

Klinisches Krebsregister

Tumoren der endokrinen Organe

Organspezifische Dokumentation

5. Auflage
Version 1.0
Gültig ab Diagnosedatum 01.01.2016



CC 2016 KH Adzersen, N Becker, Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg, DKFZ
Link zu [CC Version 3.0](#) (CC BY-NC-SA 3.0 DE)¹

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: k.adzersen@dkfz.de
n.becker@dkfz.de

¹ Sie dürfen:

Teilen — das Material in jedwedem Format oder Medium vervielfältigen und weiterverbreiten.

Bearbeiten — das Material remixen, verändern und darauf aufbauen.

Der Lizenzgeber kann diese Freiheiten nicht widerrufen solange Sie sich an die Lizenzbedingungen halten.

Unter folgenden Bedingungen:

Namensnennung — Sie müssen **angemessene Urheber- und Rechteangaben** machen, einen Link zur Lizenz beifügen und angeben, ob **Änderungen vorgenommen** wurden. Diese Angaben dürfen in jeder angemessenen Art und Weise gemacht werden, allerdings nicht so, dass der Eindruck entsteht, der Lizenzgeber unterstütze gerade Sie oder Ihre Nutzung besonders.

Nicht kommerziell — Sie dürfen das Material nicht für **kommerzielle Zwecke** nutzen.

Weitergabe unter gleichen Bedingungen — Wenn Sie das Material remixen, verändern oder anderweitig direkt darauf aufbauen, dürfen Sie Ihre Beiträge nur unter **derselben Lizenz** wie das Original verbreiten.

Keine weiteren Einschränkungen — Sie dürfen keine zusätzlichen Klauseln oder **technische Verfahren** einsetzen, die anderen rechtlich irgendetwas untersagen, was die Lizenz erlaubt.

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/de/>

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME	4
1 TUMOREN DER ENDOKRINEN ORGANE.....	5
1.1 Einleitung	5
1.2 Topographischer Geltungsbereich.....	5
1.3 Regionäre Lymphknoten nach des endokrinen Pankreas, der Schilddrüse, der Nebenschilddrüse, der Nebenniere, der Hypophyse und der Paraganglien.....	6
1.4 Verschlüsselung der Tumoren der endokrinen Organe.....	10
1.5 Verschlüsselung bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien	16
1.6 Vererbte Tumorsyndrome der endokrinen Organe	17
2 REFERENZEN	19

Abkürzungen und Akronyme

ACTH	Adrenocorticotropes Hormon
CRH	Corticotropin Releasing Hormon
CASTLE	Karzinome mit thymusähnlichen Anteilen (Carcinoma showing thymus-like differentiation)
FNMTC	Familiäres nicht-medulläres thyroidales-Karzinom
GHRH	Wachstumshormon-Releasing-Hormon (growth hormone relaeasing hormone)
GH	Wachstumshormon (growth hormone)
IACR	International Association of Cancer Registries, Intern. Krebsregistervereinigung
IARC	International Agency for Reseach on Cancer, Intern. Krebsforschungszentrum d. WHO
ICD-10 GM	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internatio- nale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, ICD 10 GM 2016
ICD-O-3.1	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie 3. Ausgabe 2000, 1. Revision DIMDI 2014
ICD-O-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICD-O-3.1
ICD-O-3-T	Topographieabschnitt der ICD-O-3.1
KLR	Klinisches Landeskrebsregister Baden-Württemberg, Stuttgart
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
L	Lymphgefäßinvasion
LCH	Langerhans Zell Histiozytose
LCS	Langerhans Zell Sarkom
MAS	McCune-Albright Syndrom
MMFCC	Gemischt zelliges medullär-follikuläres Karzinom, mixed medullary and follicular cell carci- noma
MPNST	Maligner peripherer Nervenscheidentumor
MTC	Medulläres thyroides Karzinom, medullary thyroid carcinoma
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen
NEC	Neuro-endokrines Karzinom
NF-PET	Nicht-funtionierender pankreatisch endokriner Tumor, non-functioning pancreatic endocrine tumour
PDEC	Schlecht differenziertes endokrines Karzinom, poorly differentiated endocrine carcinoma
NNM	Nebennierenmark
NNR	Nebennierenrinde
PPYY	Pankreatisches Peptid YY oder PeptidTyrosinTyrosin (kurzes pankreatisches Peptid YY, ko- diert durch PPY Gen, 36 Aminosäuren)
PTH	Parathyreoidhormon
SDHA	Succinate Dehydrogenase A, SDHA Tumorsuppressorgen
SDHB	Succinate Dehydrogenase B
SDHC	Succinate Dehydrogenase C
SDHD	Succinate Dehydrogenase D
SETTLE	Spindelzell-epithelialer Tumor mit thymus-ähnlichen Anteilen, spindle cell tumour with thy- mus-like differentiation
PTHrP	Parathormon-related protein
VHL	Von Hippel-Lindau Syndrom
VIP	Vasoaktives intestinales Peptid

1 Tumoren der endokrinen Organe

1.1 Einleitung

Die WHO Klassifikation der Pathologie und Genetik der Tumoren endokriner Organe 2004² schließt folgende anatomischen Bereiche ein:

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

Zusätzlich sind in diesem Handbuch die vererbten Tumorsyndrome aufgeführt, die mit einem erhöhten onkologischen Erkrankungsrisiko endokriner Organe einhergehen und die dann dokumentiert werden, wenn eine Neoplasie bei einem solchen Syndrom auftritt, siehe Abschnitt 1.5.

Tumoren *endokriner Gewebe* mit und ohne hormonelle Sekretion treten in hormonaktiven Drüsen und in zahlreichen anderen Organen und Organsystemen, z. B. der Lunge, der Appendix, des Kolons, des autonomen Nervensystems, usw. auf. Einige Tumoren mit endokriner Sekretion sind in diesem Handbuch der endokrinen Organe nicht erfasst, jedoch in anderen organspezifischen Handbüchern zu finden, z. B. bei den Tumoren des Verdauungssystems³. Erfahrungsgemäß ist es bei endokrin aktiven Tumoren sinnvoll, auch die anderen Handbücher zu konsultieren, die hormon-sekretierende Tumoren enthalten mit organspezifischen Lokalisationen außerhalb der endokrinen Organe enthalten. Es ist zu beachten, dass in der Liste der „Tumoren der endokrinen Organe“ natürlich auch Tumoren endokriner Gewebe *ohne* Hormonsekretion (hormonell stumme, asekretorische Neoplasien) zu finden sind.

Eingeschlossen sind die */0 gutartigen endokrinen Tumoren des ZNS*. Gutartige Tumoren außerhalb des ZNS, auch wenn sie hormonell aktiv sind, werden nicht in das NCT-Krebsregister aufgenommen, da sie nicht meldepflichtig sind.

1.2 Topographischer Geltungsbereich

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

- C25.4 Pankreas-Inselzellen, endokriner Drüsenanteil des Pankreas, Langerhans-Inseln
- C73.9 Schilddrüse o. n. A., Ductus thyreoglossus

² DeLellis et al 2004.

³ Adzersen, Becker 2016 (02).

