

Klinisches Krebsregister

Tumoren der Haut

Organspezifische Dokumentation

6. Auflage
Version 1.0
Gültig ab Diagnosedatum 01.01.2017



CC 2017 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: 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 HAUPTGRUPPEN DER HAUTTUMOREN, HINWEIS ZUM GELTUNGSBEREICH UND ZUR OPS-DOKUMENTATION	6
1.1 Hauptgruppen der Hauttumoren nach Zellabstammung	6
1.2 Hinweise zum topographischen Geltungsbereich und zur T-Klassifizierung	6
1.2.1 Hinweis zum topographischen Geltungsbereich	6
1.2.2 Hinweis zur T-Klassifizierung	6
1.3 Hinweis zur OPS-Dokumentation bei Hauttumoren	6
2 KERATINOZYTISCHE HAUTTUMOREN (KUTANE PLATTENEPIHELKARZINOM, cSCC) UND ANDERE KARZINOME (HAUTANHANGSGEBILDE)	8
2.1 Topographischer Geltungsbereich.....	8
2.2 Regionäre Lymphknoten.....	8
2.3 Verschlüsselung	9
2.4 Dokumentation der nicht-melanotischen Karzinome der Haut	11
2.5 Mammärer Paget der Haut und extra-mammärer Paget	12
2.5.1 Extramammärer Morbus Paget der Haut.....	12
2.5.2 „Paget’s Disease of the Nipple“	13
2.6 Verschlüsselung der Aktinischen Keratose (AK)	13
2.6.1 Regeln der Dokumentation der Aktinischen Keratose im NCT-Krebsregister	14
3 MELANOZYTISCHE HAUTTUMOREN (MALIGNES MELANOM, NAEVUS)	15
3.1 Topographischer Geltungsbereich.....	15
3.2 Regionäre Lymphknoten.....	17
3.2.1 Satelliten, Mikrosatelliten, in-transit-Metastasen.....	18
3.3 Verschlüsselung	18
3.4 Pathologisch-histologische Kriterien zur Charakterisierung des Malignen Melanoms (MM) der Haut	19
3.4.1 Vertikale Eindringtiefe bzw. Tumordicke (n. Breslow) und TNM Klassifikation des MM	19
3.4.2 Clark-Klassifikation und TNM	20
3.5 Anatomisches Stadium und prognostische Gruppen des Malignen Melanoms.....	21
3.6 Verschlüsselung der Mehrfachtumoren, -morphologien und Histologien des Malignen Melanoms der Haut ..	21
4 HÄMATO-LYMPHOIDE TUMOREN DER HAUT („PRIMÄR KUTANE LYMPHOME“).....	24
4.1 Topographischer Geltungsbereich.....	24

4.2	Regionäre Lymphknoten	25
4.3	Verschlüsselung	25
4.4	TNMB der primär-kutanen Lymphome (Mycosis fungoides und Sézary Syndrom).....	27
4.5	Histo-pathologische Klassifizierung der Lymphknoten bei kutanen Lymphomen.....	29
4.6	Stadium- und Prognosegruppierung nach ISCL/EORTC bei Mycosis fungoides und Sézary-Syndroms	29
4.7	Anwendung des TNM- oder Ann-Arbor-Klassifikationsschemas bei kutanen Lymphomen	30
5	WEICHGEWEBETUMOREN UND NEURALE NEOPLASIE N DER HAUT	31
5.1	Topographischer Geltungsbereich.....	31
5.2	Regionäre Lymphknoten.....	32
5.3	Verschlüsselung	32
6	MERKELZELLKARZINOM	34
6.1	Topographischer Geltungsbereich.....	34
6.2	Regionäre Lymphknoten.....	35
6.3	Verschlüsselung	36
7	REFERENZEN	37

Abkürzungen und Akronyme

AHNMD	Associated clonal haematological non-mast cell lineage disease
AILD	Angioimmunoblastische Lymphadenopathie mit Dysproteinämie,
AITL	Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom
AJCC	American Joint Committee on Cancer
AK	Aktinische Keratose
ATLL	Adulte(s) T-Zell Lymphom/Leukämie
BL	Burkitt Lymphom
CBCL	Kutanes B-Zell-Lymphom, cutaneous B-cell lymphoma
cSCC	Kutanes Plattenepithelkarzinom, cutaneous squamous cell Carcinoma
CTCL	Kutanes T-Cell Lymphom, cutaneous T-cell lymphoma
DLBCL	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom
DVMD	Fachverband für Dokumentation und Informationsmanagement in der Medizin
EMPD	Extra-Mammary Paget's Disease
ENNKTL	Extranodales NK-/T-Zell-Lymphom, nasaler Typ
EORTC	European Organisation for Research and Treatment of Cancer
ES	Ewing Sarkom
GSS	Granulomatous Slack Skin (s. Mycosis fungoides)
HB	Handbuch
IACR	International Association of Cancer Registries
IARC	International Agency for Research on Cancer, Internationales Krebsforschungszentrum der WHO, Lyon, Frankreich
ICD-10-GM	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10 th Revision, Internationale Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 10 – German Modification 2017
ICD-9-CM	International Classification of Diseases WHO 1977, Clinical Modification, Internationale Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 9, WHO 1977.
ICD-O-3.1	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie 3. Ausgabe 2000. Deutsche Ausgabe 2003, 1. Revision 2014
ICD-O-3.1 M	Morphologieabschnitt der ICD-O-3.1
ICD-O-3.1 T	Topographieabschnitt der ICD-O-3.1
ISCL	International Society for Cutaneous Lymphoma
IVLBCLB	Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom
KIN III	Keratozytische intraepidermale Neoplasie Grad III, keratinocytic intraepidermal neoplasia ²
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
LHC	Langerhans-Zell-Histiozytose
MF	Mycosis fungoides
MM	Malignes Melanom
PCCD4+	Primär kutanes CD4-positives klein-/medium-zelliges T-Zell-Lymphom
PCCD8+	Primär kutanes CD8-positives T-Zell-Lymphom
PEC	Plattenepithelkarzinom
PNET	Primitiver neuroektodermaler Tumor
PTL	Peripheres T-Zell Lymphom
SALT	Skin associated lymphoid tissue
SS	Sezary Syndrom
TNMB	Tumor Nodus Metastasen Blut; s. Stadiengruppierung bei Mycosis fungoides und Sézary-Syndroms; berücksichtigt Tumor, LK, Metastasen und Blut bei der Tumorklassifizierung
UICC	Union International Contre le Cancer, International Union Against Cancer

² Cockerell 2000.

1 Hauptgruppen der Hauttumoren, Hinweis zum Geltungsbereich und zur OPS-Dokumentation

1.1 Hauptgruppen der Hauttumoren nach Zellabstammung

Tabelle 1.1 zeigt die sechs Hauptgruppen der Neoplasien der Haut nach Zellabstammung bzw. Hautstrukturen wie sie in der WHO Klassifikation der Hauttumoren 2006³ vorgenommen worden ist. Entsprechend WHO Einteilung werden die Hauttumoren in diesem Handbuch dargestellt.

Tab 1.1 Hauptgruppen der Tumoren der Haut nach Zellabstammung⁴

Hauptgruppen der Tumoren der Haut (n. WHO Klassifikation 2006, modifiziert)
Keratinozytische Tumoren
Melanozytische Tumoren
Tumoren der Hautanhangsgebilde
Hämatolymphoide Tumoren, primär kutane Lymphome
Weichgewebetumoren
Neurale Tumoren einschließlich Merkelzellkarzinome

1.2 Hinweise zum topographischen Geltungsbereich und zur T-Klassifizierung

1.2.1 Hinweis zum topographischen Geltungsbereich

Folgende Organbereiche werden nach der TNM Klassifikation maligner Tumoren, 8. Auflage 2017⁵ hier ausgeschlossen: große Schamlippen C51.0, Vulva C51.9, Penis C60.9 und perianale Haut und in den entsprechenden organspezifischen Handbüchern (Gynäkologie, Urologie, Verdauungstrakt) abgehandelt. Die Karzinome der Skrotalhaut⁶ (ICD-O-3-T C63.2; ICD-10 GM 2017 C63.2) sind in der vorliegenden organspezifischen Tumordokumentation eingeschlossen.

1.2.2 Hinweis zur T-Klassifizierung

Die T-Klassifizierung der Karzinome der Haut wird *nicht* bei Tumoren des Augenlides, im Kopf-Hals-Bereich, im Perianal-Bereich, der Vulva und des Penis angewendet⁷. Karzinome dieser Bereiche werden nach getrennten TNM-Einteilungen in eigenständigen Kapiteln klassifiziert⁸.

1.3 Hinweis zur OPS-Dokumentation bei Hauttumoren

Im Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation sind die Regeln zur Kodierung der Operationen (Wertebereich 5-01 ... 5-99) mittels OPS festgelegt. Diagnostische Eingriffe einschließlich Biopsien sind im NCT-Krebsregister nicht dokumentationspflichtig. Für Hauttumoren gilt jedoch eine Ausnahmeregel: Wird ein Hauttumor *durch Biopsie* vollständig entfernt *und* sind

³ LeBoit et al 2006.

⁴ LeBoit et al 2006.

⁵ Wittekind 2017.

⁶ ICD-O-3, S. 7.

⁷ Wittekind 2017, S. 175.

⁸ Wittekind 2017, S. 179ff, S. 183ff.

weitere histo-pathologische Befunde *negativ*, werden also keine weiteren Tumoranteile nachgewiesen, wird „OP ja“, das Biopsie-Datum als „OP Datum“ und die Biopsie-OPS (1-490.0 ... 1-490.y) als OPS dokumentiert und an das KRBW gemeldet. Diese Regelung gilt im NCT-Register seit dem 01.01.2015.

2 **Keratozytische Hauttumoren (kutane Plattenepithelkarzinom, cSCC) und andere Karzinome (Hautanhangsgebilde)**

2.1 **Topographischer Geltungsbereich**

C44.0	Lippenhaut, ohne Lippenrot
C44.2	Haut des äußeren Ohres
C44.3	Haut sonstiger und n. n. b. Teile des Gesichts
C44.4	Behaarte Kopfhaut und Haut am Hals
C44.5	Haut am Stamm
C44.6	Haut der oberen Extremitäten und Schulter
C44.7	Haut der unteren Extremitäten und Hüfte
C44.8	Haut, mehrere Teile überlappend
C44.9	Haut, o. n. A.
C63.2	Skrotalhaut

Plattenepithel- und andere Karzinome der Haut des Augenlides C44.1 sind in diesem Handbuch im Abschnitt 7 weiter unten, die der Vulva C51.0-9, des Penis C60.0-9 und der perianalen Haut (Grenze Beginn der behaarten Haut, proximal 5cm vom Analrand) in den entsprechenden Handbüchern (Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane, respektive Tumoren der männlichen Fortpflanzungsorgane, respektive Tumoren des Verdauungssystems)⁹ aufgeführt.

2.2 **Regionäre Lymphknoten**

Der LK-Befall bei Hauttumoren erfolgt meist in geordneter Weise zunächst der ersten Lymphknotenstation, dann - nach lokalem Wachstum - Befall der zweiten oder weiterer Lymphstationen, einschließlich der kontralateralen LK.

Tumoren in den Grenzzonen zwischen den o. g. anatomischen Bereichen können in beide LK-Bereiche drainieren, so dass LK beider topographischen Bereiche als regionär angesehen werden. 4 cm breite Streifen zwischen den Topographiebereichen bilden die Grenzzonen (2cm an beiden Seiten der Grenzlinie), in denen Tumoren in beide regionären Lymphabflussgebiete drainieren können.

⁹ Adzersen, Becker 2017 (07); Adzersen, Becker 2017 (08), Adzersen, Becker 2017 (02).

Tab 2.1 Abflussgebiete der Plattenepithelkarzinome im Grenzgebiet der jeweiligen topographischen Region¹⁰

Grenzlinie zwischen	Grenzlinie entlang
Rechts und Links	Mittellinie
Kopf/Hals und Thorax	Klavikula – Akromion – Oberer Schulterblattrand
Thorax und obere Extremität	Vordere Schulter - Achselhöhle – hintere Schulter
Thorax und Abdomen	<i>Vorn:</i> Mitte zwischen Nabel, Flanken und Gesäß und Rippenbogen <i>Hinten:</i> Untere Grenze der Brustwirbelsäule (horizontale Achse von der Mittellinie nach lateral)
Abdomen, Flanken und Gesäß / untere Extremität	Leiste – Trochanter major - Glutealfalte

Tab 2.2 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der kutanen Plattenepithelkarzinome und anderer Karzinome der Haut¹¹

Die Klassifikation gilt für Karzinome der Haut und Hautanhangsgebilde, s. u. Tabelle 2.3 und Morphologiegruppen¹². Anatomisch ausgeschlossen: Augenlid, Vulva, Penis, perianale Haut.

