, EMPD), erstmals beschrieben von Crocker 1889, ist eine seltene Haut- / Schleimhauterkrankung, die gewöhnlich in der anogenitalen Region⁵⁵ auftritt, aber in jeglichem Haut- oder Schleimhautbereich auftreten kann. Betroffen sind besonders einige Hautregionen. 20-25 % der extramammären Paget Erkrankungen weisen gleichzeitig andere Neoplasien auf. Beide Neoplasien - mammäre und extramammäre Paget Erkrankung - werden als intraepitheliale Adenokarzinome angesehen⁵⁶. Bei beiden Paget-Formen müssen Tumoren innerer Organe ausgeschlossen werden. Generell ist akzeptiert, dass die meisten, wenn nicht alle Fälle der mammären Paget-Erkrankungen als Resultat einer *epidermotropischen* Ausbreitungsneigung einer *intra-mammären* Neoplasie zu

⁴⁷ Diese Dignität ist in der ICD-O-3 nicht aufgeführt, darf aber nach Regel F der ICD-O-3.1 kodiert werden.

⁴⁸ Maligne Erkrankung, beschränkt auf die Mamille = M. Paget der Mamille. Diese ICD-O-3.1-M wird nur kodiert, wenn kein Tumor im Mammaparenchym, z. B. ein invasiv-duktales Karzinom, nachgewiesen ist. Wenn ein Paget der Brust und ein anderer Tumor im Mammaparenchym auftritt (was häufig ist), wird dessen Histomorphologie kodiert (s. verschlüsselung von Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien in „Tumoren der Brust und weiblichen Geschlechtsorganen“).

⁴⁹ M. Paget in-situ außerhalb der Mamille. In situ-Tumor der Hautanhangsgebilde, meist apokrine Drüsen. Prädilektion: Vulva, Axilla, perianal, männliche Genitalien, assoziiert mit interner Neoplasie ≈ 25 %.

⁵⁰ M. Paget außerhalb der Mamille. Invasiver Tumor der Hautanhangsgebilde, meist apokrine Drüsen. Prädilektion: Vulva, Axilla, perianal, männliche Genitalien, assoziiert mit interner Neoplasie ≈ 25 %.

⁵¹ Dieser Tumor ist in der ICD-O-3.1 als 8103/0 gutartig aufgeführt.

⁵² Die Paget'sche Osteodystrophia deformans ist eine Erkrankung des Knochens, die ebenfalls Paget's Namen trägt. Sie ist keine Tumorerkrankung.

⁵³ Floyd & Flanagan 2000.

⁵⁴ Pang et al 2010.

⁵⁵ von Flüe et al 1994.

⁵⁶ Floyd & Flanagan 2000.

epithelialen Zellen im Mammillenbereich entstehen⁵⁷. Die Antigenexpressionsanalyse der **extramammären** Paget-Erkrankung - mit oder ohne zugrundeliegendem Karzinom - unterstützt den intraepidermalen Ursprung der Neoplasie; nur ein kleiner Anteil, durchschnittlich etwa 25 %, hat einen epidermotropischen Ursprung eines assoziierten in-situ oder invasiven Karzinoms⁵⁸ derselben anatomischen Region. Bevorzugte Hautregionen des extramammären Paget sind:

- Axilla⁵⁹, Nabel, Ohr (lokale apokrine Drüsen), Perianalregion (stark assoziiert mit dem Adenokarzinom des Anus und des Rektums).
- Männliches Genitale (Skrotum; häufig assoziiert mit Urethral-, Blasen-, Prostata- und Hoden-Neoplasien) (Penishaut siehe unter „Tumoren der ableitenden Harnwege und männlichen Geschlechtsorgane“)⁶⁰.
- Vulva^{61,62} (beschrieben in Assoziation mit Endometrium-, Endozervix-, Vaginal-, anderen Vulva- Urethral- und Blasen-Neoplasien; siehe „Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane und des Bauchfells“).

4.3.2 „Paget’s Disease of the Nipple“⁶³

“Paget’s Disease of the Nipple“⁶⁴ ist eine relativ seltene Form von „Brustkrebs“ (1-4,3 %⁶⁵) im Bereich der Mamille (Morbus Paget der Brust, M. Paget der Mamille, M. Paget der Mamillenhaut). Sie ist charakterisiert durch die Anwesenheit von intradermalen Tumorzellen. Diese Krebserkrankung der Mamille ist sehr oft mit einem duktalem Carcinoma in-situ (DCIS) und / oder einem invasivem Karzinom des Brustparenchyms assoziiert⁶⁶.

⁵⁷ Floyd & Flanagan 2000.

⁵⁸ Floyd & Flanagan 2000.

⁵⁹ Pang et al 2010.

⁶⁰ Moll 2005.

⁶¹ Weghaupt 1985.

⁶² Simon et al 2010.

⁶³ Paget J 1874.

⁶⁴ Lakhani et al 2012.

⁶⁵ Karakas 2011.

⁶⁶ Dalberg et al 2008.

5 Hämato-lymphoide Tumoren der Haut („primär kutane Lymphome“)

Hämato-lymphoide Neoplasien der Haut sind eine heterogene Gruppe von überwiegend T-Zell-Lymphomen und wenigen B-Zell-Lymphomen, die sich zum Zeitpunkt der Diagnose primär an der Haut ohne Anzeichen extrakutaner Krankheitszeichen präsentieren. Primäre kutane Lymphome unterscheiden sich in klinischem Verhalten und Prognose oft grundlegend von histologisch gleichartigen systemischen Lymphomen und bedürfen deswegen anderer Therapieansätze⁶⁷.

