

Klinisches Krebsregister  
NCT Heidelberg

# **Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane und des Bauchfells**

Organspezifische Dokumentation



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](mailto:n.becker@dkfz.de)

## Inhaltsverzeichnis

<b>ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME .....</b>	<b>5</b>
<b>1 TUMOREN DES OVARS.....</b>	<b>6</b>
1.1 Topographischer Geltungsbereich Ovar.....	6
1.2 Verschlüsselung der Tumoren des Ovars.....	6
1.3 In der 2014 WHO Klassifikation nicht mehr enthaltene Tumoren des Ovars .....	10
1.4 Mehrfachtumoren und Mehrfachhistologien des Ovars .....	11
<b>2 TUMOREN DES PERITONEUMS .....</b>	<b>12</b>
2.1 Topographischer Geltungsbereich .....	12
2.2 Verschlüsselung.....	12
2.3 Sekundäre Tumoren des Peritoneums.....	13
<b>3 TUMOREN DER EILEITER (TUBA UTERINA).....</b>	<b>14</b>
3.1 Topographischer Geltungsbereich Eileiter .....	14
3.2 Verschlüsselung der Tumoren der Eileiter .....	14
3.2.1 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren der Eileiter .....	15
<b>4 TUMOREN DES BREITEN LIGAMENTS UND ANDERER UTERINEN LIGAMENTE .....</b>	<b>16</b>
4.1 Topographischer Geltungsbereich der Gebärmutterligamente.....	16
4.2 Verschlüsselung der Tumoren der Gebärmutterligamente .....	16
<b>5 TUMOREN DES GEBÄRMUTTERKÖRPERS (CORPUS UTERI).....</b>	<b>18</b>
5.1 Topographischer Geltungsbereich des Gebärmutterkörpers (Corpus Uterus) .....	18
5.2 Verschlüsselung der Tumoren des Gebärmutterkörpers.....	18
5.2.1 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren des Uteruskörpers .....	21
<b>6 TROPHOBLASTISCHE TUMOREN .....</b>	<b>22</b>
6.1 Topographischer Geltungsbereich der trophoblastischen Neoplasien.....	22
6.2 Verschlüsselung der trophoblastischen Neoplasien .....	22

<b>7 TUMOREN DES GEBÄRMUTTERHALSES (CERVIX UTERI) .....</b>	<b>23</b>
7.1 Topographischer Geltungsbereich der Zervixtumoren .....	23
7.2 Verschlüsselung der Tumoren des Gebärmutterhalses .....	23
7.2.1 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren der Cervix uteri .....	25
7.3 Dokumentation CIN2- und CIN3.....	26
<b>8 TUMOREN DER VAGINA .....</b>	<b>28</b>
8.1 Topographischer Geltungsbereich .....	28
8.2 Verschlüsselung der Tumoren der Vagina .....	28
8.2.1 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren der Vagina.....	29
8.3 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren der Vagina.....	29
<b>9 TUMOREN DER VULVA.....</b>	<b>30</b>
9.1 Topographischer Geltungsbereich der Tumoren der Vulva .....	30
9.2 Verschlüsselung der Tumoren der Vulva .....	30
<b>10 KLASSIFIKATIONEN DER TUMOREN WEIBLICHER GESCHLECHTSORGANE .....</b>	<b>32</b>
10.1 Hinweis zur TNM- und FIGO-Klassifikation .....	32
<b>11 DOKUMENTATION BEI SYNDROMEN MIT ERHÖHTEM GYNÄKOLOGISCHEN TUMORRISIKO.....</b>	<b>33</b>
<b>12 REFERENZEN .....</b>	<b>34</b>

## Abkürzungen und Akronyme

AD	autosomal dominant
AH	Atypische Hyperplasie
AJCC	American Joint Committee on Cancer
AI	Aromatase Inhibitor
ALCL	Anaplastisches großzelliges Lymphom
APBI	accelerated partial breast irradiation
AR	autosomal rezessiv
ASCO	American Society of Clinical Oncology
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften
CAP	College of American Pathologists
DFS	Disease Free Survival
DGGG	Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe e. V.
DKG	Deutsche Krebsgesellschaft
EIN	Endometrioid intraepitheliale Neoplasie
EORTC	European Organisation for Research and Treatment of Cancer
FIGO	Fédération Internationale de Gynécologie et d'Obstétrique
IARC	International Agency for Reseach on Cancer, Intern. Krebsforschungszentrum d. WHO
ICD-10-GM	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision 2015
ICD-O-3.1	International Classification of Diseases for Oncology, 3rd edition 2000. Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie. Herausgeber DIMDI, 1. Auflage August 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
IORT	Intraoperative Radiotherapie
ITC	Isolierte Tumorzellen
KM-MRT	Kontrastmittel-Magnetresonanztomographie
KRWB	Krebsregister Baden-Württemberg
LL	Leitlinie
MRT	Magnetresonanztomographie
n. n. b.	nicht näher bezeichnet(e)
NACT	Neoadjuvante Chemotherapie
NCCN	National Comprehensive Cancer Network
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen
NOS	not otherwise specified
OS	overall survival
PALB2	partner and localizer of BRCA2 (breast cancer early-onset 1)
PNAS	Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America
<b>RT</b>	<b>Radiotherapie</b>
SLNB	Sentinel-Lymph-Node-Biopsy
UFK	Universitäts-Frauen-Klinik (Heidelberg)
UICC	Union International Contre le Cancer, International Union Against Cancer, Internationale Union gegen Krebs
WHO	World Health Organization, Weltgesundheitsbehörde
XD	X-chromosomal dominant
XR	X-chromosomal rezessiv

# 1 Tumoren des Ovars

## 1.1 Topographischer Geltungsbereich Ovar

Die Lokalisationsziffer nach ICD-O-3.1, die den Neoplasien mit Ursprung im Eierstock zugeordnet wird, ist:

C56.9 Ovar

## 1.2 Verschlüsselung der Tumoren des Ovars

Tabelle 1.1 enthält die in der 2014 WHO Klassifikation der „Tumoren der weiblichen Geschlechtsorgane und des Bauchfells“<sup>1</sup> aufgeführten Tumoren des Ovars der Dignität /1, /2<sup>2</sup> und /3, die nach Tumorarten geordneten Tumornamen, die zugehörige ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-O-3.1-Topographieziffer und die zugehörige ICD-10-Diagnoseziffer.

**Tab 1.1 Verschlüsselung der Tumoren des Ovars<sup>3</sup>**

TUMOR <sup>4</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-G M 2015
<b>EPITHELIALE TUMOREN</b>			
<b>Seröse Tumoren</b>			
Seröses Zystadenom mit Borderline-Malignität Atypisch proliferierender seröser Tumor Seröser Tumor mit geringem Malignitätspotential o. n. A.	8442/1	C56.9	D39.1
Seröser Borderline-Tumor – mikropapilläre Variante / Nicht-invasives niedrig-gradiges seröses Karzinom <sup>5</sup>	8460/2	C56.9	D07.3 <sup>6</sup>
Seröses papilläres Zystadenokarzinom, <i>niedriggradig</i> <i>Low grade seröses Karzinom</i> Serös-papilläres Adenokarzinom Seröses mikropapilläres Karzinom	8460/3	C56.9	C56
Seröses papilläres Oberflächenkarzinom, <i>hochgradig</i> <i>High grade seröses Karzinom</i>	8461/3	C56.9	C56
<b>Muzinöse Tumoren</b>			
Muzinöser zystischer Tumor mit Borderline-Malignität Atypisch proliferierender muzinöser Tumor Muzinöser Tumor mit geringem Malignitätspotential o. n. A. Muzinöses Zystadenom mit Borderline-Malignität Pseudomuzinöses Zystadenom mit Borderline-Malignität	8472/1	C56.9	D39.1
Muzinöses Adenokarzinom Kolloidales Adenokarzinom Kolloidkarzinom Mukoides Karzinom Mukoides Adenokarzinom	8480/3	C56.9	C56, C78.6

<sup>1</sup> Kurman et al 2014.

<sup>2</sup> /2 beinhaltet das Carcinoma in situ und die intraepitheliale Neoplasie, Grad III (IENII) (Kurmann et al 2014, S. 13.)

<sup>3</sup> Tabelle 1 enthält alle Tumoren der Eierstöcke, die in der WHO Klassifikation 2014 aufgeführt sind.

<sup>4</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1 2014 (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus Kurman et al 2014 und eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>5</sup> In der ICD-O-3.1 2014 nicht enthalten, soll aber kodierbar sein.

<sup>6</sup> „D07.3 Sonstige und nicht näher bezeichnete weibliche Genitalorgane“ ist nicht genau zutreffend, da es sich um ein „näher bezeichnetes“ Carcinoma in situ des Ovars handelt.

TUMOR <sup>4</sup>	ICD-O-3.1- M	ICD-O-3.1- T	ICD-10-G M 2015
Muköses Adenokarzinom			
Muköses Karzinom			
Muzinöses Karzinom			
Pseudomyxoma peritonei mit unbekanntem Primärtumor			
<b>Endometroide Tumoren</b>			
Endometrioides Adenom mit Borderline-Malignität	8380/1	C56.9	D39.1
Atypischer proliferativer endometrioider Tumor			
Endometrioider Tumor mit niedrigem Malignitätspotential			
Endometrioides Zystadenom mit Borderline-Malignität			
<i>Endometrioider Borderline-Tumor</i>			
Endometrioides Adenokarzinom o. n. A.	8380/3	C56.9	C56
Endometrioides Karzinom o. n. A.			
Endometrioides Zystadenokarzinom			
<b>Klarzellige Tumoren</b>			
Klarzelliges Adenofibrom mit Borderline-Malignität	8313/1	C56.9	D39.1
Klarzelliges Zystadenofibrom mit Borderline-Malignität			
<i>Klarzell-Borderline Tumor</i>			
<i>Atypischer proliferativer Klarzell-Tumor</i>			
Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A.	8310/3	C56.9	C56
<b>Brenner-Tumoren</b>			
Brenner-Tumor mit Borderline-Malignität	9000/1	C56.9	D39.1
Proliferierender Brenner Tumor			
Maligner Brenner-Tumor	9000/3	C56.9	C56
<b>Sero-muzinöse Tumoren</b>			
Sero-muzinöser Borderline-Tumor <sup>7</sup>	8474/1	C56.9	D39.1
Atypischer proliferativer sero-muzinöser Tumor			
Sero-muzinöses Karzinom <sup>8</sup>	8474/3	C56.9	C56
<b>Adenokarzinom o. n. A.</b> <sup>9</sup>	8140/3	C56.9	C56
<b>Undifferenziertes Karzinom o. n. A.</b>	8020/3	C56.9	C56
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C56.9	C56
Epidermoidkarzinom ( <i>inkl. Epidermoidzyste</i> )			
<b>MESENCHYMALE TUMOREN</b>			
Niedrigmalignes Stromasarkom des Endometriums	8931/3	C56.9	D39.1
Endometroides stromales Sarkom			
Niedriggradiges endometroides Stromasarkom			
Stromasarkom des Endometriums o. n. A.	8930/3	C56.9	D39.1
Endometriumsarkom o. n. A.			
Hochmalignes Stromasarkom des Endometriums			
<i>Endometroides stromales Sarkom</i>			
<i>Hochgradiges endometroides Stromasarkom</i>			
<b>GEMISCHTE EPITHELIALE UND MESENCHYMALE TUMOREN</b>			
Adenosarkom	8933/3	C56.9	C56
Karzinom o. n. A.	8980/3	C56.9	C56
<b>KEIMSTRANG-STROMATUMOREN</b>			
<b>Reine Stroma-Tumoren</b>			
Zellreiches Fibrom	8810/1	C56.9	D39.1
Fibrosarkom o. n. A.	8810/3	C56.9	C56
Maligner Steroidzelltumor <sup>10</sup>	8670/3	C56.9	C56
<b>Reine Keimstrang-Tumoren</b>			
Maligner Granulosazelltumor	8620/3	C56.9	D39.1
Granulosazellkarzinom			

<sup>7</sup> Die M-Ziffer 8474/1 fehlt in der ICD-O-3.1 2014, soll aber kodierbar sein.

<sup>8</sup> Die M-Ziffer 8474/3 fehlt in der ICD-O-3.1 2014, soll aber kodierbar sein.

<sup>9</sup> 8140/3 wurde in die Tabelle 1 aufgenommen, da das „Adenokarzinom o. n. A.“ des Ovars nicht selten dokumentiert wird. Im NCT-Register finden sich 210 Patientinnen mit einem Adenokarzinom o. n. A. und der Lokalisation C56.9 seit 1982 (Abfrage 12.10.2014).

<sup>10</sup> In Kurman et al 2014, S. 12 versehentlich mit 8760/3 und nicht wie korrekt mit 8670/3 angegeben.

