

Klinisches Krebsregister

# **Tumoren der endokrinen Organe**

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>4</b>
<b>1 TUMOREN DER ENDOKRINEN ORGANE.....</b>	<b>5</b>
1.1 Einleitung .....	5
1.2 Topographischer Geltungsbereich .....	5
1.3 Verschlüsselung der Tumoren der endokrinen Organe .....	6
1.5 Vererbte Tumorsyndrome der endokrinen Organe .....	12
<b>2 REFERENZEN .....</b>	<b>14</b>

## Abkürzungen und Akronyme

ACTH	Adrenocorticotropes Hormon
CRH	Corticotropin Releasing Hormon
CASTLE	Karzinome mit thymusähnlichen Anteilen (Carcinoma showing thymus-like differentiation)
FNMTC	Familiäres nicht-medulläres thyroidales-Karzinom
GHRH	Wachstumshormon-Releasing-Hormon (growth hormone relaeasing hormone)
GH	Wachstumshormon (growth hormone)
IACR	International Association of Cancer Registries, Intern. Krebsregistervereinigung
IARC	International Agency for Reseach on Cancer, Intern. Krebsforschungszentrum d. WHO
ICD-10 GM	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internatio- nale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, ICD 10 GM 2015
ICD-O-3.1	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie 3. Ausgabe 2000, 1. Revision DIMDI 2014
ICD-O-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICD-O-3.1
ICD-O-3.1-T	Topographieabschnitt der ICD-O-3.1
KLR	Klinisches Landeskrebsregister Baden-Württemberg, Stuttgart
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
L	Lymphgefäßinvasion
LCH	Langerhans Zell Histiozytose
LCS	Langerhans Zell Sarkom
MAS	McCune-Albright Syndrom
MMFCC	Gemischt zelliges medullär-follikuläres Karzinom, mixed medullary and follicular cell carci- noma
MPNST	Maligner peripherer Nervenscheidentumor
MTC	Medulläres thyroides Karzinom, medullary thyroid carcinoma
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen
NEC	Neuro-endokrines Karzinom
NF-PET	Nicht-funtionierender pankreatisch endokriner Tumor, non-functioning pancreatic endocrine tumour
PDEC	Schlecht differenziertes endokrines Karzinom, poorly differentiated endocrine carcinoma
PPYY	Pankreatisches Peptid YY oder PeptidTyrosinTyrosin (kurzes pankreatisches Peptid YY, ko- diert durch PPY Gen, 36 Aminosäuren)
PTH	Parathyreoidhormon
SDHA	Succinate Dehydrogenase A, <i>SDHA</i> Tumorsuppressorgen
SDHB	Succinate Dehydrogenase B
SDHC	Succinate Dehydrogenase C
SDHD	Succinate Dehydrogenase D
SETTLE	Spindelzell-epithelialer Tumor mit thymus-ähnlichen Anteilen, spindle cell tumour with thy- mus-like differentiation
PTHrP	Parathormon-related protein
VHL	Von Hippel-Lindau Syndrom
VIP	Vasoaktives intestinales Peptid

# 1 Tumoren der endokrinen Organe

## 1.1 Einleitung

Als Tumoren der endokrinen Organe sind in der WHO Klassifikation 2004<sup>1</sup> die Neoplasien folgender anatomischer Strukturen definiert:

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

Zusätzlich sind vererbte Tumorsyndrome aufgeführt, die mit einem erhöhten onkologischen Erkrankungsrisiko endokriner Organe einhergehen und die dann dokumentiert werden, wenn eine Neoplasie bei einem solchen Syndrom auftritt, siehe Abschnitt 1.3.

Tumoren *endokriner Gewebe* mit und ohne hormonelle Sekretion treten in hormonaktiven Drüsen und in zahlreichen anderen Organen und Organsystemen, z. B. der Lunge, der Appendix, des Kolons, des autonomen Nervensystems, usw. auf. Einige Tumoren mit endokriner Sekretion sind in diesem Handbuch der endokrinen Organe nicht erfasst, jedoch in anderen organspezifischen Handbüchern zu finden, z. B. bei den Tumoren des Verdauungssystems<sup>2</sup>. Erfahrungsgemäß ist es bei endokrinen Tumoren deshalb sinnvoll, die anderen Handbücher, in denen die jeweiligen Ursprungslokalisationen hormon-sekretierender Tumoren zu finden sind, zu konsultieren. Es ist zu beachten, dass in der Liste der „Tumoren der endokrinen Organe“ natürlich auch Tumoren endokriner Gewebe *ohne* Hormonsekretion (hormonell stumme, asekretorische Neoplasien) zu finden sind.