5.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3 zugeordnet:

C44.0-C44.9 Haut

C63.2 Skrotalhaut

Ausgeschlossen aus dem Geltungsbereich sind die hämato-lymphoiden Hauttumoren der Vulva C51.0-9 und des Penis C60.9, die unter „Tumoren weiblichen Fortpflanzungsorgane und des Bauchfells“ respektive „Tumoren der ableitenden Harnwege und männlichen Geschlechtsorgane“ berücksichtigt werden.

Die in der ICD-O-3 ausgeschlossene Skrotalhaut⁶⁸ C63.2 und von dem AJCC 2010⁶⁹ ausgeschlossene Haut des Augenlides C44.1 werden *hier eingeschlossen*.

5.2 Verschlüsselung

Die Tabelle 5.1 zeigt die von den Arbeitsgruppen der WHO und EORTC erarbeitete Klassifikation der hämato-lymphoiden Tumoren der Haut⁷⁰ der Dignität /1, /2 und /3, mit dem Tumornamen, der ICD-O-3.1-Morphologie-Ziffer, der ICD-3-Topographie-Ziffer und die zugehörige ICD-10-GM 2015ff Diagnoseziffer.

⁶⁷ LeBoit et al 2006, S. 165 ff.

⁶⁸ ICD-O-3.1, S. 80.

⁶⁹ Edge et al 2010, S. 301.

⁷⁰ LeBoit et al 2006, S. 165-228.

Tab 5.1 **Verschlüsselung der hämato-lymphoiden-histozytären Tumoren mit primärer Hautmanifestation n. WHO / EORTC Klassifikation 2006^{71,72,73}, ICD-O-3.1-Histologie 2014, ICD-O-3.1-Lokalisation und ICD-10-Diagnosen und primär systemische Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe mit Hautmanifestationen**

Tumor ⁷⁴	ICD-O-3.1 M	ICD-O-3.1- T	ICD-10-GM 2015
Reifzellige T-Zell- und NK-Zell-Neoplasien			
Mycosis fungoides (MF) Pagetoide Retikulose (<i>lokalierte Erkrankung</i>) Follikuläre, syringotrope, granulomatöse Varianten; Granulomatous Slack Skin, GSS	9700/3	C44.0-9, C63.2	C84.0
Sézary-Syndrom	9701/3	C44.0-9, C63.2	C84.1
Lymphomatoide Papulose ⁷⁵	9718/1	C44.0-9, C63.2	D47.7, D48.5 [C86.6] ⁷⁶
Primär kutane CD30-positive T-zellige lymphoproliferative Erkrankung CD30+ großzelliges T-Zell-Lymphom der Haut [Lymphomatoide Papulose] ⁷⁷ Primär kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom der Haut	9718/3	C44.0-9, C63.2	C86.6
Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom ⁷⁸	9708/3	C44.0-9, C63.2	C86.3
Kutanes T-Zell-Lymphom (PTL) (<i>unspezifiziert</i>) Primär kutanes CD4-positives klein/medium(zelliges) T-Zell-Lymphom (PCCD4+) ⁷⁹ Primär kutanes CD8-positives aggressives epidermotropes zytotoxisches T-Zell-Lymphom (PCCD8+) Positives gamma/delta-positives T-Zell-Lymphom	9709/3	C44.0-9, C63.2	C84.8
Nasales NK/T-Zell-Lymphom (ENNKTL) ⁸⁰ (extranodales T-Zell-Lymphom)	9719/3	C44.0-9, C63.2	C86.0
Adulte(s) T-Zell Lymphom/Leukämie (HTLV1-pos.) (ATLL)*	9827/3	C44.0-9, C63.2	C91.5-
Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom* (AITL)(angioimmunoblastisches Lymphom, peripheres T-Zell-Lymphom vom AILD-Typ, angioimmunoblastische Lymphadenopathie mit Dyspro- teinämie)	9705/3	C44.0-9, C63.2	C86.5
Reifzellige B-Zell-Neoplasien			
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. Extranodales Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes (MALT-Lymphom) Lymphom des haut-assoziierten lymphatischen Gewebes SALT-Lymphom	9699/3	C44.0-9, C63.2	C88.4
Follikuläres Lymphom o. n. A. (<i>kutan</i>)	9690/3	C44.0-9, C63.2	C82.6

⁷¹ LeBoit et al 2006.

⁷² Vgl. Willemze et al 2005.

⁷³ Vgl. Slater 2005.

⁷⁴ Es sind nur die Entitäten der WHO Klassifikation der Hauttumoren aus LeBoit et al 2006 aufgeführt. In der ersten Spalte „Tumor“ findet sich an erster Stelle die offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1 (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 und eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

⁷⁵ Die „Lymphomatoide Papulose“ wird in der ICD-O-3.1 unter 9718/3 aufgeführt, also als maligne Krankheit. Die WHO / EORTC Klassifikation in LeBoit et al 2006 stuft die „Lymphomatoide Papulose“ als 9718/1, also als „Borderline, unsicher“ ein. Die Empfehlung ist, ab Diagnosedatum 01.01.2012 nach der WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren 2008 zu verschlüsseln (s. nächste Fußnote).

⁷⁶ Die LyP ist in der ICD-10-GM 2015 und den vorherigen ICD-10 Versionen explizit unter C86.6 aufgeführt, aber sie ist eine Erkrankung mit exzellenter Prognose (Swerdlow et al 2008, S. 301). Präferiert wird deswegen für die LyP die ICD-O-3.1 9718/1, die nach Regel F kodierbar ist und die Diagnosekodierung D47.7 „unsicheres Verhalten“.