TUMOR <sup>4</sup>	ICD-O-3.1- M	ICD-O-3.1- T	ICD-10-G M 2015
Sarkomatoider Granulosazelltumor <i>Adulter Granulosazelltumor</i>			
Juveniler Granulosazelltumor	8622/1	C56.9	D39.1
Sertoli-Zell-Tumor o. n. A.	8640/1	C56.9	D39.1
Keimstrangtumor mit anulären Tubuli	8623/1	C56.9	D39.1
<b>Gemischte Keimstrang-Stroma-Tumoren</b>			
<b>Sertoli-Leydig-Zelltumoren</b>			
Intermediär differenzierter Sertoli-Leydig-Zell-Tumor	8631/1	C56.9	D39.1
Intermediär differenzierter Sertoli-Leydig-Zell-Tumor mit heterologen Elementen <sup>11</sup>	8634/1	C56.9	D39.1
Schlecht differenzierter Sertoli-Leydig-Zell-Tumor	8631/3	C56.9	C56.
Schlecht differenzierter Sertoli-Leydig-Zell-Tumor mit heterologen Elementen	8634/3	C56.9	C56
Retiformer Sertoli-Leydig-Zell-Tumor	8633/1	C56.9	D39.1
Retiformer Sertoli-Leydig-Zell-Tumor, mit heterologen Elementen	8634/1	C56.9	D39.1
Keimstrang-Stromatumor o. n. A.	8590/1	C56.9	D39.1
Keimstrangtumor o. n. A.			
Ovar-Stromatumor			
<b>Primitive Keimzellzelltumoren</b>			
Dysgerminom	9060/3	C56.9	C56
Dottersacktumor	9071/3	C56.9	C56
Endodermaler Sinustumor			
Infantiles Embryonalkarzinom			
Polyvesikulärer Vitellintumor			
Hepatoider Dottersacktumor			
Embryonalkarzinom o. n. A., embryonales Adenokarzinom	9070/3	C56.9	C56
Chorionkarzinom o. n. A.	9100/3	C56.9	C56
Malignes Teratom o. n. A.	9080/3	C56.9	C56
Embryonales Teratom			
Malignes Teratoblastom			
Unreifes malignes Teratom			
Unreifes Teratom o. n. A.			
Geminaler Mischttumor	9085/3	C56.9	C56
Gemischtes Teratom und Seminom			
<b>MONODERMALES TERATOM UND SOMATO-TYPISCHE TUMOREN, ENTSTEHEND AUS EINER DERMOIDZYPSTE</b>			
Maligne Struma ovarii	9090/3	C56.9	C56
Karzinoidtumor o. n. A., Karzinoid o. n. A.	8240/3	C56.9	C56
Neuroendokriner Tumor, Grad 1			
Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert			
Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig			
Typisches Karzinoid ( <i>inklusive insulär, trabekulär</i> )			
Struma-Karzinoid, Struma ovarii und Karzinoid	9091/1	C56.9	D39.1
Becherzellkarzinoid, Mukokarzinoidtumor, muzinöses Karzinoid	8243/3	C56.9	C56
Talgdrüsenadenokarzinom	8410/3	C56.9	C56
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C56.9	C56
<b>KEIMZELL-KEIMSTRANG-STROMA-TUMOREN</b>			
Gonadoblastom	9073/1	C56.9	D39.1
<i>Inklusive Gonadoblastom mit malignem Keimzelltumor</i>			
Gemischter Keimzell-Keimstrang Stromatumor, unklassifiziert	8594/1	C56.9	D39.1
<b>SONSTIGE TUMOREN</b>			
Rete ovarii-Tumoren			
Malignes Mesonephrom, Karzinom des Wolff-Ganges, Mesonephrisches Adenokarzinom,	9110/3	C57.7, C56.9	C56

<sup>11</sup> Siehe auch „Retiformer Sertoli-Leydig-Tumor mit heterologen Elementen“ mit der gleichen M-Ziffer 8634/1.

<b>TUMOR<sup>4</sup></b>	<b>ICD-O-3.1- M</b>	<b>ICD-O-3.1- T</b>	<b>ICD-10-G M 2015</b>
Mesonephrom o. n. A.			
Mesonephrischer Tumor o. n. A.	9110/1	C57.7	D39.1
<i>Ovarieller</i> Tumor des Wolff-Ganges			
Kleinzelliges Karzinom (vom Intermediärtyp), <i>hyperkalzämischer Typ</i>	8044/3	C56.9	C56
Kleinzelliges Karzinom o. n. A., <i>pulmonaler Typ</i>	8041/3	C56.9	C56
Nephroblastom o. n. A. (Wilms Tumor)	8960/3	C56.9	C56
Extraadrenales Paragangliom o. n. A.	8693/1	C56.9	D39.1
Solid-pseudopapillärer Tumor	8452/1	C56.9	D39.1
Papillär-zystischer Tumor			
Solide und papilläre epitheliale Neoplasie			
Solider und zystischer Tumor			
<b>MESOTHELIALE TUMOREN</b>			
Diffuses malignes Mesotheliom	9050/3	C56.9	C56
<b>LYMPHOIDE UND HÄMATOPOIETISCHE TUMOREN</b>			
Maligne Lymphome / Lymphoide Neoplasien, inklusive Plasmozytom	9680/3, 9712/3, 9690/3, 9699/3, 9687/3, 9811/3- 9818/3, 9837/3, 9734/3, 9724/3, 9725/3, 9719/3, 9651/3-9662/3, 9590/3-9729/3	C56.9	C81.- bis C88.-
Leukämien / Myeloische Neoplasien	9800/3-9975/3	C56.9	C91.- bis C96.-

### 1.3 In der 2014 WHO Klassifikation nicht mehr enthaltene Tumoren des Ovars

In Tabelle 1.1 sind zahlreiche Tumorentitäten nicht mehr enthalten, die in der 2003 WHO Klassifikation der Brust und weiblichen Genitalorgane<sup>12</sup> aufgeführt waren. Tabelle 1.2 zeigt diese Entitäten, die ab 01.01.2015 durch die neueren Morphologien möglichst ersetzt werden sollen. Da die M-Ziffern der Tabelle 1.2 auch noch in der ICD-O-3.1 2014 enthalten sind, ist ihre Kodierung erlaubt, entspricht jedoch nicht dem Stand der histologischen Einteilung der 2014 WHO-Klassifikation ovarieller Tumoren.

**Tab 1.2 Tumoren des Ovars, die in der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthalten sind**

Tumor <sup>13</sup>	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T	ICD-10-GM 2014
Großzelliges neuroendokrines Karzinom	8013/3	C56.9	C56
Basalzelltumor	8090/1	C56.9	D39.1
Urothelkarzinom o. n. A. (non-Brenner-Typ)	8120/3	C56.9	C56
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C56.9	C56
Adenoid-zystisches Karzinom	8200/3	C56.9	C56
Maligner Enterochromaffin-like-cell-Tumor, malignes ECL-Zell-Karzinoid	8242/3	C56.9	C56
Zystischer Tumor, Borderline <sup>14</sup>	8310/1	C56.9	D39.1
Klarzelliges Adenokarzinofibrom	8313/3	C56.9	C56
Endometrioides Adenofibrom mit Borderline-Malignität (Zystadenofibrom)	8381/1	C56.9	D39.1
Malignes endometrioides Adenofibrom	8381/3	C56.9	C56
Seröses Adenokarzinom o. n. A., obsolet → z. B. 8460/3, 8461/3	8441/3	C56.9	C56
Papilläres Zystadenom mit Borderline Malignität	8451/1	C56.9	C39.1
Serös-papillärer Oberflächentumor mit Borderline-Malignität	8463/1	C56.9	D39.1
Muzinöses papilläres Zystadenom mit Borderline Malignität, obs. → 8472/1	8473/1	C56.9	D39.1
Hepatoides Adenokarzinom	8576/3	C56.9	C56
Stromatumor mit geringeren Keimstranganteilen	8593/1	C56.9	D39.1
Gynandroblastom	8632/1	C56.9	D39.1
Leydig-Zell-Tumor o. n. A.	8650/1	C56.9	D39.1
Malignes Melanom o. n. A.	8720/3	C56.9	C56
Undifferenziertes Sarkom (ovariell)	8805/3	C56.9	C56
Maligner Müller-Mischtumor (Karzinosarkom)	8950/3 <sup>15</sup>	C56.9	C56, C54.0-9
Seröses Adenofibrom mit Borderline-Malignität	9014/1	C56.9	D39.1
Seröses Adenokarzinofibrom obsolet	9014/3	C56.9	C56
Muzinöses Adenokarzinofibrom	9015/3	C56.9	C56
Polyembryom	9072/3	C56.9	C56
Ependymom o. n. A.	9391/3	C56.9	C56
Glioblastom o. n. A. (Glioblastoma multiforme)	9440/3	C56.9	C56
Primitiver neuroektodermaler Tumor o. n. A.	9473/3	C56.9	C56
Medulloepitheliom o. n. A.	9501/3	C56.9	C56

<sup>12</sup> Tavassoli, Devilee 2003.

<sup>13</sup> Tumoren, enthalten in der WHO Klassifikation der „Tumoren des Ovars“ (Tavassoli, Devilee 2003).

<sup>14</sup> Borderline-Dignität /1 in der ICD-O-3 2003 und ICD-O-3.1 2014 nicht aufgeführt.

<sup>15</sup> Horn et al 2009.

#### 1.4 Mehrfachtumoren und Mehrfachhistologien des Ovars

Es gelten die allgemeinen Verschlüsselungsregeln für *Mehrfachtumoren* (s. Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation 2015, Kapitel 3.3)<sup>16</sup>, sie sind als erstes anzuwenden. Eine Sonderregel für synchrone bilaterale Eierstocktumoren gleicher Morphologie ist zu beachten (s. u.). Daneben zeigt Tabelle 1.3 die Verschlüsselungsregeln *bei gemischten bzw. kombinierten Morphologien* ovarieller Lokalisation in einem Tumor.

#### 1.3 Verschlüsselung der syn- oder metachronen Mehrfachtumoren und –Morphologien des Ovars

##### Tab 1.2 Verschlüsselungsregeln der Mehrfachtumoren des Ovars einschließlich gemischter bzw. kombinierter Morphologien des Ovars mit zwei oder mehr Histologien in einem Tumor

Ausgeschlossen Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe 9590/3–9989/3 und Kaposi-Sarkom 9140/3.

Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten	Tumordokumentation
<b>Gynäkologische Morphologie ICD-O-3.1</b>	
Tumoren mit <b>unterschiedlicher</b> Morphologiegruppe (Tab. 3.4 Allg. Handbuch 2015)	<b>Zwei oder mehr</b> Tumoren
Beidseitige epitheliale Tumoren (M 8000-8799) innerhalb von drei Monaten	<b>Ein</b> Tumor
<b>Ein</b> ovarieller Tumor mit zwei oder mehr der folgenden Morphologien: <sup>17</sup>	<b>Ein</b> Tumor;
- Klarzell- Adenokarzinom	8323/3 Gemischtzelliges
- Endometroides Adenokarzinom	Adenokarzinom
- Muzinöses Adenokarzinom	
- Papilläres Adenokarzinom	
- Seröses Adenokarzinom	
- Plattenepithelkarzinom	
- Übergangszellkarzinom (Brenner)	
<b>Zeitliches Auftreten</b>	
- Invasiver Tumor <b>innerhalb</b> von drei <sup>18</sup> Monaten <b>nach</b> in-situ-Tumor diagnostiziert	<b>Ein</b> Tumor

<sup>16</sup> Adzersen, Becker 2015 (00). Siehe Kapitel 3.3, Mehrfachtumoren.

<sup>17</sup> Johnson et al 2007, Nov. 1, S. 80.

<sup>18</sup> SEER (Johnson et al 2007) hat zwei Monate festgelegt. Wir bevorzugen aus praktischen Erwägungen drei Monate, die einen einheitliche Rahmen geben für die klinischen Diagnostikzeiten nach Erstdiagnose, der Ergänzungs- und Korrigiermöglichkeiten im Register bei Ersttumoren durch spätere Zusatzinformationen und die Diagnostikzeit, die zur Abgrenzung von Zweitumoren bei vorliegenden Ersttumor notwendig ist.

## 2 Tumoren des Peritoneums

### 2.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3.1 zugeordnet:

- 48.1 Näher bezeichnete Teile des Peritoneums, Excavatio rectouterina, Douglas-Raum, Mesenteriolum der Appendix, Mesenterium, Mesokolon, Omentum und näher bezeichnete Teile des Peritoneums
- 48.2 Peritoneum o. n. A., Peritonealhöhle

### 2.2 Verschlüsselung

Tabelle 2.1 enthält die in der 2014 WHO-Klassifikation der „Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane“<sup>19</sup> aufgeführten Tumoren des Peritoneums der Dignität /1 und /3, den Tumor-namen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-O-3.1-Topographieziffer und die zugehörige ICD-10-Diagnoseziffer. Die Tabelle 2.1 der Peritonealtumoren gilt natürlich auch für männliche Patienten.

**Tab 2.1 Verschlüsselung der primären Tumoren des Peritoneums**<sup>20</sup>

Tumor <sup>21</sup>	ICD-O-3.1- M	ICD-O-3.1- T	ICD-10-GM 2015
<b>Mesotheliale Tumoren</b>			
Diffuses malignes Mesotheliom (DMM)	9050/3	C48.1-2	C45.1
<b>Epitheliale Tumoren vom Müller'schen Typ</b>			
Seröses Zystadenom mit Borderline-Malignität Atypisch proliferierender seröser Tumor Seröser Tumor mit geringem Malignitätspotential o. n. A. <i>Seröser Borderline-Tumor</i> <i>Atypischer proliferativer seröser Tumor</i>	8442/1	C48.1-2	D48.4
Seröses papilläres Zystadenokarzinom, <i>niedriggradig</i> <i>Low grade seröses Karzinom</i> Serös-papilläres Adenokarzinom Seröses mikropapilläres Karzinom	8460/3	C56.9	C56.9
Seröses papilläres Oberflächenkarzinom, <i>hochgradig</i> Primäres seröses papilläres Karzinom des Peritoneums <i>High grade seröses Karzinom</i>	8461/3	C56.9	C56.9
<b>Tumoren der glatten Muskulatur</b>			
Leiomyomatose o. n. A.	8890/1	C48.1-2	D48.4

<sup>19</sup> Kurman et al 2014.