Organbereich Haut	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Kopf und Hals	Parotideale LK, ipsilateral Präaurikuläre LK, ipsilateral Faziale LK, ipsilateral Submandibuläre (submaxilläre) LK, ipsilateral Zervikale LK, ipsilateral Supratracheale LK, ipsilateral Kaudale tiefe juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (delphische) und paratracheale (anteriore zervikale) LK (Level VI) Supraklavikuläre LK, ipsilateral
Thorax	Axilläre LK, ipsilateral
Obere Extremität	Epitrochleäre LK, ipsilateral Axilläre LK, ipsilateral
Abdomen, Flanken und Gesäß	Inguinale LK, ipsilateral
Untere Extremität	Popliteale LK, ipsilateral Inguinale LK, ipsilateral

2.3 Verschlüsselung

Tabelle 2.3 zeigt die Basalzell- und Plattenepithelkarzinome der Haut und die Tumoren der Hautanhangsgebilde der Dignität /1, /2 und /3, die Tumornamen, die ICD-O-3.1-Morphologieziffer, die ICD-3-Topographieziffer und die ICD-10-GM 2017-Diagnoseziffer.

¹⁰ Wittekind et al 2015, S. 203 und 205-6 (leicht modifiziert).

¹¹ Wittekind et al 2015, S. 202 ff; Wittekind et al 2013, S. 58 ff.

¹² Adzersen, Becker 2017 (00), Tab 3.1, S. 45f.

Tab 2.3 Verschlüsselung der keratinozytischen Tumoren der Haut und der Tumoren der Hautanhangsgebilde (n. WHO Klassifikation 2006¹³) mit ICD-O-3.1-Histologie¹⁴, ICD-O-3-Lokalisation und ICD-10-GM 2017 Diagnosen

Tumor ¹⁵	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T ¹⁶	ICD-10-GM 2017
Keratinozytische Tumoren der Haut			
Basalzellkarzinom o. n. A. (Basalzellepitheliom, Ulcus rodens, pigmentiertes Basalzellkarzinom, keratinozytisches Basalzellkarzinom)	8090/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Multifokales oberflächliches Basalzellkarzinom	8091/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Noduläres Basalzellkarzinom	8097/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
(Mikronoduläres) Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Infiltrierendes Basalzellkarzinom o. n. A. (inkl. nicht-sklerosierend, sklerosierend, Morpheotyp, desmoplastisch)	8092/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Fibroepitheliales Basalzellkarzinom (Fibroepitheliom o. n. A., Pinkus-Tumor)	8093/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Adenoides Basalzellkarzinom (B. mit adnexaler Differenzierung)	8098/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Basosquamöses Karzinom (gemischt basalzellig-plattenepithelial. Karzinom)	8094/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A. ¹⁷ , Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A., (aktinische /seborrhische / verruköse Keratosen) ¹⁸	8070/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.4
Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig, squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3 ¹⁹	8077/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.4
Plattenepithelkarzinom o. n. A., Epidermoidkarzinom o. n. A., Spinaliom	8070/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Adenoides Plattenepithelkarzinom	8075/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Akantholytisches Plattenepithelkarzinom			
Pseudoglanduläres Plattenepithelkarzinom (pseudovaskuläres PEC)			
Spindelzelliges Plattenepithelkarzinom	8074/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Spindelzelliges Epidermoidkarzinom			
Sarkomatöses PEC			
Verruköses Karzinom o. n. A.	8051/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Kondylomatöses Karzinom			
Verruköses Epidermoidkarzinom			
Verruköses Plattenepithelkarzinom			
Warziges Karzinom			
Adenosquamöses Karzinom	8560/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Adenokarzinomatös-epidermoider Tumor			
Kombiniertes Adeno-Plattenepithelkarzinom			
Erythroplasie Queyrat	8080/2	C44.0-9, C63.2	D48.5, D40.7
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

¹³ LeBoit et al 2006.

¹⁴ DIMDI 2014.

¹⁵ 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*.

¹⁶ Die Zuordnung folgt Edge et al 2010, S. 301 ff.

¹⁷ „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein.

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).

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.

Tumor ¹⁵	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T ¹⁶	ICD-10-GM 2017
<i>Epitheliales Plattenepithelkarzinom vom Bowen-Typ</i>			
Keratoakanthom ²²	8071/1	C44.0-9, C63.2	D40.7, D48.5
Tumoren der Hautanhangsgebilde			
Tumoren mit apokriner und ekkriner Differenzierung			
Tubuläres Adenokarzinom, tubuläres Karzinom	8211/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Mikrozystisches Karzinom der Hautadnexe, sklerosierendes Karzinom der Schweißdrüsenausführungsgänge	8407/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Malignes ekkrines Porom, Porokarzinom	8409/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Malignes ekkrines Spiradenom	8403/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Maligner Misch tumor o. n. A., maligner Misch tumor vom Speicheldrüsentyp, malignes chondroides Syringom	8940/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Schweißdrüsenadenokarzinom, Hidroadenokarzinom	8400/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Kolloidales Adenokarzinom			
Kolloidkarzinom			
Mukoides Karzinom			
Mukoides Adenokarzinom			
Muköses Adenokarzinom			
Muköses Karzinom			
Muzinöses Karzinom			
Ekkrines papilläres Adenokarzinom, digitales papilläres Adenokarzinom	8408/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Adenoid-zystisches Karzinom, zylindroides Adenokarzinom, Zylindrom o. n. A	8200/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Apokrines Adenokarzinom in situ	8401/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.4
Apokrines Adenokarzinom	8401/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
In situ M. Paget der Brust ²³	8540/2	C44.0-9, C63.2	D04.5
M. Paget der Brust ²⁴	8540/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Extramammärer M. Paget in situ ²⁵	8542/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.4
Extramammärer M. Paget ²⁶	8542/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Tumoren mit follikulärer Differenzierung			
Pilomatrix-Karzinom, malignes Pilomatrixom	8110/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Proliferierender tricholemmaler Tumor ²⁷	8103/1	C44.0-9, C63.2	D40.7, D48.5
Tumoren mit Talgdrüsen-Differenzierung			
Talgdrüsenadenokarzinom (Talgdrüsenkarzinom)	8410/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2

2.4 Dokumentation der nicht-melanotischen Karzinome der Haut

Das AJCC 2010 hat prognostische Kriterien für kutane Plattenepithelkarzinome (cSCC) „Merkmale für Hochrisikotumoren“ etabliert²⁸. Tabelle 2.4 zeigt die Hochrisikomerkmale, die in die T-Klassifizierung einfließen. Die TNM-Klassifikation 2017 folgt jetzt dieser T-Klassifizierung (s. 175f). Die Hautklinik der Universität Heidelberg und damit das NCT-Register folgt seit Beginn der Hauttumordokumentation den Regeln der AJCC.

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 Das „Keratoakanthom 8071/1“ als unsichere Vorstufe des „Plattenepithelkarzinoms o. n. A. 8071/3“ ist in der ICD-O-3 nicht aufgeführt.

²³ Diese Dignität ist in der ICD-O-3 nicht aufgeführt, darf aber nach Regel F der ICD-O-3.1 kodiert werden.

²⁴ Maligne Erkrankung, beschränkt auf die Mamille = M. Paget der Mamille. Diese ICD-O-3.1-M wird nur kodiert, wenn **kein** Tumor im Mammaparenchym, z. B. ein invasiv-duktales Karzinom, nachgewiesen ist. Wenn ein Paget der Brust **und** ein anderer Tumor im Mammaparenchym auftritt (was häufig ist), wird **dessen** Histomorphologie kodiert (s. verschlüsselung von Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien in „Tumoren der Brust und weiblichen Geschlechtsorganen“).

²⁵ M. Paget in-situ außerhalb der Mamille. In situ-Tumor der Hautanhangsgebilde, meist apokrine Drüsen. Prädilektion: Vulva, Axilla, perianal, männliche Genitalien, assoziiert mit interner Neoplasie ≈ 25 %.

²⁶ M. Paget außerhalb der Mamille. Invasiver Tumor der Hautanhangsgebilde, meist apokrine Drüsen. Prädilektion: Vulva, Axilla, perianal, männliche Genitalien, assoziiert mit interner Neoplasie ≈ 25 %.

²⁷ Dieser Tumor ist in der ICD-O-3.1 als 8103/0 gutartig aufgeführt.

²⁸ Edge et al 2010, S. 304 f.

Tab 2.4 Prognostische Merkmale bei cSCC (nach AJCC 2010)²⁹

Merkmal	Ausprägung
Tiefe/Invasion	2 mm Dicke oder Clark Level \geq IV oder Perineurale Invasion
Anatomische Lokalisation	Primärlokalisierung Ohr Primärlokalisierung unbehaarte Lippe
Differenzierung	Schlecht differenziert oder undifferenziert

2.5 Mammärer Paget der Haut und extra-mammärer Paget³⁰

Der Chirurg und Pathologe J. Paget (1814-1899) hat mehreren Erkrankungen seinen Namen verliehen.

2.5.1 Extramammärer Morbus Paget der Haut

Der *extramammäre Paget*^{31,32} (extramammary Paget's disease, EMPD), erstmals beschrieben von Crocker 1889, ist eine seltene Haut- / Schleimhauterkrankung, die gewöhnlich in der anogenitalen Region³³ auftritt, aber in jeglichem Haut- oder Schleimhautbereich auftreten kann. Betroffen sind besonders einige Hautregionen. 20-25 % der extramammären Paget Erkrankungen weisen gleichzeitig andere Neoplasien auf. Beide Neoplasien - mammäre und extramammäre Paget Erkrankung - werden als intraepitheliale Adenokarzinome angesehen³⁴. Bei beiden Paget-Formen müssen Tumoren innerer Organe ausgeschlossen werden. Generell ist akzeptiert, dass die meisten, wenn nicht alle Fälle der **mammären** Paget-Erkrankungen als Resultat einer *epidermotropischen* Ausbreitungsneigung einer *intra*-mammären Neoplasie zu epithelialen Zellen im Mammillenbereich entstehen³⁵. Die Antigenexpressionsanalyse der **extramammären** Paget-Erkrankung - mit oder ohne zugrundeliegendem Karzinom - unterstützt den *intraepidermalen Ursprung* der Neoplasie; nur ein kleiner Anteil, durchschnittlich etwa 25 %, hat einen epidermotropischen Ursprung eines assoziierten in-situ oder invasiven Karzinoms³⁶ derselben anatomischen Region. Bevorzugte Hautregionen des extra-mammären Paget sind:

- Axilla³⁷, Nabel, Ohr (lokale apokrine Drüsen), Perianalregion (stark assoziiert mit dem Adenokarzinom des Anus und des Rektums).

²⁹ Edge et al 304f und 307.

³⁰ Die *Paget'sche Osteodystrophia deformans* ist eine Erkrankung des Knochens, die ebenfalls Paget's Namen trägt. Sie ist keine Tumorerkrankung.

³¹ Floyd & Flanagan 2000.

³² Pang et al 2010.

³³ von Flüe et al 1994.

³⁴ Floyd & Flanagan 2000.

³⁵ Floyd & Flanagan 2000.

³⁶ Floyd & Flanagan 2000.

³⁷ Pang et al 2010.

- Männliches Genitale (Skrotum; häufig assoziiert mit Urethral-, Blasen-, Prostata- und Hoden-Neoplasien) (Penishaut siehe unter „Tumoren der ableitenden Harnwege und männlichen Geschlechtsorgane“)³⁸.
- Vulva^{39,40} (beschrieben in Assoziation mit Endometrium-, Endozervix-, Vaginal-, anderen Vulva- Urethral- und Blasen-Neoplasien; siehe „Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane und des Bauchfells“).

2.5.2 „Paget’s Disease of the Nipple“⁴¹

„Paget’s Disease of the Nipple“⁴² ist eine relativ seltene Form von „Brustkrebs“ (1-4,3 %⁴³) im Bereich der Mamille (Morbus Paget der Brust, M. Paget der Mamille, M. Paget der Mamillenhaut). Sie ist charakterisiert durch die Anwesenheit von intradermalen Tumorzellen. Diese Krebserkrankung der Mamille ist sehr oft mit einem duktalem Carcinoma in-situ (DCIS) und / oder einem invasivem Karzinom des Brustparenchyms assoziiert⁴⁴.

