

Klinisches Krebsregister

Tumoren des Auges, der Augenadnexe und der Orbita

Organspezifische Dokumentation



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	5
1 TUMOREN DES AUGENLIDES	6
1.1 Topographischer Geltungsbereich	6
1.2 Regionäre Lymphknoten	6
1.3 Verschlüsselung.....	7
1.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome des Augenlides (lokalisationsspezifisch, Erfassung empfohlen)	10
2 TUMOREN DER KONJUNKTIVA UND KARUNKEL	11
2.1 Topographischer Geltungsbereich	11
2.2 Regionäre Lymphknoten	11
2.3 Verschlüsselung.....	12
2.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome und des malignen Melanoms der Konjunktiva	14
2.4.1 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome der Konjunktiva und Tränenkarunkel	14
2.4.2 Staging- und Prognosefaktoren des malignen Melanoms der Konjunktiva und Tränenkarunkel	14
3 TUMOREN DER UVEA	15
3.1 Topographischer Geltungsbereich	15
3.2 Regionäre Lymphknoten	15
3.3 Verschlüsselung.....	16
3.4 Staging- und Prognosefaktoren des malignen Melanoms der Uvea	17
4 RETINOBLASTOM UND ANDERE TUMOREN DER RETINA (AUGENNETZHAUT).....	18
4.1 Topographischer Geltungsbereich	18
4.2 Regionäre Lymphknoten	18
4.3 Verschlüsselung.....	19
4.4 Staging- und Prognosefaktoren des Retinoblastoms	20
5 TUMOREN DES SEHNERVEN (N. OPTICUS) UND DER PAPILLE (BLINDER FLECK)	21
5.1 Topographischer Geltungsbereich	21
5.2 Regionäre Lymphknoten	21

5.3 Verschlüsselung.....	22
5.4 Staging- und Prognosefaktoren der Tumoren des N. opticus und der Papille.....	22
6 TUMOREN DER TRÄNENDRÜSE	23
6.1 Topographischer Geltungsbereich	23
6.2 Regionäre Lymphknoten	23
6.3 Verschlüsselung.....	24
6.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome der Tränendrüse.....	26
7 TUMOREN DER TRÄNENABFLUSSWEGE	27
7.1 Topographischer Geltungsbereich	27
7.2 Regionäre Lymphknoten	27
7.3 Verschlüsselung.....	28
7.4 Staging- und Prognosefaktoren der Lymphome der Tränenabflusswege.....	29
8 TUMOREN DER ORBITA (AUGENHÖHLE).....	30
8.1 Topographischer Geltungsbereich	30
8.2 Regionäre Lymphknoten	30
8.3 Verschlüsselung.....	31
8.4 Staging- und Prognosefaktoren der Orbitasarkome	34
9 REFERENZEN	35

Abkürzungen und Akronyme

AJCC	American Joint Committee on Cancer
ANPCE	Adenocarcinoma of the non-pigmented ciliar epithelium
CT	Computertomographie
DLBCL	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, diffuse large B-cell lymphoma
EES	Extra-skelettales Ewing-Sarkom
IACR	International Association of Cancer Registries, Intern. Krebsregistervereinigung
IARC	International Agency for Research on Cancer, Intern. Krebsforschungszentrum d. WHO
ICD-10 GM	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, ICD 10 GM 2016
ICD-O-3	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
KLR	Klinisches Landeskrebsregister Baden-Württemberg, Stuttgart
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
MLN	Mittlerer Durchmesser der zehn größten Nukleoli, mean largest nucleoli
Mohs Chirurgie	Nach Frederic E Mohs; chirurgisches Verfahren zur mikroskopisch kontrollierte Exzision kutaner Tumoren, hauptsächlich zur Behandlung von Basalzell- und Plattenepithel- und anderen Hauttumoren, bei denen Gewebeeinsparungen von höchstem Interesse sind (Gesicht, insbesondere Augenlid, Hand, Fuß, Genitalien)
MRT	Magnetresonanztomographie
MVD	Mittlere vaskuläre Dichte, micro-vascular density
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen
PCNS	Primary central nervous system (lymphoma)
RB	Retinoblastom
RPE	Retinales Pigmentepithel
UICC	Union internationale contre le cancer

1 Tumoren des Augenlides

1.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren des Augenlides haben die folgende ICD-O-3-T Ziffer mit den aufgeführten anatomischen Subregionen:

C44.1 Augenlid, Lid o. n. A., Palpebra
 Äußerer Augenwinkel
 Lateraler Augenwinkel
 Innerer Augenwinkel
 Medialer Augenwinkel
 Kanthus o. n. A.
 Meibom-Drüse
 Oberlid
 Unterlid

1.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 1.1 zeigt die regionären Lymphabflussgebiete. Die regionären LK-Abflussgebiete gelten nur für *Karzinome* des Augenlides. Regionär sind die *präaurikulären*, *parotidealen* und *infra-aurikulären* (*zervikalen*, *submandibulären* und *supraklavikulären*) LK. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 1.1 unter „Zervikale Lymphknoten“ alle zervikalen LK-Gruppen nach UICC aufgeführt². Die UICC empfiehlt für die Feststellung eines pN0-Status bei Augentumoren die Entfernung und Untersuchung von ≥ 6 LK³.

Tab 1.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete des Augenlides

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome⁴ (s. epitheliale Tumoren, Tabelle 1.2)

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet ⁵
Augenlid	Präaurikuläre LK Parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Zervikale LK <i>Submentale LK</i> (Level IA) ⁶ Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang des <i>N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis</i>) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (<i>prätrikale</i> , <i>delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale</i> , <i>anterior zervikale</i>) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Bukkale LK (syn faciale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoideale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)

² Wittekind et al 2013, S. 36-41.

³ Wittekind et al 2013, S. 198.

⁴ Edge et al 2010, S. 532 ff.

⁵ Wittekind, Meyer 2010; Edge et al 2010, S. 524.

1.3 Verschlüsselung

Tabelle 1.2 zeigt die Tumoren des Augenlides der Dignität /2 und /3, die Tumornamen, die ICD-O-3.1-Morphologieziffer, die ICD-O-3-Topographieziffer und die ICD-10-GM 2016-Diagnoseziffer. Die aufgeführten Tumorentitäten folgen der WHO International Histological Classification of Tumours⁷ und dem AFIP Atlas „Tumors of the eye and ocular adnexa“⁸, jedoch in der Form, dass deren Morphologien nach den WHO Klassifikationen der Hauttumoren⁹, der Tumoren der Weichgewebe und Knochen¹⁰ und der ICD-O-3.1¹¹ (2011) aktualisiert wurden.

Tab 1.2 Verschlüsselung der Tumoren des Augenlides mit ICD-O-3.1-Histologie¹², ICD-O-3-Lokalisation und ICD-10-GM 2016 Diagnosen

Tumor ¹³	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T ¹⁴	ICD-10-GM 2016
Epitheliale Tumoren¹⁵			
Basalzellkarzinom o. n. A. Basalzellepitheliom, Ulcus rodens, pigmentiertes Basalzellkarzinom, keratinozytisches Basalzellkarzinom	8090/3	C44.1	C44.1
Multifokales oberflächliches Basalzellkarzinom	8091/3	C44.1	C44.1
Noduläres Basalzellkarzinom	8097/3	C44.1	C44.1
(Mikronoduläres) Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C44.1	C44.1
Infiltrierendes Basalzellkarzinom o. n. A.	8092/3	C44.1	C44.1
Nicht sklerosierendes infiltrierendes Basalzellkarzinom			
Sklerosierendes infiltrierendes Basalzellkarzinom			
Basalzellkarzinom vom Morpheatyp			
Desmoplastisches Basalzellkarzinom			
Fibroepitheliales Basalzellkarzinom, fibroepitheliales Basalzellkarzinom,	8093/3	C44.1	C44.1
Fibroepitheliales Basalzellkarzinom Pinkus, Fibroepitheliom o. n. A.,			
Fibroepitheliom Pinkus, Pinkus-Tumor			
Adenoides Basalzellkarzinom (<i>B. mit adnexaler Differenzierung</i>)	8098/3	C44.1	C44.1
Basosquamöses Karzinom (gemischt basalzellig-plattenepithelial. Karzinom)	8094/3	C44.1	C44.1
Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C44.1	C44.1
Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A. ¹⁶ , Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A., (<i>aktinische</i> ¹⁷ / <i>seborrhoische</i> / <i>verruköse Keratosen</i>) ¹⁸	8070/2	C44.1	D04.1, D09.2

⁶ 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.

⁷ Campbell 1998.

⁸ Font et al 2006.

⁹ LeBoit et al 2006.

¹⁰ Fletcher et al 2013.

¹¹ Fritz et al 2000, up-date 2011.

¹² DIMDI 2014.

¹³ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3 2014, 1. Revision (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹⁴ Die Zuordnung folgt Edge et al 2010, S. 301 ff.

¹⁵ Untergruppen der plattenepithelialen und basalzelligen Karzinome werden mit aufgeführt.

¹⁶ „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein.

¹⁷ Siehe auch Abschnitt 2.6 „Verschlüsselung der Aktinischen Keratose (AK)“ im Handbuch „Tumoren der Haut“.

¹⁸ Die „aktinische Keratose“ wird in der WHO Klassifikation 2006 nicht aufgeführt, im Hauttumorzentrum des Universitätsklinikums Heidelberg aber mit 8070/2 dokumentiert. Sie soll als Carcinoma in situ im NCT-Krebsregister kodiert und an das KRBW gemeldet werden (s. Abschnitt 2.3).

Tumor ¹³	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T ¹⁴	ICD-10-GM 2016
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C44.1	C44.1
Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig, squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3 ¹⁹	8077/2	C44.1	D04.1, D09.2
M. Bowen, intraepitheliales Plattenepithelkarzinom vom Bowen-Typ ²⁰	8081/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.6
M. Bowen ²¹ , mit mikroinvasiver Komponente	8081/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Epitheliales Plattenepithelkarzinom vom Bowen-Typ			
Spindelzelliges Plattenepithelkarzinom, spindelzelliges	8074/3	C44.1	C44.1
Epidermoidkarzinom, sarkomatöses PEC			
Verruköses Karzinom o. n. A., verruköses Epidermoidkarzinom / Plattenepithelkarzinom, warziges Karzinom	8051/3	C44.1	C44.1
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C44.1	C44.1
Talgdrüsenadenokarzinom, Talgdrüsenkarzinom	8410/3	C44.1	C44.1
Schweißdrüsentumor o. n. A.	8400/1	C44.1	D48.5
Schweißdrüsenadenokarzinom, maligner Schweißdrüsentumor, Schweißdrüsenkarzinom	8400/3	C44.1	C44.1
Sklerosierendes Karzinom der Schweißdrüsenausführungsgänge, mikrozystisches Karzinom der Hautadnexe, syringomatöses Karzinom	8407/3	C44.1	C44.1
Malignes noduläres Hidradenom, Hidradenokarzinom, papilläres apokrines Hidradenom mit maligner Veränderung ²²	8402/3	C44.1	C44.1
Ekkkrines papilläres Adenokarzinom, digitales papilläres Adenokarzinom	8408/3	C44.1	C44.1
Ekkkrines Adenokarzinom	8413/3	C44.1	C44.1
Malignes ekkkrines Spiradenom	8403/3	C44.1	C44.1
Ekkkrines papilläres Adenokarzinom	8408/3	C44.1	C44.1
Apokrines Adenokarzinom in situ	8401/2	C44.1	D04.1, D09.2
Apokrines Adenokarzinom, apokrines Zystadenkarzinom	8401/3	C44.1	C44.1
Schleimbildendes Adenokarzinom, muzinöses Schweißdrüsenkarzinom ²³ , schleimbildendes Karzinom, schleimsezernierendes Karzinom, schleimsezernierendes Adenokarzinom	8481/3	C44.1	C44.1
Siegelringzellkarzinom, Siegelringzelladenokarzinom, Wenig kohäsives Karzinom	8490/3	C44.1	C44.1
Adenoid-zystisches Karzinom, zylindroides Adenokarzinom, Zylindrom o. n. A.	8200/3	C44.1	C44.1
Karzinom der Hautanhangsgebilde, Adnexkarzinom, Karzinom der adnexalen Drüsen	8390/3	C44.1	C44.1
Melanom des Augenlides → siehe Tabelle 3.4 der „Tumoren der Haut“²⁴			
Tumoren mesenchymalen Ursprungs²⁵			
Atypisches Fibroxanthom ²⁶	8830/1	C44.1	C49.0, C44.1
Malignes fibröses Histiozytom, malignes Fibroxanthom	8830/3	C44.1	C49.0, C44.1
Embryonales Rhabdomyosarkom (ERMS), (inkl. botryoides, anaplastisches Sarkom)	8910/3	C44.1	C49.0, C44.1

¹⁹ 8077/2 ist als Alternative zu 8070/2 kodier- und meldbar.