Eingeschlossen sind die */0 gutartigen endokrinen Tumoren des ZNS*, die außerhalb des ZNS, auch wenn sie hormonell aktiv sind, für ein Krebsregister nicht meldepflichtig sind.

## 1.2 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren der hier erfassten endokrinen Organe werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3.1 zugeordnet:

- C25.4 Pankreas-Inselzellen, endokriner Drüsenanteil des Pankreas, Langerhans-Inseln
- C73.9 Schilddrüse o. n. A., Ductus thyreoglossus
- C74.0 Nebennierenrinde
- C74.1 Nebennierenmark
- C74.9 Nebenniere o. n. A, Adrenal o. n. A., Glandula suprarenalis

---

<sup>1</sup> DeLellis et al 2004.

<sup>2</sup> Adzersen, Becker 2015 (02).

- C75.0 Nebenschilddrüse
- C75.1 Hirnanhangsdrüse, hypophysär, Hypophyse, Fossa hypophysialis
- C75.1 Rathke-Tasche, Sella turcica
- C75.2 Ductus craniopharyngealis
- C75.4 Glomus caroticum
- C75.5 Glomus aorticum und sonstige Paraganglien

### 1.3 Verschlüsselung der Tumoren der endokrinen Organe

Tabelle 1.1 enthält die in der WHO Klassifikation der Tumoren der endokrinen Organe 2004<sup>3</sup> aufgeführten Tumoren der Dignitäten /0 (nur ZNS), /1 und /3, den Namen des Tumors, die ICD-O-3.1-M-Ziffer<sup>4</sup>, die ICD-O-3.1-T-Ziffer und die zugehörige ICD-10-Diagnoseziffer. In-situ Neoplasien /2 endokriner Organe sind in der WHO Klassifikation 2004 nicht aufgeführt.

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

In Spalte drei der Tabelle 1.1 sind die *typischen* Lokalisationen der jeweiligen endokrinen Tumoren mit entsprechender ICD-O-3.1-Topographieziffer aufgeführt. Generell soll aber immer die *spezifische* Lokalisation eines jeden endokrinen Tumors kodiert werden, wo auch immer er auftritt, also auch an untypischer Stelle. Beispiel Insulinom: die typische Lokalisation ist Pankreas C25.0-9. Extra-pankreatische Lokalisationen sind sehr selten. Wenn ektopisch, dann treten sie am häufigsten in der Zwölffingerdarmwand auf. Weitere dokumentierte Lokalisationen sind Ileum, Jejunum, Magenwand, Milzhilus, gastro-splenisches Band, Lunge, Zervix und Eierstöcke<sup>6</sup>. Sie sollen kodiert werden, auch wenn sie in Spalte 3 der Tabelle 1.1 *nicht* aufgeführt sind. Allgemein gilt, dass immer die spezifische anatomische Lokalisation kodiert wird, an der der endokrine Tumor diagnostiziert wurde, auch an ektopischer Stelle.

---

<sup>3</sup> DeLellis et al 2004.

<sup>4</sup> DIMDI 2014.

<sup>5</sup> Siehe Louis et al 2007.

<sup>6</sup> DeLellis et al 2004, S. 183.