⁷⁷ Siehe 9718/1 dieser Tabelle.

⁷⁸ Eingeschränkt auf alpha/beta-T-Zellursprung, s. LeBoit et al 2006, S. 166.

⁷⁹ Das „Primär kutane CD4 positive klein-/mittelzellige T-Zell-Lymphom (PCCD4+)“ wurde früher unter „9702/3“ kodiert, jetzt unter 9709/3 (s. Willemze et al 2005, Slatzer 2005).

⁸⁰ Fälle dieses Tumors *aufserhalb* des oberen Atmungstraktes („Extranasale“ ENNKTL) werden mit derselben Morphologieschlüsselziffer kodiert, zeigen aber ein anderes biologisches Verhalten, sodass sie in einer separaten Gruppe ausgewertet werden sollten (s. Turner et al 2010).

Tumor ⁷⁴	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2015
Follikelzentrums-Lymphom o. n. A. (<i>kutan</i>) Follikuläres Follikelzentrums-Lymphom (<i>kutan</i>) Follikuläres malignes Lymphom o. n. A. (<i>kutan</i>) <i>Lymphozytisches noduläres Lymphom o. n. A.</i> <i>Noduläres Lymphom o. n. A.</i> <i>Zentroblastisch-zentrozytisches follikuläres Lymphom</i>			
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, o. n. A. Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom (<i>IVLBCL</i>)* Angioendotheliomatose Angiotropes Lymphom Intravaskuläres B-Zell-Lymphom Zentroblastisches diffuses Lymphom Primäres kutanes diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom des Beines Zentroblastisches Lymphom o. n. A.	9680/3	C44.0-9, C63.2, C49.9	C83.3, C83.8
Lymphomatoides Granulomatose, angiozentrische immunoproliferative Veränderung, lymphoide Granulomatose*	9766/1	C42.1	D47.7
Chronische lymphatische B-Zell-Leukämie* / kleinzelliges lymphozytisches Lymphom*	9823/3 9670/3	C42.1 C77.0-9	C83.0 C91.1-
Mantelzell-Lymphom (<i>kutane Einbeziehung bei primärem B-Zell-Lymphom</i>)	9673/3	C77.0-9	C83.1
Burkitt Lymphom o. n. A. (einschliessl. Burkitt-Leukämie)(BL)*	9687/3	C77.0-9	C83.7
Unreife hämatopoietische Malignome			
Lymphoblastisches Lymphom der Vorläuferzellen (<i>blastisches NK-Zell-Lymphom; CD4+/CD56+ hämatodermisches Neoplasma, lymphoblastisches Lymphom o. n. A.</i>)	9727/3	C44.0-9, C63.2	C86.4
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie*	9837/3	C42.1	C91.0-
T-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ*	9729/3	C77.0-9	C83.5
Vorläufer-B-lymphoblastische Leukämie*	9836/3	C42.1	C91.0-
B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ*	9728/3	C77.0-9	C83.5
Myeloide und monozytäre Leukämie*	9945/3	C42.1	C92.-, C93.-
Hodgkin-Lymphome			
Hodgkin-Lymphom, nodulärer lymphozytenprädominanter Typ Lymphozytenprädominantes noduläres Hodgkin-Lymphom	9659/3	C77.0-9	C81.0-1
Hodgkin-Lymphom o. n. A. M. Hodgkin o. n. A.	9650/3	C77.0-9	C81.0-1
Histiozytäre Neoplasien			
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. (<i>LHC</i>) (<i>inkl. unifokal, multifokal und disseminiert</i>) ⁸¹	9751/3	C44.0-9, C63.2	C96.0, C96.5, C96.6
Mastozytom o. n. A. Mastzelltumor o. n. A. Diffuse kutane Mastozytose Extrakutanes Mastozytom Solitäres Mastozytom der Haut Kutane Mastozytose Urticaria pigmentosa	9740/1	C44.0-9, C63.2	D47.0
Indolente systemische Mastozytose ⁸²	9741/1	C44.0-9, C63.2	D47.0, D48.5
Maligne Mastozytose Systemische Mastozytose Aggressive systemische Mastozytose Systemische Mastozytose mit AHNMD Systemische Mastozytose mit assoziierter hämatologischer klonaler	9741/3	C01-C80.9	C96.2

⁸¹ Die Kodierung von 9752/1, 9753/1 und 9754/3 ist ab 01.01.2012 hinfällig (ICD-O-3-Aktualisierung 2011). Stattdessen wird **9751/3** kodiert. Die LCH wird nach der WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren (Swerdlow et al 2008) dem Verhaltenskode **/3** zugeordnet. Unter LCH 9751/3 werden in der WHO Klassifikation 2008 die „Unifokale Langerhans-Zell-Histiozytose“ 9752/1 = Eosinophiles Granulom, die Hand-Schüller-Christian Erkrankung = „Multifokale Langerhans-Zell-Histiozytose 9753/1“, die Letterer-Siwe-Erkrankung = „Disseminierte Langerhans-Zell-Histiozytose 9754/3“ zusammengefasst.

⁸² 9741/1 Indolente systemische Mastozytose (nach ICD-O-3-Aktualisierung 2011).

Tumor ⁷⁴	ICD-O-3.1 M	ICD-O-3.1- T	ICD-10-GM 2015
Nicht-Mastzell-Krankheit			
Mastzell-Leukämie	9742/3	C42.1	C94.3-

* Lymphom extrakutanen Ursprungs, das oft die Haut einbezieht⁸³. Bei diesen Tumoren wird der *extrakutane* Ursprungsort des Primärtumors kodiert.