²⁰ Regel zur Kodierung des „M. Bowen“:

1. Wenn keine Morphologieziffer angegeben ist, wird 8081/2 kodiert.

2. Wenn „maligner M. Bowen“ (*epitheliales Plattenepithelkarzinom vom Bowen-Typ*) angegeben wird, soll 8081/3 kodiert werden.

3. Wenn M. Bowen unsicherer Dignität (*Erythroplasie Queyrat, intraepitheliales Plattenepithelkarzinom vom Bowen-Typ*) angegeben wird, soll 8081/1 kodiert werden.

²¹ M. Bowen mit mikroinvasiver und karzinomatöser Komponente, falls patho-histologisch beschrieben, soll als 8081/3 kodiert werden, s. Regel F der ICD-O-3.

²² Font et al, S. 191, Tabelle 5-6

²³ Font et al 2006, S. 191 Tabelle 5-6.

²⁴ Die allgemein an der Haut auftretenden Morphologiearten des Malignen Melanoms können auch an der Haut des Augenlides auftreten: vergleiche Tab 3.2 des Handbuchs der Hauttumoren und Font et al 2006, S. 176-181.

²⁵ Neben dem Kaposi-Sarkom, den Rhabdomyosarkomen, dem Hämangioperizyotom, dem (pleomorphen) Liposarkom und dem malignen fibrösen Histiozytom des Augenlides (Font et al 2006, Tabelle 5-8, S. 201) können weitere mesenchymale Tumoren, die im Handbuch der Tumoren der Weichgewebe gelistet sind, (Adzersen, Becker 2016, 04) mit der Lokalisation C44.1 kodiert werden.

²⁶ Das atypische Fibroxanthom 8830/1 ist in der *Liste* der Weichgewebetumoren in Fletcher et al 2013, S. 11 noch aufgeführt, im Textteil, S. 202 wird aber das atypische Fibroxanthom sensu strictu als *gutartig* und mit der M-Ziffer 8833/0 beschrieben. Vorgehensweise im NCT-Registers: keine Aufnahme ins Register, wenn als *gutartig* beschrieben; wenn Dignität als „unsicher“ beschrieben als 8830/1 kodieren. Wenn eine (sehr seltene) Metastasierung vorliegen sollte, wird dieser Tumor als „pleomorphes dermales Sarkom“ angesehen, entsprechend kodiert und gemeldet.

Tumor¹³	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T¹⁴	ICD-10-GM 2016
Alveoläres Rhabdomyosarkom (<i>ARMS</i>), <i>inklusive solides, anaplastisches RMS</i>	8920/3	C44.1	C49.0, C44.1
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C44.1	C49.0, C44.1
Rhabdomyosarkom o. n. A. ²⁷	8900/3	C44.1	C49.0, C44.1
Adultes pleomorphisches Rhabdomyosarkom	8901/3	C44.1	C49.0, C44.1
Spindelzellige (<i>sklerosierendes</i>) Rhabdomyosarkom ²⁸	8912/3	C44.1	C49.0, C44.1
Hämangiosarkom, Angiosarkom, <i>Angiosarkom des Weichgewebes, Lymphangiosarkom, malignes Hämangioendotheliom, malignes Angioendotheliom</i>	9120/3	C44.1	C49.0, C44.1
Kaposi-Sarkom (KS) ²⁹	9140/3	C44.1	C46.1
Hämangioendotheliom o. n. A., Angioendotheliom, kaposiformes Hämangioendotheliom	9130/1	C44.1	C49.0, C44.1
Spindelzelliges Hämangioendotheliom, spindelzelliges Angioendotheliom, <i>composite haemangioendothelioma</i> ³⁰	9136/1	C44.1	C49.0, C44.1
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1	C44.1	C49.0, C44.1
Malignes Hämangioperizytom	9150/3	C44.1	C49.0, C44.1
Atypisches Lipom, gut differenziertes Liposarkom der oberflächlichen Weichteile, oberflächliches gut differenziertes Liposarkom, <i>atypischer lipomatöser Tumor (ALT)</i>	8850/1	C44.1	C49.0, C44.1
Liposarkom o. n. A.	8850/3	C44.1	C49.0, C44.1
Entdifferenziertes Liposarkom	8858/3	C44.1	C49.0, C44.1
Myxoides Liposarkom, <i>rundzelliges Liposarkom</i>	8852/3	C44.1	C49.0, C44.1
Pleomorphes Liposarkom	8854/3	C44.1	C49.0, C44.1
[Gemischtzelliges Liposarkom] ³¹ obs. → 8850/3 oder 8854/3	[8855/3]	C44.1	C49.0, C44.1
[Rundzelliges Liposarkom] ³² obs. → 8852/3	[8853/3]	C44.1	C49.0, C44.1
Glomustumor unsicheren malignen Potentials ³³ (<i>Glomangiomas</i>)	8711/1	C44.1	C49.0, C44.1
Maligner Glomustumor (<i>Glomangiosarkom</i>)	8711/3	C44.1	C49.0, C44.1
Angiomyxoma	8841/1	C44.1	C49.0, C44.1
Sonstige Tumoren des Augenlides		C44.1	
Merkel-Zell-Karzinom, Merkel-Zell-Tumor, primäres kutanes neuroendokrines Karzinom	8247/3	C44.1	C44.1
Mycosis fungoides (MF), pagetoide Retikulose, <i>follikuläre, syringotrope, granulomatöse Varianten; Granulomatous Slack Skin, GSS</i>	9700/3	C44.1	C44.1
Sézary-Syndrom	9701/3	C44.1	C44.1
Lymphome des Augenlides ³⁴			

²⁷ Das „8900/3 Rhabdomyosarkom o. n. A., Rhabdosarkom“ ist in der WHO-Klassifikation (Fletcher et al 2013) nicht enthalten, wird aber hier in Tabelle 1.2 eingeschlossen. Die Topographien für das „Rhabdomyosarkom o. n. A.“ wurden entsprechend den Angaben nach SEER 2012 aufgenommen.

²⁸ Mentzel 2010.

²⁹ Werden mehrere syn- oder metachrone Kaposi-Sarkome an verschiedenen Lokalisationen diagnostiziert, wird nur **ein** Tumor angelegt (Johnson et al 2007, S. 324). Die Lokalisation des ersten bzw. größten (bei mehreren synchronen) Sarkoms wird kodiert und anschließend werden Verläufe angelegt.

³⁰ Das „zusammengesetztes Hämangioendotheliom (composite haemangioendothelioma)“, das „Retiformes Hämangiotheliom, ‚Schuh Nagel‘ (hobnail) Hämangiotheliom“ und das „Pseudomyogenisches Hämangiotheliom, epitheloid-sarkom-ähnliches Hämangiotheliom“ aus Fletcher et al 2013, S. 149f, S. 147f und S. 153f haben alle die M-Ziffer 9136/1, die in der deutschen Ausgabe der ICD-O-3.1 unter „9136/1 Spindelzelliges Hämangioendotheliom oder Spindelzelliges Angioendotheliom“ subsumiert werden.

³¹ In Fletcher et al 2013 nicht mehr enthalten. Kodierungsempfehlung des NCT-Registers: 8850/3 oder 8854/3, siehe Fletcher et al 2002, S. 46.

³² In Fletcher et al 2013 nicht enthalten; identisch mit und zu substituieren durch 8852/3.

³³ In der ICD-O-3.1 2011 nicht enthalten, soll kodierbar sein (Fletcher et al 2013).

³⁴ Weitere Lymphome werden im Abschnitt 7 „Lymphome der okulären Adnexe“ behandelt.

1.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome des Augenlides (lokalisationsspezifisch, Erfassung empfohlen)³⁵

Prognosemerkmale des Karzinoms des Augenlides (n. AJCC 2010)	
Staging	Tumordicke in mm Clark-Level An-/Abwesenheit perineuraler Invasion Histologischer Grad Abmessung der größten LK-Metastase Patient hat Xeroderma pigmentosa Sentinelknotenbiopsie (SLNB) Ergebnis Regionäre LK, identifiziert bei klinischer oder radiographischer Untersuchung Perineurale invasion Tumornekrose Pagetoide Ausbreitung Mehr als 3 Mohs ³⁶ mikrographische chirurgische Schichten erforderlich
Klinisch signifikant	Immunsuppression – HIV Patient Patient hat Anamnese der Transplantation eines soliden Organs oder einer Leukämie Frühere Bestrahlung eines Tumorfeldes Patient hat Anamnese von 2 oder mehr Karzinomen, ausgeschlossen Hautkrebs Patient hat ein Muir-Torre-Syndrom Patient hat Xeroderma pigmentosa

³⁵ Edge et al, S.525.

³⁶ Harvey et al 2013.

2 Tumoren der Konjunktiva und Karunkel

2.1 Topographischer Geltungsbereich

Ein Tumor der Augenbindehaut oder Tränenkarunkel hat die folgende Lokalisationsziffer nach ICD-O-3-T:

C69.0 Konjunktiva
Bindehaut

2.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 2.1 zeigt die LK des regionären Lymphabflussgebietes der Augenbindehäute einschließlich Karunkel. Die regionären LK-Abflussgebiete gelten nur für *Karzinome und maligne Melanome* der Conjunctivae. Regionär sind die *präaurikulären, parotidealen und infra-aurikulären (zervikalen, submandibulären und supraklavikulären)* LK. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 2.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC³⁷ unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden. Für pN empfehlen UICC und AJCC die Untersuchung von ≥ 1 LK^{38,39}. Für die Feststellung von pN0 gibt die UICC an, dass üblicherweise ≥ 6 LK untersucht werden sollten⁴⁰.

Tab 2.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Bindehaut und Karunkel des Auges

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome⁴¹ (s. epitheliale Tumoren, Tabelle 2.2).

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet ⁴²
Konjunktiva, Tränenkarunkel	Präaurikuläre LK
	Parotideale LK
	Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK (Level IB)</i>
	Zervikale LK
	<i>Submentale LK (Level IA)</i> ⁴³
	Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (<i>Level II</i>) (supratracheale LK)
	Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (<i>Level III</i>)
	Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (<i>Level IV</i>)
	Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang des <i>N. accessorius (Level V)</i>
	Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis (Level IV und selten Level V)</i>)
	Prälaryngeale, prätracheale (<i>prätracheale, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (<i>Level VI</i>)
	Retropharyngeale LK
	Bukkale LK (syn. faciale LK)
	Retroaurikuläre (syn. mastoideale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK
	Supraklavikuläre LK (<i>Level IV und selten Level V</i>)

³⁷ Wittekind et al 2013, S. 36-41.

³⁸ Wittekind et al 2013, S.198, Edge et al 2010, 531.

³⁹ Wittekind et al 2013, S.198.

⁴⁰ Wittekind et al 2013, S.198.

⁴¹ Edge et al 2010, S. 532 ff.

⁴² Wittekind, Meyer 2010; Edge et al 2010, S. 524.