2.6 Verschlüsselung der Aktinischen Keratose (AK)

Die aktinische Keratose gilt als solar induzierte Präkanzerose⁴⁵ und wird histologisch als Carcinoma-in situ des Plattenepithels der Epidermis⁴⁶ dargestellt (in situ cutaneous Squamous Cell Carcinoma, cSCCis)⁴⁷.

Sechs Typen der AK werden beschrieben: hypertrophische, atrophische, bowenoide (BAK), akantholytische, pigmentierte und lichenoid Keratosen.

Das Grading erfolgt vergleichbar dem Zervixgrading als Keratinozytische Intraepidermale Neoplasie (KIN I, II, und III). Es werden drei Stufen der AK unterschieden: 'früher in situ SCC-Typ AK I', 'früher in situ SCC-Typ AK II' und 'in situ SCC-Typ AK III'⁴⁸. 8-20 % der AK gehen in ein invasives Plattenepithelkarzinom über⁴⁹.

Die nur klinische ICD-10 Diagnose der „Aktinischen Keratose“ L57.0 ist in Krebsregistern nicht dokumentationsfähig. Wenn histologisch gesichert, ist die ICD-10-Diagnoseziffer D04.0-9 und D07.4 (Haut des Penis).

³⁸ Moll 2005.

³⁹ Weghaupt 1985.

⁴⁰ Simon et al 2010.

⁴¹ Paget J 1874.

⁴² Lakhani et al 2012.

⁴³ Karakas 2011.

⁴⁴ Dalberg et al 2008.

⁴⁵ Rówert-Huber et al 2007; Stockfleth et al 2004.

⁴⁶ Ackerman 2003.

⁴⁷ Edge et al 2010, S. 301 ff.

⁴⁸ Rówert-Huber et al 2007.

⁴⁹ LeBoit et al 2006, S. 32.

2.6.1 Regeln der Dokumentation der Aktinischen Keratose im NCT-Krebsregister

a) Nur histologisch gesicherte Aktinische Keratosen (AK) werden im NCT-Krebsregister dokumentiert. Falls im Arztbrief nur „Keratose“ oder „Aktinische Keratose“ ohne Erwähnung einer histologischen Sicherung bei uns oder ein anderer histologischer Befund aufgeführt wird, ist die AK im Krebsregister des NCT *nicht dokumentationsfähig*. Dies ist eine Ausnahme zu der allgemeinen Regel, dass die klinisch-ärztliche Feststellung einer Neoplasie dokumentationspflichtig ist und zur Dokumentation einer Morphologieziffer führt.

b) Nur hochgradige in-situ-AK („in situ SCC Typ AK III“ oder KIN III⁵⁰) werden dokumentiert. Die bevorzugte Morphologie ist „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A., Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A.“, da es sich um eine Vorstufe des „8070/3 Plattenepithelkarzinom o. n. A., Epidermoidkarzinom o. n. A., Spinaliom“ handelt⁵¹.

⁵⁰ Cockerell 2000.

⁵¹ LeBoit et al 2006, S. 30 ff. und S. 20 ff.

3 Melanozytische Hauttumoren (malignes Melanom, Naevus)

3.1 Topographischer Geltungsbereich

In der Hautklinik der Universität Heidelberg werden Hauttumoren seit Beginn der Dokumentation nach den Vorgaben des AJCC^{52,53} dokumentiert. Im Klinischen Krebsregister des NCT gelten für melanozytische Hauttumoren folgende topographischen Lokalisationen als Hauttumoren und sind damit als Hautmelanome zu zählen (nach AJCC).

C44.0	Lippenhaut, ohne Lippenrot
C44.2	Haut des äußeren Ohres
C44.3	Haut sonstiger und n. n. b. Teile des Gesichts
C44.4	Behaarte Kopfhaut und Haut am Hals
C44.5	Haut am Stamm
C44.6	Haut der oberen Extremitäten und Schulter
C44.7	Haut der unteren Extremitäten und Hüfte
C44.8	Haut, mehrere Teile überlappend
C44.9	Haut, o. n. A.
C51.0	Labium majus, Labia majora o. n. A., Bartholin-Drüse, Haut an den großen Schamlippen
C51.1	Labium minus, Labia minora
C51.2	Klitoris
C51.8	Vulva, mehrere Teilbereiche überlappend
C51.9	Haut an der Vulva, Vulva o. n. A., äußeres weibliches Genitale, Frenulum labium, Labia o. n. A., Labiom o. n. A., Mons pubis, Mons veneris, Scham
C60.0	Präputium, Vorhaut
C60.1	Glans penis
C60.2	Penisschaft, Corpus cavernosum, Schwellkörper des Penis
C60.8	Penis, mehrere Teilbereiche überlappend
C60.9	Penis o. n. A.
C63.2	Skrotalhaut

Tabelle 3.1 zeigt die unterschiedlichen topographischen Geltungsbereiche für Melanome nach AJCC 2010 und TNM, 8. Aufl. 2017 (UICC).

⁵² Persönliche Mitteilung Dr. Gebhardt, Hautklinik Universität Heidelberg, September 2009.

⁵³ Persönliche Mitteilung Dr. Jessica Hassel, Leiterin des Hauttumorzentrum, Hautklinik der Universität Heidelberg, 11. Jan. 2012.

Tab 3.1 Topographischer Geltungsbereich nach ICD-O-3 der melanozytischer Hauttumoren (AJCC 2010 und TNM 2010)

AJCC 2010	TNM, 8. Aufl. 2017
C44.0-9	C44.0-9
C51. <u>0-9</u>	C51.0
C60. <u>0-9</u>	C60.9
C63.2	C63.2

Der *topographische* Geltungsbereich des amerikanischen Cancer Staging Manuals der AJCC, 7. Auflage 2010⁵⁴, weicht partiell von der Einteilung der Deutschen TNM-Klassifikation, 8. Auflage, ab. Das AJCC 2010 schließt auch die Lokalisationen C51.1 Labium minus, C51.2 Clitoris, C51.8 Vulva, mehrere Teile überlappend, C60.0 Präputium, C60.1 Glans penis, C60.2 Penischaft, C60.8 Penis, mehrere Teile überlappend, in den topographischen Geltungsbereich „Melanom der Haut“ ein.

Die ICD-10-GM Diagnose „Bösartiges Melanom der *Haut* der Genitalorgane“ wird nicht unter „C43.- Bösartiges Melanom der Haut“, sondern *als maligner Tumor des jeweiligen Genitalorgans* verschlüsselt [ICD-10 C51.0 Labium majus, C51.9 Vulva o. n. A., C60.9 Penis o. n. A. (Penishaut), C63.9 Skrotalhaut].

Bei der Zählung und Auswertung von Meldungen zu „Hautmelanomen“ ist zu berücksichtigen, nach welcher Klassifikation Maligner Tumoren – TNM oder AJCC - dokumentiert wurde.

Alle malignen Melanome außerhalb der oben angegebenen Hautlokalisationen sind in den jeweiligen Handbüchern der organspezifischen Tumordokumentation des NCT-Krebsregisters 2017 zu finden und mit den entsprechenden ICD-O-3-Topographieziffern zu verschlüsseln, z. B. ZNS-Bereich, Hals-Nasen-Ohren, Lunge, etc.

⁵⁴ Edge et al 2010.

3.2 Regionäre Lymphknoten

Der regionäre Lymphknotenbefall entspricht der Lokalisation des primären Melanoms. Tumoren in den *Grenzzonen* zwischen den o. g. anatomischen Bereichen können in beide LK-Bereiche drainieren, so dass LK beider topographischen Bereiche als regionär angesehen werden. 4 cm breite Streifen zwischen den Topographiebereichen bilden die Grenzzonen, in denen Tumoren in beiden regionären Lymphabflussgebiete drainieren können (Tabelle 3.2). Empfohlen wird die Entfernung und Untersuchung von ≥ 6 LK (x/6). Bei Entfernung nur eines Schildwächterlymphknotens (sentinel lymph node) und bei Negativität Verzicht auf weiter LK-Entfernung, sollte der Zusatz sn erfolgen [pN (sn)]. Wenn die LK patho-histologisch negativ sind, aber weniger als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, soll pNO dokumentiert und die Anzahl der entfernten LK im TNM dokumentiert werden, z. B. N0(0/3).

Tab 3.2 Abflussgebiete des Malignen Melanoms im Grenzgebiet der jeweiligen topographischen Region⁵⁵

Grenzlinie zwischen	Grenzlinie entlang
Rechts und Links	Mittellinie
Kopf/Hals und Thorax	Klavikula – Akromion – Oberer Schulterblattrand
Thorax und obere Extremität	Vordere Schulter - Achselhöhle – hintere Schulter
Thorax und Abdomen	<i>Vorn:</i> Mitte zwischen Nabel, Flanken und Gesäß und Rippenbogen <i>Hinten:</i> Untere Grenze der Brustwirbelsäule (horizontale Achse von der Mittellinie nach lateral)
Abdomen, Flanken und Gesäß / untere Extremität	Leiste – Trochanter major - Glutealfalte

Tab 3.3 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete des Malignen Hautmelanoms⁵⁶

Organbereich Haut	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet ⁵⁷
Kopf und Hals	Parotideale LK, ipsilateral Präaurikuläre LK, ipsilateral Faziale LK, ipsilateral Submandibuläre (submaxilläre) LK, ipsilateral Zervikale LK, ipsilateral Supratracheale LK, ipsilateral Kaudale tiefe juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (delphische) und paratracheale (anteriore zervikale) LK (Level VI) Supraklavikuläre LK, ipsilateral
Thorax	Axilläre LK, ipsilateral
Obere Extremität	Epitrochleäre LK, ipsilateral Axilläre LK, ipsilateral
Abdomen, Flanken und Gesäß	Inguinale LK, ipsilateral

⁵⁵ Wittekind et al 2015, S. 203 und 205-6 (leicht modifiziert).

⁵⁶ Wittekind et al 2015, S. 216.

⁵⁷ Absiedlungen von Tumorzellen des Primärtumors, die über die regionären hier angeführten LK bzw. des regionären Abflussgebietes hinausgehen, gelten dokumentarisch als **Fernmetastasen** (retropankreatisch LK, mesenteriale LK, paraaortale LK).

Untere Extremität	Popliteale LK, ipsilateral Inguinale LK, ipsilateral
Analrand, perianaler Bezirk	Inguinale LK, ipsilateral

Für die anatomischen Primärtumorlokalisationen eines **bösartigen Melanoms der Haut der Genitalorgane und der Perianalregion** gelten die regionären Lymphknotenfestlegungen des Handbuchs der Gynäkologischen Tumoren⁵⁸ respektive der urologischen Tumoren respektive der Verdauungsorgane (Perianalregion)⁵⁹.

Labium majus, Labia majora o. n. A., Bartholin-Drüse, Haut an den großen Schamlippen, Labium minus, Labia minora, Klitoris, Haut an der Vulva, Vulva o. n. A., äußeres weibliches Genitale, Frenulum labium, Labia o. n. A., Labiom o. n. A., Mons pubis, Mons veneris, Scham; Präputium, Vorhaut, Glans penis, Penisschaft, Corpus cavernosum, Schwellkörper des Penis, Penis o. n. A., Skrotalhaut, Analkanal und perianale Haut.

3.2.1 Satelliten, Mikrosatelliten, in-transit-Metastasen

Neben den regionären Lymphknoten gibt es Patienten, bei denen lokale und regionale Hautmetastasen im Rahmen der intralymphatischen Ausbreitung manifest werden:

1. Satelliten: makroskopisch sichtbare kutane und/oder subkutane Metastasen innerhalb von 2 cm des primären Melanoms.
2. Mikrosatelliten: Mikroskopische und diskontinuierliche kutane und/oder subkutane Metastasen, die bei der histologischen Untersuchung in der Nachbarschaft des Primärtumors liegend gefunden werden
3. In-transit-Metastasen: willkürlich als klinisch erkennbar definierte Metastasen, die in einer Entfernung von mehr als 2 cm vom Primärtumor entfernt zwischen dem Primärmelanom und der ersten Lymphknotenstation liegend gefunden werden.

Diese Patienten stellen eine kleine aber klinisch als eigenständig abgrenzbare Gruppe mit einem erheblichen Risiko lokoregionärer und fernmetastatischen Absiedlung dar.