- C74.0 Nebennierenrinde
- C74.1 Nebennierenmark
- C74.9 Nebenniere o. n. A, Adrenal o. n. A., Glandula suprarenalis
- C75.0 Nebenschilddrüse
- C75.1 Hirnanhangsdrüse, hypophysär, Hypophyse, Fossa hypophysialis
- C75.1 Rathke-Tasche, Sella turcica
- C75.2 Ductus craniopharyngealis
- C75.4 Glomus caroticum
- C75.5 Glomus aorticum und sonstige Paraganglien

1.3 Regionäre Lymphknoten nach des endokrinen Pankreas, der Schilddrüse, der Nebenschilddrüse, der Nebenniere, der Hypophyse und der Paraganglien

Tabelle 1.1 zeigt die regionären Lymphabflussgebiete der in der WHO Klassifikation aufgeführten endokrinen Organe.

UICC⁴ und AJCC⁵ geben keine Empfehlungen zur Zahl der zu entfernenden und zu untersuchenden regionären LK bei Neoplasien endokriner Organe (Ausnahme Pankreas). Wenn LK entfernt und histologisch untersucht worden sind, sollen nach der allgemeinen Regel der N-Kodierung die Anzahl der befallenen und die der entfernten LK im TNM dokumentiert werden, z. B. N0(0/3) oder z. B. N1(2/15). Für einige der hier aufgeführten Tumoren sind Lymphabflussgebiete bzw. Lymphknoten, in die etwaige unsichere oder maligne Tumoren regional metastasieren, nicht definiert. Die hier empfohlene N-Dokumentation ist für einige anatomischen Bereiche, z. B. für Paragangliome, als vorläufig anzusehen.

Tab 1.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete des endokrinen Pankreas, der Schilddrüse, der Nebenschilddrüse, der Nebenniere, der Paragangliome des Sympathikus/Parasympathikus und der Hypophyse⁶

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Endokriner Pankreas⁷ (gilt für Karzinome)	
Pankreaskopf / -übergang	
superior	Peripankreatischen LK oberhalb Pankreaskopf (1) Peripankreatischen LK oberhalb Pankreaskörper (2)

⁴ Wittekind, Meyer 2010; Wittekind et al 2013; Wittekind et al 2015.

⁵ Edge et al 2010.

⁶ Die vorläufig festgelegten Lymphknotenabflussgebiete mit den LK sind *kursiv* geschrieben.

⁷ Die Lymphknotenabflussgebiete und regionären LK gelten für den exokrinen und endokrinen Pankreas gelten (Edge et al 2010, S. 241). In der TNM-Klassifikation (UICC, Wittekind, Meyer 2010) ist nur der exokrine Anteil erwähnt. Eingeschlossen in diese Klassifikation sind alle Karzinome einschließlich der endokrinen, neuroendokrinen und karzinoiden Neoplasien. Siehe Wittekind, Meyer 2010, AJCC 2010, S. 245-6.

inferior	Peripankreatischen LK unterhalb Pankreaskopf (3) Peripankreatischen LK unterhalb Pankreaskörper (4)
anterior	Vordere pankreato-duodenale LK (5) (anteriorer pankreatoduodenaler Bogen) Pylorische LK (Kopftumore)
posterior	Hintere pankreato-duodenale LK (8) (posteriorer pankreatoduodenaler Bogen) Ductus choledochus LK (9) Proximale mesenteriale LK (7) A. hepatica communis LK V. portae LK V. mesenterica superior LK A. mesenterica superior LK (re laterale Wand) <i>Paraaortal LK (regionär, wenn als N1 klassifiziert)</i> <i>Inter-paraaortal-cavale LK (regionär, wenn als N1 klassifiziert)</i>
Pankreaskörper / -schwanz	
lienal	Milzhilus LK (10) A.lienalis LK Peripankreatische Schwanz LK (nur Tumoren Körper und Schwanz)
zöliakal	A. hepatica communis LK LK am Truncus coeliacus (12)
Schilddrüse (n. UICC) ⁸ (gilt nur für Karzinome)	<i>Halslymphknoten</i> Submentale LK (Level IA) ⁹ Submandibuläre LK, syn. submaxilläre LK (Level IB) Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (Fossa supraclavicularis) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (präkrikoide, delphische) und paratracheale (perithyroidale, anteriore zervikale) LK (Level VI) Parotideale LK Buccale LK Retroaurikuläre und okzipitale LK <i>Obere mediastinale LK</i> ¹⁰ Tracheo-ösophagealen LK (posterior mediastinale LK) Obere mediastinale LK
Nebenschilddrüse, Glandula parathyreoidea ¹¹ (Gilt für Karzinome)	Prätracheale LK Paratracheale LK Präkrikoide (delphische) LK Perithyroidale LK Inklusive LK entlang des N. rekurrens
Nebenniererinde ^{12,13} (Gilt nur für Karzinome)	Hiläre LK der Niere Paraaortalen LK des Abdomens Periaortale LK des Abdomens Parakavalen LK des Abdomens

⁸ Nach Wittekind, Meyer 2010 (UICC); Wittekind et al 2013, S. 36-41; Wittekind et al 2015 (UICC), S. 1-7 und S. 65.

⁹ In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt.

¹⁰ Siehe Wittekind et al 2013, S. 41.

¹¹ Daten zum regionären Lymphabflussgebiet der Nebenschilddrüsen sind dürftig. UICC und AJCC machen keine spezifischen Angaben zu LK-Abflussgebieten der Nebenschilddrüsen. Die hier gegebenen provisorischen LK-Regionen sind Schlussfolgerungen aus Schulte et al 2010. Die Autoren geben Level VI (in Tabelle 2 auch VI/VII) als den anatomischen Bereich an, dessen LK bei Nebenschilddrüsenkarzinomen nach bisherigen Erkenntnissen bei der regionären LK-Beteiligung berücksichtigt werden sollten. Eine laterale (juguläre) Beteiligung ist unwahrscheinlich (Schulte et al 2010). Siehe zu dieser Frage auch Hsu et al 2014.

¹² Die Klassifikation gilt nur für Karzinome der NNR, nicht für Tumoren des NNM und Sarkome.

¹³ Nach Wittekind, Meyer 2010 (UICC); Wittekind et al 2013, S. 153; Wittekind et al 2015 (UICC), S. 372, Edge et al 2010, S. 515..

Nebennierenmark, Phäochromozytom	Paraortale LK ^{14,15}
Paragangliome^{16,17} des Sympathikus (extra-adrenal) und des Parasympathikus	
Sympathische Paragangliome¹⁸, extra-adrenal, chromaffin	Regionäre LK nicht definiert.
Zervikale und intrathorakale paravertebrale Paragangliome ¹⁹	Regionäre LK nicht definiert. Zervikale LK sollen für zervikale Paragangliome als regionär gelten. Mediastinale LK sollen für intrathorakale Paragangliome als regionär gelten.
Zuckerkindl'sches Organ ²⁰ (para-aortal abdominal)	Regionales Lymphabflussgebiet mit Lymphknoten nicht definiert. Am ehesten kommen paraortale LK, periaortale LK, interaortalkavale LK, A. mesenterica superior LK, A. mesenterica inferior LK, Hilus-LK, A. iliaca communis LK und pelvine LK in Frage; diese sollen im NCT-Register als regionär gelten.
Blase Urethra Prostata Samenblase Samenstranges Niere Gallenblase Gebärmutter Vagina Schilddrüse	Entsprechend der Lokalisation des malignen chromaffinen Primärtumors; siehe die regionären Lymphabflussgebiete und Lymphknoten in den jeweiligen organspezifischen Handbüchern
Parasympathische Paragangliome	Regionäre LK nicht definiert ²¹ .
Kopf-Hals Paragangliome	
Glomus caroticum	„Halslymphknoten ^{23,24} “:
Glomus jugulare	Submentale LK (Level IA)
Glomus aorticum ²²	Submandibuläre LK, syn. submaxilläre LK (Level IB)
Glomus tympanicum	Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II)
Glomus laryngeum	Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (Fossa supraclavicularis) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (prätracheale, delphische) und paratracheale (perithyroidale, anteriore zervikale) LK (Level VI) Parotideale LK Buccale LK Retroaurikuläre und okzipital LK

¹⁴ Rabii et al 2001.