⁸³ LeBoit et al 2006, S. 166.

5.3 Stadiengruppierung der primär-kutanen Lymphome

Etwa 80 % der kutanen Lymphome sind T-Zell-Ursprungs. Für die Mycosis fungoides (MF) und das Sézary Syndrom (SS) haben die International Society for Cutaneous Lymphoma (ISCL) und die EORTC eine Stadienklassifikation ausgearbeitet (Tabelle 5.2). Diese Klassifikation erlaubt die Unterscheidung der T- und N-Stadien sowie Prognose zwischen non-MF / non-SS Subtypen der CTCL und MF bzw. SS. Non-MF / non-SS-Varianten lassen sich so von MF und SS differenzieren.

Tab 5.2 ISCL / EORTC-revidierte Klassifikation der Mycosis fungoides und des Sézary Syndroms (2007)^{84,85,86}

TNMB Stadium (TNM und Blut)	
Haut	
T1	Begrenzte Flecken*, Hautknötchen und/oder Plaques†, < 10% der Hautoberfläche bedeckend. Kann weiter stratifiziert werden in T1a (nur Flecken) vs T1b (Plaques ± Flecken)
T2	Flecken, Knötchen oder Plaques, ≥ 10% der Hautoberfläche bedeckend. Kann weiter stratifiziert werden in T2a (nur Flecken) vs T2b (Plaques ± Flecken).
T3	Ein oder mehr Tumor(en)‡ (≥ 1 cm Durchmesser)
T4	Vereinigung des Erythems, ≥ 80% der Körperoberfläche bedeckend
Node (LK)	
N0	Keine klinisch krankhaften peripheren Lymphknoten§; Biopsie nicht erforderlich
N1	Klinisch krankhafte periphere Lymphknoten; Histopathologie: Dutch grade 1 oder NCI LN0-2
N1a	Klone negativ [#]
N1b	Klone positiv [#]
N2	Klinisch krankhafte periphere Lymphknoten; Histopathologie: Dutch grade 2 or NCI LN3
N2a	Klone negativ [#]
N2b	Klone positiv [#]
N3	Klinisch krankhafte periphere Lymphknoten; Histopathologie: Dutch grades 3-4 or NCI LN4; Klone positiv oder negativ
Nx	Klinisch krankhafte periphere Lymphknoten; keine histologische Bestätigung
Viszeral	
M0	Keine viscerale Organbeteiligung
M1	Viscerale Beteiligung (pathologische Bestätigung erforderlich [¶] und Organ sollte angegeben werden)
Blood	
B0	Abwesenheit signifikanter Blutbeteiligung: ≤ 5% der peripheren Blutlymphozyten sind atypische (Sézary) Zellen
B0a	Klone negativ [#]
B0b	Klone positiv [#]
B1	Niedrige Blut tumorlast : > 5% der peripheren Blutlymphozyten sind atypische (Sézary) Zellen, aber Kriterium B2 nicht erfüllt.
B1a	Klone negativ [#]
B1b	Klone positiv [#]
B2	Hohe Blut tumorlast: ≥ 1000/μL Sézary Zellen mit positivem Klone [#]

* Bei „Haut“ bedeutet „*Fleck*“ (*patch*) jegliche Größe einer Hautläsion ohne signifikante Elevation oder Induration. An- / Abwesenheit von Hypo- oder Hyperpigmentation, Schälung, Verkrustung und/oder Poikilodermie sollten festgehalten werden.

† Bei „Haut“ bedeutet „*Plaque*“ jegliche Größe einer Hautläsion, die erhöht oder induriert ist. An- / Abwesenheit von Hypo- oder Hyperpigmentation, Schälung, Verkrustung und/oder Poikilodermie sollten festgehalten werden. Es ist wichtig, histologische Merkmale wie Follikulotropismus oder großzellige Transformation (>25 % Großzellen), CD30+ oder CD30- und klinische Merkmale wie Ulzeration zu dokumentieren.

‡ Bei „Haut“ bezeichnet „Tumor“ mindestens *eine*, 1 cm im Durchmesser messende solide oder noduläre Läsion mit Nachweis von Tiefe und/oder vertikalem Wachstum. Gesamtanzahl der Läsionen, Gesamtvolumen der Läsionen, die größte Läsion und die involvierte Körper-

⁸⁴ Olsen et al 2007.

⁸⁵ Eigene Übersetzung.

⁸⁶ ISCL/EORTC Staging wird z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT Register nicht angewandt.

region sind zu bezeichnen. Halte auch histologische Anzeichen von großzelliger Transformation fest. Die Phänotypisierung für CD30 wird empfohlen.

§ Bei „Knoten“ bezeichnet „krankhafte(r) periphere(r) Lymphknoten“ jeglichen tastbaren peripheren Knoten, der bei der körperlichen Untersuchung fest, unregelmäßig, gruppiert, fixiert oder 1.5 cm oder größer im Durchmesser ist. Die körperlich untersuchten Knotengruppen sind die suprazervikalen, epitrochlearen, axillären und die inguinalen. Zentrale Knoten, die nicht allgemein der pathologischen Beurteilung zugänglich sind, werden z. Z. nicht in der nodalen Klassifikation berücksichtigt, außer sie werden benutzt, um N3 histopathologisch festzustellen.