<sup>20</sup> Tabelle 2.1 enthält alle Tumoren mit Ursprungslokalisation Peritoneum. Das 8480/6 Pseudomyxoma peritoneum gehört *nicht* zu den primären Bauchfelldumoren sondern ist ein metastatisches „Muzinöses Adenokarzinom“ meist der Eierstöcke oder unbekanntes Ursprungs. Das „Pseudomyxoma peritonei“ soll unter keinen Umständen mit der ICD-O-3.1-T „Peritoneum“ dokumentiert werden, da bisher das Peritoneum als Ursprung eines muzinösen Adenokarzinoms nicht beschrieben worden ist.

<sup>21</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus Tavassoli, Devilee 2003 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

Tumor <sup>21</sup>	ICD-O-3.1- M	ICD-O-3.1- T	ICD-10-GM 2015
Intravaskuläre Leiomyomatose <i>Leiomyomatosis peritonealis disseminata</i>			
<b>Tumor unbekannter Abstammung</b>			
Desmoplastischer kleinzelliger Tumor <i>Desmoplastischer klein-rundzelliger Tumor</i>	8806/3		C48.1, C48.2
<b>Sonstige primären Tumoren</b>			
Solitärer fibröser Tumor ( <i>extrapleural</i> ) (SFT) <sup>22</sup>	8815/1	C48.1-2	D48.4
Maligner solitärer fibröser Tumor (SFT)	8815/3	C48.1-2	C48.1-4
Abdominale Fibromatose Abdominaler Desmoidtumor Mesenteriale Fibromatose <i>Beckenfibromatose</i>	8822/1	C48.1-2	D48.4
Myofibroblastentumor o. n. A. Entzündlicher Myofibroblastentumor	8825/1	C48.1-2	D48.4
<i>Extra-gastrointestinaler Stromatumor</i> „Extra-gastrointestinaler“ GIST <sup>23</sup> Maligner GIST <i>(prognostische Gruppe 3b, 5, 6a, 6b)</i>	8936/3	C48.1-2	C48.1-4
Niedrigmalignes Stromasarkom des Endometriums Endometroides stromales Sarkom Niedriggradiges endometroides Stromasarkom	8931/3	C48.1-2	C48.1-4
Stromasarkom des Endometriums o. n. A. Endometriumsarkom o. n. A. Hochmalignes Stromasarkom des Endometriums <i>Endometroides stromales Sarkom</i> <i>Hochgradiges endometroides Stromasarkom</i>	8930/3	C48.1-2	C48.1-4

**Nicht mehr** aufgeführter Tumor mit Ursprungslokalisation **Peritoneum** in der WHO Klassifikation 2014 gegenüber der WHO Klassifikation von 2003:

Zystisches Mesotheliom o. n. A. <i>Multizystisches Mesotheliom</i>	9055/1	C48.1-2	D48.4
---	--------	---------	-------

### 2.3 Sekundäre Tumoren des Peritoneums

Die häufigsten sekundären Tumoren des Peritoneums sind metastatische Karzinome, niedriggradige muzinöse Neoplasien - assoziiert mit einem Pseudomyxoma peritonei -, metastatische Sarkome und die Gliomatosis des Peritoneums - meist in Assoziation mit einem ovariellen Teratom. Das Pseudomyxoma peritonei hat eine eigene M-Ziffer: 8480/6. Es gehört aber nicht zu den primären Bauchfelltumoren sondern stellt ein metastasiertes „Muzinöses Adenokarzinom“ meist der Eierstöcke oder unbekanntem Ursprungs dar, wie die /6 bereits andeutet. Das „Pseudomyxoma peritonei“ soll nicht unter der ICD-O-3.1 Lokalisation „Peritoneum“ dokumentiert werden, da bisher das Peritoneum als Ursprungsort einer muzinösen Neoplasie weltweit bisher nicht beschrieben worden ist.

<sup>22</sup> Schlüsselnummer 8815/1 ist in der ICD-O-3.1 2014 und SEER 2012 nicht aufgeführt, Kodierung /1 nach Regel F der ICD-O-3.1 erlaubt.

<sup>23</sup> Der „8936/1 Gastrointestinaler Stromatumor mit unsicherem malignem Potential“ ist in Kurman et al 2014 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein, falls auftretend (Regel F ICD-O-3.1); s. a. Handbuch der Tumoren der Weichgewebe und Knochen [Adzersen, Becker 2015 (04)].

### 3 Tumoren der Eileiter (Tuba uterina)

#### 3.1 Topographischer Geltungsbereich Eileiter

Tumoren des anatomischen Bereiches Eileiter (englisch: Fallopian tube, lateinisch: *tuba uterina*; *tuba fallopii*; griechisch: *Salpinx*) werden der folgenden spezifischen Lokalisationsziffer nach ICD-O-3.1 zugeordnet:

C57.0 Eileiter, Tubae uterinae

#### 3.2 Verschlüsselung der Tumoren der Eileiter

Tabelle 3.1 zeigt die in der WHO-Klassifikation 2014<sup>24</sup> aufgeführten Tumoren der Eileiter der Dignität /1, /2 und /3, die Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-3-Topographieziffer und die zugehörige ICD-10-Diagnoseziffer.

**Tab 3.1 Verschlüsselung der Tumoren der Eileiter**<sup>25</sup>

Tumor <sup>26</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2015
<b>Epitheliale Tumoren und Zysten</b>			
Serös-tubales intraepitheliales Karzinom (IEN) <sup>27</sup>	8441/2	C57.0	D07.3 <sup>28</sup>
Seröses Zystadenom mit Borderline-Malignität Atypisch proliferierender seröser Tumor Seröser Tumor mit geringem Malignitätspotential o. n. A. <i>Seröser Borderline-Tumor</i> <i>Atypischer proliferativer seröser Tumor</i>	8441/1	C57.0	D39.7
Seröses papilläres Zystadenokarzinom, <i>niedriggradig</i> <i>Low grade seröses Karzinom</i> Serös-papilläres Adenokarzinom Seröses mikropapilläres Karzinom	8460/3	C56.9	C56.9
Seröses papilläres Oberflächenkarzinom, <i>hochgradig</i> <i>High grade seröses Karzinom</i>	8461/3	C56.9	C56.9
Endometrioides Adenokarzinom o. n. A. Endometrioides Karzinom o. n. A. Endometrioides Zystadenokarzinom	8380/3	C56.9	C56.9
Undifferenziertes Karzinom o. n. A.	8020/3	C56.9	C56.9
Muzinöses Adenokarzinom (inkl. Zystadenokarzinom u. hochprismatisch-zelluläres muzinöses Karzinom) Kolloidales Adenokarzinom, Kolloidkarzinom Mukoides Karzinom, mukoides Adenokarzinom Muköses Adenokarzinom, muköses Karzinom	8480/3	C57.0	C57.0
Übergangszellkarzinom o. n. A.	8120/3	C57.0	C57.0
Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A. <sup>29</sup>	8310/3	C57.0	C57.

<sup>24</sup> Kurman et al 2014.

<sup>25</sup> Tabelle 3.1 enthält alle Tumoren der Eileiter (Synonyme: Tuba uterina, Tuba Fallopii, Salpinx), die in der WHO Klassifikation 2014 aufgeführt sind.

<sup>26</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologieabschnitt 2014. Abweichende Begriffe aus Kurman et al 2014 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>27</sup> Dignität /2 fehlt in der ICD-O-3.1 2014, soll aber kodiert werden können.

<sup>28</sup> „D07.3 Sonstige und nicht näher bezeichnete weibliche Genitalorgane“ ist nicht genau zutreffend, da es sich um ein „näher bezeichnetes“ Carcinoma in situ des Eileiters handelt.

<sup>29</sup> Für das „8310/3 Klarzellige Adenokarzinom o. n. A.“ ist in Kurman et al 2014, S. 104 eine zahlengedrehte M-Ziffer aufgeführt (8130/3).

Tumor <sup>26</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2015
<b>Gemischte epithelial-mesenchymale Tumoren</b>			
Adenosarkom	8933/3	C57.0	C57.0
Karzinom o. n. A.	8980/3	C56.9	C57.0
<b>Mesenchymale Tumoren</b>			
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C57.0	C57.0
<b>Keimzell-Tumoren</b>			
Malignes Teratom o. n. A. ( <i>immature teratoma</i> )	9080/3	C57.0	C57.0
Embryonales Teratom			
Malignes Teratoblastom			
Unreifes malignes Teratom			
Unreifes Teratom o. n. A.			
<b>Tumoren des hämatopoietischen und lymphoiden Gewebes<sup>30</sup></b>	Zu spezifizieren xxxx/1/2/3	C57.0	D39.7, D07.3, C81.-bis C88.- C91.-bis C96.-

### 3.2.1 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren der Eileiter

In Tabelle 3.1 sind einige Tumorentitäten nicht mehr enthalten, die in der 2003 WHO Klassifikation der Brust und weiblichen Genitalorgane<sup>31</sup> aufgeführt waren. Tabelle 3.2 zeigt diese Entitäten, die ab 01.01.2015 durch die neueren Morphologien möglichst ersetzt werden sollen. Da die M-Ziffern der Tabelle 3.2 auch noch in der ICD-O-3.1 2003, 1. Rev. 2014 enthalten sind, ist ihre Kodierung erlaubt, entspricht jedoch nicht dem Stand der WHO-Klassifikation der Eileitertumoren 2014.

**Tab 3.2 In der WHO Klassifikation 2014<sup>32</sup> nicht mehr enthaltene Tumoren der Eileiter**

Tumor <sup>33</sup>	ICD-O-3-M	ICD-O-3-T	ICD-10-GM 2014
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C57.0	C57.0
Endometrioides Adenom mit Borderline-Malignität	8380/1	C57.0	D39.7
Muzinöser zystischer Tumor mit Borderline-Malignität /inkl. intestinaler Typ, endozervikal-ähnlich)	8472/1	C57.0	D39.7
Maligner Müller-Mischtumor	8950/3	C57.0	C57.0
Chorionkarzinom o. n. A.	9100/3	C57.0	C57.0
Trophoblastischer Plazentatumor	9104/1	C57.0	D39.7

<sup>30</sup> Wenn primär am Eileiter oder den Gebärmutterligamenten diagnostiziert, wird die spezifische Tumormorphologie nach der „Organspezifischen Tumordokumentation, Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe“ [Adzersen, Becker 2015 (11)] und die Lokalisation C57.0-9 kodiert.

<sup>31</sup> Tavassoli, Devilee 2003.

<sup>32</sup> Kurmann et al 2014.

<sup>33</sup> Tumoren, enthalten in der WHO Klassifikation der „Tumoren der Eileiter“ (Tavassoli, Devilee 2003).

## 4 Tumoren des breiten Ligaments und anderer uterinen Ligamente

### 4.1 Topographischer Geltungsbereich der Gebärmutterligamente

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3.1 zugeordnet:

C57.1	Ligamentum latum uteri, Mesovarium, Parovarialregion
C57.2	Ligamentum rotundum
C57.3	Parametrium, Ligamentum cardinale, Uterusband o. n. A.
C57.4	Weibliche Adnexe, Adnexe o. n. A.

### 4.2 Verschlüsselung der Tumoren der Gebärmutterligamente

Tabelle 4.1 zeigt die in der WHO-Klassifikation der „Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane“ 2014<sup>34</sup> aufgeführten Tumoren der Gebärmutterligamente der Dignität /1, /2 und /3, die Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-O-3-Topographieziffer und die zugehörige ICD-10-GM 2015 Diagnoseziffer.

**Tab 4.1 Verschlüsselung der Tumoren des breiten Ligaments und anderer Ligamente der Gebärmutter<sup>35</sup>**

Tumor <sup>36</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2015
<b>Epitheliale Tumoren vom Müller'schen Typ</b>			
Seröses Zystadenom mit Borderline-Malignität Atypisch proliferierender seröser Tumor Seröser Tumor mit geringem Malignitätspotential o. n. A.	8442/1	C57.1-4	D39.0
Seröser Borderline-Tumor – mikropapilläre Variante / nicht-invasives niedrig-gradiges seröses Karzinom <sup>37</sup>	8460/2	C57.1-4	D07.3 <sup>38</sup>
Seröses papilläres Zystadenokarzinom, <i>niedriggradig</i> <i>Low grade seröses Karzinom</i>	8460/3	C57.1-4	C57.1-4
Serös-papilläres Adenokarzinom Seröses mikropapilläres Karzinom			
Seröses papilläres Oberflächenkarzinom, <i>hochgradig</i> <i>High grade seröses Karzinom</i>	8461/3	C57.1-4	C57.1-4
Endometrioides Adenokarzinom o. n. A. Endometrioides Karzinom o. n. A.	8380/3	C57.1-4	C57.1-4
Endometrioides Zystadenokarzinom			
Muzinöses Adenokarzinom Kolloidales Adenokarzinom, Kolloidkarzinom Mukoides Karzinom, mukoides Adenokarzinom Muköses Adenokarzinom, muköses Karzinom	8480/3	C57.1-4	C57.1-4
Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A.	8310/3	C57.1-4	C57.1-4

<sup>34</sup> Kurman et al 2014.

<sup>35</sup> Tabelle 3.2 enthält alle Tumoren der Gebärmutterligamente (Aufhängung des Ovars und des Eileiters: Breites Mutterband = Ligamentum latum uteri, Ligamentum ovarii und Mesosalpinx), die in der WHO Klassifikation 2014 aufgeführt sind.

<sup>36</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus WHO Klassifikation 2003 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>37</sup> In der ICD-O-3.1 2014 nicht enthalten, soll aber kodierbar sein.