¹⁵ Siehe Takano et al 2008 : Anatomische Lymphknotenlokalisierung nicht spezifisch definiert.

¹⁶ Siehe Takano et al 2008 : Anatomische Lymphknotenlokalisierung nicht spezifisch definiert.

¹⁷ Lee et al 2002: „Ein Paragangliom wird nur dann als maligne angesehen, wenn Metastasierung in nicht-neuroendokrines Gewebe demonstriert werden kann“.

¹⁸ Chromaffine Paragangliome sind extra-adrenale neuroendokrine Tumoren, die entlang der Sympathikusketten aus Neuralleistengewebe und sympathischen Nervenfasern entstehen und prä- und paravertebral auftreten: Halsbereich, intrathorakal, abdominal-retroperitoneal [aortosympathisch, viszeral-autonom (DeLellis et al 2004, S. 165)] Blase (Quist et al 2015, Abstract), Urethra (Badalament et al 1991), Prostata (Hasselager et al 1997, Lee and Duh 2008, Campodonico et al 2005), der Samenblase (Alvarenga et al 2012), der Niere (Bahar et al 2014), des Samenstranges (Garaffa et al 2008), der Gallenblase (Mehra, Chung-Park 2008), der Gebärmutter (van Leeuwen et al 2011) und der Vagina (Cai et al 2014) entstehen. Sie sind extrem selten (weltweit für die meisten Lokalisationen oft weniger als 10 Fälle, außer beim Zuckerkindl'schen Organ). Bei unsicherer Dignität gilt ein Tumor nur dann als maligne, wenn er histologisch nachgewiesen in eine nicht-endokrine Gewebe metastasiert hat.

¹⁹ DeLellis et al 2004, S. 165f

²⁰ Das Zuckerkindl'sche Organ ist das größte chromaffine Paragangliom.

²¹ Eigene Festlegung für das NCT-Krebsregister Heidelberg. Übersichtsarbeiten (z. B. Langerman et al 2012; Netterville et al 1998) geben keine Auskunft zu regionären LK bei den seltenen zervikalen und sonstigen malignen Paragangliomen des Parasympathikus. Aufgrund der anatomischen Lage der Paragangliome empfehlen wir, die **zervikalen** LK nach Wittekind et al 2013 und Wittekind et al 2015 als regionäre LK zu dokumentieren. Alle darüber hinaus vorhandenen Metastasen sind als Fernmetastasen anzusehen. Als regionäre Ausbreitung maligner Paragangliome gilt nur, wenn in nicht-endokrinen Gewebe lokal Tumorzellen nachgewiesen sind (Grufferman et al 1980; Lee et al 2002).

<p>Orbita-Paragangliom^{25,26}</p>	<p><i>Präaurikuläre, parotideale LK</i> <i>Submandibuläre LK, syn. submaxilläre LK) (Level IB)</i> <i>Zervikale LK</i> <i>Submentale LK (Level IA)²⁷</i> <i>Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK)</i> <i>Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III)</i> <i>Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV)</i> <i>Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang des N. accessorius (Level V)</i> <i>Supraklavikuläre LK (Fossa supraclavicularis) (Level IV und selten Level V)</i> <i>Prälaryngeale, prätracheale (präkrikoide, delphische) und paratracheale (perithyroidale, anteriore zervikale) LK (Level VI)</i> <i>Retropharyngeale LK</i> <i>Buccale LK (syn. faciale LK)</i> <i>Retroaurikuläre (syn. mastoideale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK</i> <i>Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)</i></p>
<p>Nasopharynx-Paragangliom^{28,29}</p>	<p><i>Retropharyngeale LK</i> <i>Obere juguläre LK (Level IIA, IIB)</i> <i>Spinale N. accessorius LK</i> <i>Mittlere juguläre LK (Level III)</i> <i>Hintere Dreiecksgruppe der Hals-LK (Level VA, VB)</i> <i>Supraklavikulargrube (kaudal Level IV und V)</i></p>
<p>Aorto-pulmonale Paragangliome³⁰ Koronares Paragangliom Pulmonales Paragangliom Supraaortales Paragangliom Subklaviales Paragangliom</p>	<p><i>Superiore mediastinale LK (Level VII)</i> <i>Prätracheale LK</i> <i>Paratrachele LK</i></p>
<p>Cauda-equina-Paragangliom³¹</p>	<p>Die Cauda equina liegt innerhalb des Rückenmarkraumes, der zum ZNS gezählt wird und hat keine eigenständigen Lymphabflussgebiete und Lymphknoten.</p>
<p>Hypophyse</p>	<p>N-Klassifikation wird nicht angewendet (keine Lymphgefäße, keine LK)</p>

²² National Library of Medicine-MeSH 2011(2). Definition „Aortenkörperchen“ (Glomera aortica, parasymphatisch): „Kleine Gruppen von chemorezeptiven und stützenden Zellen, lokalisiert nahe dem Aortenbogen, der Lungenarterien und der Herzkranzgefäße. Die Aortenkörperchen empfinden den pH, Kohlendioxid und die Sauerstoffkonzentration im Blut und sind an der Kontrolle der Atmung beteiligt.“ (Übersetzung KHA).

²³ Kahn 1976.

²⁴ Sezer et al 2009 erwähnen im „lateralen Halsdreieck“ „metastatisch veränderte Lymphknoten“.

²⁵ DeLellis et al 2004, S. 162f ;

²⁶ Das lymphatische Abflussgebiet der Orbitaregion ist nur für das Orbitasarkom angegeben, wird hier aber auch für maligne Paragangliome empfohlen, siehe Wittekind, Meyer 2010; Edge et al 2010, S. 577f.

²⁷ In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Wittekind et al 2013, S. 36 ff und Wittekind, Meyer 2010, S. 30, geben pauschal alle „Halslymphknoten“ als regionäres Abflussgebiet bei Augentumoren an, sodass hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen werden.

²⁸ DeLellis et al 2004, S. 162f.

²⁹ Die regionäre LK-Einteilung entspricht dem Nasopharynx-Lymphabflussgebiet nach Edge et al 2010, S. 43 ; Wittekind, Meyer 2010, S. 30, geben « Halslymphknoten » als LK-Region an.

³⁰ Die aorto-pulmonalen Paragangliome liegen mediastinal (Balcombe et al 2007). Wir empfehlen deswegen, die oberen mediastinalen LK (Level VII) inklusive der prä- und paratracheale LK als regionäre LK zu dokumentieren und alle darüber hinausgehend gestreuten Tumorzellen als Fernmetastasen zu klassifizieren.

³¹ DeLellis et al 2004, S. 162f.