**Tab 1.1 Verschlüsselung der Tumoren der endokrinen Organe<sup>7</sup>**

Tumor <sup>8</sup>	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2015
<b>Tumoren der Hypophyse</b>			
Hypophysenadenom o. n. A.	8272/0	C75.1	D35.2
Typisches Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Atypisches Adenom <sup>9</sup>	8272/1	C75.1	D44.3
Wachstumshormon-produzierendes Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Prolactin-produzierendes Adenom (Prolaktinom)	8271/0	C75.1	D35.2
Thyrotropin-produzierendes Adenom (TSH produzierendes Adenom)	8272/0	C75.1	D35.2
ACTH produzierendes Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Gonadotropin-produzierendes Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Null-Zell Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Plurihormonales Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Hypophysenkarzinom o. n. A.	8272/3	C75.1	C75.1
Gangliozytom	9492/0	C75.1, C71.0 <sup>10</sup>	D35.2
Chordom o. n. A.	9370/3	C75.1, C71.9	C71.0
Meningeom o. n. A. <sup>11</sup>	9530/0	C75.1	D33.0, D33.2, D21.0
Granularzelltumor <sup>12</sup>	9582/0	C75.1	D35.2, D33.0, D35.3
<b>Tumoren der Schilddrüse<sup>13</sup></b>			
<b>Schilddrüsenkarzinome</b>			
Papilläres Adenokarzinom o. n. A. <sup>14</sup> (inklusive 8050/3 „Papilläres Karzinom o. n. A.“) Varianten: Follikulär Makrofollikulär Onkozytisch Klarzellig Diffus sklerosierend Hochzellig Säulen-zellig Solide Kribriform Papilläres Karzinom mit fibrösen Stromareaktionen (fasciitis ähnlich) Papilläres Karzinom mit fokalen insulären Komponenten Papilläres Karzinom mit Plattenepithel- und Mukoepidermoidkarzinom Papilläres Karzinom mit Spindel- und Riesenzellkarzinom Kombiniertes papilläres und medulläres Karzinom Papilläre Mikrokarzinome	8260/3	C73.9	C73

<sup>7</sup> DeLellis et al 2004.

<sup>8</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-M, DIMDI 2014. Abweichende Bezeichnungen aus DeLellis et al 2004 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>9</sup> Das atypische Hypophysenadenom /1 ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt, kann aber kodiert werden.

<sup>10</sup> Hypothalamus

<sup>11</sup> Für eine vollständige und differenzierte Typenliste der Meningeome, s. Adzersen, Becker 2015 (09) 4, Tabelle 1.1, Abschnitt Meningeome.

<sup>12</sup> Auch in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2007 aufgeführt.

<sup>13</sup> Schilddrüsengewebe wird nicht selten **ektopisch** gefunden. Maligne Transformation ektopischen Schilddrüsengewebes ist aber extrem selten. An folgenden Lokalisationen können Tumoren aber auftreten und sollen mit der entsprechenden ICD-O-3-Topographieziffer kodiert werden: Zunge (insbesondere Zungengrund), Unterzungenbereich (submandibular), zervikale Lymphknoten, Kehlkopf (Larynx), Trachea, Speiseröhre, Mediastinum (selten), Zwerchfell und Herz (Radkowski et al 1991, Shah et al 2007).

<sup>14</sup> Die WHO Klassifikation 2004 schließt unter Synonymen das gemischte „papilläre und follikuläre Adenokarzinom“ ein (DeLellis et al 2004, S. 579). Wenn innerhalb von drei Monaten in der Schilddrüse eine follikuläre **und** papilläre Komponente diagnostiziert wird, ist **ein** Tumor und zwar „8340/3 Papilläres Karzinom, follikuläre Variante zu kodieren“ (Johnson et al 2007).