2.3 Verschlüsselung

Tabelle 2.2 zeigt die Tumoren der Konjunktiva und Tränenkarunkel⁴⁴ der Dignität /2 und /3, die Tumornamen, die ICD-O-3.1-Morphologieziffer, die ICD-3-Topographieziffer und die ICD-10 GM 2016-Diagnoseziffer. Die malignen Tumoren der Karunkel machen etwa 5 % der konjunktivalen Tumoren aus.⁴⁵

Tab 2.2 Verschlüsselung der Tumoren der Konjunktiva und Karunkel mit ICD-O-3.1-Histologie⁴⁶, ICD-O-3-Lokalisation und ICD-10-GM 2016 Diagnosen

Tumor ⁴⁷	ICD-O-3.1-M	ICDO-3-T ⁴⁸	ICD-10-GM 2016
Epitheliale Tumoren⁴⁹			
Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig, Squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3	8077/2	C69.0	D09.2
CIN 3 mit schwerer Dysplasie, CIN 3 o. n. A.			
Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A. ⁵⁰ , Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A., (<i>aktinische /seborrhoische / verruköse Keratosen</i>) ⁵¹	8070/2	C69.0	D09.2
Plattenepithelkarzinom o. n. A., Epidermoidkarzinom o. n. A., Spinaliom	8070/3	C69.0	C69.0
Adenoides Plattenepithelkarzinom, akantholytisches Plattenepithelkarzinom, pseudoglanduläres Plattenepithelkarzinom, (<i>pseudovaskuläres PEC</i>)	8075/3	C69.0	C69.0
Spindelzelliges Plattenepithelkarzinom, spindelzelliges Epidermoidkarzinom, sarkomatöses PEC	8074/3	C69.0	C69.0
Verruköses Karzinom o. n. A., verruköses Epidermoidkarzinom, verruköses Plattenepithelkarzinom, warziges Karzinom	8051/3	C69.0	C69.0
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C69.0	C69.0
Spindelzelliger maligner Tumor, maligner Tumor vom fusiformen Zelltyp	8004/3	C69.0	C69.0
Riesenzell- und Spindelzellkarzinom	8030/3	C69.0	C69.0
Spindelzellkarzinom o. n. A.	8032/3	C69.0	C69.0
Kleinzelliges spindelzelliges Karzinom	8043/3	C69.0	C69.0
Talgdrüsenadenokarzinom (Talgdrüsenkarzinom)	8410/3	C69.0	C69.0
Basalzellkarzinom o. n. A. Basalzellepitheliom, Ulcus rodens, pigmentiertes Basalzellkarzinom, keratinozytisches Basalzellkarzinom	8090/3	C69.0	C69.0
Multifokales oberflächliches Basalzellkarzinom	8091/3	C69.0	C69.0
Noduläres Basalzellkarzinom	8097/3	C69.0	C69.0
(<i>Mikronoduläres</i>) Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C69.0	C69.0
Infiltrierendes Basalzellkarzinom o. n. A.	8092/3	C69.0	C69.0
Nicht sklerosierendes infiltrierendes Basalzellkarzinom			
Sklerosierendes infiltrierendes Basalzellkarzinom			
Basalzellkarzinom vom Morpheotyp			
Desmoplastisches Basalzellkarzinom			
Fibroepitheliales Basalzellkarzinom, fibroepitheliales Basalzellkarzinom,	8093/3	C69.0	C69.0

⁴³ 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 auch die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen werden.

⁴⁴ Font et al 2006; Campbell 1998.

⁴⁵ Font et al 2006, S. 33.

⁴⁶ DIMDI 2014.

⁴⁷ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3 2014, 1. Revision (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

⁴⁸ Die Zuordnung folgt Edge et al 2010, S. 301 ff.

⁴⁹ Untergruppen der plattenepithelialen und basalzelligen Karzinome werden mit aufgeführt.

⁵⁰ „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein.

⁵¹ Die „aktinische Keratose“ wird in der WHO Klassifikation 2006 nicht aufgeführt, im Hauttumorzentrum des Universitätsklinikums Heidelberg aber mit 8070/2 dokumentiert. Sie soll als Carcinoma in situ im NCT-Krebsregister kodiert und an das KRBW gemeldet werden (s. Abschnitt 2.3).

Tumor ⁴⁷	ICD-O-3.1-M	ICDO-3-T ⁴⁸	ICD-10-GM 2016
Fibroepitheliales Basalzellkarzinom Pinkus, Fibroepitheliom o.n.A., Pinkus-T.			
Adenoides Basalzellkarzinom (<i>B. mit adnexaler Differenzierung</i>)	8098/3	C69.0	C69.0
Basosquamöses Karzinom (gemischt basalzellig-plattenepithelial. Karzinom)	8094/3	C69.0	C69.0
Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C69.0	C69.0
Melanome			
Melanoma in situ ⁵²	8720/2	C69.0	D03.8
Malignes Melanom o. n. A., Melanom o. n. A.	8720/3	C69.0	C69.0
Noduläres malignes Melanom (NM)	8721/3	C69.0	C69.0
Malignes Melanom in Regression	8723/3	C69.0	C69.0
Amelanotisches malignes Melanom	8730/3	C69.0	C69.0
Malignes Melanom in Junktions-Nävus	8740/3	C69.0	C69.0
Prämaligne Melanose o. n. A	8741/2	C69.0	D03.8
Malignes Melanom in prämaligener Melanose	8741/3	C69.0	C69.0
Lentigo maligna, Hutchinson-Pigmentfleck o. n. A.	8742/2	C69.0	C69.0
Lentigo-maligna-Melanom, LMM, malignes Melanom in Hutchinson-Melanose	8742/3	C69.0	C69.0
<i>Oberflächlich spreitendes Melanoma in situ, SSM in situ</i> ⁵³	8743/2	C69.0	D03.8
Oberflächlich spreitendes Melanom, (<i>superficial spreading melanoma, SSM</i>)	8743/3	C69.0	C69.0
Desmoplastisches malignes Melanom, desmoplastisches amelanotisches malignes Melanom, neurotropes malignes Melanom	8745/3	C69.0	C69.0
Mukosal-lentiginöses malignes Melanom	8746/3	C69.0	C69.0
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.0	C69.0
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.0	C69.0
Spindelzellmelanom	8772/3	C69.0	C69.0
Spindelzellmelanom Typ A	8773/3	C69.0	C69.0
Spindelzellmelanom Typ B	8774/3	C69.0	C69.0
Maligner blauer Nävus	8780/3	C69.0	C69.0
Tumoren mesenchymalen Ursprungs			
Atypisches Fibroxanthom ⁵⁴	8830/1	C69.0	C49.0, C69.0
Malignes fibröses Histiocytozom, malignes Fibroxanthom	8830/3	C69.0	C49.0, C69.0
Embryonales Rhabdomyosarkom, ERMS; embryon. pleomorphes Rhabdomyosarkom, Sarcoma botryoides, botryoides Sarkom	8910/3	C69.0	C49.0, C69.0
Alveoläres Rhabdomyosarkom (ARMS), inklusives solides, anaplastisches RMS	8920/3	C69.0	C49.0, C69.0
Rhabdomyosarkom o. n. A. ⁵⁵	8900/3	C69.0	C49.0, C69.0
Adultes pleomorphisches Rhabdomyosarkom	8901/3	C69.0	C49.0, C69.0
Spindelzellige (sklerosierendes) Rhabdomyosarkom ⁵⁶	8912/3	C69.0	C49.0, C69.0
Hämangiosarkom, Angiosarkom, Angiosarkom des Weichgewebes, Lymphangiosarkom, malignes Hämangioendotheliom, malignes Angioendotheliom	9120/3	C69.0	C49.0, C69.0
Kaposi-Sarkom (KS) ⁵⁷	9140/3	C69.0	C46.1
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C69.0	C49.0, C69.0
Hämangioendotheliom o. n. A., Angioendotheliom, kaposif. Hämangioendot.	9130/1	C69.0	C49.0, C69.0

⁵² Das „Melanoma in situ“ (pTis) mit Atypien schließt den Begriff der „primär erworbenen Melanose“ (PAM, primary acquired melanosis) ein. Das Melanoma in situ „ersetzt mehr als 75 % der normalen Epithelialdicke, mit zytologischen Eigenschaften epitheloider Zellen, einschließlich reichlichen Zytoplasmas, bläschenförmiger Kerne oder prominenter Nukleolen und/oder dem Vorhandensein intraepithelialer Nester atypischer Zellen“ (Wittekind, Meyer 2010, S. 265; Edge et al 2010, S. 540). Die WHO hat den Begriff „primär erworbene Melanose mit Atypie“, PAM, als vereinheitlichendes Konzept für die verschiedenen kliniko-pathologischen Erscheinungsformen der Melanose eingeführt (Campbell 1998, S. 13). Früher benutzte Synonyme der PAM sind: Reese'sche präkanzeröse und kanzeröse Melanose, epitheliale Melanose, primär idiopathisch erworbene Melanose, konjunktivale Hypermelanose, gutartige erworbene Melanose, intraepithelial-atypische melanozytische Hyperplasie, prämaligene Melanose, Melanoma in situ und strahlenförmige Wachstumsphase eines Melanoms.

⁵³ Das „Oberflächlich spreitende Melanoma in-situ“ 8720/2 ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

⁵⁴ Das atypische Fibroxanthom 8830/1 ist in der *Liste* der Weichgewebetumoren in Fletcher et al 2013, S. 11 noch aufgeführt, im Textteil, S. 202 wird aber das atypische Fibroxanthom sensu strictu als **gutartig** und mit der M-Ziffer 8833/0 beschrieben. Vorgehensweise im NCT-Registers: keine Aufnahme ins Register, wenn als **gutartig** beschrieben; wenn Dignität als „unsicher“ beschrieben als 8830/1 kodieren. Wenn eine (sehr seltene) Metastasierung vorliegen sollte, wird dieser Tumor als „pleomorphes dermales Sarkom“ angesehen, entsprechend kodiert und gemeldet.

⁵⁵ Das „8900/3 Rhabdomyosarkom o. n. A., Rhabdosarkom“ ist in der WHO-Klassifikation (Fletcher et al 2013) nicht enthalten, wird aber hier in Tabelle 1.2 eingeschlossen. Die Topographien für das „Rhabdomyosarkom o. n. A.“ wurden entsprechend den Angaben nach SEER 2012 aufgenommen.

⁵⁶ Mentzel 2010.

⁵⁷ Werden mehrere syn- oder metachrone Kaposi-Sarkome an verschiedenen Lokalisationen diagnostiziert, wird nur **ein** Tumor angelegt (Johnson et al 2007, S. 324). Die Lokalisation des ersten bzw. größten (bei mehreren synchronen) Sarkoms wird kodiert und anschließend werden Verläufe angelegt.