1.4 Verschlüsselung der Tumoren der endokrinen Organe

Tabelle 1.2 enthält die in der WHO Klassifikation der Tumoren der endokrinen Organe 2004³² aufgeführten Tumoren der Dignitäten /0 (nur ZNS), /1 und /3, den Namen des Tumors, die ICD-O-3.1-M-Ziffer³³, die ICD-O-3-T-Ziffer und die zugehörige ICD-10-GM Diagnoseziffer. In-situ Neoplasien /2 endokriner Organe sind in der WHO Klassifikation 2004 nicht aufgeführt.

Die gutartigen Tumoren der Tabelle 1.2 betreffen die Hypophyse³⁴. Zirbeldrüsentumoren (Glandula pinealis), obwohl auch sie Hormone (Melatonin) produzieren können, werden nicht hier, sondern ausschließlich in der ZNS-Tumorklassifikation behandelt.

In Spalte drei der Tabelle 1.2 sind die typischen Lokalisationen der jeweiligen endokrinen Tumoren mit entsprechender ICD-O-3-Topographieziffer aufgeführt. Generell soll aber immer die spezifische Lokalisation eines jeden endokrinen Tumors kodiert werden, wo auch immer er auftritt, also auch an untypischer Stelle. Beispiel Insulinom: die typische Lokalisation ist Pankreas C25.0-9. Extra-pankreatische Lokalisationen sind sehr selten. Wenn ektopisch, dann treten sie am häufigsten in der Zwölffingerdarmwand auf. Weitere dokumentierte Lokalisationen sind Ileum, Jejunum, Magenwand, Milzhilus, gastro-splenisches Band, Lunge, Zervix und Eierstöcke³⁵. Sie sollen kodiert werden, auch wenn sie in Spalte 3 der Tabelle 1.2 *nicht* aufgeführt sind. Allgemein gilt, dass immer die spezifische anatomische Lokalisation kodiert wird, an der der endokrine Tumor diagnostiziert wurde, auch an ektopischer Stelle.

³² DeLellis et al 2004.

³³ DIMDI 2014.

³⁴ Siehe Louis et al 2007.

³⁵ DeLellis et al 2004, S. 183.

Tab 1.2 Verschlüsselung der Tumoren der endokrinen Organe³⁶ nach Morphologie, Lokalisation und Diagnose (/0 Tumoren sind nur bei ZNS-Lokalisation dokumentationspflichtig)

Tumor ³⁷	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2016
Tumoren der Hypophyse			
Hypophysenadenom o. n. A.	8272/0	C75.1	D35.2
Typisches Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Atypisches Adenom ³⁸	8272/1	C75.1	D44.3
Wachstumshormon-produzierendes Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Prolactin-produzierendes Adenom (Prolaktinom)	8271/0	C75.1	D35.2
Thyrotropin-produzierendes Adenom (TSH produzierendes Adenom)	8272/0	C75.1	D35.2
ACTH produzierendes Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Gonadotropin-produzierendes Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Null-Zell Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Plurihormonales Adenom	8272/0	C75.1	D35.2
Hypophysenkarzinom o. n. A.	8272/3	C75.1	C75.1
Gangliozytom	9492/0	C75.1, C71.0 ³⁹	D35.2
Chordom o. n. A.	9370/3	C75.1, C71.9	C71.0
Meningeom o. n. A. ⁴⁰	9530/0	C75.1	D33.0, D33.2, D21.0
Granularzelltumor ⁴¹	9582/0	C75.1	D35.2, D33.0, D35.3
Tumoren der Schilddrüse⁴²			
Schilddrüsenkarzinome			
Papilläres Adenokarzinom o. n. A. ⁴³ (inklusive 8050/3 „Papilläres Karzinom o. n. A.“) Varianten: Follikulär Makrofollikulär Onkozytisch Klarzellig Diffus sklerosierend Hochzellig Säulen-zellig Solide Kribriform Papilläres Karzinom mit fibrösen Stromareaktionen (fasciitis ähnlich) Papilläres Karzinom mit fokalen insulären Komponenten Papilläres Karzinom mit Plattenepithel- und Mukoepidermoidkarzinom Papilläres Karzinom mit Spindel- und Riesenzellkarzinom	8260/3	C73.9	C73

³⁶ DeLellis et al 2004.

³⁷ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-M, DIMDI 2014. Abweichende Bezeichnungen aus DeLellis et al 2004 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

³⁸ Das atypische Hypophysenadenom /1 ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt, kann aber kodiert werden.

³⁹ Hypothalamus

⁴⁰ Für eine vollständige und differenzierte Typenliste der Meningeome, s. Adzersen, Becker 2016 (09) 4, Tabelle 1.1, Abschnitt Meningeome.

⁴¹ Auch in der WHO Klassifikation der Tumoren des ZNS 2007 aufgeführt.

⁴² Schilddrüsengewebe wird nicht selten **ektopisch** gefunden. Maligne Transformation ektopischen Schilddrüsengewebes ist aber extrem selten.

An folgenden Lokalisationen können Tumoren aber auftreten und sollen mit der entsprechenden ICD-O-3-Topographieziffer kodiert werden: Zunge (insbesondere Zungengrund), Unterzungenbereich (sublingual), zervikale Lymphknoten, Kehlkopf (Larynx), Trachea, Speiseröhre, Mediastinum (selten), Zwerchfell und Herz (Radkowski et al 1991, Shah et al 2007).

⁴³ Die WHO Klassifikation 2004 schließt unter Synonymen das gemischte „papilläre und follikuläre Adenokarzinom“ ein (DeLellis et al 2004, S. 579). Wenn innerhalb von drei Monaten in der Schilddrüse eine follikuläre **und** eine papilläre Komponente diagnostiziert wird, ist **ein** Tumor und zwar „8340/3 Papilläres Karzinom, follikuläre Variante zu kodieren“ (Johnson et al 2007).