Follikuläres Adenokarzinom o. n. A.	8330/3	C73.9	C73
<i>Papilläres Karzinom, follikuläre Variante<sup>15</sup></i>	8340/3	C73.9	C73
<i>Gemischt papillär-follikuläres Adenokarzinom</i>			
<i>Gemischt papillär-follikuläres Karzinom</i>			
<i>Papilläres Adenokarzinom, follikuläre Variante</i>			
Schlecht differenziertes, undifferenziertes (anaplastisches) Karzinom	8020/3	C73.9	C73
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C73.9	C73
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C73.9	C73
Sklerosierendes mukoepidermoides Karzinom mit Eosinophilie	8430/3	C73.9	C73
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C73.9	C73
Medulläres Karzinom (mit amyloidem Stroma) (MTC = medullary thyroid carcinoma)(C-Zell Karzinom, neuroendokrines Karzinom der Schilddrüse)	8345/3	C73.9	C73
Gemischtzelliges medullär-follikuläres Karzinom (MMFCC)	8346/3	C73.9	C73
Spindelzellig-epithelialer Tumor mit thymus-ähnliche Anteilen (SETTLE)	8588/3	C73.9	C73
Karzinome mit thymusähnlichen Anteilen (CASTLE)	8589/3	C73.9	C73
<b>Andere Schilddrüsentumoren</b>			
Teratom („Choristom, Hamartom, Epignathus, Dermoid“)	9080/1	C73.9	D44.0
Primäres Lymphom und Plasmozytom <sup>16</sup>	Spezifische Entität <sup>17</sup>	C73.9	C81.- bis C85.-, C90.-
Ektopisches Thymom	8580/1	C73.9	D38.4, D44.0
Angiosarkom	9120/3	C73.9	C73
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C73.9	C73
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)	9540/3	C73.9	C73
Extra-adrenales Paragangliom o. n. A.	8693/1	C73.9	D44.7
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom	9758/3	C73.9	C73
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. <sup>18</sup>	9751/3	C73.9	C96.0, C96.5-6
Eosinophiles Granulom			
<b>Nebenschilddrüsentumoren</b>			
Adenokarzinom o. n. A. (hier: Nebenschilddrüsenkarzinom)	8140/3	C75.0	C75.0
<b>Tumoren der Nebenniere<sup>19</sup></b>			
Nebennierenrindenzellkarzinom o. n. A.	8370/3	C74.0	C74.0
Malignes Phäochromozytom (malignes Nebennierenmark-Paragangliom)	8700/3	C74.1	C74.1
<b>Extra-adrenale Paragangliome</b>			
Paragangliom o. n. A. <sup>20</sup>	8680/1	C75.5	D44.7
Malignes Paragangliom o. n. A. <sup>21</sup>	8680/3	C75.5	C75.5
Glomus-caroticum-Tumor	8692/1	C75.4	D44.6
Glomus jugulare Tumor o. n. A., tympano-juguläres Paragangliom	8690/1	C75.5	D44.7
Glomus-aorticum-Tumor	8691/1	C75.5	D44.7
Aorto-pumonales Paragangliom			
Paragangliom des Aortenglomus			
Extra-adrenales Paragangliom o. n. A.	8693/1	C75.4-5	D44.7

<sup>15</sup> Diese Entität ist in der WHO-Klassifikation 2004 nicht enthalten, ist aber kodierfähig, wenn innerhalb von drei Monaten beide Muster diagnostiziert werden (s. vorherige Fußnote).

<sup>16</sup> „Primäre Schilddrüsen-Lymphome sollten von Lymphomen mit anderweitigem Ursprung am Hals oder Mediastinum mit *sekundärer* Beteiligung der Schilddrüse unterschieden werden“, DeLellis et al 2004, S. 109. Letztere werden *nicht* mit Ursprung „Schilddrüse“ sondern mit der primären Ursprungslokalisation kodiert.

<sup>17</sup> Siehe Adzersen, Becker 2015 (11), Tab 1.2.

<sup>18</sup> Die LCH hat nach Swerdlow et al 2008, S.358 und ICD-O-3.1 2014 nicht die Dignität /1 sondern /3. Nach ICD-O-3.1 2014 (Deutsche Version!, in der Internationale englischen Version erhalten!) sind 9751/1, 9752/1, 9753/1, 9754/3 hinfällig (obsolet) und werden nicht mehr kodiert oder, falls kodiert, zu 9751/3 überführt (konvertiert).

<sup>19</sup> Die von dem AJCC 2010 (Edge et al 2010) unter „Adrenal Gland“ angegebene Morphologien „8010/3 Karzinom o. n. A.“ und „8140/3 Adenokarzinom o. n. A.“ sind in der WHO-Klassifikation DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt. Falls kein spezifischerer Pathobefund dokumentarisch greifbar ist, soll es erlaubt sein, diese Morphologien zu kodieren.

<sup>20</sup> M-Ziffer und Entität ist in DeLellis et al 2004 nicht enthalten und hier ergänzt.

<sup>21</sup> Siehe vorherige Fußnote, idem.