<sup>38</sup> „D07.3 Sonstige und nicht näher bezeichnete weibliche Genitalorgane“ ist nicht genau zutreffend, da es sich um ein „näher bezeichnetes“ Carcinoma in situ des Ovars handelt.

<b>Tumor<sup>36</sup></b>	<b>ICD-O- 3.1-M</b>	<b>ICD-O- 3.1-T</b>	<b>ICD-10- GM 2015</b>
<b>Gemischt epitheliale und mesenchymale Tumoren</b>			
Adenosarkom	8933/3	C57.1-4	C57.1-4
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C57.1-4	C57.1-4
<b>Sonstige Tumoren</b>			
Mesonephrischer Tumor o. n. A.	9110/1	C57.1-4	C57.1-4
Tumor des Wolff'schen Ganges <i>Wolff'scher Adnextumor</i>			
Ependymom o. n. A. ( <i>epithelial, klarzellig, tanzytisch, zellreich</i> )	9391/3	C57.1-4	C57.1-4

## 5 Tumoren des Gebärmutterkörpers (Corpus uteri)

### 5.1 Topographischer Geltungsbereich des Gebärmutterkörpers (Corpus Uterus)

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3.1 zugeordnet:

C54.0	Isthmus uteri, unteres Uterinsegment
C54.1	Endometrium, Glandulae uterinae, Stroma des Endometriums
C54.2	Myometrium
C54.3	Fundus uteri
C54.8	Corpus uteri, mehrere Teilbereiche überlappend
C54.9	Corpus uteri, Uteruskörper
C55.9	Uterus o. n. A., Uterin o. n. A.

### 5.2 Verschlüsselung der Tumoren des Gebärmutterkörpers

Tabelle 5.1 zeigt die in der WHO-Klassifikation der „Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane“ 2014<sup>39</sup> aufgeführten Tumoren des Gebärmutterkörpers der Dignität /1, /2 und /3, die Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-3.1-Topographieziffer und die zugehörige ICD-10-GM 2015 Diagnoseziffer.

**Tab 5.1 Verschlüsselung der Tumoren des Gebärmutterkörpers<sup>40</sup>**

Tumor <sup>41</sup>	ICD-O-3.1 M	ICD-O-3.1- T	ICD-10-GM 2015
<b>EPITHELIALE TUMOREN UND VORLÄUFER</b>			
<b>Vorläufer<sup>42</sup></b>			
Atypische Hyperplasie (AH)	8380/2	C54.1	D07.0
Endometrioides intraepitheliale Neoplasie (EIN)			
<b>Endometriale Karzinome</b>			
Endometrioides Adenokarzinom o. n. A.	8380/3	C54.1	C54.1
Adenokarzinom mit Plattenepithelmetaplasie	8570/3	C54.1	C54.1
Adenokarzinom in tubulovillösem Adenom (villoglandulär)	8263/3	C54.1	C54.1
Papillotubuläres Adenokarzinom			
Tubulopapilläres Adenokarzinom			
Endometrioides Adenokarzinom, sekretor. Variante	8382/3	C54.1	C54.1
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C54.1	C54.1
Serös-endometriales intra-epitheliales Karzinom <sup>43</sup>	8441/2	C54.1	D07.0
Seröses Adenokarzinom o. n. A.	8441/3	C54.1	C54.1

<sup>39</sup> Kurman et al 2014.

<sup>40</sup> Tabelle 5.1 enthält alle Tumoren des Gebärmutterkörpers, die in der WHO Klassifikation 2014 (Kurman et al 2014) aufgeführt sind.

<sup>41</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus Kurman et al 2014 oder eigene Ergänzungen in Kursivschrift.

<sup>42</sup> Zu Vorläufern endometrialer und ovarieller Karzinome, s. Kurman und McConnell (2010).

<sup>43</sup> Dignität /2 fehlt in der ICD-O-3.1 2014.

Tumor <sup>41</sup>	ICD-O-3.1 M	ICD-O-3.1- T	ICD-10-GM 2015
Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A.	8310/3	C54.1	C54.1
<b>Neuroendokrine Tumoren</b>			
Karzinoidtumor o. n. A. Karzinoid o. n. A. Neuroendokriner Tumor, Grad 1 Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig, <i>low grade</i> Typisches Karzinoid	8240/3	C54.1	C54.1
Kleinzelliges Karzinom o. n. A., <i>high grade</i> Reservezellkarzinom, Rundzellkarzinom Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom	8041/3	C54.1	C54.1
Großzelliges neuroendokrines Karzinom, <i>high grade</i>	8013/3	C54.1	C54.1
Gemischtzelliges Adenokarzinom	8323/3	C54.1	C54.1
Undifferenziertes Karzinom o. n. A., <i>dedifferenziertes Karzinom</i>	8020/3	C54.1	C54.1
<b>MESENCHYMALE TUMOREN</b>			
Leiomyomatose o. n. A. <i>Diffuse Leiomyomatose</i> <i>Intravenöse Leiomyomatose</i>	8890/1	C54.2, C55.9	D39.0
Metastasierendes Leiomyom	8898/1	C54.2, C55.9	D39.0
Tumor der glatten Muskulatur mit fraglichem malignem Potential	8897/1	C54.0, C54.2-9, C55.9	D39.0
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
Epitheloides Leiomyosarkom	8891/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
Myxoides Leiomyosarkom	8896/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
Niedrigmalignes Stromasarkom des Endometriums	8931/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
Stromasarkom des Endometriums o. n. A. ( <i>undifferenziert</i> )	8930/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
Undifferenziertes Sarkom	8805/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
Keimstrang-Stromatumor o. n. A. Gonaden-Stromatumor o. n. A. Keimstrangtumor o. n. A.	8590/1	C54.0-9, C55.9	D39.0
Rhabdomyosarkom o. n. A. Rhabdosarkom	8900/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
Malignes PEComa o. n. A. <sup>44</sup> <i>Perivaskuläre epitheloidzellig-differenzierte Neoplasie</i> <i>Angiomyolipom AML</i> <i>Klarzell-Zucker-Tumor der Lunge CCST</i> <i>Lymphangiroleiomyomatose LAM</i>	8714/3	C54.0-9, C48.0, C49.4	C54.0-9, C48.0, C49.4
<b>GEMISCHT EPITHELIALE UND MESENCHYMALE TUMOREN</b>			
Adenosarkom	8933/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
Karzinom o. n. A.	8980/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
<b>Neuroektodermale Tumoren<sup>45</sup></b>			
Ewing-Sarkom ( <i>extra-skelettal</i> ) <sup>46</sup> , EES <i>Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor pPNET</i> <sup>47</sup>	9260/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9, C49.0-9
Peripherer neuroektodermaler Tumor	9364/3 <sup>48</sup>	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9

<sup>44</sup> PEComa = Perivascular Epitheloid Cell Tumor. PEComas sind eine Familie von mesenchymalen Tumoren. Zu ihr gehören das Angiomyolipom (AML), der Klarzell-Zucker-Tumor der Lunge (CCST) und die Lymphangiroleiomyomatose (LAM) (Fletcher et al 2013, S. 230f). Die Entität „8714/3 PEComa“ ist in der derzeitigen ICD-O-3.1 2014 und der SEER Validierungsliste (SEER 2012) nicht enthalten, soll aber kodiert werden können (s. a. Kurmann et al 2014, S. 146).

<sup>45</sup> Die seltenen neuroektodermalen Tumoren des Uteruskörpers wurden in Tabelle 5.1 explizit ergänzt, da sie in der WHO Klassifikation 2014 nur im Textteil ohne M-Ziffern aufgeführt sind (siehe Kurman et al 2014, S. 152).

<sup>46</sup> Extra-skeletale und skeletale Ewing-Sarkome haben die gleiche Morphologie-Ziffer (Fletcher et al 2013, S. 306).

<sup>47</sup> EES und PNET werden heute (2014) als eine Familie von Ewing-Tumoren angesehen (Applebaum et al 2011; Yoon et al 2014; Ikhwan et al 2013).

<sup>48</sup> Der primitive periphere neuroektodermale Tumor pPNET hat in der ICD-O-3 eine eigenständige M-Ziffer: 9364/3. Bei Auswertungen ist darauf zu achten, das extra-skeletale Ewing-Sarkom und den pPNET als Weichgewebetumoren gemeinsam auszuwerten.

Tumor <sup>41</sup>	ICD-O-3.1 M	ICD-O-3.1- T	ICD-10-GM 2015
Neuroektodermaler Tumor o. n. A.			
Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor, pPNET			
Medulloblastom o. n. A.	9470/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
Desmoplastisches / noduläres Medulloblastom, Medulloblastom mit extensiver Nodularität	9471/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
Großzelliges Medulloblastom, Anaplastisches Medulloblastom	9474/3	C54.0-9, C55.9	C54.0, C54.2-9
<b>LYMPHOIDE UND MYELOIDE TUMOREN<sup>49</sup></b>			
Maligne Lymphome / Lymphoide Neoplasien <sup>50</sup> , inklusive Plasmozytom	9680/3, 9712/3, 9690/3, 9699/3, 9687/3, 9811/3- 9818/3, 9837/3, 9734/3, 9724/3, 9725/3, 9719/3, 9651/3- 9662/3, 9590/3- 9729/3	C54.0-9, C55.9	C81.0-C91.9
Leukämien / Myeloische Neoplasien <sup>51</sup>	9861/3 9800/3- 9975/3	C54.0-9, C55.9	C92.3

<sup>49</sup> Die seltenen neuroektodermalen Tumoren des Uteruskörpers wurden in Tabelle 5.1 explizit ergänzt, da sie in der WHO Klassifikation 2014 nur im Textteil ohne M-Ziffern aufgeführt sind (Kurman et al 2014, S. 152).

<sup>50</sup> Die häufigsten lymphoiden Neoplasien des Gebärmutterkörpers sind: DLBCL inklusive dem intravaskulären DLBCL, Burkitt-Lymphom, Follikuläres Lymphom, extra-nodales Marginalzellenlymphom des mukosa-assoziierten Gewebes (MALT-Lymphom), B-/T-Zell-Vorläufer lymphoblastische Lymphome, Plasmozytom, peripheres T-Zell-Lymphom (PTCL), primär endometriales NK/T-Zell-Lymphom vom nasalen Typ, Hodgkin-Lymphom. Das Spektrum der uterinen lymphoiden Neoplasien entspricht nahezu dem der ovariellen lymphoiden Neoplasien (vgl. Kurman et al 2014, S. 79-82 und S. 152). Die Verschlüsselung erfolgt entsprechend dem Handbuch der lymphoiden und hämatopoietischen Tumoren mit der ICD-O-3.1-T-verschlüsselung C54.0-9, C55.9 [Adzersen, Becker 2015 (11)].

<sup>51</sup> Das im Uterus auftretende „9930/3 Myelosarkom“, auch als Chlorom oder granulozytäres Sarkom bezeichnet, ist kein „Sarkom“ sondern eine extramedulläre Leukämie der *myeloiden* Reihe, meist die lokale Manifestation einer akuten myeloiden Leukämie (AML), die aus einer Infiltration myeloider Blasten in das lokale Gewebe besteht und histologisch wie ein Sarkom imponiert (Ohanian et al 2013).

### 5.2.1 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren des Uteruskörpers

In Tabelle 5.1 sind einige Tumorentitäten nicht mehr enthalten, die in der WHO Klassifikation 2003 unter den „Tumoren des Uteruskörpers“ aufgeführt waren<sup>52</sup>. Tabelle 5.2 zeigt diese Entitäten. Da die M-Ziffern der Tabelle 5.2 auch noch in der ICD-O-3.1 2014 enthalten sind, ist ihre Kodierung erlaubt, entspricht jedoch nicht dem derzeitigen Stand des Wissens.

#### Tab 5.2 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren des Uteruskörpers<sup>53</sup>

[Das Chorionkarzinom o. n. A., der trophoblastische Plazentatumor, der epitheloide Trophoblasttumor, die invasive Blasenmole (maligne, Chorionadenoma destruens, Chorionadenom, metastatisch) sind kei-  
ne Neoplasien der Gewebe des Uteruskörpers im endgeren Sinne, sondern „gestationale“ (Schwangerschafts-)Tumoren und werden nächsten Abschnitt behandelt].

Tumor <sup>54</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2014
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C54.1	C54.1
Übergangszellkarzinom o. n. A.	8120/3	C54.1	C54.1
Karzinofibrom	8934/3	C54.0-9, C55.9	C54.2
<i>Chorionkarzinom o. n. A.</i>	<i>9100/3</i>	<i>C54.1</i>	<i>C58</i>
<i>Trophoblastischer Plazentatumor</i>	<i>9104/1</i>	<i>C54.1</i>	<i>D39.2</i>
<i>Epitheloider Trophoblasttumor</i>	<i>9105/3</i>	<i>C54.1</i>	<i>C58</i>
<i>Invasive Blasenmole (maligne, Chorionadenoma destruens, Chorionadenom, metastatisch)</i>	<i>9100/1</i>	<i>C54.1</i>	<i>D39.2</i>
Villöses Adenokarzinom	8262/3	C54.1	C54.1
Endometrioides Adenokarzinom, Flimmerepithel-Variante	8383/3	C54.1	C54.1

<sup>52</sup> Tavassoli, Devilee 2003, S. 217 ff.

<sup>53</sup> Die gestationale Tumoren wurden in der WHO-Klassifikation 2003 unter *Uteruskörpertumoren* aufgeführt (Tavassoli, Devilee 2003).

<sup>54</sup> Tumoren, enthalten in der älteren 2003 WHO Klassifikation der „Tumoren des Uteruskörpers“ (Tavassoli, Devilee 2003).

