NCT | NATIONALES CENTRUM FÜR TUMORERKRANKUNGEN HEIDELBERG

Klinisches Krebsregister

Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe

Organspezifische Dokumentation

4. Auflage

Version 1.0

Gültig ab Diagnosedatum 01.01.2015

creative commons

CC 2015 KH Adzersen, N Becker, Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg, DKFZ
Nicht-kommerziell - Weitergabe unter gleichen Bedingungen 3.0 Deutschland.
Link zu CC Version 3.0 (CC BY-NC-SA 3.0 DE)

Autoren und Kontakt

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

NCT-Krebsregister
Deutsches Krebsforschungszentrum
Im Neuenheimer Feld 581
69120 Heidelberg

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

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME 4

1 EINTEILUNG UND VERSCHLÜSSELUNG DER TUMOREN DER HÄMATOPOIETISCHEN UND LYMPHOIDEN GEWEBE 7

1.1 Geltungsbereich 7

1.2 Hauptgruppen hämatopoietischer und lymphoider Neoplasien 7

1.3 Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe nach Histologie', Lokalisation und Diagnose (Tabelle 1.2) 8

1.3.1 Vorbemerkungen 8

1.3.2 Verschlüsselungstabelle der Neoplasien der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe 9

1.3.3 Anmerkungen zu Tabelle 1.2 28

2 ANLEITUNG ZUR VERSCHLÜSSELUNG DER TUMOREN DER HÄMATOPOIETISCHEN UND LYMPHOIDEN GEWEBE 32

2.1 Allgemeine Regeln der Kodierung 32

2.2 Verschlüsselung der Primärlokalisation und Histologie hämatopoietischer und lymphoider Neoplasien 33

2.3 Verschlüsselung syn- und metachroner Mehrfachtumoren und Mehrfach- morphologien der hämatopoietischen und lymphoiden Neoplasien'' 36

3 STADIENKLASSIFIKATIONEN LYMPHOIDER NEOPLASIEN 44

3.1 Ann-Arbor 44

3.2 MALT-Lymphom-Klassifikation 46

3.3 Varianten des diffusen großzelligen B-Zell-Lymphyms (DLBCL o. n. A.) 46

3.4 Grading der follikulären Lymphome 47

4 STADIENKLASSIFIKATIONEN MYELOISCHER UND LYMPHOIDER LEUKÄMIEN 48

4.1 Klassifikationen der chronisch lymphatischen Leukämie (CLL) 48

4.1.1 Binet 48

4.1.2 RAI 48

4.2 FAB Klassifikationen myeloischer und lymphatischer Leukämien 49

4.3 Klassifikationen Haarzell-Leukämie 50

4.4 Klassifikationen der CML 50

5 KLASSIFIKATIONEN UND RESPONSE KRITERIEN DES MULTIPLEN MYELOMS 53

5.1 Stadieneinteilung des MM 53

5.2 Response Kriterien beim MM nach Bladé et al 1998, modifiziert 54

5.2 Response Kriterien nach der Myeloma Working Group (IMWG) 2006, modifiziert 54

6 REFERENZEN 56

Abkürzungen und Akronyme

—	Zelltyp kann nicht zugeordnet werden
aCML	Atypische CML
AHNMD	Associated clonal haematological non-mast cell lineage disease
AITL	Angioimmunoblastisches T-zelliges Lymphom
ALK	Anaplastische Lymphom Kinase (anaplastic lymphoma receptor tyrosine kinase)
AML	Akute myeloische (myeloide) Leukämie
ANKL	Agressive Natürliche Killer-Zell Leukämie
ATLL	Adulte(s) T-zellige(s) Lymphom / Leukämie
BCL	B-Zell Lymphom, Lymphome, deren Ursprung B-Zellen sind
B-Zellen	B-Lymphozyten. **B**-Lymphozyten stammen bei Mensch und Maus aus dem Knochenmark (**B**one marrow) und differenzieren sich dort. Bei Vögeln stammen B-Lymphozyten aus der **B**ursa Fabricii, wo sie ursprünglich entdeckt wurden. B-Zellen stellen Antikörper gegen körperfremde Antigene her. B-Zellen sind verantwortlich für die *humorale* (die Blutflüssigkeit betreffende), nicht-zelluläre Immunantwort, im Gegensatz zu den T-Zellen, die für die *zelluläre* Immunantwort verantwortlich sind[1].
BL	Burkitt-Lymphom, Burkitt-Leukämie
B-LPD	B-zellige lymphoproliferative Erkrankung (disease)
B-NHL	B-zelliges non-Hodgkin Lymphom
BPDC	Blastisches plasmazytoides dendritisches Zellneoplasma
C-ALCL	Kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom, cutaneous anaplastic large cell lymphoma
CEL	Chronische eosinophile Leukämie
CHL	Klassisches Hodgkin Lympom
CLL	Chronische lymphozytäre Leukämie
CLL/SLL	Chronisch lymphatische Leukämie/kleinzelliges lymphozytisches Lymphom (B-zellig)
CLPD-NK	Chronisch lympho proliferative Erkrankung (disease) der NK-Zellen
CML	Chronisch myeloische Leukämie
CMML	Chronische myelomonozytäre Leukämie, chronic myelomonocytic leukaemia
DCO	Death Certificate Only
DLBCL	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, diffuse large B-Cell-lymphoma)
DS	Down-Syndrom
EATL	Enteropathie assoziiertes T-Zell-Lymphom
EBV-DLBCL	Eppstein-Barr-Virus diffus-großzelliges B- Zell Lymphom
EMZL	Extranodales Marginalzonen Lymphom
ENNKTL	Extra-nasale(s) natürliche Killer-Zell Leukämie / T-Zell Lymphom
FGFR1	Fibroblast Growth Factor Receptor 1
FL	Follikuläres Lymphom
FL-PED	Follikuläres Lymphom der Pädiatrie
HCL	Haarzell-Leukämie
HCL-V	Haarzell Leukämie Variante
HIV-LPD	Humanes Immundefizienz Virus-Lympho Proliferative Störung (disorder)
HHV-8-MCD-PBL	Human herpes virus 8 multicentric Castleman disease-plasma-blastic lymphoma
HL	Hodgkin Lymphom
HL/NHL	Kombiniertes Hodgkin/non-Hodgkin Lymphom
HL-C	Hodgkin Lymphom, klassisches (classical)
HL-C-LD	Hodgkin lymphoma, klassisches, Lymphozyten-depleted (verarmt)
HL-C-LR	Hodgkin Lymphom, klassisches, Lymphozyten-rich (reich)
HL-C-MC	Hodgkin lymphoma, klassisches, mixed cellularity (gemischte Zellularität)
HL-C-NS	Hodgkin lymphoma, klassisches, noduläre Sklerose
HL-NLP	Hodgkin Lymphom, nodulär lymphozytär prädominantes
HVL	Hydroa vacciniformes Lymphom
IAT-LPD	Iatrogen-Lymphoproliferative Störung (disorder)
ICD-10 GM 2015	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10th Revi-

[1] Nach Ruhl et al 2014, S. 43, modifiziert.

	sion, Internationale Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 10 – German Modification
ICD-O-3.1	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, 3. Ausgabe 2000; Deutsche Ausgabe 2003, 1. Revision 2014
ICD-O-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICD-O-3.1
ICD-O-3.1-T	Topographieabschnitt der ICD-O-3.1
IPSID	Immunoproliferative small intestinal disease
IMWG	International Myeloma Working Group
IVLBCL	Intravaskuläres großzelliges B Zell Lymphom, intravascular large B-cell lymphoma
KM	Knochenmark
LBL	Lymphoblastische Leukämie
LDCHL	Lymphozytenarmes (depleted) Classisches Hodgkin Lymphoma
LGL	Large Granular Leukaemia, Lymphatische Leukämie vom grobgranulären Typ
LGLL	Großzellige grobgranuläre Lymphatische Leukämie, large granular lymphocytic leukaemia
LK	Lymphknoten
LN	Lymphoides Neoplasma
LPD	Lymphoproliferative disorder, including LPD of uncertain malignant potential and LPD associated with immundeficiency other than transplantation
LPL	Lympho-Plasmozytisches Lymphom
LPL/MZL	Lympho-Plasmozytisches Lymphom / Marginalzonen-Lymphom
LRCHL	Lymphozytenreiches classisches Hodgkin Lymphom
LYG	Lymphoide Granulomatose
Lymphoid	Auf das Lymphsystem bezogen
M	Mature, reifzellig
M-Ziffer	Morphologie-Ziffer der ICD-O-3
MALT	Mucosa-Associated Lymphoid Tissue, extranodal marginal-zone lymphoma; extranodales Marginalzonen-assoziiertes lymphoides Gewebe
MBL	Monoclonal B-Cell-Lymphocytosis, monoklonale B-Zell-Lymphozytose
MCCHL	Mixed Cell Classical Hodgkin Lymphoma, gemischtzelliges klassisches Hodgkin Lymphom
MCCHL/LD	Gemischtzelliges klassisches Hodgkin Lymphom / Lymphozytenarmer Typ (lymphocyte depleted)
MCL	Mantelzell-Lymphom, mantle cell lymphoma
MCL	Gemischt-zelliges Lymphom, mixed cell lymphoma
MDS	Myelodysplastisches Syndrom
MF	Mycosis fungoides
MGUS	Monoklonale Gammopathie unbekannter Signifikanz
MLBCL	Primär mediastinales großzelliges B-Zell-Lymphom, primary mediastinal large B-cell lymphoma, mediastinal (thymic) large B-cell lymphoma
MM	Multiples Myelom
MPAL	Mixed phenotype acute leukaemias
Myeloid	auf das Knochenmark bezogen ; im Deutschen wird meist von « myeloisch » gesprochen
MZL	Marginalzonen Lymphom
NK-NHL	Natürliche Killerzellen non-Hodgkin Lymphom
NLPHL	Nodulär- Lymphozyten prädominantes Hodgkin Lymphom
NMZL	Nodales Marginalzonen Lymphom
NOS	Not Otherwise Specified, entspricht o. n. A.
NPMc+ AML	Zytoplasmatisch-Nukleophosmin positive AML
o. n. A.	Ohne nähere Angabe
pB	Peripheres Blut
PBL	Plasmoblastisches Lymphom
PCCD8-TCL	Primär cutanes CD8-T-Zell-Lymphom
PCLPD	Primär kutane lympho-proliferative Erkrankung (Disease)
PCN	Plasmazell Neoplasie
PCN	Plasmocytoma, Plasmozytom
PDGFR-A /-B	Platelet-Derived Growth Factor Rezeptor A /-B

PEL	Primäres Effusions Lymphom
PID-LPD	Primäre Immun Defizienz-Lympho Proliferative Störung (Disorder)
PLL	Prolymphozytische Leukämie, pro-lymphocytic leukaemia
PML	Promyelozyten Leukämie
PMBL	Primary mediastinal (thymic) large B-cell lymphoma
PTCL	Peripheres T-Zell-Lymphom, peripheral T-cell lymphoma
PTLD	Posttransplantative lymphoproliferative Erkrankung, posttransplant-lymphoproliferative disease
PTLD-IM-LIKE	PTLD-Infectious Mononucleosis-Like, PTLD-Infektiöse-Mononukleose-ähnlich
SALT	Skin associated lymphoid tissue
SEER	Surveillance, Epidemiology, and End Results; [Krebsregistrierungsprogramm des Nationalen Krebsinstitutes (NCI) der USA]
SLL	Kleinzelliges lymphozytisches (B-Zell-) Lymphom, small lymphocytic lymphoma
SMZL	Splenisches Marginalzonen-Lymphom, splenic marginal zone lymphoma
SS	Sézary Syndrom
syn	Synonym = gleichnamig, gleichbedeutend
TAM	Transiente abnormale Myelopoiesis
T-NHL	T-zelliges non-Hodgkin Lymphom
T-Zellen	Lymphozyten, eine Gruppe der weissen Blutzellen (Leukozyten); T-Zellen greifenVirus-infizierte Zellen, fremde Zellen und Krebszellen an; stellen verschiedene Arten von Stoffen her, die die zellulären Immunantworten regulieren. T-Zellen stammen aus dem Knochenmark und reifen im **T**hymus, deswegen *T-Zellen*, **T**hymus-derived cells. T-Zellen sind der häufigste Typ von Lymphozyten; T-Zell lassen sich in mindestens drei Hauptgruppen einteilen: 1) zytotoxische oder Killer-Zellen, 2) T-Helferzellen und 3) T-Suppressorzellen[2].
T-Ziffer	Topographie-Ziffer der ICD-O-3.1
U-NHL	Unklassifizierbares non-Hodgkin Lymphom, NHL of unknown lineage[3], Klassifizierung unbekannt, NHL unbekannter Abstammung

[2] Nach Ruhl et al 2014, p. 54.
[3] Turner et al 2010, e93.

1 Einteilung und Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe

Die vorliegende Empfehlung zur Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe verbindet die WHO Klassifikation 2008[4] mit der Einteilung der Lymphome der InterLymph-Gruppe[5]. Die „Pathology Working Group of the International Lymphoma Epidemiology Consortium (InterLymph)“ hat die lymphoiden Tumoren für *epidemiologische* Forschungszwecke übersichtlich klassifiziert (Morton et al 2007) und in Einklang mit der WHO Klassifikation 2008 gebracht (Turner et al 2010). Die Tabelle 1.2 ist ein Hybrid aus der WHO Klassifikation 2008 und der hierarchischen InterLymph Klassifikation 2010 und stellt den aktuellen Stand (01.01.2015) zur Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe dar. Es wird empfohlen, die organspezifische Dokumentation dieser Tumoren ab Diagnosedatum 01.01.2014 nach Tabelle 1.2 vorzunehmen.

1.1 Geltungsbereich

ICD-O-3-Morphologie	9590/3 bis 9992/3.
ICD-O-3-Topographie	C00.0 bis C80.9 sind zugelassen.

1.2 Hauptgruppen hämatopoietischer und lymphoider Neoplasien

Tabelle 1.1 zeigt die Einteilung hämatopoietischer, lymphoider und verwandter Neoplasien nach ihren zellulären Ursprüngen, geweblichen Mustern oder ihrem klinischen Kontext (immunschwäche-assoziierte lympho-proliferative Erkrankungen).

Tab 1.1 Hauptgruppen der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe[6]

	Hauptgruppen leukämischer, lymphoider und verwandter Neoplasien (WHO 2008)
1	Myeloproliferative Neoplasien
2	Myeloide und lymphoide Neoplasien mit Eosinophilie und Abnormalitäten der PDGFRA, PDGFRB oder FGFR1
3	Myelodysplastische / myeloproliferative Neoplasien
4	Myelodysplastische Syndrome
5	Akute myeloide Leukämie (AML) und verwandte Vorläufer-Neoplasien
6	Akute Leukämien unklarer Abstammung
7	Lymphoide Vorläufer-Neoplasien
8	Reifzellige B-Zell-Neoplasien (NHL, etc.)
9	Reifzellige T-Zell- und NK-Zell-Neoplasien
10	Hodgkin Lymphome
11	Histiozytisch- und dendritisch-zellige Neoplasien
12	Immunschwäche-assoziierte lymphoproliferative Erkrankung

[4] Swerdlow et al 2008.
[5] Turner et al 2010; Morton et al 2007.
[6] Nach Swerdlow et al 2008.

1.3 Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe nach Histologie[7,8], Lokalisation und Diagnose (Tabelle 1.2)

1.3.1 Vorbemerkungen

- Verschlüsselungen nach Tabelle 1.2 sind ab Diagnosedatum 01.01.2014 verbindlich.
- Tumoren sind nach der aktualisierten ICD-O-3, 1. Revision 2014[9] bezeichnet.
- Tumorbezeichnungen und Morphologieziffern *in eckigen Klammern* sind entweder *hinfällig* [obsolet] und sollen nicht mehr kodiert werden oder sind im NCT-Krebsregister von der Dokumentatione ausgeschlossen wie z. B. die „9769/1 Primäre Amyloidose“. Auf die aktuellen, gültigen Kodierungen wird hingewiesen.
- Die InterLymph-Klassifikation gibt sieben *hierarchische Gruppen* (Level 1 bis 7) zur genaueren Einteilung der Lymphome an. Level drei, vier und fünf sind in der Tabelle 1.2 abgebildet. Diese dienen der genaueren Charakterisierung der lymphoiden Neoplasien (HL, NHL, T-, B-, NK-, U-Zell und Untergruppen).
- Die *Lokalisationsverschlüsselung* der lymphoiden und myeloiden Neoplasien erfolgte nach der WHO Klassifikation 2008. Auch SEER 2014[10] wurde konsultiert. Die Lokalisationziffern der Spalte 6 sind in den jeweiligen Tabellenfeldern nach Häufigkeit der Beteiligung der Organe bzw. des Ursprungs des Tumors nach Häufigkeit geordnet. Notiert wird diejenige Ziffer, die das Ursprungsorgan bezeichnet, an dem der Tumor *zuerst* diagnostiziert wurde, z. B. Knochenmark, Leber, Milz, etc. Eine der in Spalte 6 aufgeführten ICD-O-3-Topographieziffern kann gewählt werden. Am wahrscheinlichsten sind die im entsprechenden Feld weiter oben stehenden Ziffern, nach unten werden die Lokalisationen selten bis zu extrem rar (wenige Fälle weltweit).
- Einige wenige der **/1**-Dignitäten der Tabelle 1.2 werden nach ICD-10 GM 2015 mit einer **C**-Diagnose kodiert, Morphologie und ICD-10 Diagnose sind hinsichtlich ihrer Dignität nicht miteinander vereinbar, z. B. wird die „9766/1 Angiozentrische immunoproliferative Veränderung, Lymphomatoide Granulomatose“ hinsichtlich des biologischen Verhaltens als unsicher, in der ICD-10 GM 2015 aber mit einer (malignen) C-Diagnose „C83.8 Sonstige nicht follikuläre Lymphome … Lymphomatoide Granulomatose“ verschlüsselt. In SEER 2014 ist die LyG nicht berichtsfähig. Auch der umgekehrte Fall einer Inkonsistenz ist möglich, z. B. wird die „9980/**3** Refraktäre Anämie“ nach ICD-10-GM2015 mit **D**46.0-5 dokumentiert. Es wird empfohlen nach Tabelle 1.2 zu verschlüsseln.

[7] Swerdlow et al 2008; Turner et al 2010; Morton et al 2007.
[8] DIMDI 2014.
[9] DIMDI 2014.
[10] Ruhl et al 2014.

1.3.2 Verschlüsselungstabelle der Neoplasien der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe

Tabelle 1.2 enthält alle im NCT-Krebsregister zu dokumentierenden Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe.

Tab 1.2 Verschlüsselung der Neoplasien der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe[11] nach ICD-O-3-M 2014[12], Lokalisation nach ICD-O-3-T und ICD-10-GM 2015

Eckig eingeklammerte Tumornamen und Morphologien sollten nicht mehr verschlüsselt werden. Sie sind obsolet. Ein Pfeil → bezeichnet den möglichen neuen M-Kode zur Verschlüsselung ab 2014.

Tumor[13]	**ICD-O-3-M**[14]	**Hierar-**	**chische**	**Gruppe**	**ICD-O-3-T**[15]	**ICD-10 2014**[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
1 Myeloproliferative Neoplasien						
Leukämie o. n. A.[17]	9800/3				C42.0 C42.1 C42.4[18]	C95.9
Myeloische Leukämie o. n. A.[19]	9860/3				C42.1	C92.9
Chronische myeloische Leukämie, BCR/ABL positiv, inklusive Blastenkrise bei CML	9875/3				C42.1 C42.2	C92.1 C94.8
Chronische myeloische Leukämie (CML)[20] o. n. A.	9863/3				C42.1	C92.1
Chronische Neutrophilen-Leukämie (CNL)	9963/3				C42.1 C42.2 C22.0	D47.1
Polycythaemia vera	9950/3				C42.1 C42.2 C22.0	D45
Primäre Myelofibrose (PMF) Myelosklerose mit myeloider Metaplasie (MMM) Chronische idiopathische Myelofibrose(CIMF) Megakaryozytäre Myelosklerose Myelofibrose nach myeloproliferativer Erkrankung Myelofibrose mit myeloischer Metaplasie Primäre Osteomyelosklerose	9961/3				C42.1	D47.4
Essenzielle Thrombozythämie	9962/3				C42.1 C42.0	D47.3
Chronische eosinophile Leukämie o. n. A. Chronische Eosinophilenleukämie	9964/3				C42.0-1 C38.0	D47.5

[11] Swerdlow et al 2008.
[12] DIMDI 2014.
[13] Aktualisierter ICD-O-3-Morphologiename 2013, DIMDI 2012(2). In *Kursivschrift*: Abweichende Begriffe aus Swerdlow et al 2008 und eigene Ergänzungen. Eckige Klammern: Obsolete **[obs.]** Morphologien, geänderte Kodes angegeben, n. WHO 2008; Ruhl et al 2014, Tab A1-A4, S. 57-59.
[14] M-Ziffern folgen WHO/IARC 2011 und DIMDI 2012(2). Hinfällige/obsolete M-Ziffern in eckigen Klammern.
[15] Nach WHO 2008 und SEER 2014; Lokalisationen differenziert nach Angaben in WHO 2008 geordnet; die Lokalisation bei (Erst-) Diagnose wird kodiert; nicht aufgeführte Lokalisationsziffern können extrem selten auftreten und sollen kodiert werden.
[16] Nach ICD-10-GM-2011 ff.
[17] Die „9800/3 Leukämie o. n. A." ist in der WHO Klassifikation 2008 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.
[18] Topographische ICD-O-3-Regel für Leukämien: „Regel E: … Alle Leukämien sind mit C42.1 (Knochmerk) zu verschlüsseln.. Ausnahme Myelosarkom (9930/3)(ICD-O-3, 1. Rev. 2014, S. 34 und S. 41). Die „9800/3 Leukämie o. n. A." wird nach SEER 2012 unter C41.0, C42.1 und C42.4 geführt. Dies erscheint akzeptabel und sollte bei Plausibilitätsprüfungen nicht zurückgewiesen werden.
[19] Analog vorige Fußnote.
[20] Die „CML 9863/3" fehlt in WHO Klassifikation 2008. Diese M-Ziffer soll nur für die CML ohne genauere Beschreibung und/oder ohne genetische Charakterisierung gebraucht werden. Eine mutmaßliche CML ohne genetische Bestimmung sollte mit 9863/3 und ICD-10 C91.1 verschlüsselt werden.