Chemodektom, nichtchromaffines Paragangliom o. n. A.			
<i>Vagales (Paragangliom)</i>	8693/1	C75.5	D44.7
<i>Laryngeales (Paragangliom)</i>	8693/1	C75.5	D44.7
<i>Cauda equina (gangliozytisches Paragangliom)</i>	8693/1	C72.1	D44.7
<i>Orbital-nasopharyngeales (gangliozytisches Paragangliom)</i>	8693/1	C75.5	D44.7
<i>Urinblasen (sympathisches Paragangliom)</i>	8693/1	C75.5	D44.7
<i>Intrathorakales- und zervikales paravertebrales Paragangliom<sup>22</sup></i>	8693/1	C75.5	D44.7
Extra-adrenales (sympathisches) Paragangliom o. n. A. <sup>23</sup>	8693/1	C75.5	D44.7
Chemodektom			
Nichtchromaffines Paragangliom o. n. A.			
<i>Oberes und unteres para-aortales Paragangliom (sympathisches)</i>	8693/1	C75.5	D44.7
Malignes extra-adrenales Paragangliom o. n. A.	8693/3	C75.5	C75.4-5
Malignes nichtchromaffines Paragangliom			
<b>Andere Nebennieren Tumoren</b>			
Keimstrang-Stromatumor o. n. A.	8590/1	C74.9	D44.1
Teratom o. n. A.	9080/1	C74.9	D48.9
Hämangiosarkom syn. Angiosarkom	9120/3	C74.9	C74.9
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C74.9	C74.9
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)	9540/3	C74.9	C74.9
Primitiver neuroektodermaler Tumor o. n. A. (PNET)	9473/3	C74.9	C74.9
Malignes Melanom o. n. A.	8720/3	C74.9	C74.9
<b>Tumoren des endokrinen Pankreas<sup>24</sup></b>			
Inselzelltumor o. n. A. ( <i>insulin-produzierender Tumor</i> )	8151/1 <sup>25</sup>	C25.0-9 C16.1-3 C16.5-6 C17.0-2 C42.2 C34.0-9 C53.0-9 C56.9	D37.70 D37.1 D37.2 D37.7- D38.1 D39.9 D39.1
Malignes Insulinom ( <i>insulin-produzierendes Karzinom</i> )	8151/3	C25.0-9, C17.0-2 C16.1-3, C16.5-6 C42.2 C34.0-9 C53.0-9 C56.9	C25.4 C17.0-2 C16.1-3 C16.5-6 C42.2 C34.0-9 C53.0-9 C56
Maligner Beta-Zell-Tumor o. n. A.			
Glukagonom o. n. A ( <i>glukagon produzierend</i> )	8152/1	C25.2	D37.70
Alpha-Zell-Tumor o. n. A., Enteroglukagonom o. n. A., Glukagon-like peptide-producing tumour, L-Zell-Tumor, Pankreaspeptid und pancreas-peptide like Peptid bei terminal Tyrosinamid produzierendem Tumor, PP/PYY produzierender Tumor		C25.0-1 C25.3-9	
Somastostatinom o. n. A. ( <i>somatostatin produzierend</i> )	8156/1	C25.0-9	D37.70
Gastrinom o. n. A. ( <i>gastrin produzierend</i> )	8153/1	C17.0-1	D37.2
G-Zell-Tumor o. n. A.		C25.0-9	D37.70
Gastrinzellen Tumor		C16.0-9 C22.0-1 C24.0-9 C64.9	D37.1 D37.6 D41.0 D48.4

<sup>22</sup> Synonym für das „extra-adrenale *sympathische* Paragangliom“; es wird auch die Bezeichnung „extra-adrenales Phäochromozytom“ benutzt.

<sup>23</sup> Die Ziffern „8681/1 Sympathisches Paragangliom“ und „8682/1 Parasympathisches Paragangliom“ sind in der WHO Klassifikation nicht enthalten. Sie werden durch 8693/1 ersetzt [DeLellis et al 2004, S. 164 f].

<sup>24</sup> Die *endokrinen Pankreastumoren* der Morphologie 8246/3, 8240/3, 8249/3, 8013/3, 8041/3 und 8241/3 sind nicht in der 2004 WHO Klassifikation enthalten, sie werden unter Tumoren des Verdauungssystem erfasst (s. Einleitung in diesem Handbuch).

<sup>25</sup> 8151/1 ist in der ICD-O-3.1 2014 nicht aufgeführt, kann aber kodiert werden (Regel F der ICD-O-3.1); siehe DeLellis et al 2004.