Tumor ⁴⁷	ICD-O-3.1-M	ICDO-3-T ⁴⁸	ICD-10-GM 2016
Spindelzelliges Hämangioendotheliom, spindelzelliges Angioendotheliom, composite haemangioendothelioma ⁵⁸	9136/1	C69.0	C49.0, C69.0
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1	C69.0	C49.0, C69.0
Malignes Hämangioperizytom	9150/3	C69.0	C49.0, C69.0
Atypisches Lipom, gut differenziertes Liposarkom der oberflächl. Weichteile, oberfl. gut differenziertes Liposarkom, atypischer lipomatöser Tumor (ALT)	8850/1	C69.0	C49.0, C69.0
Liposarkom o. n. A.	8850/3	C69.0	C49.0, C69.0
Entdifferenziertes Liposarkom	8858/3	C69.0	C49.0, C69.0
Myxoides Liposarkom, rundzelliges Liposarkom	8852/3	C69.0	C49.0, C69.0
Pleomorphes Liposarkom	8854/3	C69.0	C49.0, C69.0
[Gemischtzelliges Liposarkom] ⁵⁹ obs. → 8850/3 oder 8854/3	[8855/3]	C69.0	C49.0, C69.0
[Rundzelliges Liposarkom] ⁶⁰ obs. → 8852/3	[8853/3]	C69.0	C49.0, C69.0
Angiomyxoma	8841/1	C69.0	C49.0, C69.0
Lymphotoide Tumoren			
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A.	9699/3	C69.5	C88.4
<i>Extranodales</i> Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes (MALT), Marginalzonen-Lymphom o. n. A., monozytoides B-Zell-L.			
Follikuläres Lymphom o. n. A.	9690/3	C69.5	C82.9
Follikuläres Lymphom, Grad 2	9691/3	C69.5	C82.1
Follikuläres Lymphom, Grad 1	9695/3	C69.5	C82.0
Mantelzell-Lymphom (MCL)	9673/3	C69.5	C83.1
Lymphoplasmazytisches Lymphom (LPL), lymphoplasmazytoides Lymphom	9671/3	C69.6-8	C83.0
Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom, chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie (SLL, CLL) ⁶¹	9823/3	C69.5	C83.0 ⁶² C91.1
[Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom] obs. → 9823/3	[9670/3]	C69.6-8	C91.1, C83.0
Solitäres extramedulläres Plasmazytom	9731/3	C69.6-8	C90.2-3
Plasmazytom assoziiert mit Multiplem Myelom	9734/3	C69.6-8	C90.0

2.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome und des malignen Melanoms der Konjunktiva

2.4.1 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome der Konjunktiva⁶³ und Tränenkarunkel (lokalisierungsspezifisch, Erfassung empfohlen)

Prognosemerkmale (n. AJCC 2010)

Staging	Keine
Klinisch signifikant	KI-67 Wachstumsfraktion

2.4.2 Staging- und Prognosefaktoren des malignen Melanoms der Konjunktiva⁶⁴ und Tränenkarunkel

(lokalisierungsspezifisch, Erfassung empfohlen) (nach AJCC 2010)

Prognosemerkmale (n. AJCC 2010)

Staging	Keine
Klinisch signifikant	Gemessene Tumordicke (Invasionstiefe) in mm

⁵⁸ Das „zusammengesetzte Hämangioendotheliom (composite haemangioendothelioma)“, das „Retiformes Hämangioendotheliom, ‚Schuh Nagel‘ (hobnail) Hämangioendotheliom“ und das „Pseudomyogenisches Hämangioendotheliom, epitheloid-sarkom-ähnliches Hämangioendotheliom“ aus Fletcher et al 2013, S. 149f, S. 147f und S. 153f haben alle die M-Ziffer 9136/1, die in der deutschen Ausgabe der ICD-O-3.1 unter „9136/1 Spindelzelliges Hämangioendotheliom oder Spindelzelliges Angioendotheliom“ subsumiert werden.

⁵⁹ In Fletcher et al 2013 nicht mehr enthalten. Kodierungsempfehlung des NCT-Registers: 8850/3 oder 8854/3, siehe Fletcher et al 2002, S. 46.

⁶⁰ In Fletcher et al 2013 nicht enthalten; identisch mit und zu substituieren durch 8852/3.

⁶¹ 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.

⁶² C91.1 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Es wird die Diagnoseziffer gewählt, die am Diagnosedatum zutrifft: Leukämie oder Lymphom.

⁶³ Edge et al, S. 532.

⁶⁴ Edge et al, S. 541 (AJCC 2010).

3 Tumoren der Uvea

Die Uvea besteht aus der Regenbogenhaut (Iris), dem Strahlenkörper (Corpus ciliare) und der Aderhaut (Choroidea).

3.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren der Uvea haben die folgende Lokalisationsziffer nach ICD-O-3-T:

C69.3	Choroidea ⁶⁵ (deutsche ICD-O-3: Choroidea)
C69.4	Uvea
	Ziliarkörper

3.2 Regionäre Lymphknoten

Da intraokular keine Lymphgefäße vorhanden sind, bezieht sich die regionäre Ausbreitung nur auf Tumoren, die sich bis in die Sklera oder darüber hinaus ausbreiten⁶⁶. Die in Tabelle 3.1 erfassten regionären Lymphknotengebiete beziehen sich also nur auf solche extraskleral extendierten Tumoren. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 3.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC⁶⁷ unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden.

Tab 3.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Tumoren des Uvealtraktes

Die Klassifikation der regionären LK des Uvealtraktes umfaßt Melanome und Karzinome. Die regionären LK der Uvea sind in AJCC 2010⁶⁸ nur für Melanome angegeben. Da aber auch Karzinome der Uvea auftreten können, werden Karzinome hier eingeschlossen.

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet ⁶⁹
Uvea	Präaurikuläre, parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK (Level IB)</i> Zervikale LK <i>Submentale LK (Level IA)</i> ⁷⁰ Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (<i>Level II</i>) (<i>supratracheale LK</i>) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (<i>Level III</i>) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (<i>Level IV</i>) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang <i>des N. accessorius (Level V)</i> Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis (Level IV und selten Level V)</i>) Prälaryngeale, prätracheale (<i>prätracheale, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (<i>Level VI</i>) Retropharyngeale LK Bukkale LK (<i>syn faciale LK</i>) Retroaurikuläre (<i>syn. mastoidale, posterior aurikuläre</i>) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (<i>Level IV und selten Level V</i>)

⁶⁵ In der deutschen ICD-O-3 2003 steht für C69.3 „Choroidea“ für Choroidea (Aderhaut). Dies entspricht nicht der derzeit geltenden *Terminologia Anatomica* (TA) von 1998 (<http://www.unifr.ch/ifaa/Public/EntryPage/TA98%20Tree/Alpha/All%20KWIC%20W%20LA.htm>). Wir folgen der TA und englischen ICD-O-3 Bezeichnung „choroid“ (<http://codes.iarc.fr/topography>).

⁶⁶ Edge et al 2010, S. 548.

⁶⁷ Wittekind et al 2013, S. 36-41.

⁶⁸ Edge et al 2010, S. 248.

⁶⁹ Wittekind, Meyer 2010; Edge et al 2010, S. 548.

⁷⁰ 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.

3.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 3.2 zeigt die in der ICD-O-3.1 aufgeführten Uveatumoren der Dignität /1, /2 und /3, den Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-O-3-T-Ziffer und die ICD-10-GM 2016 Diagnoseziffern.

Tab 3.2 Verschlüsselung der Tumoren des Uvealtraktes mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-GM 2016 Diagnosen

Tumor ⁷¹	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T ⁷²	ICD-10-GM 2016 Diagnose
Melanome			
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.3-4	C69.3-4
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom	8772/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom Typ A	8773/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom Typ B	8774/3	C69.3-4	C69.3-4
Neuroepitheliale Tumoren des Ziliarkörpers			
Medulloepitheliom (kongenital)	9501/3	C69.4	C69.4
Teratoides Medulloepitheliom (kongenital)	9502/3	C69.4	C69.4
Karzinome des Ziliarepithels⁷³			
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig (unpigmentiert)	8148/2	C69.4	C69.4
Adenokarzinom o. n. A. (pigmentiert oder nicht-pigmentiert)	8140/3	C69.4	C69.4
Papilläres Adenokarzinom o. n. A. (unpigmentiert)	8260/3	C69.4	C69.4
Adenokarzinom des nicht-pigmentierten Ziliarepithel (ANPCE)			
Pleomorphes Karzinom	8022/3	C69.4	C69.4
Anaplastisches (Adeno-)Karzinom	8021/3	C69.4	C69.4
Adenokarzinom des nicht-pigmentierten Ziliarepithel (APCE)	8260/3	C69.4	C69.4
Adenokarzinom o. n. A. (gemischt pigmentiert und nicht-pigmentiert)	8140/3	C69.4	C69.4

Nicht-melanozytische Tumoren der Uvea wie mesenchymale Neoplasien [Hämangioperizytome, Histiocytozytome, Neurofibrome, Neurilemmome (Neurofibromatose), Leiomyome und Osteome] sind selten und meist gutartig⁷⁴. Primäre non-Hodgkin B-Zell Lymphome der Uvea variieren von reaktiver lymphoider Hyperplasie bis zu niedriggradigen primären B- und T-Zell-Lymphomen, insbesondere auch bei kindlichen post-transplantativen Patienten⁷⁵. Die Dokumentation dieser primären Uveatumoren erfolgt nach entsprechender immunhistochemischer und pathologischer Charakterisierung der Tumordokumentation der hämatopoietischen und lymphoide Gewebe⁷⁶. Sekundäre und metastatische Tumoren der Uvea werden nach den Regeln der allgemeinen Tumordokumentation dokumentiert.

⁷¹ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

⁷² Edge et al 2010 (AJCC 2010).

⁷³ Font et al 2006, S. 125f.

⁷⁴ Font et al 2006, S. 63-68.

⁷⁵ Font et al 2006, S. 68ff und S. 83.

⁷⁶ Adzersen, Becker 2016 (11).

3.4 Staging- und Prognosefaktoren des malignen Melanoms der Uvea⁷⁷

(lokalisationsspezifisch, Erfassung dieser Faktoren empfohlen) (nach AJCC 2010)

Prognosemerkmale (n. AJCC 2010)	
Erforderlich für Staging	Dicke
	Größter Tumordurchmesser
Klinisch signifikant	Gemessene Tumordicke (Höhe) in mm
	Chromosomale Aberrationen
	Genexpressionsprofil
	MRT, CT Befund
	Mitosezählung pro 40 HPF (high power field)
	Mean Durchmesser der zehn größten Nukleoli (MLN)
	Vorhandensein extravaskulärer Matrixmuster
	Mikrovaskuläre Dichte (MVD)

⁷⁷ Edge et al, S.552 (AJCC 2010).

4 Retinoblastom und andere Tumoren der Retina (Augennetzhaut)

4.1 Topographischer Geltungsbereich

Die Tumoren der Retina haben die folgende Lokalisationsziffer nach ICD-O-3-T:

C69.2 Retina

4.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 4.1 zeigt die LK des regionären Lymphabflussgebietes der Retina. Regionär sind die *präaurikulären, parotidealen und infra-aurikulären (zervikalen, submandibulären und supraklavikulären)* LK. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Da intraokular keine Lymphgefäße vorhanden sind, bezieht sich die regionäre Ausbreitung nur auf Retinoblastome und andere Tumoren der Retina, die sich bis in die vordere Sklera oder darüber hinaus ausbreiten⁷⁸. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 4.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC⁷⁹ unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden. Für pN empfehlen UICC und AJCC die Untersuchung von ≥ 1 LK^{80,81}. Für die Feststellung von pN0 gibt die UICC an, dass üblicherweise ≥ 6 LK untersucht werden sollten⁸².

Bei posteriorer Ausdehnung eines Retinoblastoms sind die Orbita, paranasalen Sinus und/oder das Gehirn betroffen. Für Ausbreitung eines Retinoblastoms durch direkte Expansion in die Orbita gilt die regionäre Lymphknotenausbreitung der Orbita (s. d.) und für die Nasennebenhöhlen das Handbuch der Kopf-Hals-Tumoren⁸³ („Wittekind-Regel“⁸⁴). Direkte Extension über die Orbita hinaus in das Gehirn ist Teil der T-Klassifizierung des Retinoblastoms: bis zum Chiasma = T4c und intrakranielle Ausbreitung jenseits des Chiasmas = T4d; weiterer ZNS-Befall ist Teil der M-Klassifikation^{85,86,87}.

⁷⁸ Edge et al 2010, S. 561.

⁷⁹ Wittekind et al 2013, S. 36-41.

⁸⁰ Wittekind et al 2013, S.198 ; Edge et al 2010, 531.

⁸¹ Wittekind et al 2013, S.198.

⁸² Wittekind et al 2013, S.198.

⁸³ Adzersen, Becker 2016 (01), Abschnitt 3: „Tumoren der Nasenhöhle und Nasennebenhöhlen“.

⁸⁴ Wittekind 2015: „Falls der Tumor eines Organs ein Nachbarorgan oder -gewebe infiltriert, so wird ein Befall der regionären LK dieses Nachbarorgans ebenfalls als regionärer Befall des primär befallenen Organs gewertet.“

⁸⁵ Finger et al 2010. In: Edge et al 2010, S. 561-568.

⁸⁶ Temming et al 2014.

⁸⁷ Wittekind, Meyer 2010.

Tab 4.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete des Retinoblastoms⁸⁸ bei skleraler Invasion

Die Klassifikation gilt nur für Retinoblastome.