<i>Kombiniertes papilläres und medulläres Karzinom</i>			
<i>Papilläre Mikrokarzinome</i>			
Follikuläres Adenokarzinom o. n. A.	8330/3	C73.9	C73
<i>Papilläres Karzinom, follikuläre Variante</i> ⁴⁴	8340/3	C73.9	C73
<i>Gemischt papillär-follikuläres Adenokarzinom</i>			
<i>Gemischt papillär-follikuläres Karzinom</i>			
<i>Papilläres Adenokarzinom, follikuläre Variante</i>			
Schlecht differenziertes, undifferenziertes (anaplastisches) Karzinom	8020/3	C73.9	C73
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C73.9	C73
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C73.9	C73
Sklerosierendes mukoepidermoides Karzinom mit Eosinophilie	8430/3	C73.9	C73
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C73.9	C73
Medulläres Karzinom (mit amyloidem Stroma) (MTC = medullary thyroid carcinoma)(C-Zell Karzinom, neuroendokrines Karzinom der Schilddrüse)	8345/3	C73.9	C73
Gemischtzelliges medullär-follikuläres Karzinom (MMFCC)	8346/3	C73.9	C73
Spindelzellig-epithelialer Tumor mit thymus-ähnliche Anteilen (SETTLE)	8588/3	C73.9	C73
Karzinome mit thymusähnlichen Anteilen (CASTLE)	8589/3	C73.9	C73
Andere Schilddrüsentumoren			
Teratom („Choristom, Hamartom, Epignathus, Dermoid“)	9080/1	C73.9	D44.0
Primäres Lymphom und Plasmozytom ⁴⁵	Spezifische Entität ⁴⁶	C73.9	C81.- bis C85.-, C90.-
Ektopisches Thymom	8580/1	C73.9	D38.4, D44.0
Angiosarkom	9120/3	C73.9	C73
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C73.9	C73
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)	9540/3	C73.9	C73
Extra-adrenales Paragangliom o. n. A.	8693/1	C73.9	D44.7
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom	9758/3	C73.9	C73
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. ⁴⁷	9751/3	C73.9	C96.0, C96.5-6
Eosinophiles Granulom			
Nebenschilddrüsentumoren			
Adenokarzinom o. n. A. (<i>hier: Nebenschilddrüsenkarzinom</i>)	8140/3	C75.0	C75.0
Tumoren der Nebenniere⁴⁸, Glandula suprarenalis, „adrenal gland“			
Nebennierenrindenzellkarzinom o. n. A.	8370/3	C74.0	C74.0
Malignes Phäochromozytom (<i>malignes Nebennierenmark-Paragangliom</i>)	8700/3	C74.1	C74.1
Extra-adrenale Paragangliome			
<i>Paragangliom o. n. A.</i> ⁴⁹	8680/1	C75.5 ⁵⁰	D44.7
<i>Malignes Paragangliom o. n. A.</i> ⁵¹	8680/3	C75.5 ⁵²	C75.5
<i>Sympathische Paragangliome, extra-adrenal, chromaffin</i>			
Sympathisches Paragangliom ⁵³	8681/1	C75.5 ⁵⁴	D44.7

⁴⁴ Diese Entität ist in der WHO-Klassifikation 2004 nicht enthalten, ist aber kodierfähig, wenn innerhalb von drei Monaten beide Muster diagnostiziert werden (s. vorherige Fußnote).

⁴⁵ „Primäre Schilddrüsen-Lymphome sollten von Lymphomen mit anderweitigem Ursprung am Hals oder im Mediastinum mit *sekundärer* Beteiligung der Schilddrüse unterschieden werden“, DeLellis et al 2004, S. 109. Letztere werden *nicht* mit Ursprung „Schilddrüse“ sondern mit der primären Ursprungslokalisation kodiert.

⁴⁶ Siehe Adzersen, Becker 2016 (11), Tab 1.2.

⁴⁷ Die LCH hat nach Swerdlow et al 2008, S.358 und ICD-O-3.1 2014 nicht die Dignität /1 sondern /3. (Deutsche Version! 9751/1 ist in der Internationalen englischen Version aber noch enthalten!) Nach ICD-O-3.1 2014 (DIMDI) sind 9751/1, 9752/1, 9753/1, 9754/3 hinfällig (obsolet) und sollen ab 01.01.2015 nicht mehr kodiert werden. Für diese vormaligen Varianten gilt jetzt 9751/3 LHC o. n. A. (siehe ICD-O-3.1 S. 152).

⁴⁸ Die von dem AJCC 2010 (Edge et al 2010) unter „Adrenal Gland“ angegebene Morphologien „8010/3 Karzinom o. n. A.“ und „8140/3 Adenokarzinom o. n. A.“ sind in der WHO-Klassifikation DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt. Falls kein spezifischerer histologischer Befund dokumentarisch greifbar ist, soll es erlaubt sein, diese Morphologien zu kodieren.

⁴⁹ M-Ziffer und Entität ist in DeLellis et al 2004 nicht enthalten und hier ergänzt.

⁵⁰ Falls eine genaue anatomische Lokalisation des Tumors bekannt ist, wird diese kodiert, z. B. Paragangliom des Herzens = ICD-O-3-T C38.0. Dies gilt für alle Lokalisationen.

⁵¹ Siehe vorherige Fußnote, idem.

⁵² Siehe vorige Fußnote.

- Zervikales paravertebrales Paragangliom ⁵⁵ - Intrathorakales paravertebrales Paragangliom ⁵⁶ - <i>Zuckermandl'sches Organ, para-aortal, abdominal</i> - <i>Harnblasenparagangliom, Blasenparagangliom, vesikales Paragangliom</i> - <i>Urethrales Paragangliom, Paragangliom des Harnleiters</i> - <i>Prostataparagangliom</i> - <i>Samenblasenparagangliom</i> - <i>Samenstrangparagangliom</i> - <i>Renales Paragangliom, Nierenparagangliom</i> - <i>Gallenblasenparagangliom</i> - <i>Uterines Paragangliom, Gebärmutterparagangliom</i> - <i>Vaginales Paragangliom</i> - <i>Thyroidales Paragangliom</i> ⁵⁷	8693/1 ⁵⁸	C75.5 ⁵⁹	D44.7
Parasympathische Paragangliome			
Parasympathisches Paragangliom ⁶⁰	8682/1	C75.5 ⁶¹	D44.7
Glomus-caroticum Tumor, Paragangliom des Glomus caroticum	8692/1	C75.4	D44.6
Glomus-jugulare Tumor o. n. A., jugulares Paragangliom, tympano-juguläres Paragangliom	8690/1	C75.5	D44.7
Glomus-aorticum-Tumor, aorto-pumonaes Paragangliom, Paragangliom des Aortenglomus	8691/1	C75.5	D44.7
Extra-adrenales Paragangliom o. n. A., Chemodektom, nicht-chromaffines Paragangliom o. n. A.	8693/1	C75.4-5 ⁶²	D44.7
<i>Vagales Paragangliom</i>	8693/1	C75.5 ⁶³	D44.7
<i>Laryngeales Paragangliom</i>	8693/1	C75.5	D44.7
<i>Cauda equina gangliozytisches Paragangliom</i>	8693/1	C72.1	D44.7
<i>Orbital-nasopharyngeales gangliozytisches Paragangliom</i>	8693/1	C11.0-9, C69.6, C75.5	D44.7
Malignes extra-adrenales Paragangliom o. n. A. Malignes nicht-chromaffines Paragangliom	8693/3	C75.5 ⁶⁴	C75.4-5
Andere Nebennieren Tumoren ⁶⁵			
Keimstrang-Stromatumor o. n. A.	8590/1	C74.9	D44.1
Teratom o. n. A.	9080/1	C74.9	D48.9
Hämangiosarkom syn. Angiosarkom	9120/3	C74.9	C74.9
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C74.9	C74.9
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)	9540/3	C74.9	C74.9
Primitiver neuroektodermaler Tumor o. n. A. (PNET)	9473/3	C74.9	C74.9
Malignes Melanom o. n. A.	8720/3	C74.9	C74.9
Tumoren des endokrinen Pankreas ⁶⁶			
Inselzelltumor o. n. A. (<i>insulin-produzierender Tumor</i>)	8151/1 ⁶⁷	C25.0-9	D37.70

⁵³ Die Ziffer „8681/1 Sympathisches Paragangliom“ und „8682/1 Parasympathisches Paragangliom“ sind in der WHO Klassifikation nicht enthalten.

⁵⁴ Siehe vorige Fußnote.

⁵⁵ Synonym: „extra-adrenales *sympathisches* Paragangliom“ und „extra-adrenales Phäochromozytom“ (DeLellis et al 2004, S. 165).