		C48.1 C38.0	D48.7
VIPom o. n. A. ( <i>vasoaktives intestinales Peptid produzierend</i> )	8155/1	C25.0-9 C17.0-9 C15.0-9 C64.9	D37.70 D37.2 D37.78 D41.0
Malignes Glukagonom ( <i>glukagon produzierend</i> , maligner Alpha-Zell-Tumor)	8152/3	C25.2 C25.0-1 C25.3-9	C25.4
Malignes Somatostatinom ( <i>somatostatin produzierend</i> )	8156/3	C25.0-9	C25.4
Malignes Gastrinom ( <i>gastrin produzierend</i> )	8153/3	C17.0-1 C25.0-9 C16.0-9 C22.0-1 C24.0-9 C64.9 C48.1 C38.0	C17.0-1 C25.4 C16.0-9 C22.7-9 C24.0-9 C64 C38.0
Maligner G-Zell-Tumor			
Maligner Gastrinzellen Tumor ( <i>Zollinger-Ellison-Syndrom</i> )			
Malignes VIPom ( <i>VIP produzierend</i> )	8155/3	C25.0-9 C17.0-9 C15.0-9 C64.9	C25.4 C17.0-9 C15.0-9 C64.9
Enterochromaffinzell-Karzinoid	8241/3	C25.0-9 C48.0-1 C38.1-3	C25.4 C48.0 C38.1-3
Serotonin produzierendes Karzinoid			
<i>EC (enterochromaffin)-Zell produzierender NET<sup>26</sup></i>			
Endokriner Pankreastumor o. n. A.	8150/1	C25.0-9	D37.70
<i>Endokrin nicht-funktionierender pankreatischer Tumor<sup>27</sup> (NF-PET)</i>			
Maligner endokriner Pankreastumor <sup>28</sup>	8150/3	C25.0-9	C25.4
<i>ACTH und andere ektopische Hormone produzierende Tumoren<sup>29</sup></i>			
Inselzellkarzinom, Inselzelladenokarzinom			
Endokriner Pankreastumor, hormoninaktiv			
<i>Maligner ACTH produzierender Tumor mit Cushing Syndrom<sup>30</sup></i>			
<i>Endokrin nicht-funktionierendes pankreatisches Karzinom<sup>31</sup></i>			
Maligner gemischter endokriner und exokriner Pankreastumor	8154/3	C25.0-9	C25.4
Gemischt azinär-endokrin-duktales Karzinom			
Gemischt azinär-endokrines Karzinom			
Gemischt duktal-endokrines Karzinom			
Gemischtes endokrines und exokrines Adenokarzinom			
Gemischtes Inselzell- und exokrines Adenokarzinom			
Kleinzelliges Karzinom o. n. A.	8041/3	C25.0-9	C25.4
<i>Schlecht differenzierte endokrines Karzinom (PDEC)</i>			
Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom			
Neuroendokrines Karzinom o. n. A. ( <i>neuroendokrines Karzinom NEC<sup>32</sup></i> )	8246/3	C25.4	C25.4
Karzinoidtumor o.n.A., Karzinoid o.n.A., Neuroendokriner Tumor, Grad 1, Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert, Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig,	8240/3 <sup>33</sup>	C25.4	C25.4

<sup>26</sup> Siehe Adzersen, Becker 2015 (02), Tab 11.1 Tumoren des Pankreas.

<sup>27</sup> DeLellis et al 2004, S.201 ff.

<sup>28</sup> 8150/3 wird ab 01.01.2012 als „Maligner endokriner Pankreastumor“ (IARC/WHO 2011, DIMDI 2014) kodiert, nicht mehr als „Inselzellkarzinom“ (ICD-O-3 2003).

<sup>29</sup> DeLellis et al 2004, S. 199 f. Unter der Morphologie 8150/3 werden hormonekretorische und nicht-sekretorische Tumoren des Pankreas kodiert, die ACTH, GHRH, PTHrP, GH, CRH, PTH oder Calcitonin produzieren. Insulin-produzierende Malignome sind hier ausgeschlossen und werden unter 8151/3 oder 8151/1 verschlüsselt.

<sup>30</sup> Siehe vorige Anmerkung.

<sup>31</sup> DeLellis et al 2004, S. 201 ff.

<sup>32</sup> Das NEC o. n. A. ist in DeLellis et al 2004 nicht enthalten, s. aber Adzersen, Becker (2015) (02), GI-Tumoren, Tabelle 11.1.

<sup>33</sup> In DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt, s. a. 8241/3.