Tumor[13]	**ICD-O-3-M**[14]	**Hierar-**	**chische**	**Gruppe**	**ICD-O-3-T**[15]	**ICD-10 2014**[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
Hypereosinophilie-Syndrom					C34.0-9 C70.0-C72.9 C44.0-9 C15.0-C26.9 C42.2 C22.0	
Mastozytom o. n. A. Mastzelltumor o. n. A. Diffuse kutane Mastozytose Extrakutanes Mastozytom Solitäres Mastoyztom der Haut Kutane Mastozytose Urticaria pigmentosa	9740/1				C44.0-9 C42.1 C77.0-9 C42.2 C22.0 C15.0-C26.9 C40.0-C41.9	D47.0
Indolente systemische Mastozytose	9741/1				C44.0-9 C42.1 C77.0-9 C22.0 C15.0-C26.9 C00.1-C80.9	D47.0
Maligne Mastozytose Systemische Mastozytose Aggressive systemische Mastozytose Systemische Mastozytose mit AHNMD[21] Systemische Mastozytose mit assoziierter hämatologischer klonaler Nicht-Mastzell-Krankheit	9741/3				C42.1 C77.0-9 C42.2 C22.0 C15.0-C26.9 C40.0-C41.9	C96.2
Mastzell-Leukämie	9742/3				C42.1	C94.3
Mastzellsarkom Maligner Mastzelltumor Malignes Mastozytom	9740/3				C32.0-9 C18.0-9 C70.0-9 C40.0-C41.9 C44.0-9	C96.2
Myeloproliferative Neoplasie o. n. A. obs. → 9975/3 Chronische myeloproliferative Erkrankung o.n.A.obs. →9975/3 Myeloproliferative Krankheit o. n. A.[22] obs. → 9975/3	9960/3				C42.1	C94.6 D47.1
2 Myeloide und lymphoide Neoplasien mit Eosinophilie und Abnormalitäten der PDGFRA PDGFRB oder FGFR1[23]						
Myeloische und lymphatische Neoplasien mit PDGFRA-Rearrangement *Chronische eosinophile Leukämie* *Chronische eosinophile Leukämie mit FIP1L1-PDGFRA* *Myeloproliferative Variante des hypereosinophilen Syndroms*	9965/3				C42.1 C38.0 C34.0-9 C70.0-C72.9 C44.0-9 C15.0-C26.9 C42.2	C94.7
Myeloische Neoplasien mit PDGFRB-Rearrangement[24] *Chronische myelomonozytäre Leukämie mit Eosinophilie assoziiert mit t(5;12)*	9966/3				C42.1 C22.0 C44.0-9 C38.0	C94.7

[21] AHNMD, assoziierte hämatologische klonale non-Mastzell-Krankheit.
[22] In WHO-Klassifikation 2008 nicht aufgeführt. Ab Diagnosedatum 01.01.2012 ersetzt durch 9975/3 (s. a. Ruhl et al 2014).
[23] Die zu dieser Gruppe gehörenden Schlüsselziffern 9965/3, 9966/3 und 9967/3 sind nur durch genetische Untersuchung feststellbar (vgl. Schmitt-Graeff 2010).
[24] Diese Entität tritt klinisch-hämatologisch in folgenden Formen auf: atypische chronisch myeloische Leukämie (aCML), chronisch eosinophile Leukämie (CEL), chronisch myeloide Leukämie (CML), chronisch myelomonozytäre Leukämie (CMML), juvenile myelomonozytäre Leukämie (JMML), myeloproliferative/myelodysplastisches Syndrom (MPD/MDS) und myeloproliferative Neoplasie (MPN) (WHO-Klassifikation 2008, S. 71f).

Tumor[13] Spalte (1)	ICD-O-3-M[14] (2)	Hierar- (3)	chische (4)	Gruppe (5)	ICD-O-3-T[15] (6)	ICD-10 2014[16] (7)
Myeloische und lymphatische Neoplasien mit FGFR1-Abnormalitäten *8p11 myeloproliferatives Syndrom* *8p11 Stammzell-Leukämie/Lymphom Syndrom*	9967/3				C42.1 C42.0 C77.0-9 C22.0 C42.2	C96.7
3 Myelodysplastische / myeloproliferative Neoplasien						
Chronische myelomonozytäre Leukämie o. n. A. (CMML)	9945/3				C42.1 C42.2 C42.0 C22.0 C44.0-9 C77.0-9	C93.1
Atypische chronische myeloische Leukämie, BCR/ABL negativ (aCML)	9876/3				C42.1 C42.2 C22.0	C92.2
Juvenile myelomonozytäre Leukämie	9946/3				C42.1 C22.0 C42.2 C77.0-9 C44.0-9 C30.0-C34.9	C93.3
Myeloproliferative Neoplasie, nicht klassifizierbar Myelodysplastische / myeloproliferative Neoplasie, nicht klassifizierbar; MDS/MPN, nicht klassifizierbar; *gemischtes myeloproliferatives / myelodysplastisches Syndrom, unklassifizierbar, Überlappungs-Syndrome, unklassifizierbar*	9975/3				C42.1 C42.2 C22.0	C94.6
4 Myelodysplastische Syndrome (MDS)						
Refraktäre Anämie (RA) ohne Sideroblasten	9980/3				C42.1	D46.4
Refraktäre Neutropenie	9991/3				C42.1	D46.0
Refraktäre Thrombozytopenie	9992/3				C42.1	D46.0
Refraktäre Anämie mit Ringsideroblasten, RARS Refraktäre Anämie mit Ringsideroblasten assoziiert mit ausgeprägter Thrombozytose	9982/3				C42.1	D46.1
Refraktäre Anämie mit Blastenüberschuss in Transformation[25] obs. → 9983/3	9984/3				C42.1	D46.2
Refraktäre Zytopenie mit Mehrlinien-Dysplasie Refraktäre Zytopenie im Kindesalter *Refraktäre Anämie des Kindesalters*	9985/3				C42.1	D46.5
Refraktäre Anämie (RAEB) mit Blastenüberschuss, RAEB I, RAEB II	9983/3				C42.1	D46.2
Myelodysplastisches Syndrom mit isolierter 5q-Deletion (5q-), myelodysplastisches Syndrom mit isolierter del (5q)	9986/3				C42.1	D46.6
Therapiebedingtes myelodysplastisches Syndrom o. n. A.[26] obs. → 9920/3 Therapiebedingte myeloische Neoplasie	9987/3				C42.1	C92.0
Myelodysplastisches Syndrom o. n. A. Myelodysplastisches Syndrom, nicht klassifizierbar	9989/3				C42.1	D46.9
5 Akute Myeloische Leukämie (AML) und verwandte Vorläufer Neoplasien						

[25] Obsolet. Wird in der WHO-Klassifiktion 2008 nicht mehr aufgeführt, wird überführt in 9983/3.

[26] Das „Therapiebedingte myelodysplastische Syndrom o. n. A. 9987/3“ ist in der WHO Klassifikation 2008 nicht aufgeführt. Es fällt als Spätkomplikation einer zytotoxischen Therapie in die Gruppe der therapiebedingten t-AML, t-MDS oder t-MDS/MPN (Vardiman et al 2008, S. 127-9) und wird mit ICD-O-3-M „9920/3 Therapiebedingte myeloische Neoplasie, akute myeloische Leukämie infolge Therapie o. n. A.“ verschlüsselt.

Tumor[13]	ICD-O-3-M[14]	Hierar-	chische	Gruppe	ICD-O-3-T[15]	ICD-10 2014[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
AML mit wiederholten genetischen Abnormalitäten						
Akute myeloische Leukämie, t(8;21)(q22;q22) Akute myeloische Leukämie, AML1(CBF- alpha)/ETO Akute myeloische Leukämie mit t(8;21)(q22;q22) RUNX1-RUNX1T1 FAB M2, AML1(CBF-alpha)/ETO FAB M2, t(8;21)(q22;q22)	9896/3				C42.1	C92.0
Akute myelomonozytäre Leukämie mit Eosinophilie [AML mit inv(16)(p13.1q22) oder t(16;16)(p13.1;q22); CBFB-MYH11] (FAB M4 Eo)	9871/3				C42.1	C92.5
Akute Promyelozytenleukämie t(15;17)/q22;q11-12) FAB M3) (FAB M3) PML-RARA	9866/3				C42.1	C92.4
Akute myeloische Leukämie mit 11q23-Abnormitäten Akute myeloische Leukämie mit t(9;11)(p22;q23); MLLT3-MLL, akute myeloische Leukämie, MLL	9897/3				C42.1 C49.9 C03.0-9 C44.0-9	C92.6
AML mit t(6;9)(p23;q34); DEK-NUP214	9865/3				C42.1	C92.0
AML mit inv(3)(q21q26.2) oder t(3;3)(q21;q26.2); RPN1-EVI1	9869/3				C42.1 C22.0 C42.2 C77.0-9	C92.0
Akute myeloische Leukämie o. n. A. Akute granulozytäre Leukämie Akute myelogene Leukämie Akute myelozytäre Leukämie Akute nichtlymphozytäre Leukämie Akute myeloische Leukämie mit mutiertem CEBPA Akute myeloische Leukämie mit mutiertem NPM1 *Akute myeloide Leukämie mit zytoplasmatischem Nukleophosmin (NPMc+ AML)*	9861/3				C42.1 C03.0-9 C77.0-9 C44.0-9	C92.0
AML mit minimaler Ausreifung FAB M0	9872/3				C42.1	C92.0
AML ohne Ausreifung FAB M1	9873/3				C42.1	C92.0
AML mit Ausreifung FAB M2 o. n. A.	9874/3				C42.1	C92.0
Akute myelomonozytäre Leukämie FAB M4	9867/3				C42.1	C92.5
Akute Monozytenleukämie Akute Monoblastenleukämie FAB M5 (einschließlich aller Varianten) Monoblastenleukämie o. n. A. Akute monoblastische und monozytische Leukämie	9891/3				C42.1 C44.0-9 C03.0-9 C70.0-C72.9	C93.0
Akute myeloische Leukämie, M6-Typ, AML M6A, M6B, Erythrämische Myelose o. n. A., Erythroleukämie	9840/3				C42.1	C94.0
Akute Megakaryblastenleukämie, FAB M7	9910/3				C42.1	C94.2
Akute myeloische Leukämie mit Myelodysplasie-ähnlichen Veränderungen, AML mit Mehrlinien-Dysplasie, AML mit vorangegangenem myelodysplastischem Syndrom, AML ohne vorangegangenem myelodysplastischen Syndrom	9895/3				C42.1	C92.8
AML (megakaryoblastisch) mit t(1;22)(p13;q13) RBM15-MKL1	9911/3				C42.1 C22.0 C42.2	C92.0[27]
Akute Basophilenleukämie	9870/3				C42.1 C44.0-9	C94.7
Akute Panmyelose mit Myelofibrose	9931/3				C42.1	C94.4

[27] Es handelt sich um eine de-novo AML, die bei kleinen Kindern (3 Jahre oder jünger) auftritt, sehr häufig mit einem Down-Syndrom assoziiert (Swerdlow et al 2008, S. 117f).

Tumor[13]	**ICD-O-3-M**[14]	**Hierar-**	**chische**	**Gruppe**	**ICD-O-3-T**[15]	**ICD-10 2014**[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
Akute Panmylose o. n. A.						
Therapiebedingte myeloische Neoplasie Akute myeloische Leukämie infolge Therapie o. n. A. AML infolge Therapie, nach alkylierenden Substanzen AML infolge Therapie, nach Epipodophyllotoxin	9920/3				C42.1	C92.0[28]
Myelosarkom, Chlorom, granulozytäres Sarkom	9930/3				C44.0-9 C77.0-9 C15.0-C26.9 C40.0-C41.9 C49.0-9 C62.9	C92.3
Transiente abnorme Myelopoiese[29] (TAM)	9898/1				C42.1 C42.0	D46.7
Myeloische Leukämie assoziiert mit Down-Syndrom	9898/3				C42.1 C42.0 C42.2 C22.0	C92.7 C94.2[30]
6 Akute Leukämien unklarer Abstammung						
Akute Leukämie o. n. A.	9801/3				C42.1 C42.0	C95.0
Akute biphänotypische Leukämie, akute Bilineage-Leukämie, akute gemischtzellige Leukämie obs. → 9806-9809; bei „akuter biphänotypischer Leukämie“ o. n. A. kodiere 9808/3	9805/3[31]				C42.1	C95.0
Akute gemischt-phänotyptische Leukämie mit t(9;22)(q34;q11.2); BCR-ABL1	9806/3				C42.1	C95.0
Akute gemischt-phänotyptische Leukämie mit t(v;11q23); MLL rearranged	9807/3				C42.1	C95.0
Akute gemischt-phänotyptische Leukämie, B / myeloid, o. n. A.	9808/3				C42.1	C95.0
Akute gemischt-phänotyptische Leukämie, T / myeloisch, o. n. A.	9809/3				C42.1 C77.0-9	C95.0
Lymphoblastisches Lymphom der Vorläuferzellen Lymphoblastisches Lymphom o. n. A. *(LBL)* Blastische plasmazytoide Neoplasie der dendritischen Zellen *(BPDC)* *Blastische(s) NK-Zell-Leukämie/Lymphom*	9727/3[32]				C44.0-9 C42.1 C42.0 C77.0-9 C49.0-9 C70.0-C72.9	C83.5[33]
7 Vorläufer lymphoide Neoplasien (Lymphatische Leukämien und Lymphome)						
B-lymphoblastische Leukämien / Lymphome						

[28] 9920/3 umfasst die t-AML, t-MDS und die t-MDS/MPN.

[29] 10 % der Down-Syndrom Neugeborenen. Die „Transiente abnorme Myelopoiese“ (TAM) wird im NCT-Krebsregister dokumentiert. Die TAM ist eine spezifische Entität bei Neugeborenen mit Down-Syndrom, die ununterscheidbar von einer AML megakaryozytärer Abstammung, aber auch besondere Charakteriska besitzt. Sie ist in 20-30 % der Fälle über 1-3 Jahre remittierend [Swerdlow et al 2008, S.142]. Sie wird im Rahmen der pädiatrischen Dokumentation des NCT-Krebsregisters erfasst. In Absprache des NCT mit dem Krebsregister Mainz (Dr. Kaatsch, Dr. Adzersen): Erfassung der TAM 9898/1 mit ICD-10 "C94.2 Akute Megakaryoblastenleukämie" (im NCT-Krebsregister Modul M01); Dokumentation der Nebendiagnose "Down-Syndrom" (im NCT-Krebsregister im Modul M02); wenn nach einem TAM im Neugeborenalter später eine Leukämie bei demselben Patienten auftritt, wird diese als neuer Tumor mit 9898/3 Myeloische Leukämie assoziiert mit Down-Syndrom, nicht als Rezidiv oder Progress, dokumentiert.

[30] 50% der DS-Kinder < 4 Jahre mit myeloischen Leukämien sind akute megakaryblastische Leukämien (Swerdlow et all 2008, S. 143).

[31] Die „Akute biphänotypische Leukämie 9805/3“ ist in Swerdlow et al 2008 nicht aufgeführt und obsolet. Sie kann dokumentarisch durch eine der Morphologien 9806-9809 ersetzt werden (Johnson et al 2012, Appendix E, S. 72.)

[32] Synonyme der unter 9727/3 erfassten Entität sind: Blastisches NK-Zell-Lymphom, agranuläreCD4+ NK-Zell-Leukämie, blastische(s) NK Leukämie / Lymphom, agranuläre(r) CD+CD56+ hämatodermische(r) Neoplasie / Tumor (Swerdlow et al 2008, S. 145 ff). 9727 kann B-Zell, T-Zell oder 0-Zell sein (Turner et al 2010).

[33] Wenn bei ED primär ein Lymphom (Swerdlow et al 2008, S. 145).

Tumor[13]	**ICD-O-3-M**[14]	**Hierar-**	**chische**	**Gruppe**	**ICD-O-3-T**[15]	**ICD-10 2014**[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
B-lymphoblastische/s Leukämie / Lymphom o. n. A.	9811/3[34]	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	C42.1 C77.0-9 C70.0 C42.2 C22.0 C62.9 C44.0-9 C49.0-9 C41.0-9	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(9;22)(q34;q11.2); BCR-ABL1	9812/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(v;11q23); MLL rearranged	9813/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(12;21)(p13;q22); TEL-AML1 (ETV6-RUNX1)	9814/3-	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit Hyperdiploidie	9815/3-	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit Hypodiploidie (Hypodiploid-ALL)	9816/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(5;14)(q31;q32); IL3-IGH	9817/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(1;19)(q23;p13.3); E2A-PBX1 (TCF3-PBX1)	9818/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
T-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ obs. → 9837/3	9729/3	T-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-T-NHL	s. 9837/3	C83.5
B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ (B-ALL / LBL, o. n. A.) obs. → 9811/3	9728/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf B-NHL	s. 9811/3	C83.5
Vorläufer-lymphoblastische Leukämie o. n. A. *(B-ALL / LBL, o. n. A.)* obs. → 9811/3	9835/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0
Vorläufer-B-lymphoblastische Leukämie obs. → 9811/3	9836/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie (T-ALL, T-LBL) Cortical T-ALL Pre-T-ALL Pro-T-ALL T-ALL T-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom	9837/3	T-NHL	Vorläuf. NHL	Vorläuf-T-NHL	C42.0-1 C37.9 C38.1-3 C77.0-9 C44.0-9 C09.0-9 C22.0 C42.2 C70.0-C72.9 C62.9	C91.0
8 Reifzellige B-Zell-Neoplasien (NHL-B-Zell u. a.)						
Chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom (CLL, SLL)[35]	9823/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	CLL/SLL /B-PLL /MCL	C42.1 C42.0 C42.2 C77.0-9 C22.0	C91.1 C83.0[36]

[34] M-Ziffer gültig ab Diagnosedatum 01.01.2012, basierend auf aktualisierter ICD-O-3 2013 (DIMDI 2012)(2); DIMDI 2104.

[35] CLL/SLL: Die chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie CLL und das kleinzellige lymphozytische B-Zell-Lymphom (SLL) (mit zahlreichen Unterbezeichnungen) sind *eine* Tumorentität [Swerdlow et al 2008]. Biologisch liegt die gleiche lymphozytische Neoplasie in zwei Varianten vor: in einer leukämischen und einer *nicht*-leukämischen Form.
Die gleichnamige Morphologieziffer „9670/3 kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom" ist obsolet.
Die ICD-10-2011 Diagnoseziffer ist „C83.0 Kleinzelliges B-Zell-Lymphom, … *nicht-leukämische* Variante der B-CLL".

[36] C91.1 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Es wird die Diagnoseziffer gewählt, die am Diagnosedatum zutrifft: Leukämie oder Lymphom.

Tumor[13]	**ICD-O-3-M**[14]	**Hierar-**	**chische**	**Gruppe**	**ICD-O-3-T**[15]	**ICD-10 2014**[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
Lymphoproliferative Erkrankung o. n. A.[37]; *monoklonale B-Zell-Lymphozytose, CLL und Non-CLL, Phänotypen-MBL*	9970/1[38]	B-LPD	Reifzell. B-NHL	MBCL	C42.1 C77.0-9 C22.0 C42.2	D47.9
Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom[39] obs. → 9823/3	9670/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	CLL/SLL/ B-PLL /MCL	C42.0-2 C77.0-9	C91.1 C83.0
Prolymphozytenleukämie vom B-Zell-Typ (B-PLL)	9833/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	CLL/SLL/ B-PLL /MCL	C42.0-2	C91.3
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom der Milz (SMZL)	9689/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	LPL/MZL	C42.2 C42.0 C42.1	C83.0
Haarzell-Leukämie, syn. Haarzell-Leukämie-Variante (HCL-V), leukämische Retikuloendotheliose	9940/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	HCL-V	C42.1 C42.2 C22.0 C77.0-9 C44.0-9	C91.4
Malignes non-Hodgkin-Lymphom o. n. A. Splenische(s) B-Zell-Lymphom / Leukämie, unklassifizierbar Splenisches diffuses kleinzelliges B-Zell-Lymphom der roten Pulpa Haarzellleukämievariante *(HCL-v)* NHL o. n. A. B-Zell-Lymphom o. n. A., nicht klassifizierbar Diffuses malignes Lymphom o. n. A.	9591/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	Splenisches rote Pulpa BCL, splenisches BCL, U	C77.0-9 C42.0 C42.1 C42.2 C22.0 C70.0[40], C70.9, C71.0-9 C00-C80	C85.9
Lymphoplasmozytisches Lymphom (LPL) Lymphoplasmozytoides Lymphom[41]	9671/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	LPL/MZL	C42.1 C77.0-9 C42.2 C22.0 C42.0 C75.0-9	C83.0
Waldenström-Makroglobulinämie[42]	9761/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	LPL/MZL	C77.0-9 C42.0	C88.0
Schwerketten-Krankheit o. n. A. α-Schwerkettenkrankheit	9762/3	B-NHL	Reif.B-NHL	LPL/MZL	C17.0-9 C77.2	C88.3

[37] 9970/1 ist in der WHO 2008 nicht enthalten. In SEER ist die Entität nicht berichtsfähig (Ruhl et al 2014). Turner et al 2010 führen nur die 9970/***3*** unter der Benennung „Lymphoide Neoplasie o. n. A." an. 9970/1 bzw. 9970/3 können B-, T- oder U-lymphozytär auftreten (a. a. O. S. e92 f).

[38] Die „Monoklonale B-Zell-Lymphozytose, CLL und Non-CLL, Phänotypen MBL" der InterLymph-Gruppe (Turner et al 2010) hat bisher keine ICD-O-3-Morphologieziffer. Turner et al 2010 empfehlen die Kodierung 9970/**3** (in der ICD-O-3.1 2014 nicht enthalten). Empfehlung für NCT-Krebsregister: Verschlüsselung der Entität (Stand 01.01.2015) mit „9970/1 Lymphoproliferative Erkrankung o. n. A." Nach Kodierung 9970/1 soll im Freitext das Stichwort „Monoklonale B-Zell-Lymphozytose, MBL" notiert werden.

[39] 9670/3 ist in der WHO Klassifikation 2008 nicht mehr aufgeführt und obsolet. Empfohlene Kodierung: 9823/3. Siehe Fußnote CLL/SLL oben; (Johnson et al 2012 Appendix E, S. 72; Ruhl et al 2014, Appendix E, S. 72).

[40] 9591/3 mit ICD-10 C89.5 wird zur Verschlüsselung der Lymphomatiosis cerebri verwendet, da es für die Lymphomatosis cerebri in der ICD-O-3 keinen Kode gibt (Ruhl et al 2014; Hematopoietic and Lymphoid Database).

[41] In einer signifikanten Untergruppe des „Lymphoplasmozytischen Lymphoms" (9671/3) werden monoklonale Paraproteine, gewöhnlich vom IgM-Typ gefunden, sodass eine „*Waldenström'sche Makroglobulinämie*" (WM) (9761/3) in einer signifikanten Untergruppe der LPL gefunden wird (Swerdlow et al 2008, S. 194). Die WM wird heute nicht mehr als separate Entität angesehen. Generell teilen sich *Schwerkettenkrankheiten* eine einzige Kodierung in der ICD-O-3.1: 9762/3, aber normalerweise ist

- die **γ**-Schwerkettenkrankheit mit dem **lymphoplasmozytischen Lymphom**,
- die **μ**-Schwerkettenkrankheit mit verschiedenen Arten von **NHL** und
- die **α**-Schwerkettenkrankheit mit **MALT**-Lymphomen assoziiert.

Fälle von Schwerkettenkrankheit sollten, wenn möglich, bei den zu Grunde liegenden *Tumoren* eingruppiert werden (Turner et al 2010). Die Morphologie 9762 ist in Turner et al 2010 nicht als eigenständige Entität in Tabelle 1, sondern nur in der Fußnote [d] erwähnt. Die WHO Klassifikation 2008 und ICD-O-3.1 2014 führen die Schwerkettenkrankheit noch als eigenständige Entität auf.

[42] Siehe vorige Fußnote.

Tumor[13]	**ICD-O-3-M**[14]	**Hierar-**	**chische**	**Gruppe**	**ICD-O-3-T**[15]	**ICD-10 2014**[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
(assoziiert mit MALT-Lymphomen, lympho-proliferative Dünn-darmerkrankung, immunoproliferative small intestinal disease IPSID)					C16.0-9 C18.0-9	
Gamma(γ)–Schwerkettenkrankheit	9762/3	B-NHL	Reif.B-NHL	LPL/MZL	C42.2 C22.0 C42.1 C42.0	C88.2
My(μ)-Schwerkettenkrankheit]	9762/3	B-NHL	Reif.B-NHL	LPL/MZL	C77.0-9 C14.2 C15.0-C26.9 42.1 C22.0 C42.2 C42.0	C88.2
Multiples Myelom[43] Plasmazellmyelom, Myelom o. n. A., Myelomatose o. n. A. *"Evolving myeloma", indolentes Myelom, Plasmazell-leukämie, "smoldering myeloma"*	9732/3	B-NHL	Reif.B-NHL	PCN	C42.1	C90.0
Plasmozytom o. n. A. *(solitäres Plasmozytom des Knochens)*	9731/3	B-NHL	Reif.B-NHL	PCN	C40.0-C41.9	C90.3
Extramedulläres Plasmozytom Extraossäres Plasmozytom	9734/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	PCN	C10.0-C11.9 C30.0-C31.9 C15.0-C26.9 C77.0-9 C67.0-9 C70.0-C72.9 C50.0-9 C73.9 C62.9 C07.9 C44.0-9	C90.2
Plasmazell-Leukämie[44] obs. → 9732/3	9733/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	PCN	C42.1	C90.1
[Immunglobulin-Ablagerungs-Krankheit *(monoklonale)*[45] Primäre Amyloidose[45] Systemische Leichtketten-Krankheit[45]]	[9769/1]	[B-LPD]	[Reifzell. B-NHL]	-	C15.0-C26.9 C33.0-C38.8 C64.9-C68.9 C52.9-C63.9 C73.9-C75.9 C49.0-9	D47.2
Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz *(MGUS)(non-IgM- und IgM-MGUS)*	9765/1	B-LPD	Reifzell. B-NHL	MGUS	C42.1 C42.2 C77.0-9	D47.2
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A.[46] *Extra*nodales Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes *(MALT)* Lymphom des bronchial-assoziierten lymphatischen Gewebes	9699/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	LPL/MZL	C16.0-9 C17.0-9 C06.9-C08.9 C34.0-9	C88.4

[43] Klinische Varianten: Asymptomatisches (smoldering) Plasmazell-Myelom, nicht-sekretorisches Myelom und Plasmazellleukämie (PCL) sollen als 9732/3 verschlüsselt werden [Swerdlow et al 2008, S. 202 f.].