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Retina	Präaurikuläre LK
	Parotideale LK
	Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK (Level IB)</i>
	Zervikale LK
	<i>Submentale LK (Level IA)⁸⁹</i>
	Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (<i>Level II</i>) (supratracheale LK)
	Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (<i>Level III</i>)
	Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (<i>Level IV</i>)
	Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang des <i>N. accessorius (Level V)</i>
	Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis (Level IV und selten Level V)</i>)
	Prälaryngeale, prätracheale (<i>prätracheale, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (<i>Level VI</i>)
	Retropharyngeale LK
	Bukkale LK (<i>syn faciale LK</i>)
	Retroaurikuläre (<i>syn. mastoidale, posterior aurikuläre</i>) und okzipitale LK
	Supraklavikuläre LK (<i>Level IV und selten Level V</i>)

4.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 4.2 zeigt die in der ICD-O-3.1 aufgeführten Retinoblastomhistologien der Dignität /1 und /3, den Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-O-3-T-Ziffer und die ICD-10-GM 2016 Diagnoseziffern.

Tab 4.2 Verschlüsselung des Retinoblastoms⁹⁰ und anderer Tumoren der Retina⁹¹ mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-GM 2016 Diagnosen

Tumor ⁹²	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T	ICD-10-GM 2016 Diagnose
Retinoblastome			
Retinoblastom o. n. A.	9510/3	C69.2	C69.2
Differenziertes Retinoblastom	9511/3	C69.2	C69.2
Undifferenziertes Retinoblastom	9512/3	C69.2	C69.2
Diffuses Retinoblastom	9513/3	C69.2	C69.2
Spontan regrediertes Retinoblastom	9514/1	C69.2	D48.7
Astrozytome			
Neurofibromatose o. n. A., Recklinghausen-Krankheit	9540/1	C69.2	D48.7
Melanom der Retina			
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.2	C69.2
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.2	C69.2
Lymphoide Tumoren⁹³			

⁸⁸ Wittekind, Meyer 2010; Edge et al 2010, S. 524.

⁸⁹ 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.

⁹⁰ Edge et al 2010, S. 552.

⁹¹ Font et al 2006, S. 104 ff.

⁹² Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

⁹³ Font et al 2006, S. 106-112.

Tumor⁹²	ICD-O- 3.1-M	ICD-O- 3-T	ICD-10-GM 2016 Diagnose
Primäres Lymphom des ZNS, PCNSL ⁹⁴ Großzelliges B-Zell-Lymphom, T-Zell-reiche Variante Angiotropes Lymphom	9680/3	C69.2	C83.3
Plasmozytom	9731/3, 9734/3	C69.6-8	C90.0, C90.2-3
Adenokarzinome des retinalen Pigmentepithels (RPE)			
Adenokarzinom o.n.A.	8140/3	C69.2	C69.2

Gutartige Tumoren der Retina wie Hämangiome, gutartige astrozytische Tumoren, Hämangioblastome der Retina (von Hippel-Lindau-Erkrankung) werden nicht aufgenommen.

4.4 **Staging- und Prognosefaktoren des Retinoblastoms** (lokalisationsspezifisch, Erfassung empfohlen) (nach AJCC 2010)⁹⁵

Prognosemerkmale (n. AJCC 2010)	
Erforderlich für Staging	Keine
Klinisch signifikant	Ausdehnung, bewertet bei Enukleation
	RB-Genmutation
	Positive Familiengeschichte eines Retinoblastoms
	Behandlungsversagen der primären Rettung des Augapfels
	Größte lineare Ausdehnung der beteiligten Choroidea durch choroidaleale Tumorinvasion

⁹⁴ Beim PCNSL des Auges handelt es sich in 98 % der Patienten um ein diffuses großzelliges B-Zell Lymphom, mit zytologischen und phänotypischen Eigenschaften des des DLBCL des ZNS, M 9680/3, siehe Tabelle 1.2 in „Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe“, Adzeresen, Becker 2016 (11). Die restlichen 2 % sind T-Zell-Lymphome.

⁹⁵ Finger et al 2010. In: Edge et al 2010, S. 564.

5 Tumoren des Sehnerven (N. opticus) und der Papille (blinder Fleck)

5.1 Topographischer Geltungsbereich

Die Tumoren des Sehnerven und der Papille haben folgende Lokalisationsziffern nach ICD-O-3-T:

C69.4	Bulbus oculi
C72.3	N. opticus

5.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 5.1 zeigt die LK des regionären Lymphabflussgebietes des N. opticus und der Papille. Als regionär gelten die *präaurikulären*, *parotidealen* und *infra-aurikulären* (zervikalen, *submandibulären* und *supraklavikulären*) LK. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Da intraokular und im N. opticus keine Lymphgefäße vorhanden sind, bezieht sich die regionäre Ausbreitung nur auf Tumoren, die die Sklera oder den orbitalen Raum invadieren⁹⁶. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 5.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC⁹⁷ unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden.

Tab 5.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Tumoren des Sehnerven und der Papille bei skleraler Invasion

Die Klassifikation bezieht sich auf astrozytäre und melanotische Neoplasien (s. Tabelle 5.2).

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Sehnerv, Papille	Präaurikuläre LK Parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Zervikale LK <i>Submentale LK</i> (Level IA) ⁹⁸ Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis</i>) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (<i>prätracheale</i> , <i>delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale</i> , <i>anteriore zervikale</i>) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Bukkale LK (syn faciale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoideale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)

⁹⁶ Edge et al 2010, S. 561.

⁹⁷ Wittekind et al 2013, S. 36-41.

⁹⁸ 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.

5.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 5.2 zeigt die Tumoren der Dignität /1 und /3, den Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-O-3-T-Ziffer und die ICD-10-GM 2016-Diagnoseziffern. Gutartige Tumoren einschließlich Meningeome im Verlauf des N. opticus mit *intraorbitalen*, also extrakraniellen Ursprung werden nicht kodiert. 90 % der Meningeome der Orbita sind *intrakraniellen* Ursprungs mit Ausbreitung in die Orbita⁹⁹, die dann als intrakranielle ZNS-Tumoren dokumentiert werden.

Tab 5.2 Verschlüsselung der Tumoren des Sehnerven und der Papille¹⁰⁰ mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-GM 2016 Diagnosen

Tumor ¹⁰¹	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T	ICD-10-GM 2016 Diagnose
Astrozytome			
Pilozytisches Astrozytom ¹⁰²	9421/1	C69.4, C72.3	D48.7 ¹⁰³ , C69.4, C72.3
Astrozytom o. n. A., astrozytisches Gliom, Astrozytom, low-Grade; diffuses Astrozytom, low-Grade	9400/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Fibrilläres Astrozytom	9420/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Gemistozytäres Astrozytom	9411/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Protoplasmatisches Astrozytom	9410/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Anaplastisches Astrozytom	9401/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Glioblastom o. n. A., syn. Glioblastoma multiforme, Spongioblastoma multiforme	9440/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
<i>Malignes Gliom¹⁰⁴ o. n. A.</i>	9380/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
<i>Polares Spongioblastom¹⁰⁵</i>	9423/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Melanom			
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Spindelzellmelanom	8772/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Spindelzellmelanom Typ A	8773/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Spindelzellmelanom Typ B	8774/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Neuroepitheliale Tumoren			
Medulloepitheliom (kongenital)	9501/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Teratoides Medulloepitheliom (kongenital)	9502/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3

5.4 Staging- und Prognosefaktoren der Tumoren des N. opticus und der Papille

Bisher sind unseres Wissens keine Staging- oder Prognosefaktoren für Tumoren des N. opticus und der Papille erarbeitet worden.

⁹⁹ Font et al, S. 136.

¹⁰⁰ Font et al 2006, S. 133 ff.

¹⁰¹ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹⁰² Die Dignität des vorwiegend kindlichen pilozytischen Astrozytoms (PA) ist nicht eindeutig geklärt. Das NCT-Krebsregister folgt der WHO Klassifikation der ZNS Tumoren 2007 mit dem Verhaltenskode /1 und dem WHO-Grad I (Louis et al 2007, S. 14 ff). SEER (ICD-O-3 SEER site/histology validation list december 5, 2012) gibt beim PA sowohl die Dignität /1 wie /3 an. (<http://seer.cancer.gov/icd-o-3/sitetype.ICD-O-3.d20121205.pdf>, zuletzt konsultiert 22.08.2013). CBTRUS schließt das pilozytische Astrozytom unter die malignen Tumoren ein (Ostrom et al 2014, Tabelle 2b und 2c, S. iv27 und 28). Die Morphologiekodierung 9421/3 soll im NCT-Register akzeptiert werden.

¹⁰³ Aus den Gründen, die in der vorigen Fußnote gegeben wurden, wird sowohl die Diagnosekodierung D wie auch C zugelassen.

¹⁰⁴ Das „9380/3 Malignes Gliom o. n. A.“ fehlt als sehr unspezifische Entität in der WHO Klassifikation 2007 und wird wenn möglich durch differenziertere M-Ziffern der Astrozytomgruppe ersetzt. 9380/3 soll aber weiter dokumentier- und meldefähig sein.

¹⁰⁵ Das „9423/3 Polare Spongioblastom“ ist in der WHO Klassifikation 2007 nicht enthalten, aber in der Internationalen Klassifikation der kindlichen Tumoren (Steliarova-Foucher et al 2005) unter den „Astrozytomen“ und in Tabelle 1a, CBTRUS 2013, aufgeführt. Die Entität wurde deshalb in die Tabelle aufgenommen.

6 Tumoren der Tränendrüse

6.1 Topographischer Geltungsbereich

Dieser Abschnitt behandelt nur Tumoren der Glandula lacrimalis, nicht die der der Tränenabflusswege. Tumoren der Tränendrüse haben die folgende Lokalisationsziffer nach ICD-O-3-T:

C69.5 Tränendrüse
(Ductus lacrimalis o. n. A., Ductus nasolacrimalis, Tränen-Nasen-Gang, Tränensack)¹⁰⁶

6.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 6.1 erfasst die regionären Lymphknoten der Tumoren der Tränendrüse, exklusiv des Tränensackes¹⁰⁷. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 6.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC¹⁰⁸ unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden. Für pN empfehlen UICC und AJCC die Untersuchung von ≥ 1 LK^{109,110}. Für die Feststellung von pN0 gibt die UICC an, dass üblicherweise ≥ 6 LK untersucht werden sollten¹¹¹.

Tab 6.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Tumoren der Tränendrüse
(außer Tränensack)(n. AJCC 2010)

Die Klassifikation gilt auf Karzinome und Melanome (s. Tabelle 6.2).

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet ¹¹²
Tränendrüse	Präaurikuläre, parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Zervikale LK <i>Submentale LK</i> (Level IA) ¹¹³ Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang des <i>N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis</i>) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (<i>prätracheale, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Bukkale LK (syn faciale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoidale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)

¹⁰⁶ Die Tumoren der Tränenabflusswege werden in Abschnitt 7 behandelt.

¹⁰⁷ Edge et al 2010, S. 569.

¹⁰⁸ Wittekind et al 2013, S. 36-41.

¹⁰⁹ Wittekind et al 2013, S.198, Edge et al 2010, 531.

¹¹⁰ Wittekind et al 2013, S.198.

¹¹¹ Wittekind et al 2013, S.198.

¹¹² Wittekind, Meyer 2010; Edge et al 2010, S. 524.

¹¹³ 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.

6.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 6.2 zeigt die Tumoren der Tränendrüse der Dignität /1, /2 und /3, den Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-O-3-T-Ziffer und die ICD-10-GM 2016 Diagnoseziffer. Obwohl sie sich in ihrem embryologischen Ursprung unterscheiden, sind die epithelialen Tumoren der Tränendrüsen denen der Speicheldrüsentumoren nach Art und Eigenschaften ihrer Histologie sehr verwandt. Deswegen werden histo-pathologisch die epithelialen Tumoren der *Tränendrüsen* wie die epithelialen *Speicheldrüsentumoren* klassifiziert¹¹⁴. Die Tumoren der Tabelle 6.2 sind nach Ursprungsgewebe eingeteilt, die Malignome epithelialen Ursprungs zusätzlich in niedrig- und hochgradig¹¹⁵.