Typisches Karzinoid			
Atypischer Karzinoidtumor	8249/3 <sup>34</sup>	C25.4	C25.4
Neuroendokriner Tumor, Grad 2			
Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom			
Großzelliges neuroendokrines Karzinom ( <i>großzelliges NEC</i> )	8013/3 <sup>35</sup>	C25.4	C25.4

#### 1.4 Verschlüsselungsregeln bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien der endokrinen Organe<sup>36</sup>

Es gelten die allgemeinen Verschlüsselungsregeln für *Mehrfachtumoren*<sup>37</sup>. Tabelle 1.4 zeigt die empfohlenen Verschlüsselungen bei gemischten und kombinierten Morphologien endokriner Organe in einem Tumor. Die häufigeren Histologiekombinationen der Schilddrüse sind in Tabelle 1.1 gezeigt.

**Tab 1.4 Verschlüsselungsregeln bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien der endokrinen Organe<sup>38</sup>**

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

<sup>34</sup> In DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt.

<sup>35</sup> In DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt.

<sup>36</sup> Regeln nach Johnson et al 2007, S. 323ff, modifiziert.

<sup>37</sup> Adzersen, Becker 2015 (00). Siehe Kapitel 3.3, Mehrfachtumoren.

<sup>38</sup> Regeln nach Johnson et al 2007, S. 323ff, modifiziert.

## 1.5 Vererbte Tumorsyndrome der endokrinen Organe

Genetisch-chromosomal vererbte Tumor-Syndrome finden sich im Bereich der endokrinen Organe häufiger als in jeder anderen Klasse von Organen<sup>39</sup>. Patienten mit genetisch bedingtem erhöhtem Tumorrisiko werden im NCT-Krebsregister *erst dann* dokumentiert, wenn eine Neoplasie tatsächlich auftreten ist. Das zu Grunde liegende Syndrom mit seiner ICD-10 Diagnose wird in M01 festgehalten. Die genetischen Diagnosen sind aus den Arztbriefen fast immer abstrahierbar (siehe auch Tabelle 2.2 im Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation<sup>40</sup>). Für jeden Tumor, der im Rahmen eines Syndroms auftritt, wird eine separate Dokumentation angelegt. Die Dokumentation des Tumors erfolgt gemäß NCT-Standards, d. h. die Mehrfachtumorregeln des spezifischen Organsystems sind zu beachten.

**Tab 1.2 Genetische Syndrome mit erhöhtem Tumorrisiko endokriner Organe**

Vererbtes Syndrom	Gen	Chromosom, Lokalisation	Erbgang	Assoziierte Tumoren	ICD-10 Kode des Syndroms
Multiple endokrine Neoplasie (MEN) Typ 1, Werner Syndrom	MEN1	11q13	AD	Pankreatische Malignome (Insulinoma, Gastrinoma, Glukagonoma, VIPoma, non-sekretorische Tumoren) Hypophysenadenome (PRL, GH, ACTH, non-sekretorisch) (Nebenschilddrüsen, gutartige Adenom, nicht meldepflichtig) NNR-Tumoren, duodenal Hautmelanom (sehr selten), Thymus- und Bronchialkarzinoid, ZNS-Ependymom zervikal und lumbar, Meningiome, Astrozytome, GIST	Z80.8
Multiple endokrine Neoplasie (MEN) Typ 2	MEN2	10q11.2	AD	Familiäres medulläres Schilddrüsenkarzinom (FMTc), Phäochromozytom, Sipple Syndrome, Wagenmann-Froboese Syndrome	Z80.8
Hyperparathyreoidismus-Kiefer-Tumor-Syndrom (HPT-JT41)	CDC73	1q25-q32	AD	Parathyreoidea-Tumoren	Z80.8
Von Hippel-Lindau Krankheit	VHL	3p25-26	AD	Hämangioblastome (hauptsächlich des ZNS), maligne Tumoren des ZNS, Niere, Nebennieren, Pankreas, Adnexe der Reproduktionsorgane <sup>42</sup>	Q85.8
Familiäres Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 1 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	SDHB43,44,45	1p36	AD	Paragliome Phäochromozytome GIST	Z80.8
Familiäres Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 2 und GIST	SDHC46,47,48	1q21	AD	Paragliome Phäochromozytome und GIST	Z80.8

<sup>39</sup> DeLellis et al 2004, S. 209 ff.

<sup>40</sup> Adzersen, Becker (2015) (00).

<sup>41</sup> Carpten et al 2002.

<sup>42</sup> Lonser et al 2003.

<sup>43</sup> Fishbein, Nathanson 2012.

<sup>44</sup> Schiavi et al 2012.

<sup>45</sup> Bausch et al 2012.

<sup>46</sup> Fishbein, Nathanson 2012.