3.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 3.4 zeigt die in der WHO Klassifikation 2006 aufgeführten melanozytischen Hauttumoren der Dignität /1, /2 und /3, den Tumornamen, die ICD-O-3.1-M-Ziffer, die möglichen ICD-3-T-Ziffern nach AJCC 2010 und die in Frage kommenden ICD-10-GM 2017-Diagnoseziffern.

⁵⁸ Adzersen, Becker 2017 (7).

⁵⁹ Adzersen, Becker 2017 (8).

Tab 3.4 Verschlüsselung des Malignen Melanoms und der anderen melanozytischen Tumoren der Haut n. WHO Klassifikation 2006⁶⁰ mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-GM 2017 Diagnosen

Tumor ⁶¹	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T ⁶²	ICD-10-GM 2017 Diagnose
Melanom			
Melanoma in situ ⁶³	8720/2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D03.0-9, D07.1, D07.4, D07.6
Malignes Melanom o. n. A. (inklusive persistierendes Melanoma, nävoides Melanom)	8720/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
<i>Malignes Melanom in Junktions-Nävus⁶⁴</i>	<i>8740/3</i>	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
<i>Prämaligne Melanose o. n. A.⁶⁵</i>	<i>8741/2</i>	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D03.0-9, D07.1, D07.4, D07.6
<i>Malignes Melanom in prämaligener Melanose⁶⁶</i>	<i>8741/3</i>	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
<i>Oberflächlich spreitendes Melanoma in situ, SSMA in situ⁶⁷</i>	<i>8743/2</i>	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D03.0-9, D07.1, D07.4, D07.6
Oberflächlich spreitendes Melanom (<i>Superficial spreading melanoma, SSM</i>)	8743/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Lentigo maligna (Hutchinson-Pigmentfleck o. n. A., Lentigo-maligna-Melanom, LMM, Malignes Melanom in Hutchinson-Melanose)	8742/2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D03.0-9, D07.1, D07.4, D07.6
Akral-lentiginöses malignes Melanom	8744/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Desmoplastisches malignes Melanom, desmoplastisches amelanotisches malignes Melanom, neurotropes malignes Melanom)	8745/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Maligner blauer Nävus	8780/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Malignes Melanom in pigmentiertem Riesennävus (Malignes Melanom in kongenitalem Melanozytennävus)	8761/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
<i>Epitheloidzellmelanom⁶⁸</i>	<i>8771/3</i>	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Kongenitaler melanozytischer Naevus			
Proliferative dermale Läsion in kongenitalem Nävus	8762/1	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D37.0, D39.7, D40.7, D48.5

3.4 Pathologisch-histologische Kriterien zur Charakterisierung des Malignen Melanoms (MM) der Haut

3.4.1 Vertikale Eindringtiefe bzw. Tumordicke (n. Breslow) und TNM Klassifikation des MM

Die gemessene vertikale Eindringtiefe in mm („Vertikale Tumordicke“)(Breslow 1970) ist in der international gültigen „TNM-Klassifikation maligner Tumoren“, 6., 7. und 8. Auflage, Kriterium der pT-Zuordnung des Primärtumors. Ältere Einteilungen sind damit obsolet und sollten nicht mehr verwendet werden.

⁶⁰ LeBoit et al 2006.

⁶¹ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

⁶² Edge et al 2010 (AJCC 2010).

⁶³ Das „Melanoma in situ 8720/2“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt.

⁶⁴ 8740/3 ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

⁶⁵ Das „Oberflächlich spreitende *Melanoma in-situ* 8720/2“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

⁶⁶ 8741/3 ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

⁶⁷ Das „Oberflächlich spreitende *Melanoma in-situ* 8720/2“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

⁶⁸ 8771/3 ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

Die Tabelle 3.5⁶⁹, gültig ab Diagnosedatum 01.01.2012, zeigt die patho-histologischen Zuordnungskriterien der pTNM-Klassifizierung des Malignen Melanoms. Das Hauttumorzentrum der Universitätsklinik Heidelberg seit mehr als 10 Jahren und das NCT-Krebsregister, seit Dokumentationsbeginn wenden ausschließlich, wie international üblich, die AJCC-Klassifikationen des malignen Hautmelanoms an.

Tab 3.5 TNM Klassifikation des Malignen Melanoms der Haut^{70,71,72}

(gilt für alle Hautmelanome einschließlich Augenlid, Vulva, Penis, Skrotum und perianale Melanome)(Tx, Tis ergänzt, KHA)

Tx	Stadium nicht bestimmbar ⁷³
Tis	Melanoma in-situ, keine Tumorerinvasion (Clark Level I)
T1a	≤ 1,0 mm*, < 1 Mitose/mm ² , keine Ulzeration und Clark Level II/III
T1b	≤ 1,0 mm*, < 1 Mitose/mm ² , Ulzeration oder Level IV/V
T2a	> 1,01 – 2,0 mm, keine Ulzeration
T2b	> 1,01 – 2,0 mm, Ulzeration
T3a	> 2,01 - 4.0 mm, keine Ulzeration
T3b	> 2,01 - 4.0 mm, Ulzeration
T4a	> 4,0 mm, keine Ulzeration
T4b	> 4,0 mm, Ulzeration
N1	1 Lymphknoten
N1a	Mikroskopisch
N1b	Makroskopisch
N2	2-3 Lymphknoten
N2a	2-3 Lymphknoten Mikroskopisch
N2b	2-3 Lymphknoten Makroskopisch
N3	≥ 4 Lymphknoten oder zusammengewachsen, Satellite(n), in-Transit mit positiven LK
M0	Keine Fernmetastasen LDH normal
M1	Fernmetastasen LDH normal
M1a	Haut-, subkutanes Gewebe-, Lymphknoten-Fernmetastase, LDH normal
M1b	Lungenmetastase(n) LDH normal
M1c	alle anderen Lokalisationen mit erhöhtem LDH

*TNM, (. Auflage 2017 gibt 0,8 mm an, S. 188.

3.4.2 Clark-Klassifikation und TNM

Zusätzlich zur vertikalen Eindringtiefe in mm kann das Maligne Melanom patho-histologisch durch die Clark-Level⁷⁴ der Hautinvasion charakterisiert werden (Tabelle 3.4). Diese Einteilung wird in Zukunft nicht mehr angewendet werden⁷⁵.

Tab 3.6 Hautinvasion nach Clark

Clark-Level I	In-situ-Melanom, alle Tumorzellen oberhalb der Basalmembran
Clark-Level II	Infiltration des Stratum papillare des Koriums
Clark-Level III	Infiltration bis zum Übergang des Stratum reticulare des Koriums
Clark-Level IV	Infiltration des Stratum reticulare
Clark-Level V	Infiltration der Subkutis

⁶⁹ Edge et al 2010.

⁷⁰ Eigentler et al 2005.

⁷¹ Wittekind et al 2012.

⁷² Edge et al 2010.

⁷³ Schließt shave-Biopsien und regressiv veränderte Melanome ein.

⁷⁴ Clark Jr. et al 1969, Balch et al 1978

⁷⁵ Mitteilung Wittekind, 13. DVMD-Tagung in Ulm, 11.-14. März 2015.

3.5 Anatomisches Stadium und prognostische Gruppen des Malignen Melanoms

Die anatomische Stadiengruppierung und die entsprechende Prognosegruppe des malignen Melanoms nach AJCC 7th ed. 2010 zeigt Tabelle 3.5, die etwas spezifischer ist als die Stadiengruppierung in TNM, 7. Aufl. 2010.

Tab 3.7 Anatomische Stadiengruppierung / prognostische Gruppen des Malignen Melanoms der Haut nach AJCC 2010⁷⁶

Klinisches Staging*				Pathologisches Staging**			
Stadium	cT	cN	cM	Stadium	pT	pN	pM
0	Tis	NO	M0	0	Tis	NO	M0
IA	T1a	NO	M0	IA	T1a	NO	M0
IB	T1b	NO	M0	IB	T1b	NO	M0
	T2a	NO	M0		T2a	NO	M0
IIA	T2b	NO	M0	IIA	T2b	NO	M0
	T3a	NO	M0		T3a	NO	M0
IIB	T3b	NO	M0	IIB	T3b	NO	M0
	T4a	NO	M0		T4a	NO	M0
IIC	T4b	NO	M0	IIC	T4b	NO	M0
III	Jedes T	≥N1	M0	IIIA	T1-4a	N1a	M0
					T1-4a	N2a	M0
				IIIB	T1-4b	N1a	M0
					T1-4b	N2a	M0
					T1-4a	N2b	M0
					T1-4a	N2b	M0
					T1-4a	N2c	M0
				IIIC	T1-4b	N1b	M0
					T1-4b	N2b	M0
					T1-4b	N2c	M0
					Jedes T	N3	M0
IV	Jedes T	Jedes N	M1	IV	Jedes T	Jedes N	M1

*Das klinische Staging schließt Mikro staging (mikroskopische Untersuchung) des primären Melanoms und die klinische / radiologische Bewertung von Metastasen ein. Nach Übereinkunft sollte es nach kompletter Entfernung des primären Melanoms und klinischer Bewertung der regionalen und Fernmetastasen angewendet werden.

** Das pathologische Staging umfasst Mikro staging (mikroskopische Untersuchung) des primären Melanoms und pathologische Informationen der regionalen Lymphknoten nach teilweiser oder vollständiger Lymphadenektomie. Pathologisches Stadium 0- oder Stadium IA-Patienten sind die Ausnahme; sie benötigen keine pathologische Bewertung ihrer Lymphknoten.

Die klinisch-pathologisch-anatomische Stadienzuordnung bzw. die prognostischen Gruppeneinteilung des Malignen Melanoms folgt aus der klinischen und pathologischen Klassifizierung nach TNM / AJCC⁷⁷.

3.6 Verschlüsselung der Mehrfachtumoren, -morphologien und Histologien des Malignen Melanoms der Haut

Es gelten die allgemeinen Regeln der Kodierung der Mehrfachtumoren, -morphologien und Histologien⁷⁸. Wittekind et al⁷⁹ geben abweichend von der Seitigkeitsregel, die auch für Tumo-

⁷⁶ Edge et al 2010

⁷⁷ TNM, 8. Auflage 2017, S. 189; Edge et al 7th ed. 2010, S. 336.

⁷⁸ Adzersen, Becker 2017 (00), Kapitel 3.3.

ren der Hauttopographien gilt, an, dass z. B. für zwei synchrone Melanome unterschiedlicher Körperseite nur ein Tumor dokumentiert und der größere zur Klassifikation herangezogen werden soll. Dieser Vorschlag ist eine Abweichung von der Seitigkeitsregel für solide Tumoren⁸⁰. Im NCT-Register wird diesem Vorschlag vorerst nicht gefolgt, da das Auftreten mehrerer Melanome gleichzeitig und unabhängig voneinander eine wichtige Information darstellen könnte, die nicht verloren gehen sollte, z. B. eine genetisch bedingte Disposition. Auch SEER folgt beim malignen Melanom der Seitigkeitsregel, nämlich zwei Tumoren bei unterschiedlicher Körperseite anzulegen.⁸¹

Tab 3.8 Verschlüsselungsregeln der Mehrfachtumoren und -morphologien des Malignen Melanoms der Haut⁸²

Die Mehrfachtumorregeln für das MM der Haut gelten nur für die ICD-O-3-Topographie C44.0-C44.9 und die Morphologien 8720-8780 mit Dignitäten /1, /2 und /3.

Tumoreigenschaften, Lokalisation	Tumordokumentation
Mehrere Melanome	
Unterschiedliche Topographiekodes der ersten (Cxx.x), zweiten (Cxx.x) oder dritten (Cxx.x) Ziffer (keine Metastase, kein Rezidiv)	Mehrere Melanome
Morphologiekode innerhalb der Melanom-Gruppe 8720/2-8780/3 an der dritten Ziffer (xxx/x) unterschiedlich	Zwei oder mehr Tumoren
Melanome unterschiedlicher Seitigkeit	Mehrere Melanome
Alle Melanome, die von den obigen Kriterien nicht erfasst werden	Ein Melanom

Tab 3.9 Verschlüsselungsregeln der Histologien des Malignen Melanoms der Haut⁸³

Die Mehrfachtumorregeln für das MM der Haut gelten nur für die ICD-O-3-Topographie C44.0-C44.9 und die Morphologien 8720-8780 mit Dignitäten /1, /2 und /3.

Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten	Tumordokumentation
Keine pathologische Histologie / keine Zytologie vorhanden; apparative Befunde nutzen (CT, Sono, MRT, PET, etc.)	Histologie nach ärztlicher Information kodieren
Metastasenhistologie , keine Histologie des Primärtumors	/3 der Metastase zu kodieren
In situ- und invasive Komponente im Melanom	Invasive Komponente kodieren
Malignes Melanom in Regression (<i>regressives, regredierendes Melanom</i>)	8723/3 kodieren
Wenn „malignes Melanom in Regression“ und spezifische Melanom-Histologie	Spezifische Histologie kodieren
Wenn klinisch „Lentigo-maligna-Melanom“ und ein spezifischer histologischer Typ	Spezifischen histologischen Typ kodieren ⁸⁴
Wenn Histologie „Lentigo-maligna-Melanom“	8742/3 kodieren
Bei Diagnose „ Malignes Melanom o. n. A. “ und ein einzelner	Spezifischen histologischen

⁷⁹ Wittekind et al 2013, 102.

⁸⁰ Adzersen, Becker 2017 (00), Kapitel 3.3.

⁸¹ Johnson et al 2007, S. 296: „Melanomas with different laterality are multiple primaries.** ... Prepare two or more abstracts.“

⁸² Johnson et al 2007, ergänzt.

⁸³ Johnson et al 2007, ergänzt.

⁸⁴ z. B. akral-lentiginöses malignes Melanom 8744/3 oder mukosal-lentiginöses malignes Melanom 8746/3.

spezifischer Melanomtyp	Melanomtyp kodieren
8720/2 Melanoma in situ und <i>spezifisches</i> Melanoma in situ (8741/2, 8742/2)	Spezifisches in-situ Melanom kodieren
Mehrere Melanomhistologietypen beschrieben	Höhere Melanommorphologieziffer kodieren

4 Hämato-lymphoide Tumoren der Haut („primär kutane Lymphome“)

Hämato-lymphoide Neoplasien der Haut stellen eine heterogene Gruppe von überwiegend T-Zell-, NK-Zell- und B-Zell-Non-Hodgkin Lymphomen mit mannigfaltiger klinischer Präsentation und unterschiedlicher Prognose dar⁸⁵. Zum Zeitpunkt der Diagnose präsentieren sich diese Tumoren primär an der Haut, ohne Anzeichen extrakutaner Krankheitszeichen. Primäre kutane Lymphome unterscheiden sich in klinischem Verhalten und Prognose oft grundlegend von histologisch ähnlichen systemischen Lymphomen und bedürfen anderer Therapieansätze⁸⁶.

4.1 Topographischer Geltungsbereich

Die UICC enthält keine spezifischen Klassifikationen zu primär kutanen Lymphomen. Das klinische Krebsregister des NCT orientiert sich deswegen bei dieser Gruppe lymphoider Hautneoplasien am AJCC⁸⁷.

Primär kutane Lymphome können folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3 zugeordnet werden:

C44.0	Lippenhaut, ohne Lippenrot
C44.1	Augenlid
C44.2	Äußeres Ohres
C44.3	Haut sonstiger und n. n. b. Teile des Gesichts
C44.4	Behaarte Kopfhaut und Haut am Hals
C44.5	Haut am Stamm
C44.6	Haut der oberen Extremitäten und Schulter
C44.7	Haut der unteren Extremitäten und Hüfte
C44.8	Haut, mehrere Teile überlappend
C44.9	Haut, o. n. A.
C51.0	Labium majus, Labia majora o. n. A., Bartholin-Drüse, Haut an den großen Schamlippen
C51.1	Labium minus, Labia minora
C51.2	Klitoris
C51.8	Vulva, mehrere Teilbereiche überlappend
C51.9	Haut an der Vulva, Vulva o. n. A., äußeres weibliches Genitale, Frenulum labium, Labia o. n. A., Labiom o. n. A., Mons pubis, Mons veneris, Scham
C60.0	Präputium, Vorhaut
C60.1	Glans penis

⁸⁵ Edge et al 2010, S. 613 ff.

⁸⁶ LeBoit et al 2006, S. 165 ff.

⁸⁷ Edge et al 2010, S. 613 ff.

C60.2	Penisschaft, Corpus cavernosum, Schwellkörper des Penis
C60.8	Penis, mehrere Teilbereiche überlappend
C60.9	Penis o. n. A.
C63.2	Skrotalhaut

4.2 Regionäre Lymphknoten

Da es sich bei den primär kutanen Lymphomen um primär lymphoide Neoplasien handelt, werden regionäre Lymphabflussgebiete nicht angegeben, sondern die klinische, pathologische und periphere Blutbeteiligung geht direkt in das Lymphknotenstadium ein. Eine genaue Klassifizierung (s. Tabelle 4.2) wurde von der ISCL/EORTC Arbeitsgruppe bisher für die häufig auftretende Mycosis fungoides und das Sézary Syndrom erstellt.⁸⁸ Nicht-Mycosis fungoides und Nicht-Sézary Syndrome kutaner Lymphome können sowohl nach TNMB (TNM und Blut) wie auch nach Ann-Arbor klassifiziert werden.

4.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 4.1 zeigt die von den Arbeitsgruppen der WHO und EORTC erarbeitete Klassifikation der hämato-lymphoiden Tumoren der Haut⁸⁹ der Dignität /1 und /3, mit dem Tumornamen, der ICD-O-3.1-Morphologie-Ziffer, der ICD-3-Topographie-Ziffer und die zugehörige ICD-10-GM 2017 Diagnoseziffer.

Tab 4.1 Verschlüsselung der hämato-lymphoiden Tumoren mit primärer Hautmanifestation⁹⁰ und primär systemische Tumoren mit Hautmanifestation⁹¹ und ICD-O-3.1-Histologie, ICD-O-3-Lokalisation und ICD-10-Diagnose

Tumor ⁹²	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2017
Reifzellige T-Zell- und NK-Zell-Neoplasien			
Mycosis fungoides (MF) Pagetoide Retikulose (<i>lokalisierte Erkrankung</i>) <i>Follikuläre, syringotrope, granulomatöse Varianten;</i> <i>Granulomatous Slack Skin, GSS</i>	9700/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C84.0
Sézary-Syndrom	9701/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C84.1
Lymphomatoide Papulose ⁹³	9718/1	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D47.7, D48.5 [C86.6] ⁹⁴

⁸⁸ Olsen et al 2007.

⁸⁹ LeBoit et al 2006, S. 165-228.

⁹⁰ Olsen et al 2007 ; Willemze et al 2005; Slater 2005; LeBoit et al 2006.

⁹¹ Dies schließt die Langerhans Zell-Histiozytosen und mastozytäre Neoplasien ein.

⁹² Es sind nur die Entitäten der WHO Klassifikation der Hauttumoren aus LeBoit et al 2006 aufgeführt. In der ersten Spalte „Tumor“ findet sich an erster Stelle die offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1 (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 und eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

⁹³ Die „Lymphomatoide Papulose“ wird in der ICD-O-3.1 unter 9718/3 aufgeführt, also als maligne Krankheit. Die WHO / EORTC Klassifikation in LeBoit et al 2006 stuft die „Lymphomatoide Papulose“ als 9718/1, also als „Borderline, unsicher“ ein. Die Empfehlung ist, ab Diagnosedatum 01.01.2012 nach der WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoetischen und lymphoiden Tumoren 2008 zu verschlüsseln (s. nächste Fußnote).

Tumor ⁹²	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2017
Primär kutane CD30-positive T-zellige lymphoproliferative Erkrankung CD30+ großzelliges T-Zell-Lymphom der Haut [Lymphomatoide Papulose] ⁹⁵ Primär kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom der Haut	9718/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C86.6
Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom ⁹⁶	9708/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C86.3
Kutanes T-Zell-Lymphom (PTL) (unspezifiziert) Primär kutanes CD4-positives klein/medium(zelliges) T-Zell-Lymphom (PCCD4+) ⁹⁷ Primär kutanes CD8-positives aggressives epidermotropes zytotoxisches T-Zell-Lymphom (PCCD8+) Positives gamma/delta-positives T-Zell-Lymphom	9709/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C84.8
Nasales NK/T-Zell-Lymphom (ENNKTL) ⁹⁸ (extranodales T-Zell-Lymphom)	9719/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C86.0
Adulte(s) T-Zell Lymphom/Leukämie (HTLV1-pos.) (ATLL)*	9827/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C91.5-
Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom* (AITL)(angioimmunoblastisches Lymphom, peripheres T-Zell-Lymphom vom AILD-Typ, angioimmunoblastische Lymphadenopathie mit Dysproteinämie)	9705/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C86.5
Reifzellige B-Zell-Neoplasien			
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. Extranodales Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes (MALT-Lymphom) Lymphom des haut-assoziierten lymphatischen Gewebes SALT-Lymphom	9699/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C88.4
Folikuläres Lymphom o. n. A. (kutan) Follikelzentrums-Lymphom o. n. A. (kutan) Folikuläres Follikelzentrums-Lymphom (kutan) Folikuläres malignes Lymphom o. n. A. (kutan) Lymphozytisches noduläres Lymphom o. n. A. Noduläres Lymphom o. n. A. Zentroblastisch-zentrozytisches follikuläres Lymphom	9690/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C82.6
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, o. n. A. Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom (IVLBCL)* Angioendotheliomatose Angiotropes Lymphom Intravaskuläres B-Zell-Lymphom Zentroblastisches diffuses Lymphom Primäres kutanes diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom des Beines Zentroblastisches Lymphom o. n. A.	9680/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2 C49.9	C83.3, C83.8
Lymphomatoide Granulomatose, angiozentrische immunoproliferative Veränderung, lymphoide Granulomatose*	9766/1	C42.1	D47.7
Chronische lymphatische B-Zell-Leukämie* / kleinzelliges lymphozytisches Lymphom*	9823/3 9670/3	C42.1 C77.0-9	C83.0 C91.1-
Mantelzell-Lymphom (kutane Einbeziehung bei primärem	9673/3	C77.0-9	C83.1

⁹⁴ Die LyP ist in der ICD-10-GM 2017 und den vorherigen ICD-10 Versionen explizit unter C86.6 aufgeführt, aber sie ist eine Erkrankung mit exzellenter Prognose (Swerdlow et al 2008, S. 301). Präferiert wird deswegen für die LyP die ICD-O-3.1 9718/1, die nach Regel F kodierbar ist und die Diagnosekodierung D47.7 „unsicheres Verhalten“.

⁹⁵ Siehe 9718/1 dieser Tabelle.

⁹⁶ Eingeschränkt auf alpha/beta-T-Zellursprung, s. LeBoit et al 2006, S. 166.

⁹⁷ Das „Primär kutane CD4 positive klein-/mittelzellige T-Zell-Lymphom (PCCD4+)“ wurde früher unter „9702/3“ kodiert, jetzt unter 9709/3 (s. Willemze et al 2005, Slatzer 2005).

⁹⁸ Fälle dieses Tumors außerhalb des oberen Atmungstraktes („Extranasale“ ENNKTL) werden mit derselben Morphologieschlüsselziffer kodiert, zeigen aber ein anderes biologisches Verhalten, sodass sie in einer separaten Gruppe ausgewertet werden sollten (s. Turner et al 2010).

Tumor ⁹²	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM 2017
<i>B-Zell-Lymphom)</i>			
Burkitt Lymphom o. n. A. (einschliessl. Burkitt-Leukämie)(BL)*	9687/3	C77.0-9	C83.7
Unreife hämatopoietische Malignome			
Lymphoblastisches Lymphom der Vorläuferzellen (<i>blastisches NK-Zell-Lymphom; CD4+/CD56+ hämatodermisches Neoplasma, lymphoblastisches Lymphom o. n. A.</i>)	9727/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C86.4
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie*	9837/3	C42.1	C91.0-
T-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ*	9729/3	C77.0-9	C83.5
Vorläufer-B-lymphoblastische Leukämie*	9836/3	C42.1	C91.0-
B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ*	9728/3	C77.0-9	C83.5
Myeloide und monozytäre Leukämie*	9945/3	C42.1	C92.-, C93.-
Hodgkin-Lymphome			
Hodgkin-Lymphom, nodulärer lymphozytenprädominanter Typ Lymphozytenprädominantes noduläres Hodgkin-Lymphom	9659/3	C77.0-9	C81.0-1
Hodgkin-Lymphom o. n. A. M. Hodgkin o. n. A.	9650/3	C77.0-9	C81.0-1
Histiozytäre Neoplasien			
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. (<i>LHC</i>) (<i>inkl. unifokal, multifokal und disseminiert</i>) ⁹⁹	9751/3	C44.0-9, C63.2	C96.0, C96.5, C96.6
Mastozytom o. n. A. Mastzelltumor o. n. A. Diffuse kutane Mastozytose Extrakutanes Mastozytom Solitäres Mastozytom der Haut Kutane Mastozytose Urticaria pigmentosa	9740/1	C44.0-9, C63.2	D47.0
Indolente systemische Mastozytose ¹⁰⁰	9741/1	C44.0-9, C63.2	D47.0, D48.5
Maligne Mastozytose Systemische Mastozytose Aggressive systemische Mastozytose Systemische Mastozytose mit AHNMD Systemische Mastozytose mit assoziierter hämatologischer klonaler Nicht-Mastzell-Krankheit	9741/3	C01-C80.9	C96.2
Mastzell-Leukämie	9742/3	C42.1	C94.3

* Lymphom extrakutanen Ursprungs, das oft die Haut einbezieht¹⁰¹. Bei diesen Tumoren wird der *extrakutane Ursprungsort* des Primärtumors kodiert.