Tab 6.2 Verschlüsselung der Tumoren der Tränendrüse^{116,117} mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-GM 2016 Diagnose

Tumor ¹¹⁸	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T	ICD-10 2016 Diagnose
Maligne epitheliale Tumoren			
<i>Niedriggradig</i>			
Karzinom in pleomorphem Adenom (Ausdehnung <1.5 mm über die Kapsel ins umgebende Gewebe)	8941/3	C69.5	C69.5
Pleomorphes <i>niedriggradiges</i> Karzinom	8022/3	C69.5	C69.5
Epithelial-myoeitheliales Karzinom	8562/3	C69.5	C69.5
Zystadenokarzinom o. n. A.	8440/3	C69.5	C69.5
Papilläres Zystadenokarzinom o. n. A.	8450/3	C69.5	C69.5
Seröses papilläres Zystadenokarzinom	8460/3	C69.5	C69.5
Nichtinvasives muzinöses Zystadenom, muzinöser zystischer Tumor mit hochgradiger Dysplasie	8470/2	C69.5	D09.2
Muzinöses Zystadenokarzinom o. n. A., muzinöser zystischer Tumor assoziiert mit invasivem Karzinom, muzinöse zystische Neoplasie assoziiert mit invasivem Karzinom	8470/3	C69.5	C69.5
Muzinöses papilläres Zystadenokarzinom	8471/3	C69.5	C69.5
Azinuszellkarzinom, azinäres Adenokarzinom, Azinarkarzinom, Azinuszell-Adenokarzinom	8550/3	C69.5	C69.5
Basalzell-Adenokarzinom	8147/3	C69.5	C69.5
Polymorphes Low-grade-Adenokarzinom, Terminales duktales Adenokarzinom	8525/3	C69.5	C69.5
Muzinöses Adenokarzinom, kolloidales Adenokarzinom, Kolloidkarzinom, mukoides Karzinom, mukoides Adenokarzinom, muköses Karzinom, muzinöses Karzinom	8480/3	C69.5	C69.5
Mukoepidermoid-Karzinom, Grad 1 und 2	8430/3	C69.5	C69.5
<i>Hochgradig</i>			
Karzinom in pleomorphem Adenom (Ausdehnung >1.5 mm über die Kapsel ins umgebende Gewebe)	8941/3	C69.5	C69.5
Adenoid-zystisches Karzinom, adenozytisches Karzinom, zylindroides Adenokarzinom	8200/3	C69.5	C69.5
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C69.5	C69.5
Mukoepidermoid-Karzinom, Grad 3	8430/3	C69.5	C69.5

¹¹⁴ Font et al 2006, S. 223f ; Forrest 1954; Sanders et al 1962.

¹¹⁵ Font et al, S. 224.

¹¹⁶ Edge et al 2010, S. 552.

¹¹⁷ Font et al 2006, S. 223-246.

¹¹⁸ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

Tumor¹¹⁸	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T	ICD-10 2016 Diagnose
Invasives duktales Karzinom o. n. A., duktales Adenokarzinom o. n. A., duktales Karzinom o. n. A., Duktalzell-Karzinom, invasives duktales Adenokarzinom	8500/3	C69.5	C69.5
Plattenepithelkarzinom o. n. A. ¹¹⁹ , Epidermoidkarzinom o. n. A.	8070/3	C69.5	C69.5
Riesenzell- und Spindelzellkarzinom	8030/3	C69.5	C69.5
Karzinom o. n. A.	8980/3	C69.5	C69.5
Talgdrüsenadenokarzinom, Talgdrüsenkarzinom	8410/3	C69.5	C69.5
Malignes Myoepitheliom, myoepitheliales Karzinom	8982/3	C69.5	C69.5
Lymphoepitheliales Karzinom, lymphoepitheliales Plattenepithelkarzinom, Lymphoepitheliom, Schmincke-Tumor	8082/3	C69.5	C69.5
Oxyphiles Adenokarzinom, onkozytöres Adenokarzinom, onkozytöres Karzinom	8290/3	C69.5	C69.5
Lymphoide Tumoren			
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. ¹²⁰	9699/3	C69.5	C88.4
<i>Extranodales Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes (MALT), Marginalzonen-Lymphom o. n. A., monozytoides B-Zell-Lymphom</i>			
<i>Follikuläres Lymphom o. n. A.¹²¹</i>	9690/3	C69.5	C82.9
<i>Follikuläres Lymphom, Grad 2</i>	9691/3	C69.5	C82.1
<i>Follikuläres Lymphom, Grad 1</i>	9695/3	C69.5	C82.0
<i>Diffus großzelliges B-Zell Lymphom (DLBCL)¹²²</i>	9680/3	C69.5	C83.3
<i>Mantelzell-Lymphom (MCL)¹²³</i>	9673/3	C69.5	C83.1
<i>Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom, chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie(SLL, CLL)^{124,125}</i>	9823/3	C69.5	C83.0 ¹²⁶ C91.1
<i>Malignes non-Hodgkin-Lymphom o. n. A., non-Hodgkin-Lymphom o. n. A., B-Zell-Lymphom o. n. A. (unklassifiziert)¹²⁷</i>	9591/3	C69.5	C85.9
Hodgkin Lymphom	9650/3- 9667/3	C69.5	C81.0-9
Waldenström-Makroglobulinämie	9761/3	C69.5	C88.0
Plasmozytom	9731/3, 9734/3	C69.6-8	C90.0, C90.2-3
Mesenchymale Tumoren			
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1	C69.5	D48.7
Neurofibromatose o. n. A., Recklinghausen-Krankheit	9540/1	C69.5	D48.7
Hämangioperizytom o.n.A.	9150/1	C69.5	D48.7
Malignes Hämangioperizytom	9150/3	C69.5	C69.5
Maligner peripherer Nervenscheidentumor, MPNST o. n. A., epitheloider MPNST, melanotischer MPNST, melanotischer psammomatöser MPNST, MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung (maligner Triton-Tumor) ¹²⁸	9540/3	C69.5	C69.5
MPNST mit rhabdomyoblastischer Differenzierung	9561/3	C69.5	C69.5
Maligner solitärer fibröser Tumor	8815/3	C69.5	C69.5

¹¹⁹ Weiter Varianten des PEC können kodiert werden.¹²⁰ Das extranodale MALT ist das häufigste Lymphom der Tränendrüse (Rasmussen 2013, S. 15; Font et al 2006, S. 239). Wenn weitere, hier nicht aufgeführte lymphoide Tumoren diagnostiziert werden, sollen sie spezifisch kodiert werden [s. Handbuch der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe, Adzersen, Becker 2016 (11)].¹²¹ Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013.¹²² Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013.¹²³ Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013.¹²⁴ 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.¹²⁵ Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013.¹²⁶ C91.1 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Es wird die Diagnoseziffer gewählt, die am Diagnosedatum zutrifft: Leukämie oder Lymphom.¹²⁷ Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013.¹²⁸ Das früher so genannte Schwannom (Font et al 2006, Tabelle 6.1, S. 224, ist obsolet, 9560/3 Malignes Schwannom o. n. A., obs. → 9540/3.

Weitere Tumormorphologien können dokumentiert werden.

6.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome der Tränendrüse¹²⁹

(lokalisationsspezifisch, Erfassung empfohlen) (nach AJCC 2010)

Prognosemerkmale (n. AJCC 2010)	
Erforderlich für Staging	Keine
Klinisch signifikant	Ki-67 Wachstumsfraktion
	Nukleäre NM23 Färbung

¹²⁹ Edge et al, S.570 (AJCC 2010).

7 Tumoren der Tränenabflusswege

(Tränenkanal, Tränensack, Tränen-Nasen-Gang)

7.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren der Tränenwege haben die folgende Lokalisationsziffer nach ICD-O-3-T:

C69.5 (Tränendrüse)¹³⁰

Ductus lacrimalis o. n. A.

Ductus nasolacrimalis

Tränen-Nasen-Gang

Tränensack

7.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 7.1 zeigt die regionären Lymphknoten der Tränenabflusswege, zu denen AJCC und UICC keine expliziten Angaben machen. Die AJCC 2010 schließt die Tränenabflusswege unter den okulären Adnexen ein, deren regionäre LK die submandibulären, präaurikulären und zervikalen LK umfassen. Die UICC gibt dieselben LK-Regionen für alle „Augentumoren“ an¹³¹. Das NCT-Register folgt diesen Empfehlungen. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 7.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC¹³² unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden. Für pN empfehlen UICC und AJCC die Untersuchung von ≥ 1 LK¹³³. Für die Feststellung von pN0 gibt die UICC an, dass üblicherweise ≥ 6 LK untersucht werden sollten¹³⁴.

¹³⁰ Tumoren der Tränendrüse siehe Abschnitt 6.

¹³¹ Wittekind et al 2013, S. 153.

¹³² Wittekind et al 2013, S. 36-41.

¹³³ Wittekind et al 2013, S. 198, Edge et al 2010, 569.

¹³⁴ Wittekind et al 2013, S. 198.

Tab 7.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Tumoren der Tränenwege Die Klassifikation gilt für Karzinome und Melanome (s. Tab 7.2)

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Tränenwege	Präaurikuläre LK Parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Zervikale LK <i>Submentale LK (Level IA)</i> ¹³⁵ Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang des <i>N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis</i>) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (<i>präkrikoide, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Bukkale LK (syn faciale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoideale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)

7.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 7.2 zeigt die Tumoren der Tränenabflusswege der Dignität /1, /2 und /3, den Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-O-3-T-Ziffer und die ICD-10-GM 2016 Diagnoseziffer.

Tab 7.2 Verschlüsselung der Tumoren der Tränenwege^{136,137} mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-GM 2016 Diagnose

Tumor ¹³⁸	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T	ICD-10 2016 Diagnose
Maligne epitheliale Tumoren			
Übergangszellkarzinom o. n. A., Transitionalkarzinom	8120/3	C69.5	C69.5
Spindelzelliges Übergangszellkarzinom	8122/3	C69.5	C69.5
Karzinom in pleomorphem Adenom (Ausdehnung <1.5 mm über die Kapsel ins umgebende Gewebe)	8941/3	C69.5	C69.5
Adenoid-zystisches Karzinom, adenozytisches Karzinom, zylindroides Adenokarzinom	8200/3	C69.5	C69.5
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C69.5	C69.5
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C69.5	C69.5
Plattenepithelkarzinom o. n. A. ¹³⁹ , Epidermoidkarzinom o. n. A.	8070/3	C69.5	C69.5
Verruköses Karzinom o. n. A. ¹⁴⁰	8051/3	C69.5	C69.5
Oxyphiles Adenokarzinom, onkozytäres Adenokarzinom, onkozytäres Karzinom ¹⁴¹	8290/3	C69.5	C69.5

¹³⁵ 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.

¹³⁶ Font et al 2006, S. 247ff.

¹³⁷ Valenzuela et al 2006.

¹³⁸ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹³⁹ Weiter Varianten des PEC können kodiert werden.

¹⁴⁰ Ergänzt (KHA) n. Gustafson et al 2013.

¹⁴¹ Ergänzt (KHA) n. Jung 2013.