⁵⁶ Synonym: „extra-adrenales *sympathisches* Paragangliom“ und „extra-adrenales Phäochromozytom“ (DeLellis et al 2004, S. 165).

⁵⁷ Lee, Policarpio-Nicolas 2015.

⁵⁸ 8693/1 und 8693/3 werden in der ICD-O-3.1 als „nicht-chromaffine Paragangliome“ bezeichnet. Dies ist nur halb richtig, da diese Morphologieziffern sowohl parasympathische, also nicht-chromaffine, wie auch sympathische, also chromaffine, Paragangliome umfassen (DeLellis et al 2004, S. 159-66).

⁵⁹ Falls eine genaue anatomische Lokalisation des Tumors bekannt ist, wird diese kodiert, z. B. Paragangliom des Herzens = ICD-O-3-T C38.0. Dies gilt für alle Lokalisationen.

⁶⁰ Die Ziffer „8681/1 Sympathisches Paragangliom“ und „8682/1 Parasympathisches Paragangliom“ sind in der WHO Klassifikation nicht enthalten. Sie werden durch 8693/1 ersetzt [DeLellis et al 2004, S. 164 f].

⁶¹ Falls eine genaue anatomische Lokalisation des Tumors bekannt ist wird diese kodiert.

⁶² Falls eine genaue anatomische Lokalisation des Tumors bekannt ist wird diese kodiert.

⁶³ Falls eine genaue anatomische Lokalisation des Tumors bekannt ist wird diese kodiert.

⁶⁴ Falls eine genaue anatomische Lokalisation des Tumors bekannt ist wird diese kodiert.

⁶⁵ DeLellis et al 2004, S. 168, S. 170f.

⁶⁶ Die *endokrinen Pankreastumoren* der Morphologie 8246/3, 8240/3, 8249/3, 8013/3, 8041/3 und 8241/3 sind nicht in der 2004 WHO Klassifikation enthalten, sie werden unter Tumoren des Verdauungssystem erfasst (s. Einleitung in diesem Handbuch).

⁶⁷ 8151/1 ist in der ICD-O-3.1 2014 nicht aufgeführt, kann aber kodiert werden (Regel F der ICD-O-3.1); siehe DeLellis et al 2004.

		C16.1-3 C16.5-6 C17.0-2 C42.2 C34.0-9 C53.0-9 C56.9	D37.1 D37.2 D37.7- D38.1 D39.9 D39.1
Malignes Insulinom (<i>insulin-produzierendes Karzinom</i>) Maligner Beta-Zell-Tumor o. n. A.	8151/3	C25.0-9, C17.0-2 C16.1-3, C16.5-6 C42.2 C34.0-9 C53.0-9 C56.9	C25.4 C17.0-2 C16.1-3 C16.5-6 C42.2 C34.0-9 C53.0-9 C56
Glukagonom o. n. A (<i>glukagon-produzierend</i>) Alpha-Zell-Tumor o. n. A., Enteroglukagonom o. n. A., glucagon-like peptide-producing tumour, L-Zell-Tumor, Pankreaspeptid und pancreas-peptide like Peptid bei terminal Tyrosinamid produzierendem Tumor, PP/PYY produzierender Tu	8152/1	C25.2 C25.0-1 C25.3-9	D37.70
Somastostatinom o. n. A. (<i>somatostatin-produzierend</i>)	8156/1	C25.0-9	D37.70
Gastrinom o. n. A. (<i>gastrin-produzierend</i>) G-Zell-Tumor o. n. A. Gastrinzellen Tumor	8153/1	C17.0-1 C25.0-9 C16.0-9 C22.0-1 C24.0-9 C64.9 C48.1 C38.0	D37.2 D37.70 D37.1 D37.6 D41.0 D48.4 D48.7
VIPom o. n. A. (<i>vasoaktives intestinales Peptid-produzierend</i>)	8155/1	C25.0-9 C17.0-9 C15.0-9 C64.9	D37.70 D37.2 D37.78 D41.0
Malignes Glukagonom (<i>glukagon-produzierend</i> , maligner Alpha-Zell-Tumor)	8152/3	C25.2 C25.0-1 C25.3-9	C25.4
Malignes Somastostatinom (<i>somatostatin produzierend</i>)	8156/3	C25.0-9	C25.4
Malignes Gastrinom (<i>gastrin produzierend</i>) Maligner G-Zell-Tumor Maligner Gastrinzellen Tumor (<i>Zollinger-Ellison-Syndrom</i>)	8153/3	C17.0-1 C25.0-9 C16.0-9 C22.0-1 C24.0-9 C64.9 C48.1 C38.0	C17.0-1 C25.4 C16.0-9 C22.7-9 C24.0-9 C64 C38.0
Malignes VIPom (<i>VIP-produzierend</i>)	8155/3	C25.0-9 C17.0-9 C15.0-9 C64.9	C25.4 C17.0-9 C15.0-9 C64.9
Enterochromaffinzell-Karzinoid Serotonin produzierendes Karzinoid <i>EC (enterochromaffin)-Zell produzierender NET</i> ⁶⁸	8241/3	C25.0-9 C48.0-1 C38.1-3	C25.4 C48.0 C38.1-3
Endokriner Pankreastumor o. n. A. <i>Endokrin nicht-funktionierender pankreatischer Tumor</i> ⁶⁹ (NF-PET)	8150/1	C25.0-9	D37.70
Maligner endokriner Pankreastumor ⁷⁰	8150/3	C25.0-9	C25.4

⁶⁸ Siehe Adzersen, Becker 2016 (02), Tab 11.1 Tumoren des Pankreas.

⁶⁹ DeLellis et al 2004, S.201 ff.

<i>ACTH und andere ektopische hormon-produzierende Tumoren</i> ⁷¹ Inselzellkarzinom, Inselzelladenokarzinom Endokriner Pankreastumor, hormoninaktiv <i>Maligner ACTH-produzierender Tumor mit Cushing Syndrom</i> <i>Endokrin nicht-funktionierendes pankreatisches Karzinom</i>			
Maligner gemischter endokriner und exokriner Pankreastumor Gemischt azinär-endokrin-duktales Karzinom Gemischt azinär-endokrines Karzinom Gemischt duktal-endokrines Karzinom Gemischtes endokrines und exokrines Adenokarzinom Gemischtes Inselzell- und exokrines Adenokarzinom	8154/3	C25.0-9	C25.4
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. <i>Schlecht differenzierte endokrines Karzinom (PDEC)</i> Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom	8041/3	C25.0-9	C25.4
Neuroendokrines Karzinom o. n. A. (<i>neuroendokrines Karzinom NEC</i>) ⁷²	8246/3	C25.4	C25.4
Karzinoidtumor o.n.A., Karzinoid o.n.A., Neuroendokriner Tumor, Grad 1, Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert, Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig, Typisches Karzinoid	8240/3 ⁷³	C25.4	C25.4
Atypischer Karzinoidtumor Neuroendokriner Tumor, Grad 2 Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom	8249/3 ⁷⁴	C25.4	C25.4
Großzelliges neuroendokrines Karzinom (<i>großzelliges NEC</i>)	8013/3 ⁷⁵	C25.4	C25.4

⁷⁰ 8150/3 wird ab 01.01.2012 als „Maligner endokriner Pankreastumor“ (IARC/WHO 2011, DIMDI 2014) kodiert, nicht mehr als „Inselzellkarzinom“ (ICD-O-3 2003).