[44] Die „Plasmazellleukämie" (PCL) ist in der WHO Klassifikation der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren ([Swerdlow et al 2008] *nicht* aufgeführt.Die PCL ist eine klinische Variante des Plasmazellmyeloms (MM). Empfehlung der Verschlüsselung mit 9732/3.

[45] Nicht dokumentationspflichtig, von der Dokumentation im NCT-Krebsregister ausgeschlossen. 9769/1 ist eine bisher *nicht* dokumentationspflichtige und *nicht zu dokumentierende* Entität. InterLymph 2010, WHO 2008 und SEER 2014 (Swerdlow et al 2008, Turner et al 2010, Ruhl et al 2014) führen die Entität nicht auf bzw. sie ist „not reportable". Es handelt sich nicht um eine Neoplasie im engeren Sinne, sondern um eine krankhafte Ablagerung von Immunglobulinen in Viszeral- und Weichgeweben (Ruhl et al 2014). Der monoklonalen Immunglobulin-Ablagerungskrankheit 9769/1 liegt eine Plasmazellproliferation zugrunde, die in drei klinischen Varianten auftritt: Primäre Amyloidose, monoklonale Leicht- und Schwerkettenkrankheit, osteosklerotisches Myelom (POEMS Syndrom) (Swerdlow et al 2008, S. 209-213).

[46] ICD-10 Diagnose „C88.4 *Extra*nodales Marginalzonen-B-Zell-Lymphom des Mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes [MALT-Lymphom], … SALT-, .BALT-Lymphom ..) wird kodiert, wenn die Lokalisation *außerhalb* der Lymphknoten liegt. „C83.0 Kleinzelliges B-Zell-Lymphom" wird kodiert, wenn „*Nodales* Marginalzonenlymphom" zutrifft. C83.0 trifft ebenfalls *für **alle** Marginalzonenlymphome bis 31.12.2010* zu.

Tumor[13] Spalte (1)	**ICD-O-3-M**[14] (2)	**Hierar-** (3)	**chische** (4)	**Gruppe** (5)	**ICD-O-3-T**[15] (6)	**ICD-10 2014**[16] (7)
BALT-Lymphom Lymphom des haut-assoziierten lymphatischen Gewebes , SALT-Lymphom Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes, MALT-Lymphom Marginalzonen-Lymphom o. n. A. Monozytoides B-Zell-Lymphom *Nodales* Marginalzonen Lymphom[47] (NMZL), Synonyme*:* Nodales monozytoides B-Zell-Lymphom[48], *Parafollikuläres B-Zell-Lymphom* *Pädiatrisches nodales Marginalzonenlymphom*					C00.1-C14.8 C69.0-9 C44.0-9 C73.9 C50.0-9 C77.0-9 C42.0-1 C38.1-3 C38.8	 C83.0
Immunoproliferative Krankheit des Dünndarms[49] Mittelmeer-Lymphom, obs. → 9762/3 Schwerkettenkrankheit o. n. A. α–/γ–, μ–Schwerkettenkrankheit *IPSID (Immunproliferative Small-Intestinal Disease)*	9764/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	LPL/MZL	C17.0-9 C77.2 C16.0-9 C18.0-9	C88.3
Follikuläres Lymphom o. n. A. *inklus. pädiatrisches follikuläres Lymphom, primär intestinales FL und andere extranodale FL*	9690/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	FL	C77.0-9 C42.2 C42.1 C42.0 C14.2 C44.0-9 C17.0 C69.0-9 C50.0-9 C62.9	C82.9
Follikuläres Lymphom, Grad 2, *inklus. pädiatrisches follikuläres Lymphom, primär intestinales FL und andere extranodale FL*	9691/3	B-NHL	Reif.B-NHL	FL	s. 9690/3	C82.1
Follikuläres Lymphom, Grad 1, *inklus. pädiatrisches follikuläres Lymphom, primär intestinales FL und andere extranodale FL*	9695/3	B-NHL	Reif.B-NHL	FL	s. 9690/3	C82.0
Follikuläres Lymphom, Grad 3[50] Follikuläres Lymphom 3A[51] Follikuläres Lymphom 3B[52] Großzelliges follikuläres Lymphom o. n. A. Zentroblastisches follikuläres Lymphom Synonym: malignes zentroblastisches FL, malignes histiozytisches, noduläres FL; inklus. pädiatrisches follikuläres Lymphom, primär intestinales FL und andere extranodale FL	9698/3	B-NHL	Reif.B-NHL	FL	C77.0-9 C42.2	C82.2 C82.3 C82.4
Intrafollikuläre Neoplasie / In-situ follikuläres Lymphom (FL-in-situ)	9690/**2**	B-LPD	Reifzell. B-LPD	FL-in-situ	s. 9690/3	D47.7[53]
Primär kutanes Follikelzentrumslymphom (PCFCL)	9597/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	FL	C44.0-C44.9	C82.6

[47] Siehe vorige Fußnote.

[48] Das „Nodale Marginalzonenlymphom" soll *vor* Diagnosedatum 2011 mit ICD-10 GM „C83.0 Kleinzelliges B-Zell-Lymphom" kodiert werden. Ab ICD-10 GM Vs. 2011 ff. ist das „Nodale(s) Marginalzonenlymphom" explizit dort aufgeführt.

[49] Ist in der WHO Klassifikation 2008 (Swerdlow et al 2008) *nicht* aufgeführt. Die Morphologie 9764/3 ist in der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungstraktes, Bosman et al 2010 und InterLymph (Turner et al 2010) noch enthalten.

[50] >15 Zentroblasten pro hochauflösendes Feld, s. Tabelle 3.4.1 dieses Handbuchs; n. WHO Klassifikation, (Swerdlow et al 2008), S. 220.

[51] Siehe Grading der FL, Tabelle 3.4.1.

[52] Siehe Grading der FL, Tabelle 3.4.1.

[53] Für *in situ lymphoide Neoplasien* existieren in der ICD-10 und der ICD-O-3 keine Diagnose-Kodes oder M-Kodes. Alle in situ /2 Kodierungen in der ICD-10 sind *Karzinome*. Das NCT Krebsregister kodiert für *in situ Lymphome* den provisorischen Surrogatkode „D47.7 Sonstige näher bezeichnete Neubildungen unsicheren oder unbekannten Verhaltens des lymphatischen … Gewebes".

Tumor[13]	**ICD-O-3-M**[14]	**Hierar-**	**chische**	**Gruppe**	**ICD-O-3-T**[15]	**ICD-10 2014**[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
„In-situ"-Mantelzell-Lymphom (MCL in-situ)[54]	*9673/2*	*B-LPD*	*Reifzell. B-LPD*	*MCL-in-situ*	*C77.0-9 C42.2 C42.1 C42.0 C16.0-C26.9 C14.2*	*D47.7*[55]
Mantelzell-Lymphom synonym: Lymphozytisches mittelgradig differenziertes diffuses Lymphom, maligne lymphomatöse Polypose, Mantelzonen-Lymphom, zentrozytisches Lymphom	9673/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	CLL/SLL/ B-PLL /MCL	C77.0-9 C42.2 C42.1 C16.0-C26.9 C14.2	C83.1
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A. (DLBCL)[56] Großzelliges diffuses B-Zell-L. vom zentroblastischen Typ Großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A. Großzelliges Lymphom o. n. A. Histiozytisches diffuses Lymphom Nichtgekerbtkerniges diffuses großzell. Lymphom o. n. A. Nichtgekerbtkerniges großzelliges Lymphom o. n. A. **Anaplastisches großzelliges B-Zell-Lymphom;** **B-Zell-Lymphom, nicht klassifizierbar, mit Eigenschaften intermediär zwischen diffus-großzelligem B-Zell- u. Burkitt-Lymphom;** **Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, assoziiert mit chronischer Entzündung;** **Epstein-Barr-Virus-positives diffuses großzelliges B-Zell Lymphom des Älteren;** [Großzelliges B-Zell-Lymphom, T-Zell-reiche Variante, histiozytenreiches großzelliges B-Zell-Lymphom = obsolet → 9688/3] **Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom;** Angioendotheliomatose; Angiotropes Lymphom; Intravaskuläres B-Zell-Lymphom; Zentroblastisches diffuses Lymphom; ***Primäres DLBCL des ZNS (DLBCL-ZNS) (PCNSL);*** Primäres intraokulares Lymphom *(PIOL)* **Primäres kutanes DLBC des Beines (C44.7)(*PCFCL-Bein-Typ)*** Zentroblastisches Lymphom o. n. A.	9680/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C77.0-9 C16.0-9 C18.0-1 C40.0-C41.9 C62.9 C42.2 C14.2 C06.9-C08.9 C73.9 C22.0 C64.9 C74.0-9 C42.1 C42.0 C44.0-9[57] C70.0-C72.9 C00.0-C80.9	C83.3
Großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante, obs. → 9680/3[58]	9684/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	s. 9680/3	C83.3
T-Zell-reiches/histiozytenreiches großzelliges B-Zell-Lymphom (THRLBCL)	9688/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C77.0-C77.9 C42.1 C22.0	C83.3

[54] Bisher sind 9673/2 Morphologien im NCT nicht gesichtet worden.

[55] Für *in situ lymphoide Neoplasien* existieren in der ICD-10 und der ICD-O3 keine Diagnose-Kodes oder M-Kodes. Alle in situ /2 Kodierungen in der ICD-10 sind *Karzinome*. Das NCT Krebsregister kodiert für *in situ Lymphome* den provisorischen Surrogatkode „D47.7 Sonstige näher bezeichnete Neubildungen unsicheren oder unbekannten Verhaltens des lymphatischen … Gewebes". unbekannten Verhaltens des lymphatischen … Gewebes".

[55] ICD-10 „C82.**7** Sonstige Typen des follikulären Non-Hodgkin-Lymphoms" *in*: ICD-10-GM Version 2010 und früher.

[55] Für *in situ lymphoide Neoplasien* existieren in der ICD-10 und der ICD-O3 keine Diagnose-Kodes oder M-Kodes. Alle in situ /2 Kodierungen in der ICD-10 sind *Karzinome*. Das NCT Krebsregister kodiert für *in situ Lymphome* den provisorischen Surrogatkode „D47.7 Sonstige näher bezeichnete Neubildungen unsicheren oder unbekannten Verhaltens des lymphatischen … Gewebes".

[56] Siehe ICD-O-3 2011 unter 9680/3: zahlreiche, teilweise obsolete Synonyme; es wird empfohlen, nur die hier aufgeführten klinisch-morphologischen Bezeichnungen unter 9680/3 zu kodieren. Die T-Zell- und/oder histiozytenreichen großzelligen B-Zell-Lymphom sind nach der ICD-O-3-Aktualisierung 2011 unter 9680/3 zu annullieren, es ist dafür 9688/3 zu kodieren.

[57] Lokalisation C44.0-9 kodieren, wenn nur Haut oder Haut *und* regionären LK betroffen sind.

[58] Swerdlow et al 2008 und Turner et al 2010 ordnen die immunoblastische Variante des DLBCL unter 9680/3 ein; die ICD-O-3, 1. Rev. 2014, empfiehlt, die immunoblastische Variante unter „9735/3 Plasmablastisches Lymphom" zu kodieren (s. S. 258 und S. 278)! Das NCT-Register folgt der WHO-/InterLymph-Gruppe: Falls der Histologiebefund ein „großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante" beschreibt, wird 9680/3 kodiert. Eine Unterscheidung zwischen DLBCL, immunoblastische Variante und dem plasmablastischen Lymphom ist durch Immunophenotypisierung möglich (Swerdlow ert al 2008, S. 235 und S. 256).

Tumor[13]	**ICD-O-3-M**[14]	**Hierar-**	**chische**	**Gruppe**	**ICD-O-3-T**[15]	**ICD-10 2014**[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
					C42.2	
Plasmablastisches Lymphom (PBL)	9735/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C04.0-C06.9 C11.0-9 C69.0-9 C44.0-9 C41.0- C41.9 C49.0-9 C15.0-C26.9 C77.0-9	C83.3
Angiozentrische immunoproliferative Veränderung Lymphomatoide Granulomatose (LYG)[59]	9766/1	B-LPD	Reifzell. B-LPD	LYG	C34.0-9 C71.0-9 C64.9, C22.0 C44.0-9 C30.0-C34.9 C15.0-C26.9	C83.8
[Angioimmunoblastische Lymphadenopathie AIL][60] obs. → 9705/3[61]	[9767/1]	-	-	-	C77.0-9 C42.1-2 C22.0-9 C44.0-9	C86.5
Primäres mediastinales *(thymisches)* großzelliges B-Zell-Lymphom *(MLBCL)*	9679/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C77.1 C77.8 C37.9 C38.3	C85.2
Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom *(IVLBCL)* (ICD-O-3-Topographie C49.9)	9712/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C49.9 C00.1-C76.8 C80.9[62]	C83.8
ALK-positives großzelliges B-Zell-Lymphom (ALK-positives LBCL)	9737/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C77.0-9 C38.1-3 C11.0-9 C02.0-9 C16.0-9 C40.0-9 C41.0-9 C49.0-9	C84.6
Großzelliges B-Zell-Lymphom bei HHV8-assoziierter multizentrischer Castleman-Krankheit (HHV-8-MCD-PBL)	9738/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C77.0-9 C42.2 C15.0-C26.9	C85.7
Primary effusion Lymphoma (PEL)	9678/3	B-NHL	Reif.B-NHL	DLBCL	C38.4 C38.0 C48.2 C77.0-C77.9 C15.0-C26.9 C44.0-9 C34.0-9 C71.0-9 C77.0-9	C83.8
Burkitt Lymphom o. n. A. (BL) Varianten: endemisches BL, sporadisches BL, immunodefizienz-assoziierte Burkitt-Leukämie Variante	9687/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	BL	C07.9-C09.9 C17.2 C18.0 C40.0-9 C41.0-1 C42.1 C48.0-1 C50.0-9	C83.7 C91.8

[59] Die LYG ist nach Ruhl et al 2014 (SEER) nicht berichtsfähig. SEER empfiehlt bei Vorliegen eines angiozentrischen immunoproliferativen Lymphoms 9719/3 zu kodieren.
[60] Entität und M-Ziffer ist in der WHO-Klassifikation 2008 und Turner et al 2010 nicht aufgeführt, siehe 9705/3
[61] Swerdlow et al 2008, S. 309 f.
[62] Aber: Lymphknotenbefall C77.0-9 kommt praktisch nicht vor.

Tumor[13]	ICD-O-3-M[14]	Hierar-	chische	Gruppe	ICD-O-3-T[15]	ICD-10 2014[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
					C56 C64.9 C73.9 C77.0-9	
[Burkitt-Zell-Leukämie, akute reifzellige lymphoblastische B-Zell-Leukämie] obs. → 9687/3	9826/3[63]	B-NHL	Reifzell. B-NHL	BL	C42.0-1 C70-0-C72.9 C07.9-C09.9 C17.2 C18.0 C40.0-9 C41.0-1 C48.0-1 C50.0-9 C56 C64.9 C73.9 C77.0-9 C70-0-C72.9	C91.8
Kombiniertes malignes Hodgkin- und non-Hodgkin-Lymphom[64] B-Zell-Lymphom, unklassifizierbar, mit Eigenschaften intermediär zwischen diffus-großzelligem B-Zell-Lymphom und klassischem Hodgkin-Lymphom *(composite HL / NHL)*	9596/3	-	-	-	C38.1 C77.0 C77.1-9 C22.0 C42.2 C42.1	C85.7
Malignes Lymphom o. n. A.	9590/3[65]	-	–	–	C77.0-9	C85.9
9 Reifzellige T-Zell- und NK-Zell-Neoplasien						
Prolymphozytenleukämie vom T-Zell-Typ (P-TLL)	9834/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	T-PLL	C42.0-1 C77.0-9 C42.2 C22.0 C44.0-9	C91.6
Lymphatische T-Zell-Leukämie vom grobgranulären Typ Chron. grobgranuläre lymphatische T-Zell-Lymphozytose Chron. lymphat. Leukämie vom grobgranulären Typ o.n.A. Chron. lymphat. NK-Zell-Leukämie v. grobgranulären Typ Chron. lymphoprolif. Krankheit der NK-Zellen (CLPD-NK)	9831/3	T-NHL	Reifzell. T- oder NK-NHL	T-LGL, CLPD-NK	C42.0-1 C22.0-9 C42.2	C91.7
Aggressive NK-Zell-Leukämie (ANKL)	9948/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	ANKL / ENNKTL	C42.0-1 C22.0 C42.2 C00.1-C77.9[66]	C94.7
Systemische EBV-positive T-Zell lymphoproliferative Erkrankung der Kindheit (EBV+LPD-PED) Leukämie grob-granulierter Lymphozyten vom T-Zell-Typ (assoziiert mit rheumatoider Arthritis)	9724/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C22.0 C42.0-2 C77.0-9 C44.0-9 C34.0-9	C84.5
Hydroa-vacciniform-artiges Lymphom (HVL)	9725/3	T- oder NK-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C44.0-9	C84.5

[63] M-Ziffer in der WHO Klassifikation 2008 nicht aufgeführt.

[64] Klinische, morphologische und immunophänotypische Eigenschaften eines CHL und DBCL. Das „composite" Lymphom (übliche klinische Bezeichnung) ist charakterisiert durch die Koexistenz zweier morphologisch und phänotypisch distinkter Typen lymphoider Neoplasien, die in einem einzigen anatomischen Organ oder Gewebe auftreten. Die Kombination kann ein Hodgkin Lymphom (HL) mit B-Zell-NHL oder T-Zell-NHL, B-Zell-NHL mit T-Zell-NHL oder zwei unterschiedlichen B-Zell oder T-Zell-NHLs an derselben anatomischen Lokalisation sein (n. Yu et al 2011). Synonyme sind: Grauzonenlymphom, großzelliges B-Zell-Lymphom mit Hodgkin-Eigenschaften, Hodgkin-ähnliches anaplastisches großzelliges Lymphom (Swerdlow et al 2008, S. 267).

[65] 9590/3 ist in der WHO Klassifikation 2008 nicht aufgeführt. Falls möglich ist die spezifischere B-, T-, U-Zell-Morphologie zu kodieren.

[66] Jegliche Lokalisation kann als Primärort involviert sein [Swerdlow et al 2008], S. 276.

Tumor[13] Spalte (1)	**ICD-O-3-M**[14] (2)	**Hierar-chische** (3)	**Gruppe** (4)	**ICD-O-3-T**[15] (5)	**ICD-10 2014**[16] (6)	(7)
Adulte(s) T-Zell-Lymphom/Leukämie (HTLV1-positiv) Adulte T-Zell-Leukämie Adultes T-Zell-Lymphom Adulte(s) T-Zell-Lymphom/Leukämie	9827/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	ATLL	C77.0-9 C42.0-1 C44.0-9 C34.0-9 C16.0-C22.0 C71.0-C72.9	C91.5
Nasales NK/T-Zell-Lymphom Extranodales NK/T-Zell-Lymphom vom nasalen Typ (ENNKTL)[67] NK-/T-Zell Lymphom	9719/3	NK- od. T-NHL	Reifzell. NK- oder T-NHL	ANKL / ENNKTL	C11.0 - C11.9 C30.0 C31.9 C44.0-9 C49.0-9 C15.-C26.9 C77.-	C86.0
Intestinales T-Zell-Lymphom, Enteropathie-assoziiertes T-Zell-Lymphom (EATL) Intestinales T-Zell-Lymphom mit Enteropathie	9717/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C17.1-2 C16.0-C19.9 C77.-	C86.2
Intraepitheliales (intestinales) T-Zell-Lymphom in-situ (EATL-in-situ)	9717/2	T-LPD	Reifzell. T-LPD	EATL-in-situ	C17.1-2 C16.0-C19.9	D47.7[68]
Hepatosplenisches T-Zell Lymphom (HSTL) Hepatosplenisches Gamma-Delta Zell Lymphom	9716/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C42.2 C22.0	C86.1
Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom (SPTCL)	9708/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C49.0-9 C44.0-9 C47.0-9 C77.0-9 C38.0 C80.9	C86.3
Mycosis fungoides (MF)	9700/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	MF/SS/ CD30-PCLPD	C44.0-C44.9	C84.0
Sézary Syndrom (SS)	9701/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	MF/SS/ CD30-PCLPD	C44.0-C44.9 C77.0-9 C42.0	C84.1
Lymphomatoide Papulose (LyP)[69] [Primär kutane CD-30-positive T-zellige lymphoproliferative Erkrankung]	*9718/1*	T-NHL	Reifzell. T-NHL	MF/SS/ CD30-PCLPD	C44.0 - C44.9	D47.7[70]
Primär kutane CD30-positive T-zellige lymphoproliferative Erkrankung (CD30+PCLPD) CD30+ großzelliges T-Zell-Lymphom der Haut Primär kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom der Haut (C-ALCL)	9718/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	MF/SS/ CD30-PCLPD	C44.0-C44.9	C86.6
Primär kutanes Gamma-Delta T-Zell-Lymphom (PCGD-TCL)	9726/3	T-NHL	Reifzell.	PTCL	C44.0 -9 C49.0-	C84.5[71]

[67] Fälle dieses Tumors *außerhalb* des oberen Atmungstraktes („Extranasale" ENNKLTL) werden mit derselben Schlüsselziffer kodiert, zeigen aber ein anderes biologisches Verhalten, sodass sie in einer separaten Gruppe ausgewertet werden sollten (Turner et al 2010).

[68] Für *in situ lymphoide Neoplasien* existieren in der ICD-10 GM 2015 und der ICD-O-3, 1. Revision 2014 keine Diagnose- respektive M-Kodes. Alle *in situ* /2 Kodierungen („Carcinomata in situ") sind *Karzinome*. Das NCT Krebsregister kodiert für *in situ Lymphome* den provisorischen Surrogatkode „D47.7 Sonstige näher bezeichnete Neubildungen unsicheren oder unbekannten Verhaltens des lymphatischen … Gewebes".

[69] Die 9718/1 Lymphomatoide Papulose (LyP) ist eine rekurrierende, chronische, oft selbstheilende Erkrankung der Haut mit exzellenter Prognose, kann aber in bis zu 20 % mit einem anderen Lymphom (MF, kutanes anaplastischesw großzelliges Lymphom, HL) assoziiert sein. Diese Entität unsicheren Verhaltens wird deswegen in die Tabelle 1.2 eingeschlossen. Die Dignität /1 ist in der ICD-O-3.1 nicht enthalten, soll aber nach Regel F kodierbar sein.

[70] LyP ist zwar explizit als C86.6 unter ICD-10-GM 2015 aufgeführt, aber sie ist eine Erkrankung mit exzellenter Prognose (Swerdlow et al 2008, S. 301). Die Diagnosekodierung „D47.7 Sonstige näher bezeichnete Neubildungen unsicheren oder unbekannten Verhaltens des lymphatischen, blutbildenden und verwandten Gewebes" sollte nicht abgewiesen werden. Sowohl 9718/1 wie 9718/3, wenn im histologischen Befund so beschrieben, zu kodieren.