¶ Bei „Eingeweide“ (Viscera) können Milz und Leber durch bildgebende Kriterien diagnostiziert werden.

|| Bei „Blut“ sind Sézary-Zellen als Lymphozyten mit hypergewundenen, cerebriformen Kernen definiert. Wenn Sézary-Zellen nicht benutzt werden können, um die Tumorlast in B2 zu bestimmen, dann kann eines der folgenden modifizierten ISCL-Kriterien zusammen mit einem positiven klonalen Rearrangement der TCR stattdessen benutzt werden: (1) vergrößerte CD4+ oder CD3+ Zellen mit einem CD4/CD8 Verhältnis von 10 oder mehr; (2) vergrößerte CD4+ Zellen mit abnormalem Immunophänotyp einschließlich CD7 oder CD26 Verlust.

Ein T-Zell-Klone ist durch eine PCR oder Southern-Blot-Analyse des T-Zell-Rezeptorgens definiert.

5.4 Histo-pathologische Klassifizierung der Lymphknoten bei kutanen Lymphomen

Die histo-pathologische Musterbestimmung nach Grad N1-N3 in der TNM-Klassifizierung bei Mycosis fungoides und dem Sézary-Syndrom kann nach einem holländischen System (1980) oder einem US amerikanischen System (1979-1985) erfolgen (s. Tabelle 5.3).

Tab 5.3 Histo-pathologische Klassifizierung des Lymphknotenstadiums nach ISCL / EORTC 2007 N1-N3 im Vergleich zum niederländischen und amerikanischen NCI VA-System⁸⁷ bei Mycosis fungoides und dem Sézary Syndrome

ISCL / EORTC 2007	Dutch System ⁸⁸	NCI-VA Klassifikation ^{89,90,91}
N1	Grad 1: Dermatopathische Lymphadenopathie (DL)	LN0: keine atypischen Lymphozyten LN1: gelegentliche und isolierte atypische Lymphozyten (nicht in Gruppen angeordnet) LN2: viele atypische Lymphozyten oder Gruppen von 3-6 Zellen
N2	Grad 2: DL; frühe Beteiligung bei MF (Vorhandensein von cerebriformen Kernen > 7.5 µm)	LN3: Zusammenballung von atypischen Lymphozyten; nodale Architektur erhalten
N3	Grad 3: Teilweise Auslöschung der LK Architektur; viele atypische cerebriforme mononukleare Zellen (CMCs) Grad 4: Vollständige Auslöschung	LN4: teilweise / komplette Auslöschung der nodalen Architektur durch atypische Lymphozyten oder klar neoplastische Zellen

⁸⁷ Olsen et al 2007.

⁸⁸ Scheffer et al 1980.

⁸⁹ Sausville et al 1985.

⁹⁰ Clendenning, Rappaport 1979.

⁹¹ Colby et al 1981.

5.5 Stadiengruppierung bei Mycosis fungoides und Sézary-Syndroms

Die Tabelle 5.4 zeigt die ISCL/EORTC Stadiengruppierung bei MF und SS unter Berücksichtigung aller TNM-B-Faktoren.

Tab 5.4 ISCL/EORTC Stadien- und Prognoseeinteilung der Mycosis fungoides und des Sézary - Syndroms (2007)⁹²

Stadium	T	N	M	Beteiligung peripheres Blut (B=Blut) ⁹³
IA	1	0	0	B0, B1
IB	2	0	0	B0, B1
II	1,2	1,2	0	B0, B1
IIB	3	0-2	0	B0, B1
III	4	0-2	0	B0, B1
IIIA	4	0-2	0	B0
IIIB	4	0-2	0	B1
IVA1	1-4	0-2	0	B2
IVA2	1-4	3	0	B0-B2
IVB	1-4	0-3	1	B0-B2

5.6 Anwendung des TNM- oder Ann-Arbor-Klassifikationsschemas bei kutanen Lymphomen

- Die Klassifizierung der kutanen Lymphome gilt für den Zeitpunkt der Diagnose.
- Mycosis fungoides und Sézary Syndrom werden ausschließlich nach TNMB (TNM und Blut) klassifiziert.
- Nicht-Mycosis fungoides und Nicht-Sézary Syndrome kutaner Lymphome können sowohl nach TNMB wie nach Ann-Arbor klassifiziert werden. Vorzuziehen ist unserer Ansicht nach für kutane Lymphome ohne systemische Beteiligung außer Blut die Klassifikation nach TNMB, da die Haut als extranodaler anatomischer Sitz dieser NHL-Lymphome primär betroffen ist.
- Bei Vorhandensein einer B-Symptomatik sollte nach Ann-Arbor klassifiziert werden (siehe Handbuch der organspezifischen Tumordokumentation der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe).

⁹² ISCL/EORTC Staging wird z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT Register nicht angewandt.

⁹³ Siehe oben Tabelle 5.2 ISCL / EORTC-revidierte Klassifikation der Mycosis fungoides und des Sézary Syndroms (2007).

6 Weichgewebetumoren der Haut

6.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3 zugeordnet:

C44.0-C44.9 Haut

C63.2 Skrotalhaut

Ausgeschlossen aus dem topographischen Geltungsbereich der Weichgewebetumoren der Haut sind die Tumoren der Vulva C51.0-9 und des Penis C60.9, die unter „Tumoren der Brust und weibliche Geschlechtsorgane“ respektive „Tumoren der ableitenden Harnwege und männliche Geschlechtsorgane“ berücksichtigt werden.

Die in der ICD-O-3 ausgeschlossene Skrotalhaut⁹⁴ C63.2 und in AJCC 2010⁹⁵ ausgeschlossene Haut des Augenlides C44.1 werden hier eingeschlossen.