4.4 TNMB der primär-kutanen Lymphome (Mycosis fungoides und Sézary Syndrom)

Etwa 80 % der kutanen Lymphome sind T-Zell-Ursprungs. Für die Mycosis fungoides (MF) und das Sézary Syndrom (SS) haben die Internationale Gesellschaft für Kutane Lymphome (ISCL) und die EORTC eine Stadienklassifikation ausgearbeitet (Tabelle 4.2). Diese Klassifikation erlaubt die Unterscheidung der T- und N-Stadien sowie Prognose zwischen *non-MF/non-SS Sub-*

⁹⁹ Die Kodierung von 9752/1, 9753/1 und 9754/3 ist ab 01.01.2012 hinfällig (ICD-O-3-Aktualisierung 2011). Stattdessen wird **9751/3** kodiert. Die LCH wird nach der WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren (Swerdlow et al 2008) dem Verhaltenskode /3 zugeordnet. Unter LCH 9751/3 werden in der WHO Klassifikation 2008 die „Unifokale Langerhans-Zell-Histiozytose“ 9752/1 = Eosinophiles Granulom, die Hand-Schüller-Christian Erkrankung = „Multifokale Langerhans-Zell-Histiozytose 9753/1“, die Letterer-Siwe-Erkrankung = „Disseminierte Langerhans-Zell-Histiozytose 9754/3“ zusammengefasst.

¹⁰⁰ 9741/1 Indolente systemische Mastozytose (nach ICD-O-3.1 2011).

¹⁰¹ LeBoit et al 2006, S. 166.

typen der kutanen T-Zelllymphome (CTCL) und MF bzw. SS. Non-MF/non-SS-Varianten lassen sich so von MF und SS differenzieren.

Tab 4.2 ISCL/EORTC-revidierte Klassifikation für Mycosis fungoides und Sézary Syndrom (2007)^{102,103,104}

TNMB Stadium (TNM und Blut)	
Haut	
T1	Begrenzte Flecken*, Hautknötchen und/oder Plaques†, < 10% der Hautoberfläche bedeckend. Kann weiter stratifiziert werden in T1a (nur Flecken) vs T1b (Plaques ± Flecken)
T2	Flecken, Knötchen oder Plaques, ≥ 10% der Hautoberfläche bedeckend. Kann weiter stratifiziert werden in T2a (nur Flecken) vs T2b (Plaques ± Flecken).
T3	Ein Tumor oder mehre Tumoren‡ (≥ 1 cm Durchmesser)
T4	Vereinigung des Erythems, ≥ 80% der Körperoberfläche bedeckend
Lymphknoten (Node)	
N0	Keine klinisch krankhaften peripheren Lymphknoten§, Biopsie nicht erforderlich
N1	Klinisch krankhafte periphere Lymphknoten Histopathologie: Dutch grade 1 oder NCI LN0-2
N1a	Klone negativ [#]
N1b	Klone positiv [#]
N2	Klinisch krankhafte periphere Lymphknoten Histopathologie: Dutch grade 2 oder NCI LN3
N2a	Klone negativ [#]
N2b	Klone positiv [#]
N3	Klinisch krankhafte periphere Lymphknoten Histopathologie: Dutch grades 3-4 or NCI LN4 Klone positiv oder negativ
NX	Klinisch krankhafte periphere Lymphknoten keine histologische Bestätigung
Viszeral	
M0	Keine viscerale Organbeteiligung
M1	Viscerale Beteiligung (pathologische Bestätigung erforderlich [¶] und Organ sollte angegeben werden)
Blut	
B0	Abwesenheit signifikanter Blutbeteiligung: ≤ 5% der periph. Blutlymphozyten sind atypische (Sézary) Zellen
B0a	Klone negativ [#]
B0b	Klone positiv [#]
B1	Niedrige Blut tumorlast : > 5% der peripheren Blutlymphozyten sind atypische (Sézary) Zellen, aber Kriterium B2 nicht erfüllt.
B1a	Klone negativ [#]
B1b	Klone positiv [#]
B2	Hohe Blut tumorlast: ≥ 1000/μL Sézary Zellen mit positivem Klon [#]

* Bei „Haut“ bedeutet „Fleck“ (patch) jegliche Größe einer Hautläsion ohne signifikante Elevation oder Induration. An- / Abwesenheit von Hypo- oder Hyperpigmentation, Schälung, Verkrustung und/oder Poikilodermie sollten festgehalten werden.

† Bei „Haut“ bedeutet „Plaque“ jegliche Größe einer Hautläsion, die erhöht oder induriert ist. An- / Abwesenheit von Hypo- oder Hyperpigmentation, Schälung, Verkrustung und/oder Poikilodermie sollten festgehalten werden. Es ist wichtig, histologische Merkmale wie Follikulotropismus oder großzellige Transformation (>25 % Großzellen), CD30+ oder CD30- und klinische Merkmale wie Ulzeration zu dokumentieren.

‡ Bei „Haut“ bezeichnet „Tumor“ mindestens eine, 1 cm im Durchmesser messende solide oder noduläre Läsion mit Nachweis von Tiefe und/oder vertikalem Wachstum. Gesamtanzahl der Läsionen, Gesamtvolumen der Läsionen, die größte Läsion und die involvierte Körperregion sind zu bezeichnen. Halte auch histologische Anzeichen von großzelliger Transformation fest. Die Phänotypisierung für CD30 wird empfohlen.

§ Bei „Knoten“ bezeichnet „krankhafte(r) periphere(r) Lymphknoten“ jeglichen tastbaren peripheren Knoten, der bei der körperlichen Untersuchung fest, unregelmäßig, gruppiert, fixiert oder 1.5 cm oder größer im Durchmesser ist. Die körperlich untersuchten Knotengruppen sind die suprazervikalen, epitrochlearen, axillären und die inguinalen. Zentrale Knoten, die nicht allgemein der pathologischen Beurteilung zugänglich sind, werden z. Z. nicht in der nodalen Klassifikation berücksichtigt, außer sie werden benutzt, um N3 histopathologisch festzustellen.

Bei „Eingeweide“ (Viscera) können Milz und Leber durch bildgebende Kriterien diagnostiziert werden.

|| Bei „Blut“ sind Sézary-Zellen als Lymphozyten mit hyperergundenen, cerebriformen Kernen definiert. Wenn Sézary-Zellen nicht benutzt werden können, um die Tumorlast in B2 zu bestimmen, dann kann eines der folgenden modifizierten ISCL-Kriterien zusammen mit einem

¹⁰² Olsen et al 2007.

¹⁰³ Eigene Übersetzung.

¹⁰⁴ Das ISCL/EORTC Staging wird z. Z. (Stand 01.01.2017) im NCT Register nicht angewandt.

positiven klonalen Rearrangement der TCR stattdessen benutzt werden: (1) vergrößerte CD4+ oder CD3+ Zellen mit einem CD4/CD8 Verhältnis von 10 oder mehr; (2) vergrößerte CD4+ Zellen mit abnormalem Immunophänotyp einschließlich CD7 oder CD26 Verlust.

Ein T-Zell-Klone ist durch eine PCR oder Southern-Blot-Analyse des T-Zell-Rezeptorgens definiert.

4.5 Histo-pathologische Klassifizierung der Lymphknoten bei kutanen Lymphomen

Die histo-pathologische Musterbestimmung nach Graden (N1-N3) in der TNM-Klassifizierung bei Mycosis fungoides und dem Sézary-Syndrom kann nach dem holländischen System (1980) oder US-amerikanischen System (1979-1985) erfolgen (s. Tabelle 4.3). Die Grade gehen in Klassifizierung des Lymphknotenstatus ein (siehe Tabelle 4.2).

Tab 4.3 Histo-pathologische Bestimmung des Lymphknotenstadiums (N-Status) nach ISCL/EORTC bei Mycosis fungoides und Sézary Syndrom¹⁰⁵: das niederländische und das amerikanische NCI-VA-System

N-Status	Dutch System ¹⁰⁶	NCI-VA Klassifikation ^{107,108,109}
N1	Grad 1 Dermatopathische Lymphadenopathie (DL)	LN0: Keine atypischen Lymphozyten
		LN1: Gelegentliche und isolierte atypische Lymphozyten (nicht in Gruppen angeordnet)
		LN2: Viele atypische Lymphozyten oder Gruppen von 3-6 Zellen
N2	Grad 2 DL; frühe Beteiligung bei MF (Vorhandensein von cerebriformen Kernen > 7.5 µm)	LN3: Zusammenballung von atypischen Lymphozyten; nodale Architektur erhalten
N3	Grad 3 Teilweise Auslöschung der LK Architektur Viele atypische cerebriforme mononukleare Zellen (CMCs)	LN4: teilweise / komplette Auslöschung der nodalen Architektur durch atypische Lymphozyten oder klar neoplastische Zellen
	Grad 4 Vollständige Auslöschung	

4.6 Stadium- und Prognosegruppierung nach ISCL/EORTC bei Mycosis fungoides und Sézary-Syndroms

Die Tabelle 4.4 zeigt die ISCL/EORTC Stadiengruppierung bei MF und SS unter Berücksichtigung aller TNM-B-Faktoren (TNM und Blutfaktoren)

Tab 4.4 ISCL/EORTC Stadien- und Prognoseeinteilung der Mycosis fungoides und des Sézary - Syndroms (2007)¹¹⁰

Stadium	T	N	M	Beteiligung peripheres Blut (B=Blut) ¹¹¹
IA	1	0	0	B0, B1
IB	2	0	0	B0, B1

¹⁰⁵ Olsen et al 2007.

¹⁰⁶ Scheffer et al 1980.

¹⁰⁷ Sausville et al 1985.

¹⁰⁸ Clendenning, Rappaport 1979.

¹⁰⁹ Colby et al 1981.

¹¹⁰ ISCL/EORTC Staging wird z. Z. (Stand 01.01.2017) im NCT Register nicht angewandt.

¹¹¹ Siehe oben Tabelle 4.2 ISCL / EORTC-revidierte Klassifikation der Mycosis fungoides und des Sézary Syndroms (2007).

II	1,2	1,2	0	B0, B1
IIB	3	0-2	0	B0, B1
III	4	0-2	0	B0, B1
IIIA	4	0-2	0	B0
IIIB	4	0-2	0	B1
IVA1	1-4	0-2	0	B2
IVA2	1-4	3	0	B0-B2
IVB	1-4	0-3	1	B0-B2

4.7 Anwendung des TNM- oder Ann-Arbor-Klassifikationsschemas bei kutanen Lymphomen

1. Die Klassifizierung der kutanen Lymphome gilt für den Zeitpunkt der Diagnose.
2. Mycosis fungoides und Sézary Syndrom werden ausschließlich nach TNMB (TNM und Blut) klassifiziert.
3. Nicht-Mycosis fungoides und Nicht-Sézary Syndrome kutaner Lymphome können sowohl nach TNMB wie nach Ann-Arbor klassifiziert werden. Vorzuziehen ist unserer Ansicht nach für kutane Lymphome ohne systemische Beteiligung außer Blut die Klassifikation nach TNMB, da die Haut als extranodaler anatomischer Sitz dieser NHL-Lymphome primär betroffen ist.
4. Bei Vorhandensein einer B-Symptomatik sollte nach Ann-Arbor klassifiziert werden (siehe Handbuch der organspezifischen Tumordokumentation der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe).

5 Weichgewebetumoren und neurale Neoplasien der Haut

In diesem Abschnitt werden die Weichgewebe- und neuronalen Tumoren¹¹² maligner und unsicherer Dignität WHO Klassifikation der Hauttumoren¹¹³ zusammengefaßt, da beide zu der Gruppe der kutanen Weichgewebeneoplasien gehören.