[71] C84.8 heißt in der ICD-10-GM 2015 „Kutanes T-Zell-Lymphom, nicht näher bezeichnet". Die kutanen T-Zell-Entitäten 9726/3 und 9709/3 sind klinisch, morphologisch, immunophänotypisch und genetisch sehr gut charakterisiert. Da für „Kutane T-Zell-Lymphome, die *näher bezeichnet*" sind, ein ICD-10 Kode fehlt, wird auf C84.5 als Surrogatkennzeichnung zurückgegriffen.

Tumor[13] Spalte (1)	**ICD-O-3-M**[14] (2)	**Hierar-** (3)	**chische** (4)	**Gruppe** (5)	**ICD-O-3-T**[15] (6)	**ICD-10 2014**[16] (7)
			T-NHL		9	
Kutanes T-Zell-Lymphom Hautlymphom o. n. A. Primär kutanes CD4-positives klein/medium T-Zell-Lymphom, primär kutanes CD8-positives aggressives epidermotropes zytotoxisches T-Zell-Lymphom	9709/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C44.0-C44.9	C84.5[72]
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A. *(und NK-Zell-Lymphom)* Peripheres großzelliges T-Zell-Lymphom Peripheres T-Zell-Lymphom o. n. A. Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-negativ [73] Pleomorphes kleinzelliges peripheres T-Zell-Lymphom Pleomorphes mittel- und großzelliges peripheres T-Zell-L. T-Zell-Lymphom o. n. A. T-Zonen- Lymphom Lymphoepitheloides Lymphom Lennert-Lymphom	9702/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C77.0-9 C40.0-9 C49.0-9 C44.0-9 C50.0-9[74] C00-C80	C84.4 C84.7
[Gemischt klein- und großzelliges diffuses Lymphom] obs. → 9690/3	[9675/3][75]	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C77.0-9	C82.9
Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom, peripheres T-Zell-Lymphom vom AILD-Typ	9705/3	T-NHL	Reif.T-NHL	PTCL	C77.0-9 C42.1-2 C22.0-9 C44.0-9	C86.5
Anaplastisches großzelliges Lymphom (ALK-positiv, CD30+)(ALCL-ALK+)	9714/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C77.0-9 C42.0-2 C44.0-9 C17.0 C69.0-9 C50.0-9 C62.9 C00.0-C26.0	C84.6
[T-Gamma-lymphoproliferative Krankheit][76]	[9768/1]	[T-NHL]	[Reifzell. T-NHL]		[C77.0-9]	[D47.9]
[Immunglobulin-Ablagerungs-Krankheit, primäre Amyloidose, systemische Leichtketten-Krankheit][77]	[9769/1]	[T-NHL]	[Reifzell. T-NHL]		[C77.0-9]	[D47.9]
NHL o. n. A. unbekannter Abstammung (U)						
Malignes NHL o. n. A. (U) *(unbekannter Abstammung)*	9591/3	-	-	–	C77.0-9 C42.0 C42.1 C42.2 C22.0 C00-C80	C85.9

[72] Siehe vorige Fußnote.

[73] Das „anaplastische großzellige Lymphom, Alk-neg." hat in der WHO-Klassifikation 2008 die gleiche Morphologieziffer wie das „Reifzellige T-Zell-Lymphom o. n. A.", siehe Swerdlow et al 2008, S. 317 ff.

[74] Ergänzt (K.H. Adzersen).

[75] „9675/3 Gemischt klein- und großzelliges diffuses Lymphom" ist obsolet (ICD-O-3 2003, 1. Rev. 2014) und soll nicht mehr kodiert werden. Turner et al 2010 ordnen die Morphologie 9675/3 mehreren Gruppen von Lymphomen zu: 1) 9591/3 B-Zell-NHL NOS, 2) 9702/3 peripheres T-Zell Lymphom NOS, 3) 9724/3 und 9725/3 kindliche EBV positive lymphoproliferative Erkrankungen, 4) NHL NOS, U (unbekannte Abstammung). ICD-O-3 und SEER empfehlen, für 9675/3 das 9690/3 Follikuläre Lymphom o. n. A. zu kodieren (ICD-O-3, 1. Revision 2014, S. 148, Ruhl et al 2014). Das NCT-Register folgt dieser Empfehlung. empfiehlt, 9690/3 FL o. n. A. zu verschlüsseln, wenn im pathohistologischen Bericht keine genaueren Informationen vorhanden sind, um spezifischer entsprechend Turner et al 2010 zuzuordnen.

[76] 9768/1 ist im NCT-Krebsregister ***nicht*** dokumentationspflichtig und ***nicht zu dokumentieren,*** da es sich um eine abnormale Expansion von großen, granulären, funktionsfähigenLymphozyten, *nicht* um eine *neoplastische* Störung handelt (s. Swerdlow et al 2008, Turner et al 2010, Ruhl et al 2014).

[77] Diese Entität ist von der Dokumentation im NCT-Krebsregister ausgeschlossen. 9769/1 ist eine ***nicht*** dokumentationspflichtige und ***nicht zu dokumentierende*** Entität. InterLymph 2010 und WHO 2008 (Swerdlow et al 2008, Turner et al 2010) führen die Entität nicht auf bzw. sie ist „not reportable" (Ruhl et al 2014). Es handelt sich nicht um eine Neoplasie im engeren Sinne sondern um eine krankhafte Ablagerung von Immunglobulinen in Viszeral- und Weichgeweben. Der monoklonalen Immunglobulin-Ablagerungskrankheit 9769/1 liegt eine Plasmazellproliferation zugrunde, die in drei klinischen Varianten auftritt: Primäre Amyloidose, monoklonale Leicht- und Schwerkettenkrankheit, osteosklerotisches Myelom (POEMS Syndrom) (s. Swerdlow et al 2008, S. 209-213).

Tumor[13] Spalte (1)	**ICD-O-3-M**[14] (2)	**Hierar-** (3)	**chische** (4)	**Gruppe** (5)	**ICD-O-3-T**[15] (6)	**ICD-10 2014**[16] (7)
Malignes Lymphom o. n. A. *(U-Zell)*	9590/3	-	–	–	C77.0-9	C85.9
Großzelliges diffuses (U)-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante *(U)*[78], obsol. → 9680/3	9684/3	-	-	-	s. 9684/3	C83.3
Lymphatische Leukämie o. n. A. (U)	9820/3	-	–	–	C42.1	C91.9
Prolymphozytenleukämie o. n. A. (U cell)	9832/3	NHL	-	-	C42.0-2 C22.0 C77.0-9 C44.0-9	C91.7
Lymphoproliferative Erkrankung o. n. A. (U)	9970/3[79]	-	–	–	C15.0-C26.9 C34.0-9 C70.0-C72.9 C77.0-9	C88.9
10 Hodgkin-Lymphome[80]						
Hodgkin-Lymphom, lymphozytenreich (LRHL)	9651/3	CHL	LRCHL	-	C77.0-9	C81.4
Hodgkin-Lymphom, gemischt-zellige Form (MCCHL)	9652/3	CHL	CHLMC	MCCHL	C77.0-9 C42.2 C42.1 C22.0	C81.2
Hodgkin-Lymphom, lymphozytenarmer Typ o. n. A.[81]	9653/3	CHL	CHL-MC/LD	LDCHL	C77.0-9 C16.0-C25.9 C42.1	C81.3
Hodgkin-Lymphom, lymphozyten-armer Typ, diffuse Fibrose, obs. → 9653/3	9654/3	CHL	CHL-MC/LD	LDCHL	C77.0-9 C16.0-C25.9 C42.1	C81.3
Hodgkin-Lymphom, lymphozyten-armer Typ, retikuläre Form[82] obs. → 9653/3	9655/3	CHL	CHL-MC/LD	LDCHL	C77.0-9 C16.0-C25.9 C42.1	C81.3
Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ o. n. A. *(NSCHL)*	9663/3	CHL	NSCHL	–	C77.1 C38.1-3 C42.1 C34.0-9 C41.0-9 C42.2 C22.0 C77.9	C81.1
Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, zelluläre Phase, obs. → 9663/3	9664/3	CHL	NSCHL	–	s. 9663/3	C81.1

[78] Swerdlow et al 2008 und Turner et al 2010, S. e93, ordnen die immunoblastische Variante des DLBCL unter 9680/3 ein; die ICD-O-3, 1. Rev. 2014, empfiehlt, die immunoblastische Variante unter „9735/3 Plasmablastisches Lymphom" zu kodieren (s. S. 258 und S. 278)! Das NCT-Register folgt der WHO/InterLymph Empfehlung: Falls der Histologiebefund ein „großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante" beschreibt, wird 9680/3 kodiert. Eine Unterscheidung zwischen DLBCL, immunoblastische Variante und dem plasmablastischen Lymphom ist durch Immunophenotypisierung möglich (Swerdlow ert al 2008, S. 235 und S. 256).

[79] 9970**/3** ist in ICD-O-3 2003/aktualisierter ICD-O-3 2011 nicht aufgeführt, soll aber in Ausnahmefällen nach Regel F kodierbar sein, wenn nur die Information einer bösartigen „Lymphoproliferative(n) Erkrankung o. n. A." vorliegt, analog der ICD-10 C88.9.

[80] Kodierung der Hodgkin-Lymphome ab Diagnosedatum 01.01.2012 in sechs Typen (Turner et al 2010, s. Tab 1, S. e92):

CHL, lymphozytenreich (1 Morphologie)
CHL, gemischtzellig (1 Morphologie)
CHL, lymphozytenarm (3 Morphologien)
CHL, nodulär-sklerotisch (4 Morphologien)
CHL, o. n. A. (1 Morphologie)
HL, nodulär-lymphozyten prädominant (1 Morphologie).

Falls nicht näher beschrieben, wird die erste Morphologie der jeweiligen Gruppe kodiert. In WHO Klassifikation 2008, Swerdlow et al sind *lymphozytenarme* HL-Morphologien (9653/3, 9654/3, 9655/3) unter 9653/3 und *nodulär-sklerosierenden* Morphologien (9663/3, 9665/3, 9667/3) unter 9663/3 subsumiert. Hodgkin-Granulom 9661/3 und Hodgkin-Sarkom 9662/3 sind obsolet (weggelassen). Falls in früheren oder jüngeren histopathologischen Befunden (nach 01.01.2012) so beschrieben, sollen das „Hodgkin-Granulom 9661/3" und das „Hodgkin-Sarkom 9662/3" in „Hodgkin-Lymphom, lymphozytenarmer Typ o. n. A. 9653/3" übergeleitet werden (Johnson et al 2012, Appendix E, S. 72).

[81] Alle Hodgkin-Lymphome vom lymphozytenarmen Typ (9653/3, 9654/3 und 9655/3) wurden den Lokalisationen C77.2, C16.0-C25.9, C42.1 zugeordnet (Swerdlow et al 2008, S. 321 ff).

[82] Dieses HL ist in Swerdlow et al 2008 nicht aufgeführt. Kodierungsempfehlung: 9653/3.

Tumor[13] Spalte (1)	ICD-O-3-M[14] (2)	Hierar- (3)	chische (4)	Gruppe (5)	ICD-O-3-T[15] (6)	ICD-10 2014[16] (7)
Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, Grad I *(NSCHL)* obs. → 9663/3	9665/3	CHL	NSCHL	–	s. 9663/3	C81.1
Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, Grad II *(NSCHL)* obs. → 9663/3	9667/3	CHL	NSCHL	–	s. 9663/3	C81.1
Hodgkin-Lymphom o. n. A. (klassisches)(CHL)	9650/3	CHL	-	-	C77.0-9	C81.7
Hodgkin-Lymphom, nodulärer-lymphozyten prädominanter Typ (NLPH)	9659/3	NLPHL	-	–	C77.0-9	C81.0
[Hodgkin-Granulom] obs. → 9650/3	[9661/3]	CHL	-	–	C77.0-9	C81.9
[Hodgkin-Sarkom] obs. → 9650/3	[9662/3]	CHL	-	–	C77.0-9	C81.3
11 Neoplasien histiozytärer und dendritischer Zellen						
Histiozytäres Sarkom	9755/3				C16.0-C25.9 C44.0-9 C49.0-9 C77.0-9	C96.8
Maligne Histiozytose[83] obs. → 9751/3	9750/3				C40.0-C41.9 C49.0-9 C77.0-9 C44.0-9 C34.0-9 C2.0-9 C42.1-2	C96.6[84]
Langerhans-Zell-Histozytose o. n. A. *(LHC)*[85] Eosinophiles Granulom *(der Langerhans-Zelle)(solitäre, multifokale, unisystemische und multisystemische Tumoren)*	9751/3				C40.0-C41.9 C49.0-9 C77.0-9 C44.0-9 C34.0-9 C22.0-9 C42.1-2 C01.9- C77.0-9[86]	C96.6
Histiozytäres Sarkom Echtes histiozytisches Lymphom	9755/3				C16.0-C26.9 C44.0-9 C49.0-9 C77.0-9	C96.8
Langerhans-Zell-Sarkom	9756/3				C44.0-9 49.0-9 C77.0-9 C34.0-9 C22.0 C42.2 C40.0-C42.9	C96.4

[83] Diese Entität wird heute (2012) als „anaplastisches großzelliges Lymphom", „hämatophagozytisches Syndrom" [Swerdlow et al 2008, S. 355] oder „histiozytisch-medulläre Retikulose" (Johnson et al 2012) angesehen. Sie wird in die Gruppe der histiozytischen und damit Langerhans-Neoplasiegruppe eingeordnet. Die M-Ziffer fehlt in der WHO Klassifikation 2008. Das NCT-Krebsregister folgt der SEER 2012 Empfehlung, die obsolete Entität durch „9751/3 Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A." zu ersetzen.

[84] Tumoren der Langerhans Zellen werden 9751/3 zusammengefaßt (Swerdlow et al 2008, S. 354, f, S. 358; DIMDI 2014). Die ICD-10 C96.6 beinhaltet die „Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A." als zusammenfassende Diagnose, die für Langerhans-Tumoren zutrifft. Das NCT-Register empfiehlt C96.6 als zutreffende Verschlüsselung für die Langerhans' Tumoren.

[85] Tumoren der Langerhans Zellen werden unter 9751/3 zusammengefaßt (Swerdlow et al 2008, S. 354, f, S. 358; DIMDI 2014). Folgende Morphologien sind obsolet und werden nicht mehr verschlüsselt. Sie können aus früheren Dokumentationen in 9751/3 konvertiert werden:
9751/1 Langerhans-Zell-Histiozytose o.n.A., Langerhans-Zell-Granulomatose, Histiozytose X o.n.A.;
9752/1 Unifokale Langerhans-Zell-Histiozytose, Unifokale Langerhans-Zell-Granulomatose, Eosinophiles Granulom, Langerhans-Zell-Histiozytose nur eines Knochens;
9753/1 Multifokale Langerhans-Zell-Histiozytose, Hand-Schüller-Christian-Krankheit, Langerhans-Zell-Histiozytose mehrerer Knochen;
9754/3 Disseminierte Langerhans-Zell-Histiozytose, Abt-Letterer-Siwe-Krankheit Akute progressive Histiozytose X, Generalisierte Langerhans-Zell-Histiozytose, Nichtlipidhaltige Retikuloendotheliose; „Unifokale Langerhans-Zell-Histozytose".

[86] Vgl. SEER 2012.

Tumor[13]	**ICD-O-3-M**[14]	**Hierar-**	**chische**	**Gruppe**	**ICD-O-3-T**[15]	**ICD-10 2014**[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
Sarkom der dendritischen Retikumlumzellen Indeterminanter dendritischer Zelltumor *(Dendriten-Zell-Tumor o. n. A.* *Fingerförmiges Dendritenzellsarkom* *Interdigitating dendritic cell sarcoma, ICD sarcoma)*	9757/3				C77.0-9 C44.0-9 C49.0-9	C96.4
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom *(FDC sarcoma)*	9758/3				C77.0 C77.1-9 C04.0-C10.9 C14.0-8 C16.0-C26.9 C49.0-9 C44.0-9	C96.4
Fibroblastischer retikulärer Zelltumor[87]	9759/3				C77.0-9 C42.2 C49.0-9	C96.4
Immunoproliferative Krankheit o. n. A.[88], obs. → 9761/3, 9762/3 u. a.	9760/3				C77.0-9	C88.9
12 Immunschwäche-assoziierte lymphoproliferative Krankheiten						
PTLD Frühstörung						
Lymphoproliferative Krankheit nach Transplantation o. n. A., PTLD o. n. A., plasmozytische Hyperplasie, infektiöse mononukleose-ähnliche PTLD (PTLD-IM-LIKE), polymorphes posttransplantative lymphoproliferative Erkrankung (PTLD-P)	9971/1	B-LPD	Reifzell. B-LPD	PTLD	s. 9971/3	D47.7
Polymorphe lymphoproliferative Krankheit nach Transplantation; post-transplantative lymphoproliferative Krankheit PTLD	9971/3[89]	B-LPD	Reifzell. B-LPD	PTLD	C77.0-9 C15.0-C26.9 C70.0-C72.9 C22.0 C42.1 C42.0 C06.9 C03.0-9 C38.4 C48.2 C34.0-9 C44.0-9 C62.9 C38.0 C50.0-9	C88.7
Monomorphes B-Zell Typ (PTLD-B)	zu spezifizieren[90]	B-NHL	Reifzell. B-NHL	PTLD	s. 9971/3	C85.9 Zu spezif.
Monomorphes T- oder NK-Zell-Typ (PTLD-T/NK)	zu spezifizieren[91]	T- oder NK-NHL	Reifzell. T- oder NK-NHL	PTLD	s. 9971/3	C84.9 Zu spezif.
Klassisches Hodgkin-Lymphom-Typ PTLD (PTLD-CHL)	zu spezifi-	CHL		PTLD	C77.0-9	C81.9

[87] Diese Entität gehört in die Gruppe der Dendriten-Zell-Tumoren (Swerdlow et al 2008, S. 365).

[88] In der WHO-Klassifikation 2008 nicht aufgeführt. Empfehlung: Kodierung der spezifischen lymphoproliferativen Entität, z. B. 9761/3, 9762/3 oder andere.

[89] Empfehlung: Verschlüsselung 9971/**3** der post-transplantativen lympho-proliferativen Erkrankungen (IARC/WHO 2011). Voraussetzung: vorausgehende Organ- oder Stammzelltransplantation und immunsuppressive Behandlung; Regeln zur Kodierung der monomorpher PTLD (nur die Diagnose PTLD) und polymorpher PTLD (Diagnose PTLD und B-Zell-, T-Zell-, Plasmazell- oder Hodgkin-Lymphom), s. Tabelle 2.1 „Post-transplantative lymphoproliferative Krankheiten PTLD" [nach Johnson et al (2012), S. 23, 51 und 74].

[90] „Monomorph" soll heißen, dass der nach einer Transplantationsbehandlung auftretende Tumor einer spezifischen Morphologie zugeordnet werden kann. Diese Tumoren werden entsprechend der Leukämie oder dem Lymphom zugeordnet, zu dem sie korrespondieren und der entsprechene M-Kode wird dokumentiert [Swerdlow et al 2008, S. 13].

[91] Korrespondierende(s) Leukämie bzw. Lymphom kodieren.

Tumor[13] Spalte (1)	**ICD-O-3-M**[14] (2)	**Hierar-** (3)	**chische** (4)	**Gruppe** (5)	**ICD-O-3-T**[15] (6)	**ICD-10 2014**[16] (7)
	zieren[92]					Zu spezif.
Lympho-proliferative Erkrankungen, assoziiert mit primären Immunkrankheiten						
Früh-PID und PTLD-ähnliche polymorphe lymphoide Proliferation (PID-LPD-P)	9970/1[93]	B-, T-, U-LPD	B-, T oder NK-NHL	PID-LPD	s. 9971/3	D47.7
PID-B-Zell-NHL (PID-LPD-B-Zell)	zu spezifizieren	B-LPD	Reifzell. B-LPD	PTLD	s. 9971/3	C85.9
PID-reifzellige T- oder NK-Zell NHL (PID-LPD-T oder NK-Zell)	zu spezifizieren	T- od NK-NHL	Reifzell. T-/NK-NHL	PID-LPD	s. 9971/3	C84.9
PID-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom (PID-T-ALL / LBL) 9729/3 obs. → 9837/3 9835/3 obs. → 9811/3	9729/3 9835/3 9727/3	T-NHL	Vorläuf. T-NHL	PID-LPD	C42.1 C77.0-9 C70.0 C42.2 C22.0 C62.9 C44.0-9 C49.0-9 C41.0-9	C91.0 C86.4
PID-LPD klassisches Hodgkin-Lymphom (PID-CHL)	9650/3 bis 9655/3 9661/3 bis 9667/3	CHL	-	PID-LPD	C77.0-9 C42.2 C42.1 C22.0 C16.0-C25.9 C34.0-9 C41.0-9	C81.9 Zu spezif.
Lympho-proliferative Erkrankung, assoziiert mit HIV Infektion (HIV-LPD)						
HIV-PTLD-ähnliche polymorphe lymphoide Proliferation (HIV-LPD-P)	9971/1	B-LPD	Reifzell. B-LPD	HIV-LPD	C77.0-9 C15.0-C26.9 C70.0-C72.9 C22.0 C42.1 C42.0 C06.9 C03.0-9 C38.4 C48.2 C34.0-9 C44.0-9 C62.9 C38.0 C50.0-9	D47.7
HIV-B-Zell-NHL (zu spezifizieren) (HIV-LPD-B-Zell)	zu spezifizieren	B-NHL	Reifzell. B-NL	HIV-LPD	s. 9971/1	C85.9 Zu spez.
HIV-T- oder NK-Zell NHL (zu spezifizieren) (PID-LPD-T/NK)	zu spezifizieren	T- oder NK-NHL	Reifzell. T- oder NK-NHL	HIV-LPD	s. 9971/1	C84.9 Zu spez.
HIV-LPD klassisches Hodgkin-Lymphom (HIV-CHL)	9650/3 bis 9655/3, 9661/3 bis	CHL	-	HIV-LPD	C77.0-9 C42.2 C42.1	C81.9 Zu spezif.

[92] Korrespondierendes HL kodieren.

[93] Turner et al 2010 führen nur die 9970/***3*** unter der Benennung „Lymphoide Neoplasie o. n. A." an. 9970/1 bzw. 9970/3 können B-, T- oder U-lymphozytär auftreten (a. a. O. S. e92 f.).

Tumor[13]	**ICD-O-3-M**[14]	**Hierar-**	**chische**	**Gruppe**	**ICD-O-3-T**[15]	**ICD-10 2014**[16]
Spalte (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
	9667/3				C22.0 C16.0-C25.9 C34.0-9 C41.0-9	
Iatrogene lympho-proliferative Störung assoziiert mit nicht-transplantativer immunosuppressiver medikamentöser Therapie (IAT-LPD)						
IAT-PTLD-ähnliche polymorphe lymphoide Proliferation (HIV-LPD-P)	9971/1	B-LPD	Reifzell. B-LPD	IAT-LPD	s. o. 9971/1 HIV-LPD	D47.7
IAT-B-Zell NHL (zu spezifizieren) (IAT-LPD-B-Zell)	zu spezifi-zieren	B-NHL	Reifzell. B-NHL	IAT-LPD	s. 9971/1	C85.9 Zu spez.
IAT-T- oder NK-Zell-NHL (zu spezifizieren) (IAT-LPD-T oder NK-Zell)	zu spezifi-zieren	T- oder NK-NHL	Reifzell. T- oder NK-NHL	IAT-LPD	s. 9971/1	C84.9 Zu spez
IAT-LPD klassisches Hodgkin-Lymphom (IAT-CHL)	9650/3 bis 9655/3, 9661/3 bis 9667/3	CHL	-	IAT-LPD	C77.0-9 C42.2 C42.1 C22.0 C16.0-C25.9 C34.0-9 C41.0-9	C81.9 Zu spezif.