## 6 Trophoblastische Tumoren

### 6.1 Topographischer Geltungsbereich der trophoblastischen Neoplasien

Trophoblastischen Neoplasien werden folgender spezifischen Lokalisationsziffer nach ICD-O-3.1 zugeordnet:

C58.9 Plazenta , Eihäute

### 6.2 Verschlüsselung der trophoblastischen Neoplasien

Tabelle 6.1 zeigt die in der WHO-Klassifikation der „Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane“ 2014 aufgeführten gestationalen (Schwangerschafts-)Tumoren der Dignität /1 und /3, die Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-3-Topographieziffer und die zugehörige ICD-10-Diagnoseziffer. /2 Dignitäten werden nicht gefunden.

**Tab 6.1 Verschlüsselung der trophoblastischen Neoplasien**

Tumor <sup>55</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-2015
Chorionkarzinom o. n. A.	9100/3	C58.8	C58
Trophoblastischer Plazentatumor	9104/1	C58.8	D39.2
Epitheloider Trophoblasttumor	9105/3	C58.8	C58
<b>Molenschwangerschaft</b>			
Invasive Blasenmole	9100/1	C58.8	D39.2
Chorionadenom, <i>metastatisch</i>			
Chorioadenoma destruens			
Invasive Mole o. n. A.			
Maligne Blasenmole			

<sup>55</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1 2014. Begriffe aus Kurman et al 2014 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

## 7 Tumoren des Gebärmutterhalses (Cervix uteri)

### 7.1 Topographischer Geltungsbereich der Zervixtumoren

Tumoren des Gebärmutterhalses („Zervix“) werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3.1 zugeordnet:

- C53.0 Endozervix, innerer Muttermund, Ovula Nabothi, Zervikaldrüsen, Zervikalkanal, Zervixhöhle
- C53.1 Ektozervix, äußerer Muttermund
- C53.8 Cervix uteri, mehrere Teilbereiche überlappend, Cervixstumpf, zervikoportale Epithelgrenze
- C53.9 Cervix uteri, Cervix uteri o. n. A., Gebärmutterhals

### 7.2 Verschlüsselung der Tumoren des Gebärmutterhalses

Tabelle 7.1 zeigt die in der WHO-Klassifikation der „Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane“ 2014 aufgeführten Tumoren der Cervix uteri der Dignität /1, /2 und /3, die Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-3.1-Topographieziffer und die zugehörige ICD-10-GM 2015 Diagnoseziffer.

**Tab 7.1 Verschlüsselung der Tumoren des Gebärmutterhalses (Cervix uteri, Zervix der Gebärmutter)**

Tumor <sup>56</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2015
<b>EPITHELIALE TUMOREN</b>			
<b>Tumoren des Plattenepithels und Vorläufer<sup>57</sup></b>			
Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig Zervikale intraepitheliale Neoplasie Grad 3 CIN 3 mit schwerer Dysplasie CIN 3 o. n. A.	8077/2	C53.0-9	D06.0-9
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C53.0-9	C53.0-9
Verhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8071/3	C53.0-9	C53.0-9
Großzelliges nichtverhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8072/3	C53.0-9	C53.0-9
Papilläres Plattenepithelkarzinom	8052/3	C53.0-9	C53.0-9
Basaloides Plattenepithelkarzinom	8083/3	C53.0-9	C53.0-9
Verruköses Karzinom o. n. A. ( <i>warziges PEK</i> )	8051/3	C53.0-9	C53.0-9
Übergangszellkarzinom o. n. A. (squamo-transitional)	8120/3	C53.0-9	C53.0-9
Lymphoepitheliales Karzinom	8082/3	C53.0-9	C53.0-9
<b>Glanduläre Tumoren und Vorläufer</b>			
Adenocarcinoma in situ o. n. A.	8140/2	C53.0-9	D06.0-9
Adenokarzinom o. n. A. (inkl. frühinvasives Adenokarzinom) Endozervikales Adenokarzinom, gewöhnlicher Typ	8140/3	C53.0-9	C53.0-9
Muzinöses Adenokarzinom ( <i>o. n. A.</i> )	8480/3	C53.0-9	C53.0-9

<sup>56</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1 2014. Abweichende Begriffe aus Kurmann et al 2014 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>57</sup> Zur Dokumentation der in situ Neoplasien der Zervix siehe nächsten Abschnitt „7.3 Dokumentation CIN2- und CIN3“.

Tumor <sup>56</sup>	ICD-O- 3.1-M	ICD-O- 3.1-T	ICD-10-GM 2015
Kolloidkarzinom			
Mukoides Karzinom			
Mukoides Adenokarzinom			
Muköses Adenokarzinom			
Muköses Karzinom			
Muzinöses Karzinom			
Endozervikales) muzinöses Adenokarzinom, <i>gastrischer Typ</i>	8482/3	C53.0-9	C53.0-9
Adenokarzinom vom intestinalen Typ	8144/3	C53.0-9	C53.0-9
Siegelringzellkarzinom	8490/3	C53.0-9	C53.0-9
Adenokarzinom in tubulovillösem Adenom ( <i>villoglanduläres A.</i> )	8263/3	C54.1	C54.1
Papillotubuläres Adenokarzinom			
Tubulopapilläres Adenokarzinom			
Endometrioides Adenokarzinom o. n. A.	8380/3	C53.0-9	C53.0-9
Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A.	8310/3	C53.0-9	C53.0-9
Seröses Adenokarzinom o. n. A.	8441/3	C53.0-9	C53.0-9
Malignes Mesonephrom (Karzinom des Wolff-Ganges, Mesonephrisches Adenokarzinom)	9110/3	C53.0-9	C53.0-9
Adenokarzinom mit neuroendokriner Differenzierung	8574/3	C53.0-9	C53.0-9
Karzinom mit neuroendokriner Differenzierung			
<b>Andere epitheliale Tumoren</b>			
Adenosquamöses Karzinom	8560/3	C53.0-9	C53.0-9
Adenokarzinomatös-epidermoider Tumor			
Kombiniertes Adeno-Plattenepithelkarzinom			
Glazellkarzinom, <i>glassy cell carcinoma</i>	8015/3	C53.0-9	C53.0-9
Adenoides Basalzellkarzinom	8098/3	C53.0-9	C53.0-9
Adenozystisches Karzinom	8200/3	C53.0-9	C53.0-9
Zylindroides Adenokarzinom			
Zylindrom o. n. A			
<b>Neuroendokrine Tumoren</b>			
Karzinoidtumor o. n. A.	8240/3	C53.0-9	C53.0-9
Karzinoid o. n. A.			
Neuroendokriner Tumor, Grad 1			
Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert			
Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig			
Typisches Karzinoid			
Atypischer Karzinoidtumor	8249/3	C53.0-9	C53.0-9
Neuroendokriner Tumor, Grad 2, Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom			
Kleinzelliges Karzinom o. n. A., <i>high grade</i>	8041/3	C53.0-9	C53.0-9
Rundzellkarzinom			
Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom			
Grosszelliges neuroendokrines Karzinom, <i>high grade</i>	8013/3	C50.0-9	C50.0-9
Undifferenziertes Karzinom o. n. A.	8020/3	C53.0-9	C53.0-9
<b>MESENCHYMALLE TUMOREN UND TUMOR-ÄHNLICHE ZUSTÄNDE</b>			
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C53.0-9	C53.0-9
Embryonales Rhabdomyosarkom	8910/3	C53.0-9	C53.0-9
Embryonales pleomorphes Rhabdomyosarkom			
Sarcoma botryoides			
Botryoides Sarkom			
Alveoläres Weichteilsarkom	9581/3	C53.0-9	C53.0-9
Hämangiosarkom	9120/3	C53.0-9	C53.0-9
Angiosarkom)			
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST o. n. A.)	9540/3	C53.0-9	C53.0-9
Liposarkom o. n. A.	8931/3	C53.0-9	C53.0-9
Undifferenziertes Sarkom ( <i>endozervikal</i> )	8805/3	C53.0-9	C53.0-9

Tumor <sup>56</sup>	ICD-O- 3.1-M	ICD-O- 3.1-T	ICD-10-GM 2015
Ewing Sarkom <sup>58</sup> Peripherer neuroektodermaler Tumor, neuroektodermaler Tumor o. n. A., peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor, pPNET	9364/3	C53.0-9	C53.0-9
<b>GEMISCHT EPITHELIAL-MESENCHYMALE TUMOREN</b>			
Adenosarkom	8933/3	C53.0-9	C53.0-9
Karzinoid o. n. A.	8980/3	C53.0-9	C53.0-9
<b>MELANOZYTISCHER TUMOR</b>			
Malignes Melanom o. n. A.	8720/3	C53.0-9	C53.0-9
<b>KEIMZELLTUMOREN</b>			
Dottersacktumor	9071/3	C53.0-9	C53.0-9
Endodermaler Sinustumor			
Infantiles Embryonalkarzinom			
Polyvesikulärer Vitellintumor			
Hepatoider Dottersacktumor			
<b>LYMPHOIDE UND MYELOIDE TUMOREN</b>			
Maligne Lymphome / Lymphoide Neoplasien <sup>59</sup> , inklusive Plasmazytom	9680/3, 9712/3, 9690/3, 9699/3, 9687/3, 9811/3- 9818/3, 9837/3, 9734/3, 9724/3, 9725/3, 9719/3, 9651/3-9662/3, 9590/3-9729/3	C54.0-9, C55.9	C81.0-C91.9
Leukämien / Myeloische Neoplasien <sup>60</sup>	9861/3 9800/3-9975/3	C54.0-9, C55.9	C92.3

### 7.2.1 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren der Cervix uteri

In Tabelle 7.1 sind einige Tumorentitäten nicht mehr enthalten, die in der WHO Klassifikation der Brust und weiblichen Genitalorgane 2003<sup>61</sup> aufgeführt waren. Tabelle 7.2 zeigt diese Entitäten, die ab 01.01.2015 durch die neueren Morphologien möglichst weggelassen bzw. ersetzt werden sollen. Da die M-Ziffern der Tabelle 7.2 auch noch in der revidierten ICD-O-3.1 2014 enthalten sind, ist ihre Kodierung erlaubt, entspricht jedoch nicht dem Stand der WHO-Klassifikation der Zervixtumoren 2014.

### Tab 7.2 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren der Cervix uteri „Gebärmutterhals“

<sup>58</sup> EES und PNET werden heute (Stand 01.10.2014) als eine Familie von Tumoren angesehen (Familie der skelettalen und extra-skelettalen Ewing Tumoren) (Applebaum et al 2011; Yoon et al 2014; Ikhwan et al 2013). Das typische Ewing-Sarkom des Knochens wird mit 9260/3 kodiert, das extra-skelettale Ewing Sarkom der anderen (Weich-) gewebe (als pPNET bezeichnet) mit 9364/3 verschlüsselt. Beide werden als Ewing Sarkome bezeichnet.

<sup>59</sup> Die häufigsten lymphoiden Neoplasien der Zervix uteri sind: DLBCL, follikuläres Lymphom, Grad 1-3, extra-nodales Marginalzellenlymphom des mukosa-assoziierten Gewebes (MALT-Lymphom), Burkitt-Lymphom, extranodales NK/T-Zell-Lymphom vom nasalen Typ. In Tabelle 1.3 der WHO-Klassifikation „Haematolymphoid neoplasms of female reproductive organs“ werden außerdem B-/T-Zell-Vorläufer lymphoblastische Lymphome, das Plasmazytom, das periphere T-Zell-Lymphom (PTCL) und das Hodgkin-Lymphom angegeben (Kurman et al 2014, S. 80f). Die Verschlüsselung erfolgt entsprechend dem Handbuch der lymphoiden und hämatopoietischen Tumoren mit der ICD-O-3.1-T-verschlüsselung C54.0-9, C55.9 [Adzersen, Becker 2015 (11)].

<sup>60</sup> Das im Uterus auftretende „9930/3 Myelosarkom“, auch als Chlorom oder granulozytäres Sarkom bezeichnet, ist kein „Sarkom“ sondern eine extramedulläre Leukämie der *myeloiden* Reihe, meist die lokale Manifestation einer akuten myeloiden Leukämie (AML), die aus einer Infiltration myeloider Blasten in das lokale Gewebe besteht und histologisch wie ein Sarkom imponiert (Ohanian M et al 2013).

<sup>61</sup> Tavassoli, Devilee 2003.

Tumor <sup>62</sup>	ICD-O-3.1- M	ICD-O-3.1- T	ICD-10-GM Vs. 2015
Mikroinvasives Plattenepithelkarzinom	8076/3	C53.0-9	C53.0-9
Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.	8070/2	C53.0-9	D06.0-9
Intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A.			
Villöses Adenokarzinom	8262/3	C53.0-9	C53.0-9
Niedrigmalignes Stromasarkom des Endometriums	8931/3	C53.0-9	C53.0-9
Nephroblastom o. n. A. (Wilms-Tumor)	8960/3	C53.0-9	C53.0-9

### 7.3 Dokumentation CIN2- und CIN3

[hochgradige plattenepitheliale intraepitheliale Läsion, zervikale intraepitheliale Neoplasie Grad 2 und Grad 3, plattenepitheliales Carcinoma in situ (CIS)]

Die **plattenepithelialen Dysplasien** der Zervix uteri unterliegen einer besonderen Bewertung. Zytologische und pathohistologische Einordnungen und Beurteilungen sind in transatlantischen<sup>63</sup>, europäischen<sup>64</sup> und deutschen<sup>65</sup> Publikationen beschrieben worden.

Die hoch-gradige Dysplasien/ Dyskaryosen und das *Carcinoma in situ der Zervix* (CIS) werden allgemein unter CIN3<sup>66</sup> zusammengefasst.