In den Publikationen der UICC und des AJCC sind Weichgewebetumoren der Haut nicht separat aufgeführt. Zur generellen Klassifizierung der Hautsarkome eignet sich das differenzierte histologische Grading System der Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC) im Handbuch der Weichgewebe- und Knochentumoren¹¹⁴.

5.1 Topographischer Geltungsbereich

Weichgewebetumoren der Haut werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICD-O-3 zugeordnet:

C44.0	Lippenhaut, ohne Lippenrot
C44.1	Augenlid
C44.2	Äußeres Ohres
C44.3	Haut sonstiger und n. n. b. Teile des Gesichts
C44.4	Behaarte Kopfhaut und Haut am Hals
C44.5	Haut am Stamm
C44.6	Haut der oberen Extremitäten und Schulter
C44.7	Haut der unteren Extremitäten und Hüfte
C44.8	Haut, mehrere Teile überlappend
C44.9	Haut, o. n. A.
C51.0	Labium majus, Labia majora o. n. A., Bartholin-Drüse, Haut an den großen Schamlippen
C51.1	Labium minus, Labia minora
C51.2	Klitoris
C51.8	Vulva, mehrere Teilbereiche überlappend
C51.9	Haut an der Vulva, Vulva o. n. A., äußeres weibliches Genitale, Frenulum labium, Labia o. n. A., Labiom o. n. A., Mons pubis, Mons veneris, Scham
C60.0	Präputium, Vorhaut
C60.1	Glans penis
C60.2	Penisschaft, Corpus cavernosum, Schwellkörper des Penis
C60.8	Penis, mehrere Teilbereiche überlappend

¹¹² Edge et al 2010, S. 263 ff.

¹¹³ LeBoit et al 2006.

¹¹⁴ Adzersen, Becker 2017 (04).

C60.9	Penis o. n. A.
C63.2	Skrotalhaut

5.2 Regionäre Lymphknoten

Bei Erwachsenen ist der Befall regionärer Lymphknoten bei Weichgewebesarkomen insgesamt mit 1,6 bis 2,6%^{115,116,117} aller Sarkome selten, da sie im Allgemeinen hämatogen metastasieren¹¹⁸. Wenn vorhanden entsprechen die Lymphabflussgebiete der Lokalisation des Primärtumors (siehe Tabelle 5.1). Das Vorhandensein von positiven LK wird dann als Stadium III klassifiziert¹¹⁹.

Tab 5.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Weichgewebetumoren der Haut¹²⁰

Organbereich Haut	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Kopf und Hals	Parotideale LK, ipsilateral Präaurikuläre LK, ipsilateral Faziale LK, ipsilateral Submandibuläre (submaxilläre) LK, ipsilateral Zervikale LK, ipsilateral Supratracheale LK, ipsilateral Kaudale tiefe juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (delphische) und paratracheale (anteriore zervikale) LK (Level VI) Supraklavikuläre LK, ipsilateral
Thorax	Axilläre LK, ipsilateral
Obere Extremität	Epitrochleäre LK, ipsilateral Axilläre LK, ipsilateral
Abdomen, Flanken und Gesäß	Inguinale LK, ipsilateral
Untere Extremität	Popliteale LK, ipsilateral Inguinale LK, ipsilateral
Analrand, perianaler Bezirk	Inguinale LK, ipsilateral

5.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 5.2 zeigt die in der WHO Klassifikation der Hauttumoren 2006 aufgeführten Weichgewebe- und neuralen Tumoren der Haut der Dignität /1 und /3, mit dem Tumornamen, der ICD-O-3.1-Morphologie-Ziffer, der ICD-3-Topographie-Ziffer und die zugehörige ICD-10-GM 2017 Diagnoseziffer. Nur die typischen kutane Weichgewebe- und neuralen Tumoren sind hier aufgeführt. Weitere Weichgewebetumoren mit der Lokalisation Haut sind im Handbuch „Tu-

¹¹⁵ Stelzner F et al 2005.

¹¹⁶ Stelzner et al 2013.

¹¹⁷ Fong et al 1993.

¹¹⁸ Stelzner F et al 2005.

¹¹⁹ Edge et al 2010, S. 295.

¹²⁰ Die regionären Lymphabflussgebiete entsprechen denen der Haut allgemein.

moren der Weichgewebe und Knochen“ zu finden und auch mit der Lokalisation Haut C44.- zulässig kodierbar.

Tab 5.2 Verschlüsselung der Weichgewebe- und neuralen Tumoren der Haut n. WHO Klassifikation 2006¹²¹ mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-GM 2017 Diagnose

Tumorname ¹²²	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3.1-T	ICD-10-GM Diagnose
Gefäßtumor			
Hämangiosarkom (<i>kutanes Hämangiosarkom, inklusive Angiosarkom, Lymphangiosarkom, Hämangioblastom, malignes Hämangioendotheliom</i>)	9120/3	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2
Glatte Muskulatur- und Skelettmuskel-Tumor			
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2
Fibröser, fibro-histiozytärer und histiozytischer Tumor			
Myofibromatose Kongenitale generalisierte Fibromatose Infantile Myofibromatose	8824/1	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	D39.7, D39.9, D40.7, D40.9 D48.1, D48.5
Riesenzellfibroblastom	8834/1	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	D39.7, D39.9, D40.7, D40.9 D48.1, D48.5
Atypisches fibröses Histiozytom ¹²³ Atypisches Fibroxanthom	8830/1	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	D39.7, D39.9, D40.7, D40.9 D48.1, D48.5
Dermatofibrosarkom o. n. A. Dermatofibrosarcoma protuberans o. n. A.	8832/3	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2
Kaposi-Sarkom (KS) ¹²⁴	9140/3	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	C46.0, 46.7
Neurale Tumoren			
Peripherer neuroektodermaler Tumor Neuroektodermaler Tumor o. n. A. Peripherer primitive neuroektodermaler Tumor (PPNET) <i>Synonyme: peripheres Neuroepitheliom, peripheres Neuroblastom</i>	9364/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
(<i>Extraskellettale</i>) Ewing-Sarkom ¹²⁵ (ES) Ewing-Tumor	9260/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2

¹²¹ LeBoit et al 2006.

¹²² Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3. Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

¹²³ Diese Entität ist in der WHO Klassifikation der Weichgewebetumoren (Fletcher et al 2002) und in der WHO Klassifikation der Hauttumoren (LeBoit et al 2006) nicht aufgeführt, wird aber im Hauttumorzentrum der Universitätsklinik Heidelberg nicht selten diagnostiziert und im NCT Register dokumentiert.

¹²⁴ Das in Assoziation mit dem Humanen Herpesvirus Typ 8 (HHV-8), bei immunsupprimierten, post-transplantierten (Kempf et al 2013) oder HIV infizierten Patienten auftretende Kaposi-Sarkom ist in der WHO Klassifikation der Hauttumoren (LeBoit et al 2006) erwähnt, aber nicht gelistet. Es wird als getrennte Entität aufgenommen, da es häufig primär an der Haut auftritt (Di Lorenzo et al 2007; Horenstein et al 2008).

¹²⁵ PNET/ES bilden zytogenetisch und molekular übereinstimmende Varianten unterschiedlicher Differenzierung derselben Entität. Sie sind beide neuroektodermalen Ursprungs (s. Banerjee 2006, S. 268 f.).

6 Merkelzellkarzinom

6.1 Topographischer Geltungsbereich

Das Merkelzellkarzinom wird folgenden spezifischen Lokalisationsziffern der Haut nach ICD-O-3 zugeordnet:

C44.0	Lippenhaut, ohne Lippenrot
C44.1	Augenlid
C44.2	Äußeres Ohres
C44.3	Haut sonstiger und n. n. b. Teile des Gesichts
C44.4	Behaarte Kopfhaut und Haut am Hals
C44.5	Haut am Stamm
C44.6	Haut der oberen Extremitäten und Schulter
C44.7	Haut der unteren Extremitäten und Hüfte
C44.8	Haut, mehrere Teile überlappend
C44.9	Haut, o. n. A.
C51.0	Labium majus, Labia majora o. n. A., Bartholin-Drüse, Haut an den großen Schamlippen
C51.1	Labium minus, Labia minora
C51.2	Klitoris
C51.8	Vulva, mehrere Teilbereiche überlappend
C51.9	Haut an der Vulva, Vulva o. n. A., äußeres weibliches Genitale, Frenulum labium, Labia o. n. A., Labiom o. n. A., Mons pubis, Mons veneris, Scham
C60.0	Präputium, Vorhaut
C60.1	Glans penis
C60.2	Penisschaft, Corpus cavernosum, Schwellkörper des Penis
C60.8	Penis, mehrere Teilbereiche überlappend
C60.9	Penis o. n. A.
C63.2	Skrotalhaut

Das Merkelzellkarzinom des Augenlides C44.1 wird auch im Handbuch „Augentumoren“ erfasst. Ein Merkelzellkarzinom kann (sehr selten) auch an einer Schleimhautoberfläche auftreten¹²⁶. In diesem Fall wird dessen Lokalisation über den o. g. topographischen Geltungsbereich hinaus entsprechend seines Auftretens dokumentiert.

¹²⁶ Edge et al 2010, S, 272; Friedrich, S. Persönliche Mitteilung 20.10.2015. Meldung eines Merkelzellkarzinoms der Nasenschleimhaut an das Krebsregister Baden-Württemberg.

6.2 Regionäre Lymphknoten

Der sehr häufige Befall regionärer Lymphknoten entspricht der Lokalisation des primären Merkelzellkarzinoms (sonnenexponierte Regionen: Kopf/Hals 50%, Extremitäten 40%, Stamm/Genitalien 10%¹²⁷). Tumoren in den Grenzzonen zwischen anatomischen Bereichen können in beide LK-Bereiche drainieren, so dass LK beider topographischen Bereiche als regionär angesehen werden. 4 cm breite Streifen zwischen den Topographiebereichen bilden die Grenzzonen, in denen Tumoren in beiden regionären Lymphabflussgebiete drainieren können (Tabelle 6.1).

Empfohlen wird die Entfernung und Untersuchung von ≥ 6 LK (x/6). Wenn die LK pathologisch negativ sind, aber weniger als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, soll pN0 dokumentiert und die Anzahl der entfernten LK im TNM dokumentiert werden, z. B. N0(0/3).

Tab 6.1 Abflussgebiete des Merkelzellkarzinoms im Grenzgebiet der jeweiligen topographischen Region¹²⁸

Grenzlinie zwischen	Grenzlinie entlang
Rechts und Links	Mittellinie
Kopf/Hals und Thorax	Klavikula – Akromion – Oberer Schulterblattrand
Thorax und obere Extremität	Vordere Schulter - Achselhöhle – hintere Schulter
Thorax und Abdomen	<i>Vorn:</i> Mitte zwischen Nabel, Flanken und Gesäß und Rippenbogen <i>Hinten:</i> Untere Grenze der Brustwirbelsäule (horizontale Achse von der Mittellinie nach lateral)
Abdomen, Flanken und Gesäß / untere Extremität	Leiste – Trochanter major - Glutealfalte

Tab 6.2 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete des Merkelzellkarzinoms¹²⁹

Die regionären Lymphabflussgebiete der Merkelzellkarzinome entsprechen denen der keratinozytischen Plattenepithelkarzinome und der anderen Karzinome der Haut und Hautanhangsgebilde.

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet ¹³⁰
Kopf und Hals	Parotideale LK, ipsilateral Präaurikuläre LK, ipsilateral Faziale LK, ipsilateral Submandibuläre (submaxilläre) LK, ipsilateral Zervikale LK, ipsilateral Supratracheale LK, ipsilateral Kaudale tiefe juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (delphische) und paratracheale (anteriore zervikale) LK (Level VI) Supraklavikuläre LK, ipsilateral
Thorax	Axilläre LK, ipsilateral

¹²⁷ Le Boit et al 2006, S. 272 ff.

¹²⁸ Wittekind et al 2015, S. 203 und 205-6 (leicht modifiziert).

¹²⁹ Wittekind 2017, Wittekind et al 2015, S. 225.

¹³⁰ Absiedlungen von Tumorzellen des Primärtumors, die über die regionären hier angeführten LK bzw. des regionären Abflussgebietes hinausgehen, gelten dokumentarisch als **Fernmetastasen** (retropankreatisch LK, mesenteriale LK, paraaortale LK).