1.3.3 Anmerkungen zu Tabelle 1.2

Allgemeine Erläuterung der Begriffe „Lymphom“ und „Leukämie“

Eine lymphoide Neoplasie, ein *„Lymphom“*, „ist eine Art von Tumor, der mit einer malignen Veränderung in einem Lymphozyten, einer Lymphknotenzelle oder einer Zelle im lymphatischen Gewebe des Knochenmarkes, des Verdauungstraktes, der Milz, der Haut oder anderer [anatomischer] Lokalisationen beginnt.“[94] „Lymphome“ sind (meist *solide)* Neoplasien lymphoiden Ursprungs. Ein und dieselbe Krankheit lymphoiden Ursprungs kann sowohl als (solides) *Lymphom* wie auch als (lymphatische) *Leukämie* in Erscheinung treten.
Leukämie bedeutet „weisses Blut“. Wenn man Blut eines Leukämiepatienten in einem Blutsenkungsröhrchen stehen läßt, fällt auf, dass der „weisse“ Anteil an der Säule sehr viel größer ist als bei Gesunden. „Leukämie: Krebs des Blutes oder der blutbildenden Organe. Individuen mit Leukämie haben oft einen bemerkenswerten Anstieg der weissen Blutkörperchen (Leukozyten) im peripheren Blut“[95], aber nicht immer. Denn bei *aleukämischen* Leukämien ist die Zahl weisser Blutkörperchen im peripheren Blut nicht erhöht. Leukämien werden je nach Ursprungsort ihrer Entstehung als *myeloide* oder *lymphoide* Leukämien bezeichnet. Der Ursprung ist das Knochenmark beziehungsweise das lymphozytäres System.

Die Morphologien und die Lokalisationsangaben der Tumoren der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Gewebe in der Tabelle 1.2 folgen der WHO Klassifikation 2008[96]. Zusätzlich sind die Neoplasien der lymphoiden Gewebe („Lymphome“) nach den hierarchischen Stufen 3, 4 und 5 des InterLymph Konsortiums 2010[97] eingeteilt.

Hierarchische Gruppierung der Lymphome

In Tabelle 1.2 sind die lymphoiden Neoplasien „hierarchisch klassifiziert“[98]. Die hierarchische Stufeneinteilung ordnet die lymphoiden Neoplasien nach Zellherkunft, Morphologie, Zytochemie, Immunophänotyp (B-, T-, U-Zelltyp) und Genotyp. Sie enthält wesentliche, für die nosologische Einordnung, Therapieentscheidung, Verschlüsselung und Auswertung vorteilhafte Elemente, die eine differenzierte Bewertung für Klinik und Dokumentation ermöglicht.
Die *lymphoiden Neoplasien* werden vom InterLymph Consortium in sieben Gruppen eingeteilt:

[94] Ruhl et al 2014, S. 50 (Übersetzung KHA).
[95] Ruhl et al 2014, S. 49 (Übersetzung KHA).
[96] Swerdlow et al 2008.
[97] Turner et al 2010.
[98] Turner et al 2010.

Hierarchische Stufe und Gruppierung nach InterLymph 2010	Abkürzungen
Hierarchische Gruppe 1	
Lymphoide Neoplasien	LN
Immundefizienz-assoziierte lymphoide Neoplasien	LN-ID
Hierarchische Gruppe 2	
Hodgkin-Lymphome	HL
non-Hodgkin-Lymphome	NHL
Lymphoproliferative Krankheiten, andere	LPDs
Hierarchische Gruppe 3	
Classisches Hodgkin Lymphome	CHL
Noduläre lymphozyten-prädominante Hodgkin-Lymphome	NLPHL
Hierarchische Gruppe 4	
Lymphozytenreiches, gemischtes, lymphozytenarmes, nodulär-sklerotische HL	LRCHL, CHL-MC/LD, NS-CHL
Vorläufer-B-Zell, T-Zell und U-Zell NHL	Precursor B-, T- U-NHL
Reifzellige B-, T-/NK-Zell NHL	Mature B-NHL
Reifzellige B-, T-/NK-Zell lympho-proliferative Krankheiten	B-, T-/NK-Zell LPDs
Hierarchische Gruppe 5	
Die unter 4 genannten Lymphomgruppen werden weiter unterteilt, s. Tabelle 1.2	
Hierarchische Gruppe 6	
Falls möglich weitere Unterteilung der in Gruppe 5 genannten Lymphomgruppen.	
Hierarchische Gruppe 7	
Falls möglich weitere Spezifizierung der in Gruppe 6 genannten Lymphome.	

In Tabelle 1.2 werden die *Hierarchiestufen 3 bis 5* (siehe Spalte 3, 4, und 5 der Tabelle 1.2) abgebildet, die Hierarchiestufen 1,2 und 7 sind weggelassen. Die Hierarchiestufen 1 und 2 (s. o.) liegen meist eindeutig vor, die Hierarchiestufe 7 ist *keine histologische* Charakterisierung.

Die Merkmale, die eine genaue Zuordnung der lymphoiden Neoplasie zu den Kriterien entsprechend WHO 2008 und InterLymph 2010 ermöglichen (Morphologie, Subtypen, Immunophenotyp, etc.), sind aus dem Histologiebefund des Pathologen zu abstrahieren. Die Abkürzungen für die Lymphome sind unter „Abkürzungen und Akronyme“, S. 6 ff. zu finden.

Überleitungen von Kodierungen

In der InterLymph Publikation 2007[99] können, falls erforderlich, die Überleitungen der Kodes der älteren lymphoiden Neoplasien von ICD-O-2 zu den ICD-O-3-Kodes gefunden werden, sodass Morphologien aus der Zeit *vor* 2000 in die ICD-O-3-Kodierung (*nach* 2001) überführt werden können. Ältere Datensätze können somit in nachprüfbarer, konsistenter Weise übergeleitet werden.

Methode der Erstellung der Tabelle 1.2

Name der Neoplasie (Spalte 1)

[99] Morton et al 2007.

Die Krankheitsbezeichnungen wurden entsprechend der deutschen Version der ICD-O-3.1 2003, 1. Revision 2014, übernommen. Entitäten[100] und M-Ziffern in eckigen Klammern sind nicht dokumentationspflichtig. Eine Entität, bei der sich in der ersten Spalte der Tabelle 1.2 obs. = „obsolet" findet, wird durch eine aktuellere, also von der WHO 2008 oder InterLymph 2010 empfohlene andere M-Ziffer ersetzt, die dem Stand des onkologischen Wissens zur Zeit der Publikation entspricht. Die aktuellere, „korrektere" M-Ziffer ist in der Spalte 1 immer mit angegeben.

ICD-O-3-Morphologie (Spalte 2)

Spalte 2 führt sämtliche 158 Morphologieziffern der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Gewebe auf, die in der ICD-O-3.1[101], 1. Revision 2014[102] aufgeführt sind. Darüber hinaus wurden die in-situ Dignitäten 9673/2, 9690/2 und 9717/2 aus InterLymph 2010 und die Dignitäten 9718/1 (Lymphoide Papulose) und 9970/3 (bösartige lymphoproliferative Erkrankung) zusätzlich eingeschlossen.

Hierarchische Gruppe 3 (Spalte 3)

Siehe oben Hierarchisierung der Lymphome.

Hierarchische Gruppe 4 (Spalte 4)

Siehe Hierarchisierung der Lymphome.

Hierarchische Gruppe 5 (Spalte 5)

Siehe Hierarchisierung der Lymphome.

ICD-O-3 Lokalisationen (Spalte 6)

Die ICD-O-3-Topographieziffer kodiert für den Ursprungsort des Tumors bei Diagnose. Nach den Angaben aus der WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe 2008 wurden bei jedem Tumor die Lokalisationen nach Häufigkeit des Auftretens von oben nach unten hierarchisch angeordnet.

ICD-10-GM 2015 Diagnosen (Spalte 7)

Jedem hämatopoietischen und lymphoiden Tumor ist in der Spalte 7 eine *ICD-10-Diagnose* auf Basis der ICD-10 GM 2015[103] zugeordnet. Die ICD-10 Diagnosen sind auch in der ICD-10-GM Fassung 2015 mit den neuereren Klassifikationen der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Neoplasien[104], insbesondere hinsichtlich der Dignitäten, nicht immer kompatibel. Der Großteil der myeloproliferativen und myelodysplastischen Neoplasien der WHO-Klassifikation 2008 sind dem biologischen Verhaltenskode /3 zugeordnet, einige werden in der ICD-10 GM 2015 jedoch als „Neubildungen unsicheren oder unbekannten Verhaltens (D45-

[100] „Entität" ist hier als eine durch eine histologische Morphologie und eine M-Ziffer erfasste Erkrankung definiert. Eine unterschiedliche Dignität derselben M-Ziffer wird als unterschiedliche Erkrankung aufgefasst.
[101] Swerdlow et al 2008; Turner et al 2010.
[102] IARC/WHO 2011, DIMDI 2014.
[103] DIMDI 2014.
[104] Turner et al 2010; Swerdlow et al 2008.

D47)“ aufgefasst, d. h. dem Malignitätsgrad /1 zugeordnet. ICD-O-3 und ICD-10 sind hier inkommensurabel. In Registern darf die Kombination einer Dignität /3[95] und ICD-10 Dignität /1 deswegen nicht als „Implausibilität“ gelten.

Es wird empfohlen, die Dokumentation der myeloischen, lymphoiden und verwandten Neoplasien ab 01.01.2015 nach der Tabelle 1.2 vorzunehmen. Die Tabelle 1.2 stellt den Kenntnisstand international anerkannter Verschlüsselungsregeln zum 01.01.2015 dar und dient dazu, eine vergleichbare, benchmark-fähige Kodierung nach ICD-O-3 und ICD-10 in allen klinischen und epidemiologischen Krebsregistern zu gewährleisten.

2 Anleitung zur Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe

Die Tabellen 1.2, 2.1, 2.2 und 2.3 sind Empfehlungen für die Dokumentation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Die Regeln sind im NCT-Krebsregister mit dem Diagnosedatum 01.01.2015 verbindlich.

Wesentliche Veränderungen gegenüber den früheren Regeln (bis 31.12.011 und 2012-2013) sind

- neue Tumornamen, Morphologieziffern der ICD-O-3.1 2014 wurden aufgenommen
- obsolete Entitäten wurden in eckige Klammern gesetzt und sollen nicht mehr dokumentiert werden, zu substituierende M-Ziffern sind angegeben.
- ICD-10-GM Kodierungen entsprechen den teilweise neuen Kodes ab ICD-10-GM 2011;
- Aktualisierung der Mehrfachtumor- und Mehrfachmorphologie-Kodierungsregeln mit umfassenden Tabellen zur Erleichterung der Dokumentation myeloider und lymphoider Mehrfachtumoren, unter Berücksichtigung von etwa 160 Entitäten. Ab Diagnosedatum 01.01.2015 gilt für Mehrfachtumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren, seien sie syn- oder metachron, der „Multiple Primaries Calculator“ nach SEER benutzt und entsprechend kodiert werden[105]: „same primary“ bedeutet Verlauf des vorhergehenden Tumors anlegen, „new primary“ bedeutet neuen Tumor anlegen.

2.1 Allgemeine Regeln der Kodierung

2.1.1 Möglichst spezifische Morphologie nach dem Pathologiebefund mittels Tabelle 1.2 dokumentieren.

2.1.2 Die Morphologieziffer wird auf Basis der definitiven diagnostischen Bestimmungsmethode verschlüsselt, die am Ende der klinischen, pathohistologischen, immunphänotypischen, zytologischen, genetischen oder apparativen Diagnoseerstellung zu einem möglichst spezifischen Morphologiebefund geführt hat. Wenn eine definitive Histologie nicht bestimmt werden kann (bei externen Arztbriefe, etc.), erfolgt die Morphologiezuordnung wie üblich auf Basis der aufgeführten ärztlichen Diagnose.

2.1.3 Die möglichen Lokalisationsziffern für eine Tumormorphologie sind in der Spalte 6 der Tab 1.2 angegeben. Für die Kodierung der Primärlokalisation sind Informationen aus bildgebenden Verfahren, klinischen Untersuchungen, Patho-, Biopsie-, Blutbild-Befunden zulässig. *Eine* oder *die* zutreffende Topographieziffer der Primärneoplasie bei Erstdiagnose wird ausgewählt und kodiert. In Tabelle 1.2 nicht aufgeführte Lokalisationsziffern sind äußerst unwahrscheinlich und

[105] Ruhl et al 2014. http://seer.cancer.gov/seertools/hemelymph/

bedürfen einer intensiven Überprüfung, da die WHO Klassifikation 2008 (aus der die Lokalisationsziffern stammen) praktisch alle bisher weltweit publizierten Tumorlokalisationen umfassen.

2.1.4 Wenn eine *anti-neoplastische Therapie* durchgeführt wird, ohne dass eine definitive morphologische Diagnose einer hämatopoietischen oder lymphoiden Neoplasie und nur eine Verdachtsdiagnose gestellt worden ist, z. B. bei lymphoiden Tumoren des ZNS, ist der Fall dokumentationspflichtig und eine Morphologieziffer zu kodieren.

2.1.5 In Tabelle 1.2 sind die Verschlüsselungen nach zusammengehörigen *Tumorgruppen* geordnet. Wenn die *Hauptgruppe* einer Neoplasie bekannt ist, z. B. „Reifzellige T-Zelllymphome", kann die spezifische M-Ziffer in dieser Gruppe von etwa 30 T-Zelllymphomen leicht gefunden werden.

2.2 Verschlüsselung der Primärlokalisation und Histologie hämatopoietischer und lymphoider Neoplasien

Die Tabelle 2.1 zeigt die Empfehlungen zur Kodierung der Histologie und Primärlokalisation für die aufgeführten Gruppen bzw. einige hämatopoietische und lymphoide Neoplasien, die erfahrungsgemäß krebsdokumentarisch häufig inkonsistente Verschlüsselungen aufweisen.

Tab 2.1 Allgemeine Verschlüsselungsanleitung zur Primärlokalisation und Histologie bei bei einzelnen oder mehrfachen hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren[106]

Beschreibung Neoplasie(n) nach Morphologie, Lokalisation oder Diagnose	Verschlüsselung Histologie und Lokalisation n. ICD-O-3 2012
Post-transplantative lymphoproliferative Erkrankung PTLD (9971/3)	Kodierungsvorschrift
Wenn die **Diagnose PTLD** und ein (monomorphes[107]) **B-Zell-, T-Zell-, Hodgkin-Lymphom oder Plasmozytom/Myelom** treten zusammen auf[108]	**Histologie** des Lymphoms, Plasmozytoms/Myeloms und **Ursprungsort**: LK/LK-Region(en), Gewebe oder Organ(e)
Plasmazell-Neoplasien (9734/, 9731/3)	
Wenn folgende Plasmazell-Neoplasien **außerhalb des Knochens (extraossär)** auftreten: Plasmozytom o. n. A., Plasmazelltumor, solitäres Plasmozytom extraossär oder **Multifokale** („multiple"), **extramedulläres (extraossäre) Plasmozytome**: Oropharynx, Nasopharynx, Sinus, Larynx, GI, LK, Blase, ZNS, Brust, Schilddrüse, Testis, Parotis, Haut	**9734/3 und** Lokalisation des **Ursprungsort**es: LK/LK-Region, Organ oder Gewebe; ausgeschlossen: C42.0-4
Wenn folgende Plasmazell-Neoplasien auftreten: Multiple **medulläre Plasmozytome**, multiple **Plasmozytome des Knochens**, Plasmazelltumor, **solitäres Plasmozytom des Knochens**, solitäres medulläres Plasmozytom, **multiple ossäre Plasmoztome** (Wirbelkörper, Rippen, Schädel, Becken, Femur, Schlüsselbein, Skapula, u. a.)	Zu kodieren: **9731/3** **und** **C40.0 – C41.9 Knochen;** ausgeschlossen: C42.0-4

[106] Ruhl et al 2014. Johnson et al 2012 (update May 2012).

[107] Polymorphe PTLDs sind ausgeschlossen, da sie nicht von Lymphomen oder Plasmozytomen begleitet werden (s. Ruhl et al 2014, S. 28 und Hematopoietic and Lymphoid Neoplasm Database, Polymorphic PTLD).

[108] Voraussetzung: Transplantation eines soliden Organs oder einer allogenen Knochenmarkstransplantation. Auftreten der PTLD meistens innerhalb eines Jahres nach Transplantation. Monomorphische PTLD kann auch durch immunosuppressive Medikamente, z. B. Methotrexat, erzeugt werden.

Wenn folgende ***minimale*** Informationen vorliegen bei: **Plasmozytom o. n. A., Plasmazelltumor, solitäres Plasmozytom / Myelom**	Zu kodieren: **9731/3 und C41.9 Skelettknochen o. n. A.**
Chronische lymphatische B-Zell-Leukämie/kleinzelliges lymphozytisches Lymphom (CLL/SLL)(9823/3)	
Chronisch lymphatische Leukämie CLL oder Kleinzelliges lymphozytisches Lymphom SLL oder CLL/SLL kombiniert (immer mit KM und LK/Organ-Beteiligung)	**9823/3** und C42.1 Knochenmark, wenn **Knochenmark** betroffen (auch wenn andere Organe involviert)
Chronisch lymphatische Leukämie CLL oder Kleinzelliges lymphozytisches Lymphom SLL	**9823/3** und involvierte(r)(s) LK, LK-Region(en), Organ(e) oder Gewebe, wenn **pB und KM nicht betroffen** oder KM-Beteiligung unbekannt
9727/3 Blastische plasmazytoide Neoplasie der dendritischen Zellen 9811/3 AML (megakaryoblastisch) mit t(1;22)(p13;q13); RBM15-MKL1 9812/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit t(9;22)(q34;q11.2); BCR-ABL1 9813/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit t(v;11q23) (MLL rearrangiert) 9814/3- B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit t(12;21)(p13;q22); TEL-AML1 (ETV6-RUNX1) 9815/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit Hyperploidie 9816/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit Hypoploidie (hypodiploide ALL) 9817/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit t(5;14)(q31;q32); IL3-IGH 9818/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit t(1;19)(q23;p13.3); E2A-PBX1 (TCF3-PBX1) 9827/3 Adulte(s) T-Zell Lymphom/Leukämie (HTLV1-pos.) (ATLL) 9837/3 Vorläuferzell-T-lymphoblastische Leukämie, T-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom	Wenn **nur** Knochenmark involviert → **C42.1** Wenn **Lymphknoten**region(en), Organ(e) oder Gewebe betroffen → Topographieziffer für **LK / LK-Region, Organ oder Gewebe**
Myeloide Neoplasien und Mastzell-Neoplasien Myeloide Leukämien: 9840/3, 9861/3, 9865/3-9867/3, 9869/3-9874/3, 9891/3, 9895/3-9898/3, 9910/3, 9911/3, 9931/3; Mastzellleukämie (9742/3); Mastzellsarkom (9740/3); myeloides Sarkom (9930/3)	
Mastzellsarkom und gleichzeitige oder vorherige Diagnose Mastzellleukämie	9742/3 Mastzellleukämie und Lokalisation C42.1
Myeloides Sarkom (9930/3) und gleichzeitige oder frühere Diagnose einer aktuten myeloiden Leukämie	9861/3 Akute myeloische Leukämie o. n. A. oder spezifische AML Histologie (9840/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9874/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9931/3) und Lokalisation **C42.1**
Histologie- und Lokalisationsverschlüsselung bei einzelnen oder mehrfachen spezifischen Lymphomen Malignes Lymphom (9590/3) NHL (9591/3, 9670/3-9679/3, 9684/3-9729/3, 9735/3-9738/3, 9811/3-9818/3, 9823/3, 9827/3, 9837/3) Kombiniertes HL und NHL, B-Zell-Lymphom, nicht klassifizierbar, mit Eigenschaften zwischen denen eines diffus großzelligen B-Zell-Lymphoms und eines klassischen Hodgkin-Lymphoms (9596/3); Diffuse großzelliges B-Zell Lymphom (9680/3) Lymphoplasmazytisches Lymphom (9671/3) Primär kutanes Follikelzentrumslymphom (9597/3) Waldenström-Makroglobulinämie (9761/3)	
Wenn DLBCL 9680/3 und irgendein anderes NHL in dem/der/den selben LK, LK-Region, Gewebe(n) oder Organ(en) vorhanden	9680/3 DLBCL und Lokalisation des/der LK, LK-Region, Gewebe(s) oderOrgans(e)
Wenn Hautinfiltration mit „Follikelzell-Lymphom“ oder “B-Zell-Lymphom, follikulärer Typ“, begrenzt auf die Haut oder auf Haut und regionale LK	9597/3 Primär kutanes Follikelzentrums-Lymphom (PCFCL) und

oder B-Zell-Lymphom, follikulärer Typ **und** Hautinfiltration und/oder regionärer LK-Befall[109]	Lokalisation **C44.0-9**
Wenn Hautinfiltration mit „Diffusem großzelligen B-Zell-Lymphom“ oder „B-Zell-Lymphom großzelliger Typ“, begrenzt auf die Haut oder auf Haut und regionale LK	9680/3 DLBCL und Lokalisation **C44.0-9**
Wenn **HL** und **NHL** *synchron* in dem(r)(n)selben LK / LK-Region, Gewebe oder Organ(en) (gilt nicht, wenn HL und NHL in verschiedenen LK / Lk-Regionen, Geweben oder Organen auftreten)	**9596/3** B-Zell-Lymphom, nicht klassifizierbar, mit Eigenschaften zwischen denen eines diffus großzelligen B-Zell-Lymphoms und eines klassischen Hodgkin-Lymphoms (composite HL / NHL) und Lokalisation LK, LK-Region(en), Gewebe, Organ(e) oder Knochenmark
Zwei oder mehr NHL treten in **dem(r)(n)selben** LK / Lk-Region, Gewebe oder Organ(en) auf	Lokalisation mit der numerisch höchsten ICD-O-3-Morphologieziffer
Klinische Diagnose **„Waldenström’sche Makroglobulinämie“ und/oder** IgM monoklonale Gammopathie im Blut **und/oder** Knochenmark	9761/3 **und** Lokalisation C42.0
Klinische Diagnose **„Lymphoplasmazytisches Lymphom“** (LPL) **und/oder** positive Flusszytometrie des/der KM, LK(n) oder Gewebe(s) für **IgG-, IgA- und IgM-monoklonale Gammopathie**	9671/3 LPL **und** Lokalisation Knochenmark 42.1, LK C77.0-9 oder anderes Gewebe
Lokalisationsverschlüsselung für lymphoide Neoplasien 9590/3-9729/3, 9735/3-9738/3, 9811/3-9818/3, 9823/3, 9827/3, 9837/3	
Wenn Lokalisation des Lymphoms als Masse beschrieben wird	**Spezifische LK-Region**
Nur **mediastinale** Masse / Bulk	**C77.1** Mediastinale LK
Nur **retroperitoneale** Masse / Bulk **oder mesenteriale** Masse	**C77.2** Intra-abdominale LK
Nur **inguinale** Masse	**C77.4** Inguinale LK
Nur **pelvine** Masse (Masse von LK im Becken)	**C77.5** Beckenlymphknoten
LK-Ketten innerhalb derselben Region, definiert n. ICD-O-3, auch bei bilateraler Beteiligung	Betroffene **LK-Region** kodieren
Nur ein LK oder eine LK-Region	**Spezifische LK-Region**
Multiple LK-Regionen n. ICD-O-3 befallen, Primärursprung nicht bestimmbar	**C77.8** LK mehrerer Regionen
Lymphom in einem Organ und in LK, die nicht regional für dieses Organ sind und der Ursprung des Lymphoms kann nicht bestimmt werden **oder** Lymphom in mehr als einem Organ vorhanden und die regionalen LK aller betroffenen Organe sind involviert **oder** Mehr als ein Organ und Kombinationen regionaler und distanter LK dieser Organe sind involviert **oder** LK und Organ(e) involviert, aber keine Primärlokalisation/besondere LK-Region als Ursprung ist identifizierbar	**C77.9 Lymphknoten o. n. A.**
Nachweis der Lymphomausbreitung aus regionären LK (definiert n. ICD-O-3) in ein Organ	**LK-Region kodieren**
Lymphom findet sich **ausschließlich** in einem Organ (alle Untersuchungen negativ für andere Lokalisationen) und seinen regionären LK	Spezifisches **Organ kodieren**
Lymphom findet sich **ausschließlich** im KM (alle Untersuchungen negativ für LK, Gewebe und Organe)	**C42.1** Knochenmark
Keine Evidenz des Lymphoms in LK **und** *ärztlicher Verdacht* des Ursprungs in einem Organ **oder** mehrere Organe involviert ohne LK-Befall.	Lokalisation C80.9
Alle Neoplasien hämatopoietischer und lymphoider Gewebe - Neoplasien o. n. A. **und** spezifische Neoplasien (9590/3-9992/3)	

[109] Wenn LK befallen sind, die nicht regional für die Haut sind oder das KM beteiligt ist, 9698/3 und Diagnose kodieren.