⁷¹ DeLellis et al 2004, S. 199 f. Unter der Morphologie 8150/3 werden hormonekretorische und nicht-sekretorische Tumoren des Pankreas kodiert, die ACTH, GHRH, PTHrP, GH, CRH, PTH oder Calcitonin produzieren. Insulin-produzierende Malignome sind hier ausgeschlossen und werden unter 8151/3 oder 8151/1 verschlüsselt.

⁷² Das NEC o. n. A. ist in DeLellis et al 2004 nicht enthalten, s. aber Adzersen, Becker (2016) (02), GI-Tumoren, Tabelle 11.1.

⁷³ In DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt, s. a. 8241/3.

⁷⁴ In DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt.

⁷⁵ In DeLellis et al 2004 nicht aufgeführt.

1.5 Verschlüsselung bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien⁷⁶

Es gelten die allgemeinen Verschlüsselungsregeln für *Mehrfachtumoren*⁷⁷. Tabelle 1.3 zeigt

1. Die empfohlene Verschlüsselung bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und
2. die empfohlene Verschlüsselung bei gemischten und kombinierten Morphologien endokriner Organe in *einem* Tumor. Die in der Schilddrüse häufig auftretenden histologischen Varianten mit mehreren unterschiedlichen morphologischen Komponenten sind in Tabelle 1.2 direkt enthalten.

Tab 1.3 Verschlüsselungsregeln bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien der endokrinen Organe⁷⁸

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

⁷⁶ Regeln nach Johnson et al 2007, S. 323ff, modifiziert.

⁷⁷ Adzersen, Becker 2016 (00). Siehe Kapitel 3.3, Mehrfachtumoren.

⁷⁸ Regeln nach Johnson et al 2007, S. 323ff, modifiziert.

1.6 Vererbte Tumorsyndrome der endokrinen Organe

Chromosomal vererbte Tumor-Syndrome finden sich im Bereich der endokrinen Organe häufiger als in jeder anderen Klasse von Organen⁷⁹. Patienten mit genetisch bedingtem erhöhtem Tumorrisiko werden im NCT-Krebsregister *erst dann* dokumentiert, wenn eine Neoplasie tatsächlich auftritt. Das zu Grunde liegende Syndrom mit seiner ICD-10 Diagnose wird in M01 festgehalten. Die genetischen Diagnosen sind aus den Arztbriefen fast immer abstrahierbar (siehe auch Tabelle 2.2 im Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation⁸⁰). Für jeden Tumor, der im Rahmen eines vererbten Syndroms auftritt, wird eine separate Dokumentation angelegt. Die Dokumentation des Tumors erfolgt gemäß NCT-Standards, d. h. die Mehrfachtumorregeln des spezifischen Organsystems sind zu beachten.

Tab 1.3 Genetische Syndrome mit erhöhtem Tumorrisiko endokriner Organe

(erstellt n. WHO-Klassifikation)⁸¹

Vererbtes Syndrom	Gen	Chromosom, Lokalisation	Erbgang	Assoziierte Tumoren	ICD-10 Kode des Syndroms
Multiple endokrine Neoplasie (MEN) Typ 1, Werner Syndrom	MEN1	11q13	AD	Pankreatische Malignome (Insulinoma, Gastrinoma, Glukagonoma, VIPoma, non-sekretorische Tumoren) Hypophysenadenome (PRL, GH, ACTH, non-sekretorisch) (Nebenschilddrüsen, gutartige Adenome, nicht meldepflichtig) NNR-Tumoren, duodenal Hautmelanom (sehr selten) Thymus- und Bronchialkarzinoid ZNS-Ependymom zervikal und lumbar Meningiome Astrozytome GIST	Z80.8
Multiple endokrine Neoplasie (MEN)	MEN2	10q11.2	AD	Familiäres medulläres Schilddrüsenkarzinom (FMTC) Phäochromozytom Sipple Syndrome Wagenmann-Froboese Syndrome	Z80.8
Hyperparathyreoidismus-Kiefer-Tumor-Syndrom (HPT-JT ⁸²)	CDC73	1q25-q32	AD	Parathyreoidea-Tumoren	Z80.8
Von Hippel-Lindau Krankheit	VHL	3p25-26	AD	Hämangioblastome (hauptsächlich des ZNS) maligne Tumoren des ZNS Niere Nebennieren Pankreas Adnexe der Reproduktionsorgane ⁸³	Q85.8

⁷⁹ DeLellis et al 2004, S. 209 ff.

⁸⁰ Adzersen, Becker (2016) (00).

⁸¹ DeLellis et al 2004, S. 209-257.

⁸² Carpten et al 2002.

⁸³ Lonser et al 2003.

Familiäres Paragangliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 1 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	SDHB ^{84,85,86}	1p36	AD	Paragliome Phäochromozytome GIST	Z80.8
Familiäres Paragangliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 2 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	SDHC ^{87,88,89}	1q21	AD	Paragangliome Phäochromozytome GIST	Z80.8
Familiäres Paragangliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 3 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	SDHD ^{90,91,92}	11q23	AD	Paragliome Phäochromozytome GIST	Z80.8
Neurofibromatose, Typ 1, M. Recklinghausen	NF1	17q11	AD	Neurofibrome MPNST GIST Riesenzelltumoren der kleinen Knochen Rhabdomyosarkome Glomustumoren (Paragangliome)	Q85.0
Carney-Komplex, CNC ⁹³	CA2/D2 S123	2p15- p16	AD	Hypophysenadenom (GH, PRL), Hypophysenkarzinome (10% der Hypophysentumoren) Gutartige Tumoren – Nebennierenrinde, Gonaden, Schilddrüse	Z80.8
McCune-Albright Syndrom (MAS)	CNC, PRKAR1 A	20q13	Sporadisch	Hypophysenadenome	Q78.1
Familiäres nicht-medulläres Schilddrüsenkarzinom ⁹⁴ , FMNTC (unter Berücksichtigung des Cowden-Syndroms, der FAP, des Carney Komplexes Typ1 und Typ2, und des Werner Syndroms) (mehrere Gene und Chromosomenlokationen)	NMTC1 PTEN APC TCO PRKAR1A WRN NMTC1	19p13. 2 1q21 t(3;8)(p2q21	AD Wahrscheinlich	Papilläres SchilddrüsenCa Follikuläres SchilddrüsenCa Klarzelliges NierenzellCa Anaplastisches Ca Adenomatöse Polypose Kolonkarzinom	Q85.8 Z80.0 Z80.3 Z80.5 Z80.8

⁸⁴ Fishbein, Nathanson 2012.

⁸⁵ Schiavi et al 2012.

⁸⁶ Bausch et al 2012.

⁸⁷ Fishbein, Nathanson 2012.

⁸⁸ Schiavi et al 2012.

⁸⁹ Bausch et al 2012.

⁹⁰ Fishbein, Nathanson 2012.

⁹¹ Schiavi et al 2012.

⁹² Bausch et al 2012.

⁹³ Espiard, Bertherat 2013; DeLellis et al 2004, S.251.

⁹⁴ DeLellis et al 2004, S. 257 ff.