Obere Extremität	Epitrochleäre LK, ipsilateral Axilläre LK, ipsilateral
Abdomen, Flanken und Gesäß	Inguinale LK, ipsilateral
Untere Extremität	Popliteale LK, ipsilateral Inguinale LK, ipsilateral
Analrand, perianaler Bezirk	Inguinale LK, ipsilateral

6.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 6.3 zeigt das in der WHO Klassifikation der Hauttumoren 2006 aufgeführte Merkelzellkarzinom der Haut mit der Dignität /3, die Namen der Tumormorphologie, die ICD-O-3.1-Morphologie-Ziffer, die ICD-3-Topographie-Ziffern und die zugehörigen ICD-10-GM 2017 Diagnoseziffern.

Tab 6.3 Verschlüsselung des Merkelzellkarzinoms n. WHO Klassifikation 2006¹³¹ mit ICD-O-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD-10-Diagnose

Tumorname ¹³²	ICD-O-3.1-M	ICD-O-3-T	ICD-10-GM 2017
Merkelzellkarzinom			
Merkel-Zell-Karzinom, Merkel-Zell-Tumor Primäres kutanes neuroendokrines Karzinom	8247/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C30.0, C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2

¹³¹ LeBoit et al 2006.

¹³² Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.

7 Referenzen

- Ackerman AB (2003).
Solar keratosis is squamous cell carcinoma.
Arch Dermatol; 139: 1216-1217.
- Adamo MB, Johnson CH, Ruhl JL, Dickie, LA (eds)(2012).
SEER Program Coding and Staging Manual.
National Cancer Institute, NIH Publication number 12-5581, Bethesda, MD
- Adzersen KH, Becker N (2017)(00).
Allgemeines Handbuch der Tumordokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2017)(04).
Tumoren der Weichgewebe und Knochen.
Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2017)(07).
Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane und des Bauchfells.
Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2017)(08).
Tumoren der Harn- und männlichen Geschlechtsorgane.
Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2017)(11).
Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Adzersen KH, Becker N (2017)(12).
Tumoren der Augen.
Organspezifische Dokumentation.
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.
- Balch CM, Murad TM, Soong SJ, Ingalls AL, Halpern NB, Maddox WA (1978).
A multifactorial analysis of melanoma: prognostic histopathological features comparing Clark's and Breslow's staging methods.
Ann Surg. Dec; 188(6):732-42.
- Banerjee SS (2006).
Primary malignant peripheral primitive neuroectodermal tumour (PNET) / Extraskelatal Ewing sarcoma ES.
In: LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A. (eds)(2006).
World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics Skin Tumours.
IARC Press: Lyon.
- Beahrs OH, Henson DE, Hutter RVP, Myers MH (eds)(1988).
Manual for staging of cancer, 3rd ed.
American Joint Committee on Cancer (AJCC). Lippincott, Philadelphia.
- Breslow, A (1970).
Thickness, cross-sectional areas and depth of invasion in the prognosis of cutaneous melanoma.
Ann Surg 172:902-8.

- Cavalli F, Monfardini G, and Pizzocaro G (1980).
Report on the international workshop on staging and treatment of testicular cancer.
Eur J Cancer 16: 1367–1372.
- Clark WH Jr, From L, Bernardino EA, Mihm MC (1969).
The Histogenesis and Biologic Behavior of Primary Human Malignant Melanomas of the Skin.
Cancer Res. Mar;29(3):705-27.
- Clendenning WE, Rappaport HW (1979).
Report of the Committee on Pathology of Cutaneous T Cell Lymphomas.
Cancer Treat Rep. Apr;63(4):719-24.
- Cockerell CJ (2000).
Histopathology of incipient intraepidermal squamous cell carcinoma ("actinic keratosis").
J Am Acad Dermatol. 2000 Jan;42(1 Pt 2):11-7.
- Colby TV, Burke JS, Hoppe RT (1981).
Lymph node biopsy in mycosis fungoides.
Cancer Jan 15;47(2):351-9.
- Dalberg K, Hellborg H, Wärnberg F (2008).
Paget's disease of the nipple in a population based cohort.
Breast Cancer Res Treat. Sep; 111(2):313-9.
- Di Lorenzo G, Konstantinopoulos PA, Pantanowitz L, Di Trollo R, De Placido S, Dezube BJ 2007.
Management of AIDS-related Kaposi's sarcoma.
Lancet Oncol. 2007 Feb;8(2):167-76.
- DIMDI (2012).
Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICD-O-3 2013.
Köln.
- DIMDI (2014).
Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, ICD-O-3.1 2003, 1. Revision 2014.
Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information im Auftrag des Bundesministeriums
für Gesundheit und Soziale Sicherung. Übersetzung der Originalausgabe der WHO aus dem Jahr 2000
[Fritz et al (eds) 2000].
- Edge SB, Byrd DR, Compton CC, Fritz AG, Green FL, Trotti III A (eds)(2010).
AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed., Springer.
- Eigentler TK, Radny P, Kamin A, Weide B, Caroli UM, Garbe C (2005).
Experiences with the new American Joint Committee on Cancer (AJCC) classification of cutaneous melanoma.
J Dtsch Dermatol Ges. Aug;3(8):592-8. Review. German.
- Fong Y, Coit DG, Woodruff JM, Brennan MF.
Lymph node metastasis from soft tissue sarcoma in adults. Analysis of data from a prospective database of 1772 sarcoma patients.
Ann Surg. 1993 Jan;217(1):72-7.
- 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.
Geneva, World Health Organization. *Kurzname* : ICD-O-3
- Garbe C, Hauschild A, Volkenandt M, Schadendorf D, Stolz W, Kortmann RD, Kettelhack C, Frerich B, Keilholz U, Dummer R, Sebastian G, Tilgen W, Schuler G, Mackensen A, Kaufmann R (2005).
Deutsche Leitlinie: Malignes Melanom.
In: Garbe C (Hrsg.) Interdisziplinäre Leitlinien zur Diagnostik und Behandlung von Hauttumoren.
Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag, S. 23-55.

Garbe C, Hauschild A, Volkenandt M, Schadendorf D, Stolz W, Kortmann RD, Kettelhack C, Frerich B, Keilholz U, Dummer R, Sebastian G, Tilgen W, Schuler G, Mackensen A, Kaufmann R (2005).
Deutsche Leitlinie: Malignes Melanom.
In: Garbe C (Hrsg.) Interdisziplinäre Leitlinien zur Diagnostik und Behandlung von Hauttumoren.
Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag, S. 23 – 55

Garbe C, Schadendorf D, Stolz W, Volkenandt M, Reinhold U, Kortmann RD, Kettelhack C, Frerich B, Keilholz U, Dummer R, Sebastian G, Tilgen W, Schuler G, Mackensen A, Kaufmann R, Hauschild A (2008).
Short German guidelines: malignant melanoma.

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

Horenstein MG, Moontasri NJ, Cesarman E 2008.
The pathobiology of Kaposi's sarcoma: advances since the onset of the AIDS epidemic.
J Cutan Pathol. Nov;35 Suppl 2:40-4.

ICD-O-3 (2003). Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, Dritte Revision.
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 Köln, 1. Auflage.

J Dtsch Dermatol Ges. May; 6 Suppl 1:S9-S14.

Johnson C, Peace S, Adamo P, Fritz A, Percy-Laurry A, Edwards BK. The 2007 Multiple Primary and Histology Coding Rules. revised 08/24/2012.
http://seer.cancer.gov/tools/mphrules/2007_mphrules_manual_08242012.pdf (20.09.2012).

Karakas C 2011.
Paget's disease of the breast.
J Carcinog. 2011;10:31.

Kempf W, Mertz KD, Hofbauer GF, Tinguely M.
Skin cancer in organ transplant recipients.
Pathobiology. 2013;80(6):302-9.

Kerl H, Garbe C, Cerroni L, Wolff HH (Hrsg.)(2003).
Histopathologie der Haut.
Springer Verlag Heidelberg, New York.

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

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.

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

Moll I, Moll R (1985).
Cells of extramammary Paget's disease express cytokeratins different from those of epidermal cells.
J Invest Dermatol Jan;84(1):3-8.

Olsen E, Vonderheid E, Pimpinelli N, Willemze R, Kim Y, Knobler R, Zackheim H, Duvic M, Estrach T, Lambert S, Wood G, Dummer R, Ranki A, Burg G, Heald P, Pittelkow M, Bernengo MG, Sterry W, Laroche L, Trautinger F, Whittaker S (2007).

ISCL/EORTC: Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC).
Blood Sep 15;110(6):1713-22.

Paget J 1874.

On the disease of the mammary areola preceding cancer of the mammary gland.

St Bartholomews Hosp Rep 1874;10:87-9.

Zitiert nach: Karakas C 2011. Paget's disease of the breast. J Carcinog. 2011;10:31.

Pang J, Assaad D, Breen D, Fialkov J, Antonyshyn O, Balogh J, Tsao M, Kamra J, Czarnota G, Barnes EA (2010).

Extramammary Paget disease: review of patients seen in a non-melanoma skin cancer clinic.

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

Röwert-Huber J, Patel MJ, Forschner T, Ulrich C, Eberle J, Kerl H, Sterry W, Stockfleth E (2007).

Actinic keratosis is an early in situ squamous cell carcinoma: a proposal for reclassification.

Br J Dermatol. May;156 Suppl 3:8-12. Erratum in Br J Dermatol. 2007 Aug;157(2):431.

Sausville EA, Worsham GF, Matthews MJ, Makuch RW, Fischmann AB, Schechter GP, Gazdar AF, Bunn PA Jr (1985).

Histologic assessment of lymph nodes in mycosis fungoides/Sézary syndrome (cutaneous T-cell lymphoma): clinical correlations and prognostic import of a new classification system.

Hum Pathol. Nov;16(11):1098-109.

Scheffer E, Meijer CJ, Van Vloten WA (1980).

Dermatopathic lymphadenopathy and lymph node involvement in mycosis fungoides.

Cancer Jan 1;45(1):137-48.

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

Vulvar Paget's disease--a case report.

Coll Antropol. Jun;34(2):649-52.

Slater DN (2005).

The new World Health Organization-European Organization for Research and Treatment of Cancer classification for cutaneous lymphomas: a practical marriage of two giants.

Br J Dermatol. Nov;153(5):874-80.

Stelzner F, Friedrichs N, Büttner R, Wernert N, von Mallek D, Ruhlmann J, Steinau HU.

[Lymph vascularity and lymph node metastases on PET and PET-CT: immunohistological and clinical observations].

Chirurg. 2005 May;76(5):493-500.

Stelzner F, Steinau HU, Friedrichs N, von Mallek D.

[Pathways of regional lymph node metastases originating from soft tissue sarcomas].

Chirurg. 2013 Jun;84(6):502-10

Stockfleth E, Schmook T, Diepgen T, Garbe C, Gollnick H, Hauschild A, Kerl H, Korting HC, Merk, Aachen H, Oster-Schmidt C, Schlaeger M, Sterry W, Zouboulis C (2004).

Gemeinsame Leitlinie der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft und des Berufsverbandes der Deutschen Dermatologen in Zusammenarbeit mit der GD Gesellschaft für Dermopharmazie - Task Force Licht. Hautkreb. Prävention. Aktinische Keratose. 8. September 2004.

http://www.gd-online.de/german/fgruppen/dr/aktinischekeratose_d_dr.htm

Tavassoli FA, Devilee P (eds)(2003).

World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Breast and Female Genital Organs.

IARC Press: Lyon.

Abschnitt 5

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 (2008).
InterLymph hierarchical classification of lymphoid neoplasms for epidemiologic research based on the WHO classification update and future directions.
Blood. 2010 Nov 18; 116(20):e90-8.

Voit C (2002).

Neue Strategien und Konzepte in Diagnostik und Nachsorge des malignen Melanoms. Habilitationsschrift.

Fakultätsrat der Medizinischen Fakultät Charité der Humboldt Universität Berlin.
<http://edoc.hu-berlin.de/habilitationen/voit-christiane-2003-06-26/PDF/Voit.pdf>

von Flüe M, Baerlocher C, Herzog U (1994).

Perianal extramammary Paget's disease.

Praxis (Bern 1994). Nov 8;83(45):1267-9.

Weghaupt K (1985).

Dystrophy and precancerous changes in the vulva: symptoms, histology and therapy.

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

Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, Ralfkiaer E, Chimenti S, Diaz-Perez JL, Duncan LM, Grange F, Harris NL, Kempf W, Kerl H, Kurrer M, Knobler R, Pimpinelli N, Sander C, Santucci M, Sterry W, Vermeer MH, Wechsler J, Whittaker S, Meijer CJ (2005).

WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas.

Blood. May 15;105(10):3768-85.

Wittekind C (Hrsg) (2017).

UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 8. Aufl.

Wiley-VCH, Weinheim.

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.