Tumor¹³⁸	ICD-O- 3.1-M	ICD-O- 3-T	ICD-10 2016 Diagnose
Basalzellkarzinom o. n. A. ¹⁴²	8090/3	C69.5	C69.5
Basalzelltumor ¹⁴³	8090/1	C69.5	D48.7
Lymphoide Tumoren			
<i>Diffus großzelliges B-Zell Lymphom (DLBCL)</i> ¹⁴⁴	9680/3	C69.5	C83.3
Maligner Granularzelltumor, malignes Granularzellmyoblastom	9580/3	C69.5	C69.5
<i>Extranodales NK/T-Zell-Lymphom</i> ¹⁴⁵ vom nasalen Typ, nasales NK/T-Zell-Lymphom	9719/3	C69.5	
Melanom			
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.5	C69.5
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.5	C69.5
Spindelzellmelanom	8772/3	C69.5	C69.5
Spindelzellmelanom Typ A	8773/3	C69.5	C69.5
Spindelzellmelanom Typ B	8774/3	C69.5	C69.5
Mesenchymale Tumoren^{146, 147}			
Atypisches fibröses Histiozytom, atypisches Fibroxanthom	8830/1	C69.5	D48.7
Malignes fibröses Histiozytom malignes Fibroxanthom	8830/3	C69.5	C69.5
Dermatofibrosarkom o.n.A., Dermatofibrosarcoma protuberans o. n. A.	8832/3	C69.5	C69.5
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1	C69.5	D48.7
Hämangiosarkom, Angiosarkom	9120/3	C69.5	C69.5
Malignes Hämangioperizytom	9150/3	C69.5	C69.5

7.4 Staging- und Prognosefaktoren der Lymphome der Tränenabflusswege¹⁴⁸

(nach AJCC 2010)

Prognosemerkmale (n. AJCC 2010)	
Erforderlich für Staging	Keine
Klinisch signifikant	Ki-67 Wachstumsfraktion
	MIB-1 Wachstumsfraktion
	Serum Laktat Dehydrogenase

¹⁴² Ergänzt (KHA) n. Katircioglu et al 2007.

¹⁴³ Ergänzt (KHA) n. Kroll, Busse 2008.

¹⁴⁴ Ergänzt (KHA) n. Gao et al 2005.

¹⁴⁵ Ergänzt (KHA) n. Mori et al 2001.

¹⁴⁶ Heindl et al 2010.

¹⁴⁷ Stefanyszyn et al 1994.

¹⁴⁸ Finger et al 2010, S. 584. In: Edge et al 2010.

8 Tumoren der Orbita (Augenhöhle)

8.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren der Orbita haben die folgenden Lokalisationsziffern nach ICD-O-3-T:

C69.6	Orbita o. n. A. Autonomes Nervensystem der Orbita Äußere Augenmuskeln Bindegewebe der Orbita Periphere Nerven der Orbita Retrobulbäres Gewebe Weichteile der Orbita
C69.8	Auge und Augenanhangsgebilde, mehrere Teilbereiche überlappend

8.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 8.1 zeigt die LK des regionären Lymphabflussgebietes der Orbita. Die regionären LK-Abflussgebiete gelten nur für *Weichgewebetumoren der Orbita (Sarkome etc.)*. Die Orbita enthält kein lymphatisches Gefäßnetzwerk. Durch vaskuläre Anastomosen drainieren die Gewebe der Orbita aber wie andere Anteile des okulären Apparates in die submandibulären, parotidealen und zervikalen LK^{149,150}. Die *parotidealen* LK entsprechen den *präaurikulären* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 8.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC¹⁵¹ unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden. Für pN empfehlen UICC und AJCC die Untersuchung von ≥ 1 LK¹⁵². Für die Feststellung von pN0 gibt die UICC an, dass üblicherweise ≥ 6 LK untersucht werden sollten¹⁵³.

¹⁴⁹ Edge et al 2010, S. 577.

¹⁵⁰ Wittekind, Meyer 2010.

¹⁵¹ Wittekind et al 2013, S. 36-41.

¹⁵² Wittekind et al 2013, S. 198, Edge et al 2010, 569.

¹⁵³ Wittekind et al 2013, S. 198.

Tab 8.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Tumoren der Orbita

Die Klassifikation der regionären LK der Orbita gilt für Weichgewebe- und Knochensarkome¹⁵⁴. Um auch die seltenen Melanome und Karzinoide zu berücksichtigen, würden wir diese vorerst provisorisch in die unten aufgeführten regionären Lymphabflussgebiete mit einbeziehen.

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet ¹⁵⁵
Orbita	Präaurikuläre, Parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Zervikale LK <i>Submentale LK</i> (Level IA) ¹⁵⁶ Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang des <i>N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis</i>) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (<i>prätracheale, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Bukkale LK (syn faciale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoidale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)

8.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 8.2 zeigt die Tumoren der Orbita der Dignität /1 und /3, den Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die ICD-O-3-T-Ziffer und die ICD-10-GM 2016 Diagnoseziffer. Die Neoplasien der Orbita umfassen ein breites Tumorspektrum mesenchymalen Ursprungs (Lipo-, Rhabdomyo-, Leiomyo-, Chondro-, Osteo-, Fibro-, Angiosarkom, fibröse Histiozytome, Hämangioperizytome, Schwannome, Paragangliome, Gliome, Meningiome u.a.) und einige Tumoren lymphoiden, melanotischen und epithelialen Ursprungs¹⁵⁷.

Tab 8.2 Verschlüsselung der Tumoren der Orbita¹⁵⁸ mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-GM 2016 Diagnose

Tumor ¹⁵⁹	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T	ICD-10 2016 Diagnose
Tumoren mesenchymalen Ursprungs¹⁶⁰			
Weichgewebe			
Malignes fibröses Histiozytom, malignes Fibroxanthom	8830/3	C69.6-8	C69.6-8
Infantiles Fibrosarkom (IFS)	8814/3	C69.6-8	C69.6-8

¹⁵⁴ Wittekind, Meyer 2010;

¹⁵⁵ Wittekind, Meyer 2010; Edge et al 2010, S. 577f.

¹⁵⁶ 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.

¹⁵⁷ Font et al 2006, S. 265-319.

¹⁵⁸ Font et al 2006, S. 247-319.

¹⁵⁹ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe und eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹⁶⁰ Neben dem Kaposi-Sarkom, den Rhabdomyosarkomen, dem Hämangioperizytom, dem (pleomorphen) Liposarkom und dem malignen fibrösen Histiozytom des Augenlides (Font et al 2006, Tabelle 5-8, S. 201) können weitere mesenchymale Tumoren, die im Handbuch der Tumoren der Weichgewebe gelistet sind, (Adzersen, Becker 2016, 04) mit der Lokalisation C69.6-8 kodiert werden.

Tumor ¹⁵⁹	ICD-O- 3.1-M	ICD-O- 3-T	ICD-10 2016 Diagnose
Fibrosarkom o. n. A., <i>Fibrosarkom des Erwachsenen (adult fibrosarcoma)</i>	8810/3	C69.6-8	C69.6-8
Myxoides Liposarkom, <i>rundzelliges Liposarkom</i>	8852/3	C69.6-8	C69.6-8
Liposarkom o. n. A.	8850/3	C69.6-8	C69.6-8
Entdifferenziertes Liposarkom	8858/3	C69.6-8	C69.6-8
Pleomorphes Liposarkom	8854/3	C69.6-8	C69.6-8
[Rundzelliges Liposarkom] ¹⁶¹ obs. → 8852/3	[8853/3]	C69.6-8	C69.6-8
Atypisches Lipom, gut differenziertes Liposarkom der oberflächlichen Weichteile, oberflächliches gut differenziertes Liposarkom, <i>atypischer lipomatöser Tumor (ALT)</i>	8850/1	C69.6-8	D48.7
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C69.6-8	C69.6-8
Embryonales Rhabdomyosarkom (<i>ERMS</i>), (inkl. <i>botryoïdes, anaplastisches Sarkom</i>)	8910/3	C69.6-8	C69.6-8
Alveoläres Rhabdomyosarkom (<i>ARMS</i>), inkl. <i>solides, anaplastisches RMS</i>	8920/3	C69.6-8	C69.6-8
Rhabdomyosarkom o. n. A. ¹⁶²	8900/3	C69.6-8	C69.6-8
Adultes pleomorphisches Rhabdomyosarkom	8901/3	C69.6-8	C69.6-8
Spindelzellige (<i>sklerosierendes</i>) Rhabdomyosarkom ¹⁶³	8912/3	C69.6-8	C69.6-8
Maligner Rhabdoidtumor, Rhabdoid-Sarkom, Rhabdoidtumor o. n. A.	8963/3	C69.6-8	C69.6-8
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1	C69.6-8	D48.7
Malignes Hämangioperizytom	9150/3	C69.6-8	C69.6-8
Hämangiosarkom, Angiosarkom	9120/3	C69.6-8	C69.6-8
Neurofibromatose o. n. A., Recklinghausen-Krankheit, <i>Neurofibromatose Typ 1</i>	9540/1	C69.6-8	D48.7
Maligner peripherer Nervenscheidentumor, MPNST o. n. A., epitheloider MPNST, melanotischer MPNST, melanotischer psammomatöser MPNST, MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung ¹⁶⁴	9540/3	C69.6-8	C69.6-8
MPNST mit rhabdomyoblastischer Differenzierung	9561/3	C69.6-8	C69.6-8
Alveoläres Weichteilsarkom	9581/3	C69.6-8	C69.6-8
Knochen			
Osteosarkom o. n. A. (<i>konventionelles Osteosarkom</i>), osteoblastisches Sarkom (<i>inklusive sklerosierend</i>), Osteochondrosarkom, osteogenes Sarkom o. n. A., (<i>riesenzell-ähnlich, osteoblastom-ähnlich, epitheloid, klarzellig, chondroblastom-ähnlich</i>) ¹⁶⁵	9180/3	C69.6-8	C41.01
Intraossäres gut differenziertes Osteosarkom, intraossäres Low-grade-Osteosarkom	9187/3	C69.6-8	C41.01
Chondroblastisches Osteosarkom	9181/3	C69.6-8	C41.01
Fibroblastisches Osteosarkom	9182/3	C69.6-8	C41.01
Teleangiektatisches Osteosarkom	9183/3	C69.6-8	C41.01
Kleinzelliges Osteosarkom, Rundzell-Osteosarkom	9185/3	C69.6-8	C41.01
Parossales Osteosarkom, juxtakortikales Osteosarkom	9192/3	C69.6-8	C41.01
Periostales Osteosarkom	9193/3	C69.6-8	C41.01
Hochmalignes (<i>high-grade</i>) Oberflächen-Osteosarkom	9194/3	C69.6-8	C41.01
Mesenchymales Chondrosarkom (<i>extraskellettares Chondrosarkom</i>)	9240/3	C69.6-8	C41.01
Ewing Sarkom (ossären Ursprungs)	9260/3	C69.6-8	C41.01
<i>Ewing Sarkom (extraossären Ursprungs, extra-skelettal</i> ¹⁶⁶ <i>EES</i>			
Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor pPNET ¹⁶⁷	9364/3	C69.6-8	C41.01
Lymphoide Tumoren ¹⁶⁸			

¹⁶¹ In Fletcher et al 2013 nicht enthalten; identisch mit und zu substituieren durch 8852/3.¹⁶² Das „8900/3 Rhabdomyosarkom o. n. A., Rhabdosarkom“ ist in der WHO-Klassifikation (Fletcher et al 2013) nicht enthalten, wird aber hier in Tabelle 1.2 eingeschlossen. Die Topographien für das „Rhabdomyosarkom o. n. A.“ wurden entsprechend den Angaben nach SEER 2012 aufgenommen.¹⁶³ Mentzel 2010.¹⁶⁴ Das früher so genannte Schwannom (Font et al 2006, Tabelle 6.1, S. 224) ist obsolet (9560/3 Malignes Schwannom o. n. A., obs. → 9540/3).¹⁶⁵ Siehe Tabelle 16.01 Histologische Subtypen des Osteosarkoms (Fletcher et al 2013, S. 285).¹⁶⁶ 10-20% der Ewing Sarkome sind extraskelletal (Fletcher et al 2013, S. 306). Extraskelletale und skelettale Ewing-Sarkome haben die gleiche Morphologie-Ziffer.¹⁶⁷ EES und PNET werden heute (Stand 2014) als eine Familie von Ewing-Tumoren angesehen, s. EES und PNET, in: Adzersen, Becker 2016 (04).