Eine **unspezifische** Histologie o. n. A. (NOS) **und** **zwei oder mehr spezifische** Histologien **und** die spezifische und die „o. n. A."-Morphologie sind derselbe Primärtumor **und** keine weiteren Informationen vefügbar	Die Histologie, die **„o. n. A."** enthält, kodieren
Eine **unspezifische** Histologie o. n. A. (NOS) **und** **eine** spezifische Histologie **und** die spezifische und die „o. n. A."-Morphologie sind derselbe Primärtumor **und** keine weiteren Informationen vefügbar.	**Spezifische** Histologie kodieren

2.3 Verschlüsselung syn- und metachroner Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien der hämatopoietischen und lymphoiden Neoplasien[110,111,112]

Wenn bei einem Patienten syn- oder metachron ≥ zwei hämatopoietische oder lymphoide Tumoren auftreten, ist aus prognostischen und therapeutischen Erwägungen heraus zu entscheiden, ob eine Variation der *bestehenden* Tumorerkrankung oder ein zweiter, d. h. *neuer,* also neu entstandener, zusätzlicher Tumor vorliegt. Wenn ein zweiter Tumor mit dem Ersttumor als verwandt erkannt wird, handelt es sich um *denselben* Primärtumor, also *eine* Tumorerkrankung. Wenn der zweite Tumor als *unterschiedlich* erkannt wird, also „nicht verwandt" ist, handelt es sich um einen *neuen* Primärtumor.

Die Tabelle 2.2 zeigt das allgemeine Dokumentationsvorgehen bei Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien. Wenn syn- oder metachron mehrere Tumoren auftreten, gibt Tabelle 2.3 die Morphologieziffern an, die aussagen, ob eine Histologie 1 mit einer Histologie 2 verwandt ist. Wenn in Tabelle 2.3 für eine Histologie 1 *keine* Histologie 2 gefunden wird, sind die Tumoren *nicht* verwandt, es liegt also ein *neuer* Primärtumor vor.

Das NCT-Krebsregister folgt bis Diagnosedatum 31.12.2011 der SEER-Klassifizierung „Definition of Single and Subsequent Primaries for Hematological Malignancies"[113] aus dem Jahr 2001, ab 01.01.2012 der Tabelle 2.3 nach Johnson et al 2012 (s. Handbuch Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe 2012-2013), ab 01.01.2014 dem SEER „Multiple Primary Calculator".

[110] Die Regeltabelle basiert auf: Swerdlow et al 2008; Ruhl et al 2014.
[111] IARC, WHO 2011; ICD-O-3.1 2014.
[112] http://seer.cancer.gov/icd-o-3/ NCI 02/28/2001.
[113] SEER 2001.

Tab 2.2 Vorgehen bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien der Tumoren hämatopoietischer und lymphoider Gewebe[114] (gültig ab Diagnosedatum 01.01.2015)

Tumorinformation Tumoreigenschaften, Tumorlokalisation und zeitliches Auftreten	Kodierregel
Minimale Information (DCO Fall, nur Pathologiebefund)	**Ein** Tumor
Eine Histologie (bei systemischen Neoplasien gilt i. A. die Seitigkeitsregel auch bei paarigen Organen nicht; bei solitären Lymphomen kann Seite angegeben werden)	**Ein** Tumor, auch bei bilateralem Befall von LK und Organen
Mehrere **unterschiedliche** Histologien im diagnostischen Prozess, aber ***eine definitive*** Histologie	**Ein** Tumor; definitive Histologie kodieren
Mastzellsarkom **und** Mastzell-Leukämie, gleichzeitig oder nacheinander aufgetreten	**Ein** Tumor[115], Kodierung der Leukämie 9742/3
Zwei oder mehr non-Hodgkin lymphome, gleichzeitig an derselben[116] anatomischen Lokalisation[117]: der(n)selben LK / LK-Region(en) **und / oder** dem(n)selben Organen **und / oder** dem(n)selben Gewebe(n)	**Ein** Tumor[118], die numerisch höhere Histologie kodieren
HL und NHL, gleichzeitig an derselben anatomischen Lokalisation: der(n)selben LK / LK-Region(en) **und / oder** dem(n)selben Organen **und / oder** dem(n)selben Gewebe(n).	**Ein** Tumor, 9596/3 Kombiniertes malignes H- / NHL kodieren
HL in *einem LK* und **NHL** in *anderem LK* (auch bei *gleicher* ICD-O-3-T-Ziffer) oder HL in einem Organ und NHL in anderem Organ oder HL in einem Gewebe und NHL in einem anderem Gewebe	**Zwei** oder mehr Tumoren
Entität ***„o. n. A."*** und **danach** ***„spezifische*** Tumorentität" diagnostiziert	**Ein** Tumor, die *spezifische* Entität kodieren (nach Prüfung, daß **ein** Primärtumor vorliegt)[119]
Chronischer und **akuter** Tumor **gleichzeitig** (innerhalb von 21 Tagen) diagnostiziert **und** **nur eine** KM-, LK- oder Gewebe-Biopsie	**Ein** Tumor, akuten Tumor kodieren
Chronischer und **akuter** Tumor **gleichzeitig** oder innerhalb von drei[120] Wochen diagnostiziert **und** **keine** KM-, LK- oder Gewebe-Biopsie vorhanden	**Ein** Tumor, spätere Diagnose kodieren
Ursprünglich **chronischer** (weniger agressiver) Tumor diagnostiziert **und zweite Diagnose** eines **akuten** Tumors mehr als 21 Tage nach Diagnose[121] des chronischen Neoplasmas	**Zwei** oder mehr Tumoren kodieren[122]
Akute **und** chronische Phase eines Tumors **gleichzeitig** oder **innerhalb** von drei Wochen **und** Dokumentation von zwei KM-, LK- oder Gewebe-Biopsien mit Nachweis **eines** chronischen *und* **eines** akuten Tumors	**Zwei** oder mehr Tumoren kodieren
Ursprünglich blastisch oder akut **und** Umkehrung in einen weniger aggres-	**Ein** Tumor, akuten Tumor

[114] Nach Ruhl et al 2015, mit Modifikationen.
[115] Siehe Kodierung unter Tabelle 2.1.
[116] Die Bestimmung „derselben Lokalisation" erfolgt nach der Seitigkeitsregel der paarigen Organ, der Definition „ein Organ" und der ICD-O-3-Ziffer der LK-Regionen.
[117] Wenn mehrere LK-Regionen befallen sind, wird angenommen, dass auch hier zwei oder mehr NHL-Typen vorhanden sind, dann ist C xx.8 als Lokalisation zu kodieren. Zur genaueren Morphologiefestlegung bei syn- oder metachron auftretenden Neoplasien *unspezifischer* und *spezifischer* Art, s. nächsten Abschnitt.
[118] Diese Regel gilt nicht für kutane Lymphome.
[119] Diese Regel gilt ohne zeitliche Begrenzung (Ruhl et al 2014, S. 24). Der Eintrag wird von „o. n. A." zur spezifischen Histologie in der Orgininaldokumentation geändert.
[120] Mit *einer* oder *ohne* vorliegende(n) Knochenmarkbiopsie. Die spätere Diagnose erfasst gewöhnlich alle diagnostischen Untersuchungen, deswegen ist diese zu bevorzugen. Nach Johnson et al 2012, S. 72.
[121] Dies ist eine Regeländerung gegenüber Diagnosedatum vor 2010 (Ruhl et al 2014, S. 24). Transformation des Tumors ist zu prüfen.
[122] Siehe vorige Fußnote.

siven, chronischen Tumor **ohne Therapie** der aktuten Neoplasie	kodieren
Ursprünglich blastisch oder akut **und** Umkehrung in einen weniger aggressiven, chronischen Tumor **nach Therapie**	**Zwei** oder mehr Tumoren
Gleichzeitige Diagnose einer **PTLD** (posttransplantative lymphoproliferative Erkrankung) und **irgendeines** B-Zell, T-Zell-, Hodgkin-Lymphoms oder Plasmozytoms/Myeloms	**Ein** Tumor, das entsprechende B-, T-, Hodgkin-Lymphom / Plasmozytom / Myelom ist zu kodieren
Keine der Mehrfachtumor-Regeln trifft zu → Bestimmung nach Tabelle 2.3 oder mittels „Multiple Primaries Calculator“	Ein **oder** zwei Tumoren, entsprechend Ergebnis

Tab 2.3 „Derselbe Primärtumor" versus „Neuer Primärtumor"[123, 124]

(gültig ab Diagnosedatum 01.01.2014 und für alle ICD-O-3.1 Morphologien)

Vorgehen: Numerisch geordnete „Histologie 1" wird aufgesucht und unter „Histologie 2" die zweite, ebenfalls numerisch geordnete Morphologie gesucht.

Ergebnisinterpretation: Unter „Histologie 2" wird die zweite Morphologie gefunden: es liegt ***ein*** Primärtumor vor = Verlauf anlegen. Unter „Histologie 2" wird die zweite Morphologie ***nicht*** gefunden: es liegt ein ***neuer*** Primärtumor vor = neuen Tumor anlegen. An Stelle der Tabelle 2.3 kann auch der SEER-„Multiple Primaries Calculator" angewendet werden.[125]

Tumor[126]	Histologie 1	Histologie 2[127]
Malignes Lymphom o. n. A.	9590/3	9591, 9596, 9597, 9650, 9651, 9652, 9653, 9654, 9655, 9659, 9691, 9692, 9663, 9664, 9665, 9667, 9670, 9671, 9673, 9675, 9678, 9679, 9680, 9684, 9687, 9688, 9689, 9690, 9691, 9695, 9698, 9699, 9700, 9701, 9702, 9705, 9708, 9709, 9712, 9714, 9716, 9717, 9718, 9719, 9724, 9725, 9726, 9727, 9728, 9729, 9733, 9735, 9737, 9738, 9764, 9805, 9811, 9812, 9813, 9814, 9815, 9816, 9817, 9818, 9823, 9827, 9831, 9834, 9835, 9837, 9840, 9866, 9867, 9870, 9871, 9872, 9873, 9874, 9891, 9895, 9896, 9897, 9910, 9920, 9930, 9931, 9948, 9967
Malignes Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A.	9591/3	9590, 9596, 9597, 9670, 9671, 9673, 9675, 9678, 9679, 9680, 9684, 9687, 9688, 9689, 9690, 9691, 9695, 9698, 9699, 9700, 9701, 9702, 9705, 9708, 9709, 9712, 9714 9716, 9717, 9718, 9719, 9724, 9725, 9726, 9727, 9728, 9729, 9733, 9735, 9737, 9738, 9764, 9811, 9812, 9813, 9814, 9815, 9816, 9817, 9818, 9823, 9827, 9835, 9837, 9967
Kombiniertes malignes HL- /NHL	9596/3	9590, 9591
Primär kutanes Follikelzentrums-Lymphom (PCFCL)	9597/3	9590, 9591
HL o. n. A. (CHL)	9650/3	9590, 9651, 9652, 9653, 9654, 9655, 9659, 9661, 9662, 9663, 9664, 9665, 9667
HL, lymphozytenreich	9651/3	9590, 9650
HL, gemischt-zellige Form	9652/3	9590, 9650
HL, lymphozytenarmer Typ o. n. A.	9653/3	9590, 9650, 9654, 9655
[HL, lymphozyten-armer Typ, diff. Fibrose]	9654/3	9590, 9650, 9654, 9655
[HL, lymphozyten-armer Typ, retik. Form]	9655/3	9590, 9650, 9653, 9659
HL, nodulär-lymphoz.-prädominanter Typ	9659/3	9590, 9650, 9655
HL, nodulär-skleros. Typ o. n. A.	9663/3	9590, 9650, 9664, 9665, 9667
[HL, nodulär-skleros. Typ, zelluläre Phase]	9664/3	9590, 9650, 9663
[HL, nodulär-skleros. Typ, Grad I NSCHL)]	9665/3	9590, 9650, 9663
[HL, nodulär-skleros. Typ, Grad II NSCHL)]	9667/3	9590, 9650, 9663
[Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom]	9670/3	9590, 9591, 9800, 9820, 9823
Lymphoplasmozytisches Lymphom (LPL)	9671/3	9590, 9591, 9761, 9762, 9820
„In-situ"-Mantelzell-Lymphom (MCL in-situ)	9673/2	0
Mantelzell-Lymphom	9673/3	9590, 9591
[(Peripheres) gemischt klein- u. großzell. diff. L.]	9675/3	9590, 9591, 9690, 9691, 9695, 9698
Primary effusion Lymphoma (PEL)	9678/3	9590, 9591
Primäres mediastinales großzelliges B-Zell-L.	9679/3	9590, 9591, 9737
DLBCL o. n. A.	9680/3	9590, 9591, 9684, 9737
[DLBCL, immunoblastische Variante]	9684/3	9590, 9591, 9680, 9735, 9737
Burkitt Lymphom o. n. A.	9687/3	9590, 9591
T-Zell- / Histiozyten-reiches großzelliges B-Zell-L.	9688/3	9590, 9591
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom der Milz	9689/3	9590, 9591

[123] Ruhl et al 2015 (Hematopoietic and Lymphoid Neoplasm Database, gegenüber Johnson et al 2012 modifiziert).
[124] DIMDI 2014 (ICD-O-3.1).
[125] http://seer.cancer.gov/seertools/hemelymph/
[126] Tumoren in eckigen Klammern sind ab Diagnosedatum 01.01.2012 obsolet und sollen nicht mehr kodiert werden, s. Tabelle 1.2.
[127] „0" in Spalte 2 bedeutet, dass eine mit der Histologie 1 verwandte Morphologie nicht vorliegen kann, eine syn- oder metachron auftretende (unterschiedliche) Histologie 2 ist immer ein neuer Tumor.

Tumor[126]	Histologie 1	Histologie 2[127]
Intrafollikuläre Neoplasie / In-situ (FL-in-situ)	9690/2	0
Follikuläres Lymphom o. n. A.	9690/3	9590, 9591, 9675, 9691, 9695, 9698
Follikuläres Lymphom Grad 2	9691/3	9590, 9591, 9675, 9690, 9695, 9698
Follikuläres Lymphom Grad 1	9695/3	9590, 9591, 9675, 9690, 9695, 9698
Follikuläres Lymphom Grad 3, 3A, 3B	9698/3	9590, 9591, 9675, 9690, 9695, 9698
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A.	9699/3	9590, 9591
Mycosis fungoides (MF)	9700/3	9590, 9591, 9701
Sézary Syndrom (SS)	9701/3	9590, 9591, 9700
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A. ALK neg	9702/3	9590, 9591, 9705, 9714, 9718, 9827
Angioimmunoblastische T-Zell-Lymphom (AITL)	9705/3	9590, 9591, 9702
Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom	9708/3	9590, 9591,9726
Primär kutanes CD8 positives aggressives epidermotropisches zytotoxisches T-Zell-Lymphom	9709/3	9590, 9591, 9726
Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom	9712/3	9590, 9591
Anaplastisches großzelliges Lymphom ALK pos.	9714/3	9590, 9591, 9702, 9718, 9800
Hepato-splenisches T-Zell Lymphom	9716/3	9590, 9591
Intraepitheliales (intestinales) T-Zell-Lymp. in-situ	9717/2	9590, 9591
Intestinales T-Zell-Lymphom	9717/3	9590, 9591
Primär kutane CD-30-pos. T-zell. L.-prolif. Erkrank.	9718/1	0
Primär kutane CD-30-pos. T-zell. L.-prolif. Erkrank.	9718/3	9590, 9591, 9702, 9714
Nasales NK/T-Zell-Lymphom	9719/3	9590, 9591
System. EBV-pos. T-Zell l.-prolif. Erkr. der Kindheit	9724/3	9590, 9591
Hydroa vacciform-ähnliches Lymphom	9725/3	9590, 9591
Primär kutanes gamma-delta T-Zell-Lymphom	9726/3	9590, 9591, 9708, 9709
Lymphoblastisches Lymphom der Vorläuferzellen, blastisch-plasmazytoide´Neoplasie der dendritischen Zellen *(inkl. PID lymhobl. Leukäm. / Lymph.)*	9727/3	9590, 9591, 9800, 9801, 9860, 9861
[B-lymphoblast. Lymphom vom Vorläuferzell-Typ]	9728/3	9590, 9591, 9811
[T-lymphoblastisches Lymphom Vorläuferzell-Typ]	9729/3	9590, 9591, 9837
Plasmozytom o. n. A. (Solitär)	9731/3	0
Multiples Myelom, Plasmazellleukämie	9732/3	9733
[Plasmazell-Leukämie]	9733/3	9590, 9591, 9732, 9800, 9801
Extra-ossäres Plasmozytom	9734/3	0
Plasmablastisches Lymphom	9735/3	9590, 9591, 9684, 9738
ALK-pos. großzelliges B-Zell-Lymphom	9737/3	9590, 9591, 9679, 9680, 9684, 9835
Großzelliges B-Zell-Lymphom, entstanden in HHV8-assoz. multizentrischer Castleman-Krankheit	9738/3	9590, 9591, 9735
Mastzellsarkom	9740/3	9960, 9975
Indolente systemische Mastozytose	9741/1	9960, 9975
Systemische Mastozytose	9741/3	9960, 9975
Mastzell-Leukämie	9742/3	9800, 9801, 9960, 9975
Langerhans-Zell-Histozytose o. n. A.	9751/3	9750, 9754
Histiozytäres Sarkom	9755/3	0
Langerhans' Zell-Sarkom	9756/3	0
Sarkom der dendrit. Retikumlumzellen	9757/3	0
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom	9758/3	0
Fibroblastischer Retikulumzelltumor	9759/3	0
[Immunoproliferative Krankheit o. n. A.]	9760/3	9761, 9762, 9764
Waldenström-Makroglobulinämie	9761/3	9650, 9651, 9652, 9653, 9655, 9659, 9663, 9680
Schwerketten-Krankheit o. n. A.	9762/3	9671, 9760, 9764
[Immunoproliferative Krankh. des Dünndarms]	9764/3	9590, 9591, 9760, 9762
MGUS	9765/1	0
Angiozentrische immunoproliferative Veränderung	9766/1	0

Tumor[126]	Histologie 1	Histologie 2[127]
Immunglobulin-Ablagerungs-Krankheit	9769/1	0
Leukämie o. n. A.	9800/3	9670, 9690, 9714, 9727, 9733, 9742, 9801, 9805, 9806, 9807, 9808, 9809, 9811, 9812, 9813, 9814, 9815, 9816, 9817, 9818, 9820, 9823, 9826, 9827, 9831, 9832, 9833, 9834, 9835, 9836, 9837, 9840, 9860, 9861, 9863, 9865, 9866, 9867, 9869, 9870, 9871, 9872, 9873, 9874, 9875, 9876, 9891, 9895, 9896, 9897, 9898, 9910, 9911, 9920, 9930, 9931, 9940, 9945, 9946, 9948, 9964, 9965, 9966, 9967, 9980, 9982, 9983, 9985, 9986, 9989
Akute Leukämie o. n. A.	9801/3	9727, 9733, 9742, 9800, 9805, 9806, 9807, 9808, 9809, 9811, 9812, 9813, 9814, 9815, 9816, 9817, 9818, 9826, 9827, 9833, 9834, 9835, 9836, 9837, 9840, 9861, 9865, 9866, 9867, 9869, 9870, 9871, 9872, 9873, 9874, 9891, 9895, 9896, 9897, 9898, 9910, 9911, 9920, 9930, 9931, 9940, 9946, 9948
[Akute biphänotypische Leukämie]	9805/3	9590, 9800, 9801, 9806, 9807, 9808, 9809, 9861
Phänotypisch-gemischte akute Leukämie	9806/3,	9800, 9801, 9805, 9860, 9861
Phänotypisch-gemischte akute Leukämie	9807/3	9800, 9801, 9805, 9860, 9861
Phänotypisch-gemischte akute Leukämie	9808/3,	9800, 9801, 9805, 9860, 9861
Phänotypisch-gemischte akute Leukämie	9809/3	9800, 9801, 9805, 9860, 9861
B-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom o.n.A.	9811/3	9590, 9591, 9728, 9800, 9801, 9820, 9835, 9836
B-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom o.n.A.	9812/3	9590, 9591, 9800, 9801, 9820, 9835
B-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom o.n.A.	9813/3	9590, 9591, 9800, 9801, 9820, 9835
B-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom o.n.A.	9814/3	9590, 9591, 9800, 9801, 9820, 9835
B-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom o.n.A.	9815/3	9590, 9591, 9800, 9801, 9820, 9835
B-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom o.n.A.	9816/3	9590, 9591, 9800, 9801, 9820, 9835
B-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom o.n.A.	9817/3	9590, 9591, 9800, 9801, 9820, 9835
B-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom o.n.A.	9818/3	9590, 9591, 9800, 9801, 9820, 9835
Lymphatische Leukämie o. n. A. (B-, T-,U-Zell)	9820/3	9671, 9800, 9811, 9812, 9813, 9814, 9815, 9816, 9817, 9818, 9823, 9827, 9831, 9834, 9836, 9837, 9948
Chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie, Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom	9823/3	9590, 9591, 9670, 9800, 9820
Adulte(s) T-Zell Lymphom / Leukämie (HTLV1-pos.)	9827/3	9590, 9591, 9702, 9800, 9801, 9820
T-Zell-lymph. Leukämie vom grob granulären Typ	9831/3	9590, 9800, 9820
Prolymphozytenleukämie o. n. A.	9832/3	9800
Prolymphozytenleukämie vom B-Zell-Typ	9833/3	9800, 9801
Prolymphozytenleukämie vom T-Zell-Typ	9834/3	9590, 9800, 9801, 9820
[Vorläuferzell-lymphoblastische Leukämie o. n. A.]	9835/3	9590, 9591, 9737, 9800, 9801, 9811, 9812, 9813, 9814, 9815, 9816, 9817, 9818, 9837
[Vorläufer-B-lymphoblastische Leukämie]	9836/3	9800, 9801, 9811, 9820
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie	9837/3	9590, 9591, 9729, 9800, 9801, 9820, 9835
Akute myeloische Leukämie, M6-Typ	9840/3	9590, 9800, 9801, 9860, 9861, 9866, 9871, 9895, 9896, 9897
Myeloische Leukämie o. n. A.	9860/3	9727, 9800, 9806, 9807, 9808, 9809, 9840, 9861, 9863, 9865, 9866, 9867, 9869, 9870, 9871, 9872, 9873, 9874, 9876, 9891, 9895, 9896, 9897, 9898, 9910, 9911, 9920, 9930, 9931, 9965, 9966, 9967
Akute myeloische Leukämie o. n. A. (AML)	9861/3	9727, 9800, 9801, 9805, 9806,9807, 9808, 9809,9840, 9860, 9865, 9866, 9867, 9869, 9870, 9871,9872, 9873, 9874, 9891, 9895, 9896, 9897,9898, 9910, 9911, 9930, 9931, 9965, 9966, 9967
[Chronische myeloische Leukämie (CML)]	9863/3	9800, 9860, 9875, 9876, 9945, 9946, 9960, 9961, 9963, 9966,
AML mit t(6;9)(p23;q34);DEK-NUP214	9865/3	9800, 9801, 9860, 9861
Akute Promyelozytenleukämie	9866/3	9590, 9800, 9801, 9840, 9860, 9861
Akute myelomonozytäre Leukämie	9867/3	9590, 9800, 9801, 9860, 9861
AML mit inv(3)(p21q26.2)	9869/3	9800, 9801, 9860, 9861