2 Referenzen

- Adzersen KH, Becker N (2016) (00).
Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation.
Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg, 3. Auflage.
- Adzersen KH, Becker N (2016)(02).
Tumoren des Verdauungssystems. Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2016)(09).
Tumoren des Zentralen Nervensystems. Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2016)(11).
Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Alvarenga CA, Lopes JM, Vinagre J, Paravidino PI, Alvarenga M, Prando A, Castilho LN, Soares P, Billis A.
Paraganglioma of seminal vesicle and chromophobe renal cell carcinoma: a case report and literature review.
Sao Paulo Med J. 2012;130(1):57-60
- Badalament RA, Kenworthy P, Pellegrini A, Drago JR 1991.
Paraganglioma of urethra.
Urology. Jul;38(1):76-8.
- Bahar B, Pambuccian SE, Gupta GN, Barkan GA 2014.
Renal paraganglioma: report of a case managed by robotic assisted laparoscopic partial nephrectomy and review of the literature.
Case Rep Urol. 2014:527592.
- Bausch B, Malinoc A, Maruschke L, Offergeld C, Gläsker S, Rischke HC, Brauckhoff M, Boedeker CC, Neumann HP 2012.
Genetik der Phäochromozytome.
Chirurg. Apr 7.
- Cai T, Li Y, Jiang Q, Wang D, Huang Y 2014.
Paraganglioma of the vagina: a case report and review of the literature.
Onco Targets Ther. 2014 Jun 10;7:965-8.
- Campodonico F, Bandelloni R, Maffezzini M 2005.
Paraganglioma of the prostate in a young adult.
Urology. 2005 Sep;66(3):657.
- DeLellis RA, Lloyd RV, Heitz PU, Eng C (eds) 2004. WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Endocrine Organs. IARC Oress, Lyon (WHO Blue Books).
- DIMDI (2012).
Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICD-O-3 2013 (03.12.2012).
- DIMDI (2014).
Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, ICD-O-3 2003, 1. Revision 2014.
Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information im Auftrag des Bundesministeriums für Gesundheit und soziale Sicherung. Übersetzung der Originalausgabe der WHO aus dem Jahr 2000 [Fritz et al (eds) 2000].

Edge, SB, Byrd DR, Compton CC, Fritz AG, Greene FL, Trotti A (eds) (2010).
AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed.
Springer New York, N. Y.

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

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

Garaffa G, Muneer A, Freeman A, Abdel Raheem AM, Ralph DJ, Minhas S, Rees RW 2008.
Paraganglioma of the spermatic cord: case report and review of the literature.
ScientificWorldJournal, Dec 25;8:1256-8.

Hasselager T, Horn T, Rasmussen F 1997. Paraganglioma of the prostate. A case report and review of the literature.
Scand J Urol Nephrol. Oct;31(5):501-3.

Hsu KT, Sippel RS, Chen H, Schneider DF 2014.
Is central lymph node dissection necessary for parathyroid carcinoma?
Surgery. Dec;156(6):1336-41; discussion 1341.

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

Kahn LB 1976.
Vagal body tumor (nonchromaffin paraganglioma, chemodectoma, and carotid body-like tumor) with cervical node metastasis and familial association: ultrastructural study and review.
Cancer. Dec;38(6):2367-77.

Langerman A, Athavale SM, Rangarajan SV, Sinard RJ, Nettekville JL 2012.
Natural history of cervical paragangliomas: outcomes of observation of 43 patients.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2012 Apr;138(4):341-5.

Lee JA, Duh QY 2008.
Sporadic paraganglioma.
World J Surg. 2008 May;32(5):683-7.

Lee JH, Barich F, Karnell LH, Robinson RA, Zhen WK, Gantz BJ, Hoffman HT; American College of Surgeons Commission on Cancer; American Cancer Society 2002.
National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck.
Cancer. Feb 1;94(3):730-7.

Lee SM, Policarpio-Nicolas ML 2015.
Thyroid Paraganglioma.
Arch Pathol Lab Med. Aug;139(8):1062-7.

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

Mehra S, Chung-Park M 2005.
Gallbladder paraganglioma: a case report with review of the literature.

Arch Pathol Lab Med. Apr;129(4):523-6.

National Library of Medicine 2011(1).

Medical Subject Headings MeSH, MeSH Descriptor Data

Aortic bodies.

https://www.nlm.nih.gov/cgi/mesh/2011/MB_cgi?mode=&term=Aortic+Bodies

National Library of Medicine 2011(2).

Medical Subject Headings MeSH, MeSH Descriptor Data

Para-Aortic bodies.

https://www.nlm.nih.gov/cgi/mesh/2011/MB_cgi?mode=&term=Para-Aortic+Bodies

Netterville JL, Jackson CG, Miller FR, Wanamaker JR, Glasscock ME 1998.

Vagal paraganglioma: a review of 46 patients treated during a 20-year period.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg. Oct;124(10):1133-40.

Quist EE, Javadzadeh BM, Johannesen E, Johansson SL, Lele SM, Kozel JA 2015.

Malignant paraganglioma of the bladder: a case report and review of the literature.

Pathol Res Pract. Feb;211(2):183-8.

Rabii R, Cicco A, Salomon L, Hoznek A, Chopin DK, Abbou CC 2001. [Laparoscopic excision of para-aortic lymphatic metastasis of malignant pheochromocytoma]. Ann Urol (Paris). Mar; 35(2):81-3.

Radkowski D, Arnold J, Healy GB, McGill T, Treves ST, Paltiel H, Friedman EM 1991.

Thyroglossal duct remnants. Preoperative evaluation and management.

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

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

The endemic paraganglioma syndrome type 1: origin, spread, and clinical expression.

J Clin Endocrinol Metab. Apr;97(4):E637-41.

Schulte KM, Talat N, Miell J, Moniz C, Sinha P, Diaz-Cano S 2010.

Lymph node involvement and surgical approach in parathyroid cancer.

World J Surg. Nov;34(11):2611-20.

Sezer Ö, Tjan TDT, Scheld HH, Hoffmeier A, Welp H 2009.

Glomustumore.

Zeitschrift für Herz-,Thorax- und Gefäßchirurgie, June 2009, Volume 23, Issue 3, pp 131-139.

Shah BC, Ravichand CS, Juluri S, Agarwal A, Pramesh CS, Mistry RC 2007.

Ectopic thyroid cancer.

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

Takano A, Oriuchi N, Tsushima Y, Taketomi-Takahashi A, Nakajima T, Arisaka Y, Higuchi T, Amanuma M, Endo K 2008.

Detection of metastatic lesions from malignant pheochromocytoma and paraganglioma with diffusion-weighted magnetic resonance imaging: comparison with 18F-FDG positron emission tomography and 123I-MIBG scintigraphy.

Ann Nucl Med. Jun;22(5):395-401.

van Leeuwen J, van der Putten HW, Demeyere TB, Creemers GJ, Pijnenborg JM 2011.

Paraganglioma of the uterus. A case report and review of literature.

Gynecol Oncol. May 1;121(2):418-9.

Wittekind C, Asamura H, Sobin LH (Hrsg) (2015).

UICC TNM Atlas, 6. Aufl.

Wiley-VCH, Weinheim.

Wittekind C, Compton CC, Brierley J, Sobin LH (Hrsg.)(2013).

UICC. TNM Supplement. Erläuterungen zur einheitlichen Anwendung. Vierte Auflage.

Wiley-Blackwell, Weinheim.

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

UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 7. Aufl.

Wiley-Blackwell, Weinheim.