Tumor ¹⁵⁹	ICD-O- 3.1-M	ICD-O- 3-T	ICD-10 2016 Diagnose
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. ¹⁶⁹	9699/3	C69.6-8	C88.4
Extranodales Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes (<i>MALT</i>)			
Follikuläres Lymphom o. n. A. ¹⁷⁰	9690/3	C69.6-8	C82.9
Follikuläres Lymphom, Grad 2	9691/3	C69.6-8	C82.1
Follikuläres Lymphom, Grad 1	9695/3	C69.6-8	C82.0
Lymphoplasmazytisches Lymphom (LPL), lymphoplasmazytoides Lymphom	9671/3	C69.6-8	C83.0
Waldenström-Makroglobulinämie	9761/3	C69.6-8	C88.0
Diffus großzelliges B-Zell Lymphom (DLBCL)	9680/3	C69.6-8	C83.3
Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom, chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie(SLL, CLL)	9823/3	C69.6-8	C83.0 ¹⁷¹ C91.1
Mantelzell-Lymphom (MCL)	9673/3	C69.6-8	C83.1
B-lymphoblastische/s Leukämie / Lymphom o. n. A.	9811/3	C69.6-8	C91.0 ¹⁷² C83.5
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A. (<i>und NK-Zell-Lymphom</i>), peripheres großzelliges T-Zell-Lymphom, peripheres T-Zell-Lymphom o. n. A., Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-negativ ¹⁷³	9702/3	C69.6-8	C84.4 C84.7
Mycosis fungoides (MF), pagetoide Retikulose, follikuläre, syringotrope, granulomatöse Varianten; <i>Granulomatous Slack Skin, GSS</i>	9700/3	C69.6-8	C69.6-8
Sézary-Syndrom	9701/3	C69.6-8	C69.6-8
Extranodales NK/T-Zell-Lymphom vom nasalen Typ (ENNKLT) ¹⁷⁴	9719/3	C69.6-8	C86.0
NK-/T-Zell Lymphom, angiozentrisches T-Zell-Lymphom, „Maligne Retikulose“, „Polymorphe Retikulose“			
Solitäres extramedulläres Plasmazytom	9731/3	C69.6-8	C90.2-3
Plasmazytom assoziiert mit Multiplem Myelom	9734/3	C69.6-8	C90.0
Myelosarkom, Chlorom, granulozytäres Sarkom	9930/3	C69.6-8	C92.3
[Maligne Histiozytose] ¹⁷⁵ → 9751/3	9750/3	C69.6-8	C96.6 ¹⁷⁶
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. (<i>LHC</i>) ¹⁷⁷ , eosinophiles Granulom	9751/3	C69.6-8	C96.6
Histiozytäres Sarkom, echtes histiozytisches Lymphom	9755/3	C69.6-8	C96.8
Langerhans-Zell-Sarkom	9756/3	C69.6-8	C96.4
Sarkom der dendritischen Retikulumlumzellen, indeterminanter dendritischer Zelltumor, <i>Dendriten-Zell-Tumor o. n. A., fingerförmiges Dendritenzellsarkom, interdigitating dendritic cell sarcoma, ICD sarcoma</i>	9757/3	C69.6-8	C96.4
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom (<i>FDC sarcoma</i>)	9758/3	C69.6-8	C96.4
Dottersacktumor, endodermaler Sinustumor, infantiles Embryonal-Ca	9071/3	C69.6-8	C69.6

¹⁶⁸ Differenzierte Darstellung und Anmerkungen zu den aufgeführten Entitäten siehe: Adzersen, Becker 2016 (11)

¹⁶⁹ Das extranodale MALT ist das häufigste Lymphom der Orbita (Font et al 2006, S. 296).

¹⁷⁰ Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013; FL fehlen in Font et al 2006.

¹⁷¹ C91.0 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Es wird die Diagnoseziffer gewählt, die am Diagnosedatum zutrifft: Leukämie oder Lymphom.

¹⁷² M-Ziffer gültig ab Diagnosedatum 01.01.2012, basierend auf aktualisierter ICD-O-3 2013 (DIMDI 2012)(2); DIMDI 2014.

¹⁷³ 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.

¹⁷⁴ Nasale NK/T-Zell-Lymphom *außerhalb* des oberen Atmungstraktes („Extranasale“ ENNKLT) werden mit derselben Schlüsselziffer kodiert, zeigen aber ein anderes biologisches Verhalten, sodass sie in einer separaten Gruppe ausgewertet werden sollten (Turner et al 2010).

¹⁷⁵ Diese Entität wird in die Gruppe der histiozytischen und damit Langerhans-Neoplasiegruppe eingeordnet. Die M-Ziffer fehlt in der WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe (Swerdlow et al 2008).

¹⁷⁶ 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.

¹⁷⁷ 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-Histiozytose“.

Tumor¹⁵⁹	ICD-O- 3.1-M	ICD-O- 3-T	ICD-10 2016 Diagnose
<i>Melanom</i>			
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.3-4	C69.3-4
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom	8772/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom Typ A	8773/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom Typ B	8774/3	C69.3-4	C69.3-4
<i>Sonstige</i>			
Karzinoidtumor o. n. A., Karzinoid o. n. A., neuroendokriner Tumor, Grad 1; neuroendokrines Karzinom, gut differenziert; neuroendokrines Karzinom, niedriggradig; typisches Karzinoid	8240/3	C69.6-8	C69.6-8

8.4 Staging- und Prognosefaktoren der Orbitasarkome

Spezifische Staging- oder klinisch signifikante Prognosefaktoren für die Weichgewebetumoren der Orbita werden nicht empfohlen¹⁷⁸. Die häufigeren Weichgewebetumoren der Orbita können aber entsprechend der allgemeinen Stadieneinteilung für Weichteilsarkome und Knochensarkome gruppiert werden.¹⁷⁹

¹⁷⁸ Edge et al 2010, S. 578; Wittekind, Meyer 2010, S. 285.

¹⁷⁹ Siehe Wittekind, Meyer 2010, S. 149 und 145.

9 Referenzen

Adzersen KH, Becker N (2016)(04).

Tumoren der Weichgewebe und Knochen. Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

Adzersen KH, Becker N (2016)(11).

Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Tumordokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

Breuninger H, Konz B, Burg G 2007.

Mikroskopisch kontrollierte Chirurgie bei malignen Hauttumoren.
Deutsches Ärzteblatt, Jg. 104 Heft 7, 16. Februar 2007.

Campbell RJ 1998. Histological Typing of Tumours of the Eye and its Adnexa. In Collaboration with L. H. Sobin and Pathologists in 11 Countries. Second Edition. Springer Berlin Heidelberg New York.

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, Green FL, Trotti III A (2010)

AJCC Cancer Staging Manual.

7th ed., Springer.

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

WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.

World Health Organization Classification of Tumours.

International Agency for Research on Cancer.

IARC Press, Lyon.

Forrest AW 1954.

Epithelial lacrimal gland tumors: pathology as a guide to prognosis.

Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol. Nov-Dec;58(6):848-66.

Font RL, Croxatto JO, Rao NA 2006. Tumors of the eye and ocular adnexa. AFIP Atlas of tumor

pathology. Fourth series, Fascicle 5. American Registry of Pathology, Washington DC in collaboration
with the Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC 2006.

Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnam K, Sobin L, Parkin DM, Whelan S, editors. International
Classification of Diseases for Oncology, third edition. Geneva, World Health Organization, up-date
2011. <http://codes.iarc.fr/abouticdo.php> .

Gao HW, Lee HS, Lin YS, Sheu LF 2005.

Primary lymphoma of nasolacrimal drainage system: a case report and literature review.

Am J Otolaryngol. Sep-Oct;26(5):356-9.

Gustafson C, Einhorn E, Scanlon MH, Morgenstern KE, Howlett PJ, Cohen NA 2013.

Synchronous verrucous carcinoma and inverted papilloma of the lacrimal sac: case report and clinical
update.

Ear Nose Throat J. 2013 Oct-Nov;92(10-11):E1.

Harvey DT, Taylor RS, Itani KM, Loewinger RJ.

Mohs micrographic surgery of the eyelid: an overview of anatomy, pathophysiology, and
reconstruction options.

Dermatol Surg. 2013 May;39(5):673-97.

Heindl LM, Jünemann AG, Kruse FE, Holbach LM 2010.
Tumors of the lacrimal drainage system.
Orbit. Oct;29(5):298-306.

Jung JH, Shin DH, Cho KS, Choi HY.
Nasolacrimal duct obstruction caused by oncocytic carcinoma.
Korean J Ophthalmol. 2013 Apr;27(2):126-9. doi: 10.3341/kjo.2013.27.2.126.

Katircioglu YA, Yildiz EH, Kocaoglu FA, Ozer E, Ornek F, Duman S.
Basal cell carcinoma in lacrimal sac.
Orbit. 2007 Dec;26(4):303-7.

Kroll J, Busse H 2008.
[Tumours of the lacrimal passages].
Klin Monbl Augenheilkd. Jan;225(1):91-5. [Article in German].

LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A. (eds)(2006).
World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Skin Tumours.
IARC Press: Lyon.

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK (eds) (2007).
WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System.
IARC, Lyon.

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, Scheithauer BW, Kleihues P
(2007).
The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System.
Acta Neuropathol. August; 114(2): 97–109.

Ostrom QT, Gittleman H, Farah P, Ondracek A, Chen Y, Wolinsky Y, Stroup NE, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS.
CBTRUS statistical report: Primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2006-2010.
Neuro Oncol. 2013 Nov;15 Suppl 2:ii1-56.
http://neuro-oncology.oxfordjournals.org/content/15/suppl_2.toc (abgerufen 20.01.2014)

Mentzel T (2010).
Spindelzelliges Rhabdomyosarkom des Erwachsenen.
Pathologe 31:91-6.

Mori T, Tokuhira M, Mori S, Sato N, Miura I, Adachi A, Kuroda H, Tamaru J, Itoyama S, Suzuki H, Abe T, Takeuchi T 2001.
Primary natural killer cell lymphoma of the lacrimal sac.
Ann Hematol. Oct;80(10):607-10.

Rasmussen PK 2013.
Diffuse large B-cell lymphoma and mantle cell lymphoma of the ocular adnexal region, and lymphoma of the lacrimal gland: an investigation of clinical and histopathological features.
Acta Ophthalmol. 2013 Jul;91 Thesis 5:1-27.

Robbins KT, Clayman G, Levine PA, Medina J, Sessions R, Shaha A, Som P, Wolf GT; American Head and Neck Society; American Academy of Otolaryngology–Head and Neck Surgery 2002.
Neck dissection classification update: revisions proposed by the American Head and Neck Society and the American Academy of Otolaryngology–Head and Neck Surgery.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002 Jul;128(7):751-8.

Sanders TE, Ackerman LV, Zimmerman LE 1962.
Epithelial tumors of the lacrimal gland. A comparison of the pathologic and clinical behavior with those of the salivary glands.

Am J Surg. Nov;104:657-65.

SEER 2012.

ICD-O-3.1 SEER Site/Histology Validation List - 12/05/2012 - updated from 2/9/2001.

<http://seer.cancer.gov/ICD-O-3.1/> , see „sitetype.icdo3.d20121205.pdf“, zuletzt abgerufen 05.10.2014.

Stefanyszyn MA, Hidayat AA, Pe'er JJ, Flanagan JC 1994.

Lacrimal sac tumors.

Ophthal Plast Reconstr Surg. Sep;10(3):169-84.

Steliarova-Foucher E., Stiller C., Lacour B., Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, third edition. Cancer. Apr 1, 2005;103(7):1457–1467.

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.

Temming T, Eggert A, Bornfeld N, Sauerwein W, Lohmann D 2014.

RB-registry: a clinical registry for prospective data on retinoblastoma epidemiology and clinical course. Version 2.0 with Amendment.

Deutsche Kinderkrebsstiftung.

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.

Valenzuela AA, Selva D, McNab AA, Simon GB, Sullivan TJ 2006.

En bloc excision in malignant tumors of the lacrimal drainage apparatus.

Ophthal Plast Reconstr Surg. 2006 Sep-Oct;22(5):356-60. (Abstrakt)

Wittekind C 2015.

Aktuelle Aspekte der TNM-Klassifikation.

Workshop des Fachverbandes für Dokumentation und Informationsmanagement in der Medizin, mündliche Mitteilung.

Ulm, 11.3.2015.

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

UICC TNM Atlas, 6. Aufl.

Wiley-VCH, Weinheim.

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

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

Wiley-Blackwell.

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

UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 7. Aufl.

Wiley-Blackwell, Weinheim.