Im 2001 Bethesda-System der Einteilung der zervikalen Zytologien werden moderate und schwere Dysplasien, respektive CIN2 und CIN3 und das Carcinoma in situ unter HSIL [hochgradige intraepitheliale Plattenepithelläsion (high-grade squamous intraepithelial lesion)] zusammengefasst<sup>67</sup>. Ähnlich ist die Darstellung der Britischen Gesellschaft für Klinische Zytologie<sup>68</sup> (BSCC), die eine zweistufige Einteilung (niedrig-gradige Dyskaryose = LSIL und hochgradige Dyskaryose = HSIL) favorisiert<sup>69</sup>.

Die Europäischen Leitlinien für die Qualitätssicherung beim Zervixkarzinom-Screening empfehlen dringend die „*moderate mit der schweren Dysplasie als hochgradige Läsionen*“ zu verbinden. Unabhängig davon, „ob oder nicht das [anschließende] klinische Management der moderaten Dysplasie von der schweren Dysplasie verschieden ist, (sollte) die moderate Dysplasie eher als hoch-gradige denn als niedrig-gradige eingestuft werden“<sup>70</sup>.

Die Pathogenese, der Krankheitsverlauf und die therapeutischen Konsequenzen bei CIN2 und CIN3 ähneln sich. Ein besonderes dokumentarisches Interesse im Sinne des weiteren Verlaufs der Erkrankung gilt für beide Läsionen. Eine binäre Einteilung der zervikalen Läsionen in niedrig-gradige und hoch-gradige Läsionen im Sinne des Bethesda-Systems (LSIL und HSIL) vorzu-

<sup>62</sup> Tumoren, enthalten in der älteren 2003 WHO Klassifikation der „Tumoren der Cervix uteri“ (Tavassoli, Devilee 2003).

<sup>63</sup> Solomon, Nayar 2004, Bethesda 2001 System.

<sup>64</sup> Herbert et al 2007, Denton et al 2008.

<sup>65</sup> s. S2-Leitlinie Zervixkarzinom 2008; Siebert et al 2006.

<sup>66</sup> Bethesda 2001; Denton et al 2008.

<sup>67</sup> Solomon et al 2002.

<sup>68</sup> Denton et al 2008; s. d. Tabelle 1.

<sup>69</sup> Herbert et al 2007.

<sup>70</sup> Herbert et al 2007.

nehmen, bedeutet, dass *auch CIN2 dokumentationspflichtig wird*<sup>71</sup>. Generell besteht seit einigen Jahren eine starke Tendenz innerhalb der Pathologie, die intraepithelialen Neoplasien in zwei Stufen (niedrig- und hochgradig) einzuteilen<sup>72</sup>.

In der Konsequenz empfehlen wir, eine zervikale intraepitheliale Neoplasie zu dokumentieren, wenn eine hoch-gradige intraepitheliale Plattenepithelläsion (HSIL) vorliegt; diese kann als moderate Dysplasie, als CIN2, als schwere Dysplasie, als CIN3 oder als Carcinoma in situ beschrieben sein. Dokumentationstechnisch wird eine HSIL der Zervix mit 8077/2, topographisch mit C53.0-1, C53.8-9 und diagnostisch mit D06.0-1, D06.7, D06.9 verschlüsselt.

---

<sup>71</sup> Diese Auffassung einer binären Einteilung wird von Prof. Sinn, Sektion für Gynäkologische Pathologie, Univ.-Klinikum Heidelberg, unterstützt (persönl. Mitteilung, 01.08.2011), da die CIN-Einteilung zunehmend obsolet wird. Es werden eher textuale (niedriggradige / hochgradige Dysplasie / Dyskaryose, intraepithale niedriggradige / hochgradige Plattenepithelläsion, LSIL und HSIL mit den entsprechenden qualitätsgesicherten zytologischen und patho-histologischen Beurteilungen) als numerische Systeme (Papanicolaou I-V, CIN1-3) empfohlen. Jene sind auch besser in das weltweit genutzte Bethesda System (TBS) übersetzbar. Die Grenzunterscheidung liegt zwischen LSIL/geringe Dysplasie/CIN1 versus HSIL/moderate/schwere Dysplasie/CIN2 und CIN3/Carcinoma in-situ. Dies zeichnet sich auch zunehmend für die intraepithelialen Vulvaneoplasien VIN2 und VIN3 ab.

<sup>72</sup> Persönliche Mitteilung. Prof. P. Sinn, Juni 2011.

## 8 Tumoren der Vagina

### 8.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren der Vagina haben die Lokalisationsziffer nach ICD-O-3.1:

C52.9 Vagina o. n. A., Fornix vaginae, Gartner-Gang, Hymen, Scheidengewölbe

### 8.2 Verschlüsselung der Tumoren der Vagina

Tabelle 8.1 enthält die in der WHO-Klassifikation der „Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane“ 2014<sup>73</sup> aufgeführten vaginalen Neoplasien der Dignität /1, /2 und /3, den Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-3.1-Topographieziffer und die zugehörige ICD-10-GM 2105 Diagnoseziffer.

**Tab 8.1 Verschlüsselung der Tumoren der Vagina**

Tumor <sup>74</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2015
<b>Epitheliale Tumoren</b>			
<b>Tumoren des Plattenepithels und Vorläufer</b>			
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C52.9	C52
Verhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8071/3	C52.9	C52
Großzelliges nichtverhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8072/3	C52.9	C52
Basaloides Plattenepithelkarzinom	8083/3	C52.9	C52
Verruköses Karzinom o. n. A.	8051/3	C52.9	C52
<b>Plattenepitheliale intraepitheliale Neoplasie</b>			
Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig	8077/2	C52.9	D07.2
Squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3			
Vaginale intraepitheliale Neoplasie Grad 3			
VAIN3			
Plattenepithelzell-Carcinoma in situ o. n. A.	8070/2	C52.9	D07.2
Intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A.			
<b>Glanduläre Tumoren</b>			
Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A.	8310/3	C52.9	C52
Endometrioides Adenokarzinom o. n. A.	8380/3	C52.9	C52
Malignes Mesonephrom (Mesonephrisches Adenokarzinom)	9110/3	C52.9	C52
<b>Andere epitheliale Tumoren</b>			
Adenosquamöses Karzinom	8560/3	C52.9	C52
Adenoides Basalzellkarzinom	8098/3	C52.9	C52
<b>Neuroendokrine Tumoren</b>			
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. ( <i>kleinzell. neuroendokr. Karzinom</i> )	8041/3	C52.9	C52
Großzelliges neuroendokrines Karzinom	8013/3	C52.9	C52
<b>Mesenchymale Tumoren</b>			
Embryonales Rhabdomyosarkom (Sarcoma botryoides)	8910/3	C52.9	C52
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C52.9	C52
Undifferenziertes Sarkom	8805/3	C52.9	C52
<b>Gemischt-epitheliale und mesenchymale Tumoren</b>			
Adenosarkom	8933/3	C52.9	C52

<sup>73</sup> Kurman et al 2014.

<sup>74</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus Kurman et al 2014 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

Tumor <sup>74</sup>	ICD-O- 3.1-M	ICD-O- 3.1-T	ICD-10-GM 2015
Karzinom o. n. A.	8980/3	C52.9	C52
<b>Melanozytischer Tumor</b>			
Malignes Melanom o. n. A.	8720/3	C52.9	C52
<b>Sonstige Tumoren</b>	Zu spezifiz. xxxx/1/2/3	C52.9	D39.7, D07.2, C52
Dottersacktumor	9071/3	C52.9	C52
Peripherer neuroektodermaler Tumor <sup>75</sup>	9264/3	C52.9	C52
Neuroektodermaler Tumor o. n. A.			
Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor			
PPNET			
<i>Ewing Sarkom</i>			
Extraadrenales Paragangliom o. n. A.	8693/1	C52.9	D39.1
<b>Tumoren des hämatopoietischen und lymphoiden Gewebes<sup>76</sup></b>	Zu spezifiz. xxxx/1/2/3	C52.9	D39.7, D07.2, C91.- bis C96.-, C81.-bis C88.-

### 8.2.1 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren der Vagina

In Tabelle 8.1 sind einige Tumorentitäten nicht mehr enthalten, die in der WHO Klassifikation der Brust und weiblichen Genitalorgane 2003<sup>77</sup> aufgeführt waren. Tabelle 7.2 zeigt diese Entitäten, die ab 01.01.2015 durch die neueren Morphologien möglichst ersetzt oder weggelassen werden sollen. Da die M-Ziffern der Tabelle 7.2 auch noch in der ICD-O-3.1 2003, 1. Rev. 2014 enthalten sind, ist ihre Kodierung erlaubt, entspricht jedoch nicht dem Stand der WHO-Klassifikation der Eileitertumoren 2014.

### 8.3 In der WHO Klassifikation 2014 nicht mehr enthaltene Tumoren der Vagina

Tumor <sup>78</sup>	ICD-O- 3.1-M	ICD-O- 3.1-T	ICD-10-GM Vs. 2015
Adenozystisches Karzinom	8200/3	C52.9	C52
Undifferenziertes Karzinom o. n. A.	8020/3	C52.9	C52
Karzinoidtumor o. n. A.	8240/3	C52.9	C52.9
Niedrigmalignes Stromasarkom des Endometriums	8931/3	C52.9	C52
Angiomyxom, aggressives Angiomyxom <sup>79</sup>	8841/1	C52.9	D39.7
Ewing Sarkom <sup>80</sup>	9260/3	C52.9	C52.9

<sup>75</sup> „Ewing Sarkom“ und „PNET“ werden in Kurman et al 2014, S. 226 synonym verwendet. In Fletcher et al 2013 wird das Ewing Sarkom mit der M-Ziffer 9364/3 bezeichnet. Ewing Sarkome (EWS) und der primitive neuroektodermale Tumor (PNET) gehören zu einer Ewing-Familie von Tumoren (EFT) mit unterschiedlichen Graden neuroektodermaler Differenzierung. Die EFT ist durch somatische reziproke chromosomale (t11;22)(q24;q12) Translokation charakterisiert, die in etwa 85% der Fälle auftritt und EWSR1 zu FLI1 fusioniert und zu ein Onkoprotein erzeugt (Fletcher et al 2013, S. 307 f.). Wir empfehlen Fletcher et al 2013, S. 306 folgend, das Ewing Sarkom mit 9364/3 zu verschlüsseln, auch wenn unter dieser M-Ziffer in der ICD-O-3.1 2014 der „periphere neuroektodermale Tumor“ geführt und das „Ewing Sarkom“ nicht erwähnt wird (dieses hat die ICD-O-3.1 M-Ziffer 9260/3).

<sup>76</sup> Wenn primär vaginal diagnostiziert, wird die spezifische Tumormorphologie nach dem Handbuch „Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe“ [Adzersen, Becker 2015 (11)] und die Lokalisation C52.9 kodiert.

<sup>77</sup> Tavassoli, Devilee 2003.

<sup>78</sup> Tumoren, enthalten in der älteren 2003 WHO Klassifikation der „Tumoren der Vagina“ (Tavassoli, Devilee 2003).

<sup>79</sup> Das „aggressive Angiomyxom“ wird in Kurman et al 2104, S. 220, mit der Dignität /0 aufgeführt und ist damit nicht mehr dokumentationspflichtig.

<sup>80</sup> Siehe Fußnote oben zu „Ewing Sarkom und PNET“.

## 9 Tumoren der Vulva

### 9.1 Topographischer Geltungsbereich der Tumoren der Vulva

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3.1 zugeordnet:

- C51.0 Labium majus, Labia majora o. n. A., Bartholin-Drüse, [Haut an den großen Schamlippen]
- C51.1 Labium minus, Labia minora, Klitoris, Vulva, mehrere Teilbereiche überlappend
- C51.9 Vulva o. n. A., äußeres weibliches Genitale, Frenulum labium, [Haut an der Vulva], Labia o. n. A., Labiom o. n. A., Mons pubis, Mons veneris.

Nach TNM-7. Aufl. 2010, Deutsche Version, werden Hauttumoren und das maligne Melanom der großen Schamlippen C51.0 und der Vulva C51.9 hier eingeschlossen und nicht unter Hauttumoren geführt. Die Merkelzellkarzinome sind hier jedoch, im Gegensatz zur AJCC 7th ed. 2010<sup>81</sup>, ausgeschlossen (TNM 7. Aufl. 2010, S. 166). Sie werden in einem eigenen Abschnitt bei den Hauttumoren<sup>82</sup> aufgeführt.

### 9.2 Verschlüsselung der Tumoren der Vulva

Tabelle 9.1 enthält alle in der WHO-Klassifikation 2014<sup>83</sup> aufgeführten Vulva-Neoplasien der Dignität /1, /2 und /3 mit dem Tumornamen, der ICD-O-3.1-Morphologie-Ziffer, der ICD-3.1-Topographie-Ziffer und der zugehörigen ICD-10-GM 2015 Diagnoseziffer.

**Tab 9.1 Verschlüsselung der Tumoren der Vulva**

Tumor <sup>84</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-2015
<b>Epitheliale Tumoren</b>			
<b><i>Epitheliale Tumoren und Vorläufer</i></b>			
<b><i>Plattenepitheliale intraepitheliale Neoplasie</i></b>			
Squamöse lintraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig Vulväre intraepitheliale Neoplasie Grad 3, VIN3 <i>High-grade squamöse intraepitheliale Läsion (HSIL)</i> <sup>85</sup>	8077/2	C51.0-9	D07.1
Differenziert-typische vulväre intraepitheliale Neoplasie <sup>86</sup>	8071/2	C51.0-9	D07.1
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C51.0-9	C51.0-9
Verhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8071/3	C51.0-9	C51.0-9
Großzelliges nichtverhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8072/3	C51.0-9	C51.0-9
Basaloides Plattenepithelkarzinom	8083/3	C51.0-9	C51.0-9
Verruköses Karzinom o. n. A.	8051/3	C51.0-9	C51.0-9
Basalzellkarzinom o. n. A. (Ulcus rodens, pigmentiertes Basalzell-Ca)	8090/3	C51.0-9	C51.0-9
Plattenepithelzell-Carcinoma in situ o. n. A. <sup>87</sup>	8070/2	C51.0-9	D07.1

<sup>81</sup> Edge et al 2010.