6.2 Verschlüsselung

Die Tabelle 6.1 zeigt die in der WHO Klassifikation der Hauttumoren 2006 aufgeführten Weichgewebe- und neuralen Tumoren der Haut der Dignität /1, /2 und /3, mit dem Tumornamen, der ICD-O-3.1-Morphologie-Ziffer, der ICD-3-Topographie-Ziffer und die zugehörige ICD-10-GM 2015 Diagnoseziffer. Neoplasien dieser Gruppe gehören zu den kutanen Weichgewebetumoren. Nur solche Tumoren des Weichgewebes und der peripheren und autonomen Nerven mit einer Prädisposition (Vorliebe) für die Haut sind hier aufgeführt. Weitere Weichgewebetumoren mit der Lokalisation Haut sind im Handbuch „Tumoren der Weichgewebe und Knochen“ zu finden und auch mit der Lokalisation Haut C44.- zulässig kodierbar.

⁹⁴ ICD-O-3, S. 89.

⁹⁵ Edge et al 2010, S. 301.

Tab 6.1 Verschlüsselung der Weichgewebe-Tumoren der Haut n. WHO Klassifikation 2006⁹⁶ mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-GM 2015 Diagnose

Tumorname ⁹⁷	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM Diagnose
Gefäßtumor			
Hämangiosarkom (<i>kutanes Hämangiosarkom, inklusive Angiosarkom, Lymphangiosarkom, Hämangioblastom, malignes Hämangioendotheliom</i>)	9120/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Glatte Muskulatur- und Skelettmuskel-Tumor			
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Fibröser, fibro-histiozytärer und histiozytischer Tumor			
Myofibromatose	8824/1	C44.0-9, C63.2	D48.5
Kongenitale generalisierte Fibromatose			
Infantile Myofibromatose			
Riesenzellfibroblastom	8834/1	C44.0-9, C63.2	D48.5
Atypisches fibröses Histiozytom ⁹⁸	8830/1	C49.0-9, C44.0-9	D48.1, D48.5
Atypisches Fibroxanthom			
Dermatofibrosarkom o. n. A.	8832/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Dermatofibrosarcoma protuberans o. n. A.			
Kaposi-Sarkom (KS)	9140/3	C44.0-9, C63.2	C46.0, 46.7

⁹⁶ LeBoit et al 2006.

⁹⁷ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3. Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

⁹⁸ Diese Entität ist in der WHO Klassifikation der Weichgewebetumoren (Fletcher et al 2002) und in der WHO Klassifikation der Hauttumoren (LeBoit et al 2006) nicht aufgeführt, wird aber im Hauttumorzentrum der Universitätsklinik Heidelberg nicht selten diagnostiziert und im NCT Register dokumentiert.

7 Neurale Tumoren der Haut und Merkelzellkarzinom

7.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3 zugeordnet:

C44.0-C44.9 Haut

C63.2 Skrotalhaut

Ausgeschlossen aus dem Geltungsbereich der neuralen Tumoren und Merkelzellkarzinome der Haut sind die Tumoren der Vulva C51.0-9 und des Penis C60.9, die unter „Tumoren der Brust und weiblichen Geschlechtsorgane“ respektive „Tumoren der ableitenden Harnwege und männlichen Geschlechtsorgane“ berücksichtigt werden.

Die in der ICD-O-3 ausgeschlossene Skrotalhaut⁹⁹ C63.2 und in AJCC 2010¹⁰⁰ ausgeschlossene Haut des Augenlides C44.1 werden hier eingeschlossen. Das AJCC 2010 führt das Merkelzellkarzinom nicht mehr unter „Hauttumoren“, sondern in einem eigenen Kapitel (AJCC, 2010, S. 315 ff) und schließt die Topographien Haut C44.0-9, Vulva C51.0-9, Penis C60.0-9 und Skrotum o. n. A. C63.2 in die möglichen Lokalisationen ein. Das NCT-Register folgt der AJCC 2010 Klassifikation.

7.2 Verschlüsselung

Die Tabelle 7.1 zeigt die in der WHO Klassifikation der Hauttumoren 2006 aufgeführten neuralen Tumoren und das Merkelzellkarzinom der Haut, die ausschließlich der Dignität /3 zugeordnet werden, die Namen der Tumormorphologie, die ICD-O-3.1-Morphologie-Ziffer, die ICD-3-Topographie-Ziffer nach AJCC 2010 und die zugehörigen ICD-10-GM-2015-Diagnose-ziffern.

⁹⁹ ICD-O-3, S. 89.

¹⁰⁰ Edge et al 2010, S. 301.

Tab 7.1 Verschlüsselung der neuralen Hauttumoren des Merkelzellkarzinoms n. WHO Klassifikation 2006¹⁰¹ mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-Diagnose

Tumorname ¹⁰²	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2015
Neurale Tumoren			
Peripherer neuroektodermaler Tumor Neuroektodermaler Tumor o. n. A. Peripherer primitive neuroektodermaler Tumor (PPNET) <i>Synonyme: peripheres Neuroepitheliom, peripheres Neuroblastom</i>	9364/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
(Extraskelettales) Ewing-Sarkom ¹⁰³ (ES) Ewing-Tumor	9260/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Merkelzellkarzinom			
Merkel-Zell-Karzinom Merkel-Zell-Tumor Primäres kutanes neuroendokrines Karzinom	8247/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2

¹⁰¹ LeBoit et al 2006.

¹⁰² Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3. Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹⁰³ PNET/ES bilden zytogenetisch und molekular übereinstimmende Varianten unterschiedlicher Differenzierung derselben Entität. Sie sind beide neuroektodermalen Ursprungs (s. Banerjee 2006, S. 268 f.).