Tumor[126]	Histologie 1	Histologie 2[127]
Akute Basophilenleukämie	9870/3	9590, 9800, 9801, 9860, 9861
Akute myelomonozyt. Leukämie mit Eosinophilie	9871/3	9590, 9800, 9801, 9840, 9860, 9861
AML mit minimaler Ausreifung FAB M0	9872/3	9590, 9800, 9801, 9860, 9861
AML ohne Ausreifung FAB M1	9873/3	9590, 9800, 9801, 9860, 9861
AML mit Ausreifung FAB M2 o. n. A.	9874/3	9590, 9800, 9801, 9860, 9861
Chronische myeloische Leukämie, BCR/ABL pos	9875/3	9800, 9863, 9960, 9975
Atypische chronische myeloische Leukämie, BCR/ABL neg	9876/3	9800, 9860, 9863, 9960, 9975
Akute Monozytenleukämie	9891/3	9590, 9800, 9801, 9860, 9861
AML mit myelodysplasie-verwandten Veränderungen	9895/3	9590, 9800, 9801, 9840, 9860, 9861
AML mit t(8;21)(q22;q22)	9896/3	9590, 9800, 9801, 9840, 9860, 9861
AML mit t(9;11)(p22;q23)	9897/3	9590, 9800, 9801, 9840, 9860, 9861
Transiente anormale Myelopoiese	9898/1	0
Myeloische Leukämie, assoziiert mit Down-Syndrom	9898/3	9800, 9801, 9860, 9861
Akute Megakaryblastenleukämie, FAB M7	9910/3	9800, 9801, 9860, 9861
AML (megakaryoblastisch)	9911/3	9800, 9801, 9860, 9861
Therapie-bezogene myeloische Neoplasie, AML infolge Therapie o. n. A., AML infolge Therapie, nach alkylierenden Substanzen, AML infolge Therapie, nach Epipodophyllotxin	9920/3	9987
Myelosarkom	9930/3	9590, 9800, 9801, 9860, 9861
Akute Panmyelose mit Myelofibrose	9931/3	9590, 9800, 9801, 9860, 9861
Haarzell-Leukämie	9940/3	9800, 9801
Chron. myelomonozyt. Leukämie o. n. A.	9945/3	9800, 9863, 9960, 9975
Juvenile myelomonozytäre Leukämie	9946/3	9800, 9801, 9863, 9960, 9975
Aggressive NK-Zell-Leukämie	9948/3	9590, 9800, 9801, 9820
Polycythaemia vera	9950/3	9960, 9975
[Myeloproliferative Neoplasie o. n. A.]	9960/3	9740, 9741, 9742, 9875, 9876, 9945, 9946, 9950, 9961, 9962, 9963, 9964, 9975, 9982
Primäre Myelofibrose (PMF)	9961/3	9863, 9960, 9975
Essenzielle Thrombozythämie	9962/3	9960, 9975
Chronische Neutrophilen-Leukämie (CNL)	9963/3	9863, 9960, 9975
Chronische eosinophile Leukämie o. n. A.	9964/3	9800, 9960, 9975
Myeloide und lymphoide Npl. mit PDGFRA-Umlag.	9965/3	9800, 9860, 9861
Myeloide Neoplasien mit PDGFRB Umlagerung	9966/3	9800, 9860, 9861, 9863
Myel. u. lymph. Neoplas.n mit FGFR1 Abnormalit.	9967/3	9590, 9591, 9800, 9860, 9861
Lymphoproliferative Erkrankung o. n. A.	9970/1	0
Lymphoprolif. Erkrankung o. n. A. (B-, T-, U-Zell)	9970/3	0
Früh-PID und PTLD-ähnliche polymorphe lymphoide Proliferation (PID-LPD-P)	9971/1	0
Plasmozytische Hyperplasie, infektiöse monokukleose-ähnliche PTLD	9971/1	0
HIV-PTLD-ähnliche polymorphe lymphoide Proliferation (HIV-LPD-P)	9971/1	0
Früh-PID und PTLD-ähnliche polymorphe lymphoide Proliferation (PID-LPD-P)	9971/1	0
Post-transplantative lymphoproliferative Krankheit o. n. A. (inklus. HIV-/IAT PTLD)	9971/3	0
[Myeloproliferative Erkrankung o. n. A.]	9975/1	0
Myeloproliferative Neoplasma o. n. A.	9975/3	9740, 9741, 9742, 9875, 9876, 9920, 9945, 9946, 9950, 9960, 9961, 9962, 9963, 9964, 9982
Refraktäre Anämie (RA) ohne Sideroblasten	9980/3	9800, 9982, 9983, 9984, 9985, 9986, 9989, 9991, 9992

Tumor[126]	**Histologie 1**	**Histologie 2**[127]
Refraktäre Anämie mit Ringsideroblasten und ausgeprägter Thrombozytose	9982/3	9800, 9960, 9975, 9980, 9983, 9984, 9985, 9986, 9989, 9991, 9992
Refraktäre Anämie (RAEB) mit Blastenüberschuss, RAEB I, RAEB II	9983/3	9800, 9980, 9982, 9985, 9986, 9989, 9991, 9992
Refraktäre Zytopenie der Kindheit (RCC)	9985/3	9800, 9980, 9982, 9983, 9984, 9986, 9989, 9991, 9992
Myelodysplastisches Syndrom mit isolierter 5q-Deletion (5q-)	9986/3	9800, 9980, 9982, 9983, 9984, 9985, 9989, 9991, 9992
[Therapiebedingtes myelodysplastisches Syndrom o. n. A.]	9987/3	9920
Myelodysplastisches Syndrom o. n. A. Myelodysplastisches Syndrom, nicht klassifizierbar	9989/3	9800, 9980, 9982, 9983, 9984, 9985, 9986, 9991, 9992
Refraktäre Neutropenie	9991/3	9800, 9980, 9982, 9983, 9984, 9985, 9986, 9989, 9992
Refraktäre Thrombozytopenie	9992/3	9980, 9980, 9982, 9983, 9984, 9985, 9986, 9989, 9991

3 Stadienklassifikationen lymphoider Neoplasien

3.1 Ann-Arbor

Tabellen 3.1 und 3.3 zeigen die Ann-Arbor-Stadieneinteilung der Hodgkin- und Non-Hodgkin-Lymphome nach dem Kompetenznetz Maligne Lymphome in einem einfachen bzw. differenzierteren Schema.

Tab 3.1 Ann-Arbor Klassifikation (Ausbreitung des Lymphoms)[128] (einfaches Schema)

Stadium I	Befall einer Lymphknotenregion **oder** ein einziger lokalisierter Befall außerhalb des lymphatischen Systems
Stadium II	Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen auf der gleichen Seite des Zwerchfells **oder** lokalisierter Befall außerhalb des lymphatischen Systems und von Lymphknotenregionen auf der gleichen Seite des Zwerchfells
Stadium III	Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen bzw. von Organen außerhalb des lymphatischen Systems auf beiden Seiten des Zwerchfells
Stadium IV	Nicht lokalisierter, diffuser oder disseminierter Befall eines oder mehrer extralymphatischer Organe mit oder ohne Befall von lymphatischen Gewebe
Zusatzbezeichnung nach Allgemeinsymptomen:	
A	Es liegen keine B-Symptome vor
B	Es liegen B-Symptome (Fieber > 38^0C und/oder Nachtschweiß und/oder Gewichtsverlust) vor

Tab 3.2 Ann-Arbor Klassifikation des Hodgkin- und Non-Hodgkin-Lymphoms (differenziertes Schema)

(n. Kompetenznetz Maligne Lymphome, Status 04.03.09, modifiziert)

Stadium	Befallsmuster der Lymphknoten
I	**Befall einer einzigen LK-Region**
I E	I mit Einwachsen in anderes Gewebe
I A	I *ohne* B-Symptome
I AE	I E *ohne* B-Symptome
I B	I *mit* B-Symptomen
I BE	I E *mit* B-Symptomen
II	**Befall von zwei oder mehr LK-Regionen auf einer Seite des Zwerchfells**
II E	II und E
II A	II *ohne* B-Symptome
II AE	II E *ohne* B-Symptome
II B	II *mit* B-Symptomen
II BE	II E *mit* B-Symptomen
III	**Befall von zwei oder mehr LK-Regionen auf beiden Seiten des Zwerchfells**
III1	Subphrenische Lokalisation, beschränkt auf Milz, zöliakische und / oder portale LK allein oder gemeinsam
III2	Subphrenische Lokalisation mit Beteiligung paraaortaler, mesenterialer, iliakalaler und / oder inguinaler LK allein oder gemeinsam
III E	III und E
III A	III ohne B-Symptome
III AE	III E ohne B-Symptome
III1 A	III1 ohne B-Symptome
III2 A	III2 ohne B-Symptome
III B	III mit B-Symptomen

[128] Halbsguth T 2008. http://www.lymphome.de/InfoLymphome/HodgkinLymphome/Einteilung/Stadieneinteilung.jsp

III BE	III E mit B-Symptomen
III1 B	III1 mit B-Symptomen
III2 B	III2 mit B-Symptomen
IV	**Diffuser Organbefall, z.B. Knochenmark, Leber**
IV A	VI ohne B-Symptome
IV B	VI mit B-Symptomen

Subphrenisch = unterhalb des Zwerchfells
A-Symptomatik = Kein Fieber, kein Nachschweiss, kein Gewichtsverlust
B-Symptomatik = Fieber und Nachtschweiß und Gewichtsverlust oder eines der Symtome
E (Suffix) = Wenn das Lymphom über einen Lymphknoten hinaus in anderes („extra-lymphatisches“) Gewebe einwächst (z.B. in Lunge, Knochen, Muskeln), wird dies durch Hinzufügen eines E (extranodal, lat.: "extra" = außerhalb; "nodus" = Knoten) kenntlich gemacht.
Manchmal wurden früher zusätzliche Angaben zum Befall bestimmter Organe gemacht:
S = Milzbefall (Spleen)
X = größere Tumormasse (*Bulk* oder *bulky disease*: Tumor >10 cm max. Durchmesser bei Erwachsenen).

Bei **Kindern und Jugendlichen** gilt ein Befall des Knochens mit Zerstörung der Substanz (*Compacta*) oder ein Befall des Knochenmarks immer als Stadium IV, unabhängig von der Größe oder Anzahl der befallenen Lymphknotenstationen.

3.2 MALT-Lymphom-Klassifikation

Die Tabelle 3.2 zeigt die Stadieneinteilung der MALT-Lymphome des Magens nach Radaszkiewicz.

Tab 3.2 Stadieneinteilung der MALT*-Lymphome des Magens nach Radaszkiewicz 1992 (modifizierte Ann-Arbor-Klassifikation)[129]
Gültig für: 9699/3 und 9717/3 (EATL)

Ann Arbor System modif. n. Radaszkiewicz	TNM Klassifikation	Ausbreitung des Lymphoms
E I	T1-3 N0 M0	E I 1-2 (alle)
E I 1	T1 N0 M0	Mukosa, Submukosa
E I 2	T2 N0 M0	Muscularis propria, Subserosa
E I 2	T3 N0 M0	Serosapenetration
E I 2	T4 N0 M0	per continuitatem Infiltration benachbarter Organe
E II	T1-4 N1-2 M0	E II 1-2 (alle)
E II 1	T1-4 N1 M0	Befall regionaler Lymphknoten (Kompartiment I + II)
E II 2	T1-4 N2 M0	Befall entfernter Lymphknoten (Kompartiment III einschließlich retroperitonealer, mesenterialer und paraaortaler Lymphknoten)
E III	T1-4 N3 M0	Befall von Lymphknoten auf beiden Seiten des Zwerchfells
E IV	T1-4 N0-3 M1	Diffuser oder disseminierter Befall extragastrointestinaler Organe

* MALT: Mucosa Associated Lymphoid Tissue-Lymphome = meist extranodale Marginalzonen-B-Zell-Lymphome, NHL niedriger Malignität

3.3 Varianten des diffusen großzelligen B-Zell-Lymphyms (DLBCL o. n. A.)

Falls eine Variante oder ein Subtyp eines diffus großzelligen B-Zelllymphoms im Histologiebefund beschrieben wird, ist die *spezifische* Morphologie zu kodieren und 9680/3 DLBCL o. n. A. zu vermeiden. Tabelle 3.3 zeigt die häufigsten Varianten großzelliger B-Zell-Lymphome mit den entsprechenden Morphologie-Ziffern.

Tab 3.3 Varianten des diffusen großzelligen B-Zell-Lymphoms, DLBCL[130]

Einteilung des DLBCL	ICD-O-3.1-M[131]
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A. (DLBCL, NOS)	
Häufige morphologische Varianten	
Zentroblastisch	9680/3
Immunoblastisch	9735/3
Anaplastisch	9680/3
Seltene morphologische Varianten	9680/3
Molekulare Subgruppen	
Keimzentrum B-Zell-ähnlich (GCB, germinal center B-cell-like)	9680/3
Aktiviert B-Zell-ähnlich (ABC, activated B-cell-like)	9680/3
Immuno-histochemische Subgruppen	
CD5-positives DLBCL	9680/3
Keimzentrum B-Zell-ähnlich (GCB)	9680/3
Nicht-Keimzentrum B-Zell-ähnlich (non-GCB)	9680/3

[129] Radaszkiewicz et al 1992.
[130] Stein et al 2008, S. 234.
[131] Alle Morphologien mit den entsprechenden Ziffern finden sich in der Verschlüsselungs-Tabelle 1.2 (s. o.).

Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom Subtypen	
T-Zell- / Histiozyten-reiches großzelliges B-Zell-Lymphom (THRLBCL)	9688/3
Primäres DLBCL des ZNS (DLBCL-ZNS)	9680/3
Primäres kutanes DLBCL, Bein-Typ (*PCFCL-Bein-Typ*)	9680/3
Epstein-Barr-Virus-positives DLBCL des Älteren (EBVDLBCL-Elderly)	9680/3
Andere Lymphome großzelliger B-Zellen	
Primäres mediastinales *(thymisches)* großzelliges B-Zell-Lymphom (MLBCL)	9679/3
Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom (IVLBCL)	9712/3
DLBCL mit chronischer Entzündung assoziiert (DLBCL-CI)	9680/3
Angiozentrische immunoproliferative Veränderung Lymphomatoide Granulomatose	9766/1
ALK-positives großzelliges B-Zell-Lymphom (ALK-pos. LBCL)	9737/3
Plasmablastisches B-Zell-Lymphom (PBL)	9735/3
Großzelliges B-Zell-(plasmoblastisch, entstanden in humaner Herpes-Virus 8-assoziierter multizentrischer Castleman Krankheit (HHV-8-MCD-PBL) Lymphom	9738/3
Primary effusion Lymphoma (PEL)	9678/3
„Borderline" Fälle	
B-Zell-Lymphom, unklassifizierbar, mit Eigenschaften intermediär zwischen diffus-großzelligem B-Zell-Lymphom und **Burkitt**-Lymphom	9680/3
B-Zell-Lymphom, unklassifizierbar, mit Eigenschaften intermediär zwischen diffus-großzelligem B-Zell-Lymphom und **klassischem Hodgkin**-Lymphom	9596/3

3.4 Grading der follikulären Lymphome

Die Tabelle 3.4 zeigt das Grading der follikulären Lymphome.

Tab 3.4 Grading der follikulären Lymphome[132]

Eingeschlossen: ICD-O-3-M 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9698/3, 9698/3.

Grad	**Definition**
1-2 (low grade)	0-15 Zentroblasten / hpf
1	0-5
2	6-15
3	>15
3A	Zentrozyten vorhanden
3B	Solide Bereiche von Zentroblasten
Bezeichnung des Musters	**Anteil follikulär**
Follikulär	>75%
Follikulär und diffus	25-75%
Fokal follikulär	>25%
Diffus	0%

Diffuse Bereiche eines DLBCL, die >15 Zentroblasten pro hochauflösendes Feld enthalten, werden als diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom 9680/3 mit follikulärem Lymphom gemeldet (Grad 1-2, Grad 3A oder Grad 3B).

[132] Harris et al 2008, S. 220. In: Swerdlow et al 2008.

4 Stadienklassifikationen myeloischer und lymphoider Leukämien

4.1 Klassifikationen der chronisch lymphatischen Leukämie (CLL)

4.1.1 Binet

Die Einteilung der Stadien nach *Binet* beruht auf klinisch-zytologischen Daten, ist also eine *klinische* Einteilung; zum Vergleich die dem jeweiligen Binet-Stadium zugeordneten Stadien nach *Rai* (letzte Spalte).

Tab 4.1 Klinisch-hämatologische Binet-Klassifikation CLL nach Stadium[133]

Binet Stadium*	Lympho-zytose	Lymph-adenopathie	Hepato- oder Splenomegalie	Hämoglob-in (g/dL)	Thrombo ($x 10^3/\mu L$)	RAI Stadium
A	Ja	< 3 Lymphknoten-regionen positiv	Ja / Nein	> 10	> 100	**0, I** und **II**
A I	Ja, ☐ 30 000/L	< 3 Lymphknoten-regionen positiv	Ja / Nein	> 10	> 100	**0, I** und **II**
A II	Ja, ☐ 30 000/L	< 3 Lymphknoten-regionen positiv	Ja / Nein	> 10	> 100	**0, I** und **II**
B	Ja	> 3 Lymphknoten-regionen positiv	Ja / Nein	> 10	< 100	**I** und **II**
C	Ja	Ja / Nein	Ja / Nein	< 10	< 100	**III und IV**

*Bemerkung: Vergrößerungen der Lymphknoten des Halses, der Axilla und der Leiste wie auch der Milz werden als "eine Gruppe" angesehen, einerlei ob sie unilateral oder bilateral auftreten.

4.1.2 RAI

Tab 4.2 Klinisch-hämatologische RAI-Klassifikation der CLL[134]

RAI Stadium	Lympho-zytose	Lympha-denopathy	Hepatomegalie oder Splenomegalie	Hämoglobin (g/dL)	Thrombozyten ($x 10^3/\mu L$)
0	ja	nein	nein	größer als 11	größer als 100
I	ja	ja	nein	größer als 11	größer als 100
II	ja	ja / nein	ja	größer als 11	größer als 100
III	ja	ja / nein	ja / nein	kleiner als 11	größer als 100
IV	ja / nein	ja / nein	ja / nein	jedes	kleiner als 100

Rai = Stadium CLL	Symptomatik
0	absolute Lymphozytose (>15,000/mm^3) ohne Lymphadenopathie, Hepatosplenomegalie, Anämie oder Thrombozytopenie.
I	absolute Lymphozytose (>15,000/mm^3) mit Lymphadenopathie, ohne Hepatosplenomegalie, Anämie oder Thrombozytopenie.
II	absolute Lymphozytose (>15,000/mm^3) mit entweder Hepatomegalie oder Splenomegalie mit oder ohne Lymphadenopathie.
III	absolute Lymphozytose (>15,000/mm^3) und Anämie (Hämoglobin <11 g/dL) mit oder ohne Lymphadenopathie, Hepatomegalie oder Splenomegalie.
IV	absolute Lymphozytose (>15,000/mm^3) und Thrombozytopenie (<100,000/mm^3), absolute Lymphozytose (>15,000/mm^3) oder Anämie.

[133] Binet et al 1981.
[134] Rai et al 1975.

4.2 FAB Klassifikationen myeloischer und lymphatischer Leukämien

Tab 4.3 FAB-Klassifikation akuter lymphatischer Leukämien[135,136]

FAB-Subtyp	Bezeichnung	Typische zytogenetische Aberrationen
L1	akute Lymphoblastenleukämie mit *kleinen* Zellen	-
L2	akute Lymphoblastenleukämie mit *mittelgroßen* Zellen	-
L3	akute Lymphoblastenleukämie mit *großen* Zellen	t(8;14), seltener t(2;8), t(8;22)

Tab 4.4 FAB-Klassifikation akuter myeloischer Leukämien[137,138,139]

FAB-Subtyp	Bezeichnung	Typische zytogenetische Aberrationen
M0	Akute myeloische Leukämie mit minimaler Differenzierung	-
M1	Akute myeloische Leukämie ohne Ausreifung	-
M2	Akute myeloische Leukämie mit Ausreifung	t(8;21) (in ca. 20%)
$M2_{Baso}$	Akute Basophilen-Leukämie	t(6;9)
M3	Akute Promyelozyten-Leukämie	t(15;17), selten t(5;17),t(11;17)
M3v	Akute Promyelozyten-Leukämie, mikrogranuläre Form	t(15;17)
M4	Akute myelomonozytäre Leukämie	-
$M4_{Eo}$	Akute myelomonozytäre Leukämie mit Eosinophilie	inv(16)
$M4_{Baso}$	Akute myelomonozytäre Leukämie mit Basophilie	inv(16)
M5	Akute Monoblasten-Leukämie (Monozytenleukämie Typ Schilling)	-
M5a	Akute Monoblasten-Leukämie	-
M5b	Akute Monozyten-Leukämie	-
M6	Akute Erythroleukämie	-
M7	Akute Megakaryoblasten-Leukämie	-

[135] Bennett et al 1985.
[136] Van Eys et al 1986.
[137] Bennett et al 1985.
[138] Van Eys et al 1986.
[139] Bennett et al 1976.

4.3 Klassifikationen Haarzell-Leukämie

Tab 4.5 Klinische Stadien der Haarzellleukämie n. Jansen

Bei Diagnose vor Milzentfernung = **vor** Splenektomie)[140] = Merkmalausprägung Stadium **I, II und III**

Stadium	Hämoglobin		Milz	
Stadium I	Hb > 12.0 g/dl	+	Milz ≤10 cm uRb*	oder
	Hb >8.5 g/dl	+	Milz <4 cm uRb	
Stadium II	Hb > 12.0 g/dl	+	Milz > 10 cm uRb	oder
	Hb 8.5-12.g/dl	+	Milz > 4-10 cm uRb	oder
	Hb <8.5 g/dl	+	Milz < 4 cm uRb	
Stadium III	Hb 8.5-12.0 g/dl	+	Milz > 10 cm uRb	oder
	Hb <8.5 g/dl	+	Milz ≥ 4 cm uRb	

*uRb = unterhalb Rippenbogen tastbar vergrößert

Tab 4.6 Klinische Stadien der Haarzellleukämie n. Jansen

Bei Stadienbewertung **nach** Milzentfernung = nach Splenektomie 2-3 Monate vorher [141]
= Merkmalausprägung Stadium **A, B und C**

Stadium	Hämoglobin		Neutrophilenzahl
Stadium A	Hb > 12.0 g/dl	+	Neutrophile > 500/µl*
Stadium B	Hb > 12.0 g/dl	+	Neutrophile ≤ 500/µl, oder
	Hb 8.5-12.g/dl	+	Neutrophile > 500/µl
Stadium C	Hb 8.5-12.0 g/dl oder Hb <8.5 g/dl	+	Neutrophile ≤ 500/µl, oder

* = mm^3

4.4 Klassifikationen der CML

Tab 4.7 Köln- und Hannover-Klassifikation der Chronischen Myeloischen Leukämie (CML)

(nach histologischen Kriterien)[142]

Köln-Klassifikation	Hannover-Klassifikation
Granulozytärer Typ	CML-CT (Common Type)
Megakaryozyten-reicher Typ	CML-MI (megakaryocytic involvement)
	CML-MP (megakaryocytic predominance)
Myelofibrotischer Typ	CML-EMS (early myelofibrosis)
	CML-MS/MF (myelosclerosis/ myelofibrosis)
	CML-AMF (advanced myelofibrosis)
Überlappende Suptypen	CML-OT (overlapping type)

[140] Jansen, Hermans 1982.
[141] Jansen, Hermans 1982.
[142] Die Klassifizierungen der CML n. der Köln-/Hannover-Klassifikation werden in den medizinischen Dokumenten des Universitätsklinikums Heidelberg / des NCT de (01-2012) nicht gefunden und deswegen auch nicht dokumentiert.