<sup>82</sup> Adzersen, Becker 2015 (05).

<sup>83</sup> Kurman et al 2014, S.229 ff.

<sup>84</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus Kurman et al 2014 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>85</sup> Als Synonyme werden auch „Morbus Bowen“ und „bowenoide Dysplasie“ verwendet (Kurman et al 2014, S. 232).

<sup>86</sup> In der ICD-O-3.1 2014 mit dieser Dignität nicht enthalten, nach Regel F kodierbar.

<sup>87</sup> In Kurman et al 2014 nicht enthalten. In situ-Plattenepithelkarzinome können an der Vulva auftreten und werden folglich hier eingeschlossen.

Tumor <sup>84</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-2015
Intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A.			
<b>Glanduläre Tumoren</b>			
Extramammärer M. Paget	8542/3	C51.0-9	C51.0-9
<b>Bartholin'sche Drüsentumoren</b>			
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C51.0-9	C51.0-9
Plattenepithelkarzinom o.n.A.	8070/3	C51.0-9	C51.0-9
Adenosquamöses Karzinom	8560/3	C51.0-9	C51.0-9
Übergangszellkarzinom o.n.A.	8120/3	C51.0-9	C51.0-9
Adenozystisches Karzinom	8200/3	C51.0-9	C51.0-9
Invasives duktales Karzinom o. n. A., <i>Adenokarzinom vom Mammarydrüsentyp</i> , duktales Adenokarzinom o. n. A., duktales Karzinom o. n. A., Duktalzell-Karzinom, invasives duktales AdenoCa	8500/3	C51.0-9	C51.0-9
Adenokarzinom o. n. A. ( <i>inkl. Adenokarzinom der Paraurethraldrüse, vom Schweißdrüsentyp, vom Intestinaltyp und anderer Typen von Adenokarzinomen</i> )	8140/3	C51.0-9	C51.0-9
Maligner Phylloides-Tumor, Cystosarcoma phylloides malignum	9020/3	C51.0-9	C51.0-9
<b>Tumoren der Hautanhangsgebilde</b>			
<i>Schweißdrüsenadenokarzinom</i> <sup>88</sup>	8400/3	C51.0-9	C51.0-9
<i>Talgdrüsenadenokarzinom</i> <sup>89</sup>	8410/3	C51.0-9	C51.0-9
<b>Neuroendokrine Tumoren</b>			
Kleinzelliges Karzinom o. n. A., <i>high grade</i> Reservezellkarzinom, Rundzellkarzinom Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom	8041/3	C51.0-9	C51.0-9
Großzelliges neuroendokrines Karzinom, <i>high grade</i>	8013/3	C51.0-9	C51.0-9
Merkel-Zell-Karzinom	8247/3	C51.0-9	C51.0-9
<b>Neuroektodermale Tumoren</b>			
Ewing-Sarkom <sup>90</sup>	9364/3	C51.0-9	C51.0-9
<b>Weichgewebetumoren</b>			
Embryonales Rhabdomyosarkom (Sarcoma botryoides)	8910/3	C51.0-9	C51.0-9
Alveoläres Rhabdomyosarkom	8920/3	C51.0-9	C51.0-9
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C51.0-9	C51.0-9
Epitheloidsarkom	8804/3	C51.0-9	C51.0-9
Alveoläres Weichteilsarkom	9581/3	C51.0-9	C51.0-9
Liposarkom o. n. A.	8850/3	C51.0-9	C51.0-9
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST o. n. A.)	9540/3	C51.0-9	C51.0-9
Kaposi Sarkom	9140/3	C51.0-9	C51.0-9
Fibrosarkoma o. n. A.	8810/3	C51.0-9	C51.0-9
Dermatofibrosarcoma protuberans <sup>91</sup>	8832/1	C51.0-9	D39.7
<b>Melanozytischer Tumor</b>			
Malignes Melanom o. n. A.	8720/3	C51.0-9	C51.0-9
<b>Keimzelltumoren</b>			
Dottersacktumor, endodermaler Sinustumor, infantiles Embryonal- karzinom, polyvesikulärer Vitellintumor	9071/3	C51.0-9	C51.0-9
<b>Tumoren des hämatopoietischen und lymphoiden Gewebes</b> <sup>92</sup>	Zu spezifiz. xxxx/1/2/3	C51.0-9	D39.7, D07.1, C81.-bis C88.- C91.-bis C96.

<sup>88</sup> Ergänzt (KHA).

<sup>89</sup> Ergänzt (KHA).

<sup>90</sup> Das extraskeletale „Ewing Sarkom“, Synonym „PNET“, hat in Kurman et al 2014, S. 242 die M-Ziffer „9364/3 Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor, PNET“, nicht „9260/3 Ewing Sarkom“. Ewing Sarkome (EWS) und der primitive neuroektodermale Tumor (PNET) gehören zu der Ewing-Familie von Tumoren (EFT) mit unterschiedlichen Graden neuroektodermaler Differenzierung. Die EFT ist durch somatische reziproke chromosomale (t11;22)(q24;q12) Translokation charakterisiert, die in etwa 85% der Fälle auftritt und EWSR1 zu FLI1 fusioniert und zu ein Onkoprotein erzeugt (Fletcher et al 2013, S. 307 f.). Wir empfehlen, Fletcher et al 2013, S. 306ff. folgend, das Ewing Sarkom mit 9364/3 zu verschlüsseln, auch wenn unter dieser M-Ziffer in der ICD-O-3.1 2014 der „periphere neuroektodermale Tumor“ geführt und das „Ewing Sarkom“ nicht erwähnt wird (dieses hat die ICD-O-3.1 M-Ziffer 9260/3).

<sup>91</sup> Das *maligne* „8832/3 Dermatofibrosarcoma o. n. A.“ ist in Kurman et al 2014 nicht mehr enthalten.

<sup>92</sup> Wenn primär an der Vulva diagnostiziert, wird die spezifische Tumormorphologie nach dem Handbuch „Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe“ [Adzersen, Becker 2015 (11)] und die Lokalisation C51.0-9 kodiert.

## 10 Klassifikationen der Tumoren weiblicher Geschlechtsorgane

### 10.1 Hinweis zur TNM- und FIGO-Klassifikation

Für die anatomische Ausbreitungs-Klassifikation maligner gynäkologischer Tumoren gilt die TNM-Klassifikation der UICC, 7. Aufl. 2010, ab Diagnosedatum 01.01.2011. Änderungen der T-, N- und M- und der Stadien-Klassifikationen gegenüber der 6. Auflage bei den Neoplasien der Vulva, der Zervix uteri, des Endometriums, der trophoblastären Schwangerschaftstumoren und des neu hinzugekommenen Kapitels der *Uterussarkome* sind entsprechend zu berücksichtigen.

Die TNM-Stadien sind durchgängig mit den FIGO-Stadien abgestimmt. Das Staging gynäkologischer Tumoren erfolgt nach TNM, UICC und FIGO. Diese Einteilungen sind ab 2010 untereinander vollständig kompatibel (s. TNM 7. Aufl. 2010, S.181 ff).

Die TNM-FIGO Einteilungen, wie sie in der TNM 2010<sup>93</sup>, 7. Auflage und der AJCC 2010<sup>94</sup>, 7. Auflage publiziert sind, haben die Zustimmung von FIGO, UICC und den nationalen TNM-Komitees.

---

<sup>93</sup> Wittekind, Meyer 2010.

<sup>94</sup> Edge et al 2010.

## 11 Dokumentation bei Syndromen mit erhöhtem gynäkologischen Tumorrisiko

Die Tabelle 11.1 enthält die häufigeren Syndrome, die mit einem erhöhten Krebsrisiko assoziiert sind. Patientinnen mit diesen Diagnosen werden *erst dann* im NCT-Krebsregister dokumentiert, *wenn* eine *manifeste Erkrankung diagnostiziert* worden ist, d. h. ein maligner Tumor aufgetreten ist. Der genetische Hintergrund des Auftretens eines Tumors ist, wenn als solcher erkannt, in Arztbriefen fast immer erwähnt.

**Tab 11.1 Genetische Syndrome mit erhöhtem Risiko einer gynäkologischen Neoplasie mit betroffenem Gen, Chromosom, Erbgang, assoziierten Neoplasien und ICD-10-Diagnose<sup>95</sup>**

Vererbtes Syndrom	Gen	Chromosom	Erbgang	Assoziierte Tumoren	ICD-10 Kode
Atypisches HNPCC <sup>96</sup>	<i>MSH6 (GTBP)</i>	2p15	AD	Kolorektale Karzinome, <b>Endometriumkarzinom</b> , Übergangszellkarzinom der ableitenden Harnwege	Z80.0
Familiärer Brust-/ Ovarialkrebs <sup>97</sup>	<i>BRCA1</i>	17q21.3	AR	Mamma, <b>Ovar</b> , Kolon, Leber, <b>Zervix, Endometrium, Eileiter, Peritoneum</b>	Z80.4
Familiärer Brustkrebs	<i>BRCA2</i>	13q13.1	AR	Mamma, männliche Brust, <b>Ovar</b> , Prostata, Pankreas, Gallenblase, <b>Eileiter</b> , Magen, Melanom	Z80.3
Fanconi-Anämie (FAN-assoziierte Neoplasien)	<i>FANCA</i> <i>FANCC</i> <i>FANCD2</i> <i>FANCE</i> <i>FANCF</i> <i>FANCG</i>	16q24.3 X-chrom BRIP1-17q23.2	AR	AML, MDS Plattenepithelkarzinome (HNSCC) Pankreaskarzinome <b>Ovarielle Tumoren</b> NSCLC <b>Zervixkarzinome</b>	D61.0
Hereditäre Form des kolorektalen Karzinoms (HNPCC, Lynch-Syndrom), ohne Polyposis	<i>MSH2</i> <i>MSH6</i>	2p16 2p/3p	AD	<b>Endometrium, Ovar</b>	Z80.0
Li Fraumeni Syndrom 2	<i>CHEK2</i>	22q12.1	AD	Osteosarkome, Rhabdomyosarkome, andere Weichgewebesarkome, Brust, Kolon, Rektum, <b>Eierstock</b> , Harnblase	Z80.8
Muir-Torre Syndrom <sup>98</sup>	<i>MLH1, MSH2</i>	3p, 2p	AD	Kolonkarzinom, Duodenum, Larynx, <b>Endometrium, Ovar, Talgdrüsen</b>	Z80.0
PALB2 (partner and localizer of BRCA2)	<i>PALB2</i> <sup>99</sup> <i>FANCN</i> (biallelisch) <i>PNCA3</i>	16p12.2	AR	Mammakarzinom, Pankreaskarzinom, <b>Eierstock</b> , männlicher Brustkrebs, kindliche Krebse: Wilms Tumor, Medulloblastom	Z80.0
Peutz-Jeghers	<i>STK11</i>	19p13.3	AD	Hamartomatöse intestinale Polyposis, Brust, <b>Eierstock, Zervix</b> , Hoden, Pankreas	Q85.8
Von Hippel-Lindau Krankheit	<i>VHL</i>	3p25-26	AD	Hämangioblastome (hauptsächlich des ZNS), maligne ZNS-Tumoren, Niere, Nebennieren, Pankreas, <b>Adnexe der Reproduktionsorgane</b> <sup>100</sup>	Q85.8

\* AD, autosomal dominant, \*\* AR, autosomal rezessiv, \*\*\* XD, X-chromosomal dominant, \*\*\*\*XR, X-chromosomal rezessiv.

<sup>95</sup> Goldgar, Stratton 2003. In: Tavassoli, Devilee 2003, S. 336-7.

<sup>96</sup> Wagner et al 2001.

<sup>97</sup> Medeiros et al 2006

<sup>98</sup> Muir et al 1967.

<sup>99</sup> Pauty et al 2014.

<sup>100</sup> Lonser et al 2003.