8 Referenzen

Ackerman AB (2003).

Solar keratosis is squamous cell carcinoma.

Arch Dermatol; 139: 1216-1217.

Adamo MB, Johnson CH, Ruhl JL, Dickie, LA (eds)(2012).

SEER Program Coding and Staging Manual.

National Cancer Institute, NIH Publication number 12-5581, Bethesda, MD

Adzersen KH, Becker N (2015)(00).

Allgemeines Handbuch der Tumordokumentation.

NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

Balch CM, Murad TM, Soong SJ, Ingalls AL, Halpern NB, Maddox WA (1978).

A multifactorial analysis of melanoma: prognostic histopathological features comparing Clark's and Breslow's staging methods.

Ann Surg. Dec; 188(6):732-42.

Banerjee SS (2006).

Primary malignant peripheral primitive neurectodermal tumour (PNET) / Extraskelletal Ewing sarcoma ES.

In: LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A. (eds)(2006).

World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics Skin Tumours.

IARC Press: Lyon.

Beahrs OH, Henson DE, Hutter RVP, Myers MH (eds)(1988).

Manual for staging of cancer, 3rd ed.

American Joint Committee on Cancer (AJCC). Lippincott, Philadelphia.

Breslow, A (1970).

Thickness, cross-sectional areas and depth of invasion in the prognosis of cutaneous melanoma.

Ann Surg 172:902-8.

Cavalli F, Monfardini G, and Pizzocaro G (1980).

Report on the international workshop on staging and treatment of testicular cancer.

Eur J Cancer 16: 1367–1372.

Clark WH Jr, From L, Bernardino EA, Mihm MC (1969).

The Histogenesis and Biologic Behavior of Primary Human Malignant Melanomas of the Skin.

Cancer Res. Mar;29(3):705-27.

Clendenning WE, Rappaport HW (1979).

Report of the Committee on Pathology of Cutaneous T Cell Lymphomas.

Cancer Treat Rep. Apr;63(4):719-24.

Cockerell CJ (2000).

Histopathology of incipient intraepidermal squamous cell carcinoma ("actinic keratosis").

J Am Acad Dermatol. 2000 Jan;42(1 Pt 2):11-7.

Colby TV, Burke JS, Hoppe RT (1981).

Lymph node biopsy in mycosis fungoides.

Cancer Jan 15;47(2):351-9.

Dalberg K, Hellborg H, Wärnberg F (2008).

Paget's disease of the nipple in a population based cohort.

Breast Cancer Res Treat. Sep; 111(2):313-9.

DIMDI (2012).

Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICD-O-3 2013.

Köln.

DIMDI (2014).

Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, ICD-O-3.1 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].

Edge SB, Byrd DR, Compton CC, Fritz AG, Green FL, Trotti III A (eds)(2010). AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed., Springer.

Eigentler TK, Radny P, Kamin A, Weide B, Caroli UM, Garbe C (2005).

Experiences with the new American Joint Committee on Cancer (AJCC) classification of cutaneous melanoma.

J Dtsch Dermatol Ges. Aug;3(8):592-8. Review. German.

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.

Geneva, World Health Organization. *Kurzname* : ICD-O-3

Garbe C, Hauschild A, Volkenandt M, Schadendorf D, Stolz W, Kortmann RD, Kettelhack C, Frerich B, Keilholz U, Dummer R, Sebastian G, Tilgen W, Schuler G, Mackensen A, Kaufmann R (2005).

Deutsche Leitlinie: Malignes Melanom.

In: Garbe C (Hrsg.) Interdisziplinäre Leitlinien zur Diagnostik und Behandlung von Hauttumoren.

Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag, S. 23-55.

Garbe C, Hauschild A, Volkenandt M, Schadendorf D, Stolz W, Kortmann RD, Kettelhack C, Frerich B, Keilholz U, Dummer R, Sebastian G, Tilgen W, Schuler G, Mackensen A, Kaufmann R (2005).

Deutsche Leitlinie: Malignes Melanom.

In: Garbe C (Hrsg.) Interdisziplinäre Leitlinien zur Diagnostik und Behandlung von Hauttumoren.

Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag, S. 23 – 55

Garbe C, Schadendorf D, Stolz W, Volkenandt M, Reinhold U, Kortmann RD, Kettelhack C, Frerich B, Keilholz U, Dummer R, Sebastian G, Tilgen W, Schuler G, Mackensen A, Kaufmann R, Hauschild A (2008).

Short German guidelines: malignant melanoma.

IARC, WHO (2011). Updates to the International Classification of Diseases for Oncology, third edition (ICDEO-3), 01 September, S. 1-12.

<http://www.who.int/classifications/icd/updates/ICDO3Updates2011.pdf> (abgerufen 15.02.2012).

ICD-O-3 (2003). Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, Dritte Revision.

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 Köln, 1. Auflage.

J Dtsch Dermatol Ges. May; 6 Suppl 1:S9-S14.

Johnson C, Peace S, Adamo P, Fritz A, Percy-Laurry A, Edwards BK. The 2007 Multiple Primary and History Coding Rules. revised 08/24/2012.

http://seer.cancer.gov/tools/mphrules/2007_mphrules_manual_08242012.pdf (20.09.2012).

Karakas C 2011.

Paget's disease of the breast.

J Carcinog. 2011;10:31.

Kerl H, Garbe C, Cerroni L, Wolff HH (Hrsg.)(2003).

Histopathologie der Haut.

Springer Verlag Heidelberg, New York.

Lakhani SR, Ellis IO, Schnitt SJ, Tan PH, van de Vijver MJ (eds) (2012). WHO Classification of Tumours of the Breast.