Tab 4.8 Georgii-Klassifikation: Histologische Einteilung der CML nach Blasten, Fibrosierung und Megakaryozytenbeteiligung[143]

Einteilung der CML nach Blastengehalt, Fibrosierungsgrad und Megakaryozytenbeteiligung in der Histologie			
Parameter	**Grad**	**Definition**	
Blasten	EB 0/1	< 20% der Zellen	
	EB 2	20-30% der Zellen	
	EB 3	> 30% der Zellen (Blastenkrise)	
	EB x	nicht klassifizierbar	
Fibrose	F 0	keine Fibrose	
	F 1	beginnende Fibrose	
	F 2	fortgeschrittene Fibrose	
	F 3	Myelofibrose u. Osteosklerose	
	F x	nicht klassifizierbar	
Megakaryozytenbeteiligun		**Numerische Dichte**	**Pleomorphie**
	MF 0	normal	niedrig
	MF 1	leicht erhöht	niedrig
	MF 2	deutlich erhöht	niedrig
	MF 3	exzessiv erhöht	eindeutig
	MF x	nicht klassifizierbar	

Wegen der unbefriedigenden prognostischen Trennung IFN-behandelter Patienten durch den bisher üblichen **Sokal-Score**[144] wurde im Rahmen einer internationalen Kooperation auf der Basis von 1400 Patienten ein neuer, verbesserter Score entwickelt, der auch auf Patientengruppen anwendbar ist, die mit IFN behandelt wurden - der **Hasford Score**. Die Berechnung des Scores kann über das Internet durchgeführt werden.

http://bloodref.com/myeloid/cml/sokal-hasford

Tab 4.9 Neuer CML Score (Hasford-Score)[145]

Neuer CML SCORE (Hasford Score)		
Prognose-Score =	0,6666 x **Alter** [0 wenn Alter <50; sonst 1]	
	+ 0,0420 x **Milzgröße** (cm unter dem Rippenbogen)	
	+ 0,0584 x **Blasten** [%]	
	+ 0,0413 x **Eosinophile** [%]	
	+ 0,2039 x **Basophile** [0 wenn Basophile <3%; sonst 1]	
	+ 1,0956 x **Plättchenzahl** [0 wenn < 1500 x 10^9/l; sonst 1]	
	x 1000	
	Risiko Score	**Score**
	niedrig:	< 780
	intermediär:	780 -1480
	hoch:	> 1480

[143] Georgii et al 1998.
[144] Sokal et al 1985.
[145] Hasford et al 1998.

Tab 4.10 Phasen-Einteilung der CML

1 = C = chronische Phase
2 = AT= Akzelerierte Phase / Transformation
3 = B = Blastenschub

Chronische Phase C	Akzelerierte Phase AT	Blastenkrise B
< 15% abnorme weiße Blutkörperchen in Blut und Knochenmark	15% bis 30% abnorme weiße Blutkörperchen in Blut und Knochenmark	Mehr als 30% abnorme weiße Blutkörperchen in Blut und Knochenmark
Dauert unbehandelt 4 bis 5 Jahre	Dauert unbehandelt 6 Monate bis 1 Jahr	Dauert unbehandelt 6 Monate bis 1 Jahr
Vermehrte Bildung von weißen Blutzellen mit guter Differenzierung	Verminderung der Blutplättchen unter 100.000/µl (nicht therapiebedingt) oder zunehmende Vermehrung der Blutplättchen	Infiltrate von Leukämiezellen außerhalb von Milz oder Lymphknoten
	Zunehmende Vergrösserung der Milz und steigende Zahlen der weissen Blutkörperchen trotz laufender Therapie	
Keine oder milde Symptome	Gesteigerte Müdigkeit	Schwere Müdigkeit
	Appetitverlust	Fieber
	Starke Neigung zu Hämatomen	Gesteigerte Unterleibsbeschwerden

Tab 4.11 Philadelphia-Chromosom[146] bei der chronisch-myeloischen Leukämie CML

[Translokation t (9; 22)] Zu beachten bei ICD-10 GM 2011 ff. C91.0, C92.0, C92.1, C92.7-, D47.9, D46.7, D46.0, D46.1, D46.2, D46.3, D46.4, D47.1, bei denen Ph+ auftreten kann.

Translokation	CML-Ph+
CML mit Translokation = positiv	Ja
CML ohne Translokation = nicht vorhanden = negativ	Nein

[146] Nowell and Hungerford 1960.

5 Klassifikationen und Response Kriterien des Multiplen Myeloms

5.1 Stadieneinteilung des MM

Tabelle 5.1 zeigt die Stadieneinteilung und Kriterien der Remission des Multiplen Myeloms nach Durie und Salmon. Tabelle 5.2 zeigt das Internationale Staging System ISS.

Tab 5.1 Durie & Salmon - Stadieneinteilung und Kriterien der Remission: Staging des Multiplen Myeloms (nach Durie und Salmon, 1975)

Stadium	Merkmale
Stadium I	- Normale Knochenstruktur oder solitäre Osteolyse - IgG < 50 bzw. IgA < 30 g/l - Leichtketten i. U. < 4g/24h - Hb >10 g/dl - Kalzium ≤2,6 mmol/l
Stadium II	- Osteolysen weder Stadium I noch III - IgG 50-70 bzw. IgA 30-50 g/l - Leichtketten i. U. 4-12g/24h - Hb 8,5-10 g/dl - Kalzium >2,6 und ≤3 mmol/l
Stadium III	- Mehr als 2 Osteolysen oder Osteopenie/-porose - IgG > 70 bzw. IgA > 50 g/l - Leichtketten i.U.>12g/24h - Hb <8,5 g/dl - Kalzium >3 mmol/l
Stadium A	Serum-Kreatinin < 2 mg/dl
Stadium B	Serum-Kreatinin ≥ 2 mg/dl

Tab 5.2 ISS – International Staging System des Multiplen Myeloms[147]

Stadium	Kriterien
I	Serum β_2-Mikroglobulin < 3.5 mg/L, Serumalbumin ≥ 3.5 g/dL
II	Nicht Stadium I oder III
III	Serum β_2-Mikroglobulin ≥ 5.5 mg/L

Es gibt zwei Kategorien für das Stadium II: Serum β_2-Mikroglobulin < 3.5 mg/L aber Serumalbumin < 3.5 g/dL; oder Serum β_2-Mikroglobulin 3.5 bis > 5.5 mg/L ungeachtet des Serumalbuminspiegels.

[147] Greipp et al 2005.

5.2 Response Kriterien beim MM nach Bladé et al 1998, modifiziert

Die Myeloma Study Group of the European Group for Blood and Marrow Transplantation (EBMT), das Myeloma Working Committee of the Autologous Blood and Marrow Transplant Registry (ABMTR) und die International Bone Marrow Transplant Registry (IBMTR) haben 1998 zur Definition von Response, Rezidiv und Krankheitsprogression bei Patienten mit MM Kriterien publiziert[148] (Bladé et al 1998). Die Heidelberger Gruppe zur Behandlung des Multiplen Myeloms ergänzte die Kriterien mit der Kategoeir VGPR (*very good partial response).*

Tab 5.2 Response-Kriterien nach Bladé 1998[149], modifiziert (gültig bis 31.12.2013)

Response-Subkategorie	**Kurzbeschreibung** (Diagnostische Kriterien in Bladé et al 1998)
CR	Komplettes Ansprechen *(complete response)*
VGPR	Sehr gutes partielles Ansprechen *(very good partial response)* (für MM-Abt. HD ergänzt)
PR	Partielles Ansprechen *(partial response)*
MR	Minimales Ansprechen *(minimal response)*
NC	Keine Veränderung *(no-change)*
Plateau	Stabile Werte für mindestens 3 Monate
Rezidiv aus CR	Auftreten eines Rezidivs nach komplettem Ansprechen
PD	Krankheitsprogression *(progressive disease)* bei Patienten, die keine CR erreicht haben

5.2 Response Kriterien nach der Myeloma Working Group (IMWG) 2006, modifiziert

2006 wurden international akzeptierte Response Kriterien beim Multiplen Myelom publiziert, die von der Internationalen Myeloma-Arbeitsgruppe für einheitliche Response Kriterien (IMWG), im Wesentlichen zum besseren Vergleich von Therapien, erarbeitet wurden. In Ergänzung dieser IMWG Kriterien werden in der Heidelberger Universitäts-Arbeitsgruppe für MM drei zusätzliche Bewertungskriterien eingeführt bzw. beibehalten:

mCR (molekular komplettes Ansprechen),

nCR (nahezu komlettes Ansprechen) und

MR (minimal response), letztere wie in den Kriterien der Myeloma Untergruppe der Europäischen Gruppe für Blut- und Knochemarkstransplantation (EBMT) festgelegt[150].

Tabelle 5.3 zeigt die im NCT-Register zu erfassenden Response Kriterien. bg

[148] Bladé et al 1998.
[149] Bladé et al 1998.
[150] Siehe Bladé et al 1998.

Tab 5.3 Response-Kriterien nach IMWG 2006 (Durie et al 2006)[151], modifiziert (gültig ab 01.01.2014)

Response-Subkategorie	**Kurzbeschreibung** (Diagnostische Kriterien in Durie et al 2006)
mCR	Molekular vollständiges Ansprechen *(molecular complete response)*
sCR	Striktes komplettes Ansprechen (s*tringent complete response)*
CR	Komplettes Ansprechen *(complete response)*
nCR	Nahezu komlettes Ansprechen *(near complete response)*
VGPR	Sehr gutes partielles Ansprechen *(very good partial response)*
PR	Partielles Ansprechen *(partial response)*
MR	Minimales Ansprechen *(minimal response)*
SD*	Erfüllt nicht die Kriterein für CR, VGPR, PR, MR oder PD
PD	Krankheitsprogression *(progressive disease)*
Klin. Rez.	Klinisches Rezidiv *(clinical relapse)*
Rezidiv aus CR	*Rezidiv aus CR [gilt nur für disease-free-survival-Studien (DSF)]*

*SD sollte als Response-Indikator nicht angewendet werden[152]. Falls in Arztbriefen oder anderen medizinischen Dokumenten geführt, kann SD kodiert werden.

[151] Durie et al 2006.
[152] Durie et al 2006, Tab 5, S. 1470.

6 Referenzen

Alexanian R, Balcerzak S, Bonnet JD, Gehan EA, Haut A, Hewlett JS, Monto RW (1975).
Prognostic factors in multiple myeloma.
Cancer. Oct; 36 (4):1192-201.

Bain BJ, Brunning RD, Vardiman JW, Thiele J (2008).
Chronic neutrophilic leukaemia.
In: Swerdlow et al (eds) 2008.

Bennett JM, Catovsky D, Daniel MT, Flandrin G, Galton DA, Gralnick HR, Sultan C (1985).
Proposed revised criteria for the classification of acute myeloid leukemia. A report of the French-American-British Cooperative Group.
Ann Intern Med. Oct; 103(4):620-5.

Bennett JM, Catovsky D, Daniel MT, Flandrin G, Galton DA, Gralnick HR, Sultan C (1976).
Proposals for the classification of the acute leukaemias.
French-American-British (FAB) co-operative group.
Br J Haematol. Aug; 33(4):451-8.

Binet JL, Auquier A, Dighiero G, Chastang C, Piguet H, Goasguen J, Vaugier G, Potron G, Colona P, Oberling F, Thomas M, Tchernia G, Jacquillat C, Boivin P, Lesty C, Duault MT, Monconduit M, Belabbes S, Gremy F (1981).
A new prognostic classification of chronic lymphocytic leukemia derived from a multivariate survival analysis.
Cancer; 48: 198-206.

Cremer, Mazitschek, Möhler, Goldschmidt (2005).
SOP Sektion MM.
Med. Klinik V, Klinikum Heidelberg, Version: 01.06.2005.

Dallorso S, Sessarego M, Garré ML, Haupt R, Pasino M, Sansone R (1990).
Secondary acute promyelocytic leukemia with t(8;21) and t(9;22) at onset and loss of the Philadelphia chromosome at relapse.
Cancer Genet Cytogenet. Jul 1;47(1):41-6.

DIMDI (2013).
ICD-10-GM Version 2014.
Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision, German Modification.

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

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

Facchetti F, Jones DM, Petrella T (2008).
Blastic plasmacytoid denditic cell neoplasm.
In: Swerdlow et al (eds) 2008.

Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnam K, Sobin L, Parkin DM, Whelan S (2000).
International Classification of Diseases for Oncology, Third Edition.

Geneva, World Health Organisation.

GEKID (2012).
GEKID-Dokumente und Downloads.
Gesellschaft der epidemiologischen Krebsregister in Deutschland e.V.
http://www.gekid.de/ (30.03.2012).

Georgii A, Buesche G, Kreft A (1998).
The histopathology of chronic myeloproliferative diseases.
Baillieres Clin Haematol, 11:721-749.

Greipp PR, San Miguel J, Durie BG, Crowley JJ, Barlogie B, Bladé J, Boccadoro M, Child JA, Avet-Loiseau H, Kyle RA, Lahuerta JJ, Ludwig H, Morgan G, Powles R, Shimizu K, Shustik C, Sonneveld P, Tosi P, Turesson I, Westin J (2005).
International staging system for multiple myeloma.
J Clin Oncol, May 20;23(15):3412-20.
Erratum in: J Clin Oncol. 2005 Sep 1;23(25):6281. Harousseau, Jean-Luc [corrected to Avet-Loiseau, Herve.

Halbsguth T 2008.
Kompetenznetz Maligne Lymphome.
http://www.lymphome.de/InfoLymphome/HodgkinLymphome/Einteilung/Stadieneinteilung.jsp
(abgerufen 16.06.2014)

Hallek M, Bergmann M, Brittinger G, Döhner H, Dreger P, Herold P, Hopfinger G, Jäger U, Knauf W, Nerl C, Rummel M, Schmitt B, Wendtner CM, Emmerich B - für die Deutsche CLL-Studiengruppe (2002).
Chronische lymphatische Leukämie.
Internist, 43: 1245–1254.

Harris NL, Jaffe ES, Diebold J, Flandrin G, Muller-Hermelink HK, Vardiman J, Lister TA, Bloomfield CD (2000).
The World Health Organization classification of neoplastic diseases of the haematopoietic and lymphoid tissues: Report of the Clinical Advisory Committee Meeting, Airlie House, Virginia, November 1997.
Histopathology, Jan; 36(1):69-86.

Harris NL, Jaffe ES, Diebold J, Flandrin G, Muller-Hermelink HK, Vardiman J, Lister TA, Bloomfield CD (2000).
The World Health Organization classification of hematological malignancies report of the Clinical Advisory Committee Meeting, Airlie House, Virginia, November 1997.
Mod Pathol, Feb; 13(2):193-207.

Harris NL, Swerdlow SH, Jaffe ES, Ott G, Nathwani BN, de Jong D, Yoshino T, Spagnolo D (2008).
Follicular lymphoma.
In: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Vardiman JW.
WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, 4th ed, IARC, Lyon.

Hasford J, Pfirrmann M, Hehlmann R, Allan NC, Baccarani M, Kluin-Nelemans JC, Alimena G, Steegmann JL, Ansari H (1998). A new prognostic score for survival of patients with chronic myeloid leukemia treated with interferon alfa. Writing Committee for the Collaborative CML Prognostic Factors Project Group.
J Natl Cancer Inst., Jun 3; 90(11):850-8.

Hentschel S, Katalinic A (Hrsg.) (2008).
GEKID. Das Manual der epidemiologischen Krebsregistrierung.
W. Zuckschwerdt Verlag München, Wien New York.

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/ICD-

O3Updates2011.pdf (15.02.2012).

Inaba T, Hayashi Y, Hosoya S, Hanada R, Yamamoto K, Nishida T, Nakamura K, Mizutani S, Sugita K, Nakazawa S, et al (1990).
[Myelodysplastic syndrome in a child which developed into megakaryocytic leukemia with late appearing Ph1 chromosome and rearrangement of breakpoint cluster region].
Rinsho Ketsueki, Jul;31(7):994-8 (Abstract).

Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW (2001).
Pathology and Genetics of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues.
World Health Organization Classification of Tumours. Lyon, France: IARC Press.

Jansen J, Hermans J (1982).
Clinical staging system for hairy-cell leukemia.
Blood, Sep; 60(3):571-7.

Janzarik W (2002).
Akute myeloische Leukämie (AML).
„Sonstige Klassifizierung“ *(FAB-Klassifikation akuter myeloischer Leukämien)*.
http://de.medicle.org/inhalt/119/artikel/53/1/TALL (15.06.2012)

Johnson CH, Adamo M, Dickie L, Percy-Laurry A, Ruhl J (2012).
Hematopoietic Manual. 2012 Hematopoietic and Lymphoid Database, May 23, 2012 (abgerufen 15.06.2012). und Vs. 2.2, Februar 2013 (abgerufen März 2013).
National Cancer Institute, Bethesda, MD 20892-831.
http://seer.cancer.gov/seertools/hemelymph/

Keung YK, Beaty M, Powell BL, Molnar I, Buss D, Pettenati M (2004).
Philadelphia chromosome positive myelodysplastic syndrome and acute myeloid leukemia-retrospective study and review of literature.
Leuk Res., Jun;28(6):579-86.

Kramárová E, Stiller CA, Ferlay J, Parkin DM, Draper GJ, Michaelis J, Neglia J, Qureshi S (1996).
International Classification of Childhood Cancer.
IARC Technical Report 29, Lyon.

Morton LM, Turner JJ, Cerhan JR, Linet MS, Treseler PA, Clarke CA, Jack A, Cozen W, Maynadié M, Spinelli JJ, Costantini AS, Rüdiger T, Scarpa A, Zheng T, Weisenburger DD (2007).
Proposed classification of lymphoid neoplasms for epidemiologic research from the Pathology Working Group of the International Lymphoma Epidemiology Consortium (InterLymph).
Blood, Jul 15; 110(2):695-708.

Nowell PC, Hungerford DA (1960).
Chromosome studies on normal and leukemic human leukocytes.
J Natl Cancer Inst, Jul; 25:85-109.

P190 BCR/ABL transcript in a case of Philadelphia-positive multiple myeloma.
Leukemia, Nov; 4 (11):751-4.

Pelz AF, Kröning H, Franke A, Wieacker P, Stumm M (2002).
High reliability and sensitivity of the BCR/ABL1 D-FISH test for the detection of BCR/ABL rearrangements.
Ann Hematol, Mar; 81(3):147-53.

Radaszkiewicz T, Dragosics B, Bauer P (1992).
Gastrointestinal malignant lymphomas of the mucosa-associated tissue: Factors relevant to prognosis.
Gastroenterology, 102: 1628-1638.

Rai KR, Sawitsky A, Cronkite EP, Chanana AD, Levy RN, Pasternack BS (1975).
Clinical staging of chronic lymphocytic leukemia.
Blood Aug;46(2):219-34.

Raphael M, Said J, Borisch B, Cesarman E, Harris NL (2008).
Lymphomas associated with HIV infection.
In: Swerdlow et al (eds) 2008.

Robson C, Churchill B, Anderson W (1969).
The results of radical nephrectomy for RCC's.
J Urol 101; 297-301.

Rosenberg SA (1977).
Validity of the Ann Arbor staging classification for the non-Hodgkins' lymphomas.
Cancer Treat Rev 61:1023-27.

Ruhl J, Adamo M, Dickie L, Sun L, Johnson, CH (January 2015). Hematopoietic and Lymphoid Neoplasm Coding Manual. National Cancer Institute, Bethesda, MD 20850-9765.

Satoh A, Miwa H, Daimaru O, Imai N, Hiramatsu A, Yamamoto H, Shikami M, Imamura A, Mihara H, Nitta M (2003).
Aplastic anaemia associated with a Philadelphia chromosome and monosomy 7 during immunosuppressive therapy.
Eur J Haematol Aug; 71(2):130-2.

Schmitt-Graeff AH (2010).
Chronische myeloische Neoplasien. Diagnostische Kriterien und Ausblick auf aktuelle Theapiekonzepte.
Pathologe 31:29–41.

SEER (2001).
Definitions of Single and Subsequent Primaries for Hematological Malignancies based on ICD-O-3 reportable malignancies, effective with diagnoses 01/01/2001 and after.
http://seer.cancer.gov/icd-o-3/ ICD-O-3 Hematopoietic Primaries Table (PDF) - 3/15/2001 (10.10.2009).

Smadja N, Krulik M, De Gramont A, Brissaud P, Debray J (1985).
Acquisition of a Philadelphia chromosome concomitant with transformation of a refractory anemia into an acute leukemia.
Cancer Apr 1; 55(7):1477-81.

Sokal JE, Baccarani M, Tura S, Fiacchini M, Cervantes F, Rozman C, Gomez GA, Galton DA, Canellos GP, Braun TJ (1985).
Prognostic discrimination among younger patients with chronic granulocytic leukemia: relevance to bone marrow transplantation.
Blood Dec; 66(6):1352-7.

Soverini S, Gnani A, Colarossi S, Castagnetti F, Abruzzese E, Paolini S, Merante S, Orlandi E, de Matteis S, Gozzini A, Iacobucci I, Palandri F, Gugliotta G, Papayannidis C, Poerio A, Amabile M, Cilloni D, Rosti G, Baccarani M, Martinelli G (2009).
Philadelphia-positive patients who already harbor imatinib-resistant Bcr-Abl kinase domain mutations have a higher likelihood of developing additional mutations associated with resistance to second- or third-line tyrosine kinase inhibitors.
Blood Sep 3; 114(10):2168-71.

Stein H, Warnke RA, Chan WC, Jaffe ES, Chan JKC, Gatter KC, Campo E (2008).
Diffuse large B-cell lymphoma, not otherwise specified.
In: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Vardiman JW (2008). WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, 4th ed, IARC, Lyon.

Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Vardiman JW (2008).
WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues.
4th ed, IARC, Lyon.

Thomas X (2007).
[Acute lymphoblastic leukemia with Philadelphia chromosome: treatment with kinase inhibitors] [Article in French].
Bull Cancer Oct 1; 94(10):871-80.

Turner JJ, Morton LM, Linet MS, Clarke CA, Kadin ME, Vajdic CM, Monnereau A, Maynadié M, Chiu BC, Marcos-Gragera R, Costantini AS, Cerhan JR, Weisenburger DD (2010).
InterLymph hierarchical classification of lymphoid neoplasms for epidemiologic research based on the WHO classification (2008): update and future directions.
Blood Nov 18; 116(20):e90-8.

Van Den Berghe H, Louwagie A, Broeckaert-Van Orshoven A, David G, Verwilghen R, Michaux JL, Sokal G (1979).
Philadelphia chromosome in human multiple myeloma.
J Natl Cancer Inst Jul;63(1):11-6.

van Eys J, Pullen J, Head D, Boyett J, Crist W, Falletta J, Humphrey GB, Jackson J, Riccardi V, Brock B (1986).
The French-American-British (FAB) classification of leukemia. The Pediatric Oncology Group experience with lymphocytic leukemia.
Cancer Mar 1; 57(5):1046-51.

Van Krieken JH, Onciu M, Elenitoba-Johnson KSJ, Jaffe ES (2008).
Lymphoproliferative diseases associated with primary immune disorders.
In: Swerdlow et al (eds) 2008.

Vardiman JW, Arber DA, Brunning RD, Larson RA, Matutes E, Baumann I, Thiele J (2008).
Therapy-related myeloid neoplasms.
In: Swerdlow et al (eds) 2008. WHO classification of tumours of the haematopoietic and lymphoid tissues. 4th ed, IARC, Lyon.

Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, Ralfkiaer E, Chimenti S, Diaz-Perez JL, Duncan LM, Grange F, Harris NL, Kempf W, Kerl H, Kurrer M, Knobler R, Pimpinelli N, Sander C, Santucci M, Sterry W, Vermeer MH, Wechsler J, Whittaker S, Meijer CJ (2005).
WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas.
Blood May 15;105(10):3768-85.

Yu G, Kong L, Qu G, Zhang Q, Wang W, Jiang L (2011).
Composite lymphoma in the anterior mediastinum: a case report and review of the literature.
Diagn Pathol Jul 6;6:60.