## 12 Referenzen

- Adzersen KH, Becker N (2015)(00).  
Allgemeines Handbuch der Tumordokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2015)(04).  
Tumoren der Weichgewebe und Knochen. Organspezifische Dokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2015)(05).  
Tumoren der Haut. Organspezifische Dokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2015)(11).  
Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Dokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Beckmann MW, Mallmann P, Prescher A, Kopp I (2008). Diagnostik und Therapie des Zervixkarzinoms.  
Hrsg. Deutsche Krebsgesellschaft (DKG), Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (DGGG), Arbeitsgemeinschaft Gynäkologische Onkologie (AGO)  
[http://www.dggg.de/fileadmin/public\\_docs/Leitlinien/g\\_01\\_02\\_06\\_diagnostik\\_therapie\\_zervixkarzinom\\_s.pdf](http://www.dggg.de/fileadmin/public_docs/Leitlinien/g_01_02_06_diagnostik_therapie_zervixkarzinom_s.pdf)
- Carlson RW, Moench SJ, Hammond ME, Perez EA, Burstein HJ, Allred DC, Vogel CL, Goldstein LJ, Somlo G, Gradishar WJ, Hudis CA, Jahanzeb M, Stark A, Wolff AC, Press MF, Winer EP, Paik S, Ljung BM (2006).  
HER2 Testing in Breast Cancer Task Force: NCCN Task Force report and recommendations.  
J Natl Compr Canc Netw. Jul;4 Suppl 3:S1-22.
- 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
- Denton KJ, Herbert A, Turnbull LS, Waddell C, Desai MS, Rana DN, Dudding N, Smith JH; British Society of Clinical Cytology (2008)  
The revised BSCC terminology for abnormal cervical cytology.  
Cytopathology. Jun;19(3):137-57
- DIMDI (2012).  
Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICD-O-3.1 2013 gegenüber ICD-O-3.1 2003.  
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].
- Dudek J, Wagner G, Grundmann E, Hermanek P (Hrsg.) (1999)  
Basisdokumentation für Tumorkranke. Prinzipien und Verschlüsselungsanweisungen für Klinik und Praxis.  
5. Auflage. W. Zuckschwerdt Verlag München, Bern, Wien, New York
- Edge SB, Byrd DR, Compton CC, Fritz AG, Green FL, Trotti III A (eds) (2010).  
AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed.  
Springer.
- Elston CW, Ellis IO (1991)  
Pathological prognostic factors in breast cancer. I. The value of histological grade in breast cancer: experience from a large study with long-term follow-up.

Histopathology 19:403-410.

Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F (eds) (2013).

WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.

World Health Organization Classification of Tumours.

International Agency for Research on Cancer.

IARC Press, Lyon.

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-3.1.

Geneva, World Health Organization 2000.

Goldgar D, Stratton MR (2003).

Familial aggregation of cancers of the breast and female genital organs. In: Tavassoli, Devilee (eds.), S. 336-7.

Goldhirsch A, Glick JH, Gelber RD, Coates AS, Senn H-J (2001).

Meeting highlights: International Consensus Panel on the Treatment of Primary Breast Cancer.

J Clin Oncol 19:3817-3827.

Gong Y, Sweet W, Duh YJ, Greenfield L, Fang Y, Zhao J, Tarco E, Symmans WF, Isola J, Sneige N (2009/1).

Chromogenic in situ hybridization is a reliable method for detecting HER2 gene status in breast cancer: a multicenter study using conventional scoring criteria and the new ASCO/CAP recommendations.

Am J Clin Pathol. 2009 Apr;131(4):490-7.

Gong Y, Sweet W, Duh YJ, Greenfield L, Tarco E, Trivedi S, Symmans WF, Isola J, Sneige N (2009/2).

Performance of chromogenic in situ hybridization on testing HER2 Status in breast carcinomas with chromosome 17 polysomy and equivocal (2+) herceptest results: a study of two institutions using the conventional and new ASCO/CAP scoring criteria.

Am J Clin Pathol. Aug;132(2):228-36.

Hammond ME, Hayes DF, Dowsett M, Allred DC, Hagerty KL, Badve S, Fitzgibbons PL, Francis G, Goldstein NS, Hayes M, Hicks DG, Lester S, Love R, Mangu PB, McShane L, Miller K, Osborne CK, Paik S, Perlmutter J, Rhodes A, Sasano H, Schwartz JN, Sweep FC, Taube S, Torlakovic EE, Valenstein P, Viale G, Visscher D, Wheeler T, Williams RB, Wittliff JL, Wolff AC, American Society of Clinical Oncology; College of American Pathologists (2010).

American Society of Clinical Oncology / College of American Pathologists guideline recommendations for immunohistochemical testing of estrogen and progesterone receptors in breast cancer (unabridged version).

Arch Pathol Lab Med. 134(7):e48-72.

Harvey JM, Clark GM, Osborne CK, Allred DC (1999).

Estrogen receptor status by immunohistochemistry is superior to the ligand-binding assay for predicting response to adjuvant endocrine therapy in breast cancer.

J Clin Oncol. 17(5):1474-81.

Herbert A, Bergeron C, Wiener H, Schenck U, Klinkhamer P, Bulten J, Arbyn M (2007).

European guidelines for quality assurance in cervical cancer screening: recommendations for cervical cytology terminology.

Cytopathology. Aug;18(4):213-9.

Horn LC, Dallacker M, Bilek K 2009.

Karzinosisarkome (maligne Müller-Mischtumoren) des Uterus. Morphologie, molekulare Pathogenese und morphologische Prognosefaktoren.

Pathologie 2009, 30:292–301.

ICD-O-3.1 SEER Site/Histology Validation List - 12/04/2009 - updated from 2/9/2001.

seer.cancer.gov/ICD-O-3.1/ - 5k - 2010-01-28. Zuletzt abgerufen 24.08.2011

Jaffe ES, Harris NL, Medeiros LJ.

T-cell lymphoma.

In: Lakhani et al (eds) 2012.

Johnson CH, Peace S, Adamo P, Fritz A, Percy-Laurry A, Edwards BK (2007).  
The 2007 Multiple Primary and Histology Coding Rules. Revision and up-date bis 08/24/2012.  
National Cancer Institute, Surveillance, Epidemiology and End Results Program. Bethesda, MD.

Kreienberg R, Albert US, Follmann M, Kopp I, Kühn T, Wöckel A, Zemmler T (Steuergruppe) 2012.  
Interdisziplinäre S3-Leitlinie für die Diagnostik, Therapie und Nachsorge des Mammakarzinoms.  
Langversion 3.0, Aktualisierung 2012.  
Hrsg. AWMF, DKG, Deutschen Krebshilfe: <http://www.senologie.org/fileadmin/downloads/S3-Brustkrebs-v2012-OL-Langversion.pdf>

Kurman RJ, Carcangiu ML, Herrington CS, Young RH (eds) 2014.  
WHO Classification of Tumours of Female Reproductive Organs.  
IARC Press: Lyon.

Kurman RJ, Carcangiu ML, Herrington CS, Young RH (eds) 2014.  
WHO Classification of Tumours of Female Reproductive Organs.  
IARC Press: Lyon.

Kurman RJ, McConnell TG (2010).  
Precursors of endometrial and ovarian carcinoma.  
Virchows Arch. Jan;456(1):1-12.

Laakso M, Tanner M, Isola J (2006).  
Dual-colour chromogenic in situ hybridization for testing of HER2 oncogene amplification in archival breast tumours.  
J Pathol. Sep; 210(1):3-9.

Lakhani SR, Ellis IO, Schnitt SJ, Tan PH, van de Vijer MJ (eds.) (2012). WHO Classification of Tumours of the Breast.  
World Health Organization Classification of Tumours, 4<sup>th</sup> edition, IARC Press: Lyon.

Lloyd J, Flanagan AM (2000).  
Mammary and extramammary Paget's disease.  
J Clin Pathol, Oct;53(10):742-9.

Medeiros F, Muto MG, Lee Y et al (2006).  
The tubal fimbria is a preferred site for early adenocarcinoma in women with familial ovarian cancer syndrome.  
Am J Surg Pathol 30(2):230–236.

Muir EG, Bell AJ, Barlow KA 1967.  
Multiple primary carcinomata of the colon, duodenum, and larynx associated with kerato-acanthomata of the face.  
Br J Surg. Mar;54(3):191-5.

Nayar R, Solomon D (2004).  
Second edition of 'The Bethesda System for reporting cervical cytology' - atlas, website, and Bethesda interobserver reproducibility project.  
Cytojournal, Oct 21;1(1):4.

Nayar R, Solomon D. Second edition of 'The Bethesda System for reporting cervical cytology' - atlas, website, and Bethesda interobserver reproducibility project.

O'Malley F, Eusebi V, Lakhani SR (2012).  
Carcinomas with apocrine differentiation.  
In: Lakhani et al (eds) 2012.

Ohanian M, Faderl S, Ravandi F, Pemmaraju N, Garcia-Manero G, Cortes J, Estrov Z.  
Is acute myeloid leukemia a liquid tumor?

Int J Cancer. 2013 Aug 1;133(3):534-43.

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 (2012).  
Curr Oncol, Oct;17(5):43-5.

Pardue ML, Gall JG (1969).

Molecular hybridization of radioactive DNA to the DNA of cytological preparations.  
Proc Natl Acad Sci U S A. 1969 Oct;64(2):600-4

Pauty J, Rodrigue A, Couturier A, Buisson R, Masson JY 2014.

Exploring the roles of PALB2 at the crossroads of DNA repair and cancer.  
Biochem J. Jun 15;460(3):331-42.

Reiner A, Neumeister B, Spona J, Reiner G, Schemper M, Jakesz R (1990).

Immunocytochemical localization of estrogen and progesterone receptor and prognosis in human primary breast cancer.  
Cancer Res 50(21):7057-61.

Remmele W, Stegner HE (1987).

Vorschlag zur einheitlichen Definition eines Immunreaktiven Score (IRS) für den immunhistochemischen Östrogenrezeptor-Nachweis (ER-ICA) im Mammakarzinomgewebe.  
Pathologie 8(3):138-140.

Ryan S, Jenkins MA, Win AK 2014.

Risk of prostate cancer in Lynch syndrome: a systematic review and meta-analysis.  
Cancer Epidemiol Biomarkers Prev. 2014 Mar;23(3):437-49.

Sapino A, Goia M, Recupero D, Marchiò C.

Current Challenges for HER2 Testing in Diagnostic Pathology: State of the Art and Controversial Issues.  
Front Oncol. 2013 May 21;3:129.

SEER 2012. ICD-O-3 SEER SITE/HISTOLOGY VALIDATION December 5, 2012, S. 202-8.

<http://seer.cancer.gov/ICD-O-3.1/>; [sitetype.ICD-O-3.1.d20121205.pdf](http://seer.cancer.gov/ICD-O-3.1.d20121205.pdf)

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

Vulvar Paget's disease--a case report.  
Coll Antropol. 2010 Jun;34(2):649-52

Sinn HP, Helmchen B, Aulmann S (2006).

Konzept und Problematik der lobulären Neoplasie (2006).  
Pathologie: 26:373–380

Sinn HP, Helmchen B, Wittekind C (2010).

TNM-Klassifikation beim Mammakarzinom, Neuerungen und Anmerkungen zur 7. Auflage.  
Pathologie 31:361–366.

Sinn HP, P. Hermanek, G. Wagner, Ch. Wittekind (2003).

Tumordokumentation, 3. Auflage. Empfehlungen zu Dokumentationsinhalten für Studien.  
Internetfassung („OTD-3-Internet“). Kompletter Datensatz. Ver. 1.20, generated on: 2. März 2003  
[http://www.krebsgesellschaft.de/download/1\\_grunddaten\\_fuer\\_therapiestudien\\_g\\_aktual\\_3-2.pdf#page=27](http://www.krebsgesellschaft.de/download/1_grunddaten_fuer_therapiestudien_g_aktual_3-2.pdf#page=27) (15.06.2012)

Solomon D, Davey D, Kurman R, Moriarty A, O'Connor D, Prey M, Raab S, Sherman M, Wilbur D, Wright T Jr, Young N; Forum Group Members; Bethesda 2001 Workshop.

The 2001 Bethesda System: terminology for reporting results of cervical cytology.  
JAMA. 2002 Apr 24;287(16):2114-9.

Tavassoli FA, Devilee P (eds) 2003.

WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Breast and Female Genital Organs.

IARC Press: Lyon.

The 2001 Bethesda System: terminology for reporting results of cervical cytology.

The Bethesda System for Reporting Cervical Cytology, Second Edition. New York: Springer-Verlag.

Zitiert nach: Virchows Arch. 456(1):1-12.

von Flüe M, Baerlocher C, Herzog U. [Perianal extramammary Paget's disease]. Praxis (Bern 1994). 1994 Nov 8;83(45):1267-9. German.

Wagner A, Hendriks Y, Meijers-Heijboer EJ, de Leeuw WJ, Morreau H, Hofstra R, Tops C, Bik E, Bröcker-Vriends AH, van Der Meer C, Lindhout D, Vasen HF, Breuning MH, Cornelisse CJ, van Krimpen C, Niermeijer MF, Zwinderman AH, Wijnen J, Fodde R (2001).

Atypical HNPCC owing to MSH6 germline mutations: analysis of a large Dutch pedigree.

J Med Genet. May;38(5):318-22.

Weghaupt K. [Dystrophy and precancerous changes in the vulva: symptoms, histology and therapy].

Geburtshilfe Frauenheilkd. 1985 May;45(5):275-81

WHO/IARC (2011). Updates to the International Classification of Diseases for Oncology, third edition (ICDEO-3), 01 September 2011, S. 1-12. <http://www.who.int/classifications/icd/updates/ICD-O-3.1Updates2011.pdf> (15.02.2012).

Wittekind C, Meyer HJ (Hrsg.) 2010.

TNM Klassifikation maligner Tumoren (UICC).

7. Aufl., Wiley-Blackwell, Weinheim.

Wolff AC, Hammond ME, Schwartz JN, Hagerty KL, Allred DC, Cote RJ, Dowsett M, Fitzgibbons PL, Hanna WM, Langer A, McShane LM, Paik S, Pegram MD, Perez EA, Press MF, Rhodes A, Sturgeon C, Taube SE, Tubbs R, Vance GH, van de Vijver M, Wheeler TM, Hayes DF (2007).

American Society of Clinical Oncology/College of American Pathologists, American Society of Clinical Oncology/College of American Pathologists guideline recommendations for human epidermal growth factor receptor 2 testing in breast cancer.

Arch Pathol Lab Med;131(1):18-43.

Zhao J, Wu R, Au A, Marquez A, Yu Y, Shi Z (2002). Determination of HER2 gene amplification by chromogenic in situ hybridization (CISH) in archival breast carcinoma.

Mod Pathol. Jun;15(6):657-65.