World Health Organization Classification of Tumours, 4th edition, IARC Press: Lyon.

LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A. (eds)(2006).

World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Skin Tumours.
IARC Press: Lyon.

Lloyd J, Flanagan AM (2000).

Mammary and extramammary Paget's disease.

Clin Pathol Oct;53(10):742-9.

Moll I, Moll R (1985).

Cells of extramammary Paget's disease express cytokeratins different from those of epidermal cells.

J Invest Dermatol Jan;84(1):3-8.

Olsen E, Vonderheid E, Pimpinelli N, Willemze R, Kim Y, Knobler R, Zackheim H, Duvic M, Estrach T, Lambert S, Wood G, Dummer R, Ranki A, Burg G, Heald P, Pittelkow M, Bernengo MG, Sterry W, Laroche L, Trautinger F, Whittaker S (2007).

ISCL/EORTC: Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC).

Blood Sep 15;110(6):1713-22.

Paget J 1874.

On the disease of the mammary areola preceding cancer of the mammary gland.

St Bartholomews Hosp Rep 1874;10:87-9.

Zitiert nach: Karakas C 2011. Paget's disease of the breast. J Carcinog. 2011;10:31.

Pang J, Assaad D, Breen D, Fialkov J, Antonyshyn O, Balogh J, Tsao M, Kamra J, Czarnota G, Barnes EA (2010).

Extramammary Paget disease: review of patients seen in a non-melanoma skin cancer clinic.

Curr Oncol. Oct;17(5):43-5.

Röwert-Huber J, Patel MJ, Forschner T, Ulrich C, Eberle J, Kerl H, Sterry W, Stockfleth E (2007).

Actinic keratosis is an early in situ squamous cell carcinoma: a proposal for reclassification.

Br J Dermatol. May;156 Suppl 3:8-12. Erratum in Br J Dermatol. 2007 Aug;157(2):431.

Sausville EA, Worsham GF, Matthews MJ, Makuch RW, Fischmann AB, Schechter GP, Gazdar AF, Bunn PA Jr (1985).

Histologic assessment of lymph nodes in mycosis fungoides/Sézary syndrome (cutaneous T-cell lymphoma): clinical correlations and prognostic import of a new classification system.

Hum Pathol. Nov;16(11):1098-109.

Scheffer E, Meijer CJ, Van Vloten WA (1980).

Dermatopathic lymphadenopathy and lymph node involvement in mycosis fungoides.

Cancer Jan 1;45(1):137-48.

Simon SK, Bolanca IK, Sentija K, Kukura V, Valetić J, Skrtić A (2010).

Vulvar Paget's disease--a case report.

Coll Antropol. Jun;34(2):649-52.

Slater DN (2005).

The new World Health Organization-European Organization for Research and Treatment of Cancer classification for cutaneous lymphomas: a practical marriage of two giants.

Br J Dermatol. Nov;153(5):874-80.

Stockfleth E, Schmook T, Diepgen T, Garbe C, Gollnick H, Hauschild A, Kerl H, Korting HC, Merk, Aachen H, Oster-Schmidt C, Schlaeger M, Sterry W, Zouboulis C (2004).

Gemeinsame Leitlinie der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft und des Berufsverbandes der Deutschen Dermatologen in Zusammenarbeit mit der GD Gesellschaft für Dermopharmazie - Task Force Licht. Hautkreb. Prävention. Aktinische Keratose. 8. September 2004.

http://www.gd-online.de/german/fgruppen/dr/aktinischekeratose_d_dr.htm

Tavassoli FA, Devilee P (eds)(2003).

World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Breast and Female Genital Organs.

IARC Press: Lyon.

Turner JJ, Morton LM, Linet MS, Clarke CA, Kadin ME, Vajdic CM, Monnereau A, Maynadié M, Chiu BC, Marcos-Gragera R, Costantini AS, Cerhan JR, Weisenburger DD (2008).

InterLymph hierarchical classification of lymphoid neoplasms for epidemiologic research based on the WHO classification update and future directions.

Blood. 2010 Nov 18; 116(20):e90-8.

Voit C (2002).

Neue Strategien und Konzepte in Diagnostik und Nachsorge des malignen Melanoms. Habilitationsschrift.

Fakultätsrat der Medizinischen Fakultät Charité der Humboldt Universität Berlin.

<http://edoc.hu-berlin.de/habilitationen/voit-christiane-2003-06-26/PDF/Voit.pdf>

von Flüe M, Baerlocher C, Herzog U (1994).

Perianal extramammary Paget's disease.

Praxis (Bern 1994). Nov 8;83(45):1267-9.

Weghaupt K (1985).

Dystrophy and precancerous changes in the vulva: symptoms, histology and therapy.

Geburtshilfe Frauenheilkd. May;45(5):275-81.

Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, Ralfkiaer E, Chimenti S, Diaz-Perez JL, Duncan LM, Grange F, Harris NL, Kempf W, Kerl H, Kurrer M, Knobler R, Pimpinelli N, Sander C, Santucci M, Sterry W, Vermeer MH, Wechsler J, Whittaker S, Meijer CJ (2005).

WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas.

Blood. May 15;105(10):3768-85.

Wittekind C, Compton CC, Brierley J, Sobin LH (eds)(2012).

UICC. TNM Supplement. A commentary on uniform use. Fourth Edition.

Wiley-Blackwell.

Wittekind C, Meyer HJ (Hrsg.)(2010).

UICC. TNM Klassifikation maligner Tumoren, 7. Aufl. 2010

Wiley-Blackwell, Weinheim.