<sup>47</sup> Schiavi et al 2012.

(Carney-Stratakis-Syndrom)					
Familiäre Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 3 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	SDHD49,50,51	11q23	AD	Paragliome (Phäochromozytome und GIST)	Z80.8
Neurofibromatose, Typ 1, M. Recklinghausen	NF1	17q11	AD	Neurofibrome, MPNST, GIST, Riesenzelltumoren der kleinen Knochen, Rhabdomyosarkome, Glomustumoren	Q85.0
Carney-Complex, CNC52	CA2/D2S123	2p15-p16	AD	Hypophysenadenom (GH, PRL), Hypophysenkarzinome (10% der Hypophysentumoren) Gutartige Tumoren – Nebennierenrinde, Gonaden, Schilddrüse	Z80.8
McCune-Albright Syndrom (MAS)	CNC, PRKAR1A	20q13	Sporadisch	Hypophysenadenome	Q78.1
Familiäres nicht-medulläres Schilddrüsenkarzinom <sup>53</sup> , FMNTC (unter Berücksichtigung des Cowden-Syndroms, der FAP, des Carney Komplexes Typ1 und Typ2, und des Werner Syndroms) (mehrere Gene und Chromosomenlokalisationen)	NMTC1	19p13.	AD	Papilläres SchilddrüsenCa	Q85.8
	PTEN	2	Wahr	Follikuläres SchilddrüsenCa	Z80.0
	APC	1q21	r-sche	Klarzelliges NierenzellCa	Z80.3
	TCO	t(3;8)(p2q21)	inlich	Anaplastisches Ca	Z80.5
	PRKAR1A WRN NMTC1			Adenomatöse Polyposis Kolonkarzinom	Z80.8

<sup>48</sup> Bausch et al 2012.

<sup>49</sup> Fishbein, Nathanson 2012.

<sup>50</sup> Schiavi et al 2012.

<sup>51</sup> Bausch et al 2012.

<sup>52</sup> Espiard, Bertherat 2013; DeLellis et al 2004, S.251.

<sup>53</sup> DeLellis et al 2004, S. 257 ff.

## 2 Referenzen

- Adzersen KH, Becker N (2015) (00).  
Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation.  
Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg, 3. Auflage.
- Adzersen KH, Becker N (2014)(09).  
Tumoren des Zentralen Nervensystems. Organspezifische Dokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2015)(02).  
Tumoren des Verdauungssystems. 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.
- Bausch B, Malinoc A, Maruschke L, Offergeld C, Gläsker S, Rischke HC, Brauckhoff M, Boedeker CC, Neumann HP. Genetik der Phäochromozytome. Chirurg. 2012 Apr 7.
- DeLellis RA, Lloyd RV, Heitz PU, Eng C (eds.) WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Endocrine Organs. IARC Oress, Lyon 2004 (WHO Blue Books).
- DIMDI (2012).  
Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICD-O-3 2013 (03.12.2012).
- DIMDI (2014).  
Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, ICD-O-3 2003, 1. 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, Greene FL, Trotti A (eds) (2010).  
AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed.  
Springer New York, N. Y.
- Fishbein L, Nathanson KL (2012).  
Pheochromocytoma and paraganglioma: understanding the complexities of the genetic background.  
Cancer Genet. 2012 Jan;205(1-2):1-11.
- Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnam K, Sobin L, Parkin DM and Whelan S (eds) (2000).  
International Classification of Diseases for Oncology, Third Edition, ICD-O-3. Geneva: World Health Organization 2000.
- IARC, WHO (2011).  
Updates to the International Classification of Diseases for Oncology.  
Third edition (ICD-O-3), 01 September 2011, S. 1-12.  
<http://www.who.int/classifications/icd/updates/ICDO3Updates2011.pdf> (15.02.2012).
- Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK (eds) (2007).  
Classification of Tumours of the Central Nervous System  
International Agency for Research on Cancer (IARC), 4th edition,  
WHO, IARC, Lyon.
- Radkowski D, Arnold J, Healy GB, McGill T, Treves ST, Paltiel H, Friedman EM.  
Thyroglossal duct remnants. Preoperative evaluation and management.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1991 Dec;117(12):1378-81.

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

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

Shah BC, Ravichand CS, Juluri S, Agarwal A, Pramesh CS, Mistry RC.

Ectopic thyroid cancer.

Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2007 Apr;13(2):122-4.