

Klinisches Krebsregister des NCT

Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation

7. Auflage

Version 1.0

Gültig ab Erstdiagnose 01.01.2018



CC 2018 KH Adzersen, S Schäfer.

Epidemiologisches Krebsregister Baden-Württemberg EKR, Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg DKFZ, Klinisches Krebsregister des NCT.

Creative Commons Non Commercial CC-BY-NC: This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution- NonCommercial 3.0 License. <http://www.creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/> which permits non-commercial use, reproduction and distribution of the work without further permission provided the original work is attributed to EKR, DKFZ and NCT.

Autoren und Kontakt:

Dr. Karl-Heinrich Adzersen, Sophia Schäfer
EKR, Deutsches Krebsforschungszentrum, NCT Klinisches Krebsregister
Im Neuenheimer Feld 581
69120 Heidelberg

Tel.: 06221-42-2240, 42-2246
e-mail: k.adzersen@dkfz.de

VORWORT

Im Klinischen Krebsregister des NCT Heidelberg (Zusammenschluss der onkologischen Abteilungen des Universitätsklinikums Heidelberg, der Thoraxklinik Heidelberg, Orthopädischen Klinik Heidelberg, des Deutschen Krebsforschungszentrums Heidelberg und der Deutschen Krebshilfe) werden die Tumorerkrankungen der Patienten registriert, die im NCT diagnostiziert, behandelt und nachgesorgt werden oder eine Zweitmeinung erhalten.

In dem vorliegenden Handbuch sind die der Tumorregistrierung beschrieben. Darüber hinaus werden in zwölf „Organspezifischen Handbüchern“ die Kodierungsregeln für die Tumoren der verschiedenen Organe oder Organbereiche dargestellt. Seit 2017 liegt auch das Handbuch der Tumoren des Auges, der Augenadnexe und der Orbita vor.

Die Handbücher werden jährlich durchgesehen und aktualisiert. Sie gelten jeweils für Tumoren mit dem Erstdiagnosedatum des 1. Januar des angegebenen Jahres.

Die *Handbücher der NCT-Tumordokumentation 2018* enthalten die international gültigen Verschlüsselungsempfehlungen, Dokumentationsregeln und Klassifikationen der Tumoren spezifischer Organe, anatomisch begrenzter Organbereiche bzw. Organsysteme.

Für sämtliche Organe und Organbereiche werden die *regionären Lymphknoten und Lymphabflussgebiete* nach international anerkannten Vorgaben definiert, d. h. es wird *für jedes Organ* in Tabellenform genau aufgeführt, welche Lymphknoten als *regionäre* Lymphknoten gelten (N1). Alle befallenen Lymphknoten *über dieses regionäre Abflussgebiet hinaus* gelten als *Fernmetastasen* (M1). Absiedlung in das Lymphsystem über das *regionäre* Lymphabflussgebiet *hinaus* gelten als *Fernmetastasen in das Lymphsystem* (s. ADT/GEKID Lokalisation Fernmetastasen „Lymphknoten“). Die Handbücher des NCT-Krebsregisters (Manuals der Tumordokumentation) sind abrufbar unter

<https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html#c19963>

NCT-Handbücher der Organspezifische Tumordokumentation, gültig ab 01.01.2018	
01	Kopf/Hals
02	Verdauungssystem
03	Lunge, Pleura, Thymus, Herz
04	Weichgewebe, Knochen
05	Haut
06	Brust
07	Weibliche Fortpflanzungsorgane/Peritoneum
08	Harnwegsystem, männliche Genitalorgane
09	ZNS
10	Endokrine Organe
11	Hämatopoietische, lymphoide und verwandte Gewebe
12	Auge, Augenadnexe, Orbita

In die Liste für die *Diagnosesuche* der Tumorerkrankungen nach DRG-Ziffern über den ICD10-GM-Diagnoseschlüssel im Klinikum Heidelberg wurden die „gutartigen gastro-intestinalen Stromatumoren“ (GIST) der ICD10 Diagnose D13.0-3, D13.9, D12.0-8, D21.4 (Adzersen 2018_02), Morphologieziffer 8936/0, mit aufgenommen. Zur Bestimmung des Stadiums und der Krankheitsprogression nach Miettinen et al 2005 ist neben den TNM-Kategorien auch die prognostische Gruppeneinteilung der GIST-Histologie erforderlich. Diese umfasst das biologische Verhalten der GIST /0 (Stadium IA und IB), /1 und /3.

Die Tabelle 2.2 dieses Handbuchs der „Vererbten Krankheiten mit erhöhtem Krebsrisiko“ wurde auf 57 Syndrome erweitert.

Das Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation ist in 5 Kapitel unterteilt, modular aufgebaut und erlaubt selektives Lesen.

Kapitel 1 gibt einen kurzen *Überblick* über die Dokumentation im NCT-Register.

Kapitel 2 *Prinzipien der Tumordokumentation* am NCT-Heidelberg enthält die wesentlichen Regeln und Definitionen, die für die Dokumentation im NCT-Krebsregister festgelegt wurden. Sie gelten für alle dokumentierenden Personen und beruhen auf international vereinbarten Standards.

Kapitel 3 *Konventionen des NCT-Krebsregisters* enthält die Verschlüsselungsanleitungen, denen zu folgen ist, wenn zwei oder mehr syn- oder metachrone Tumoren in *paarigen* Organen vorliegen, ebenso wie zu verfahren ist, wenn syn- oder metachrone Mehrfachtumoren in *einem* Organ oder Organsystem oder Mehrfachmorphologien in *einem* Tumor vorliegen. Dargestellt wird auch, wie systemische Chemotherapien zu dokumentieren sind, wenn gleichzeitig mehrere Tumoren vorliegen und betroffen sind. Abschließend werden tabellarisch Verschlüsselungsempfehlungen für häufige intraepitheliale Neoplasien (in situ Carcinome) gegeben.

Kapitel 4 beschreibt die im NCT nach *Datenkatalogen* (ADT/GEKID, KRBW, Zweitmeinungspatienten) durchgeführte Dokumentation.

Zur Definition und Klassifikation der Tumortypen werden für alle Handbücher die neuesten Ausgaben der *WHO Classification of Tumours, IARC, Lyon* mit den entsprechenden Morphologiekodes der ICDO-3, 1. Revision (DIMDI 2014) (im Folgenden kurz als ICDO-3.1 bezeichnet) und mit Lokalisationshinweisen sowie Einzelpublikationen benutzt. Die Verschlüsselungsregeln und Empfehlungen der TNM-Klassifikationen maligner Tumoren, 4. Aufl. 1987, 5. Aufl. 1997, 6. Auflage 2003, 7. Aufl. 2010 und 8. Aufl. 2017 werden als bekannt vorausgesetzt. Die Klassifizierung der Ausbreitung des Tumors erfolgt entsprechend dem Erstdiagnosedatum und der gültigen Auflage der Tumor Klassifikation. Die TNM-Klassifizierung entsprechend dem Diagnosedatum wird als verbindlich angesehen.

Zentraler Bestandteil der *organspezifischen* Handbücher des NCT sind die Verschlüsselungstabellen für alle Tumoren des zutreffenden anatomischen Bereiches. Die Verschlüsselungstabellen enthalten:

- die *Bezeichnung (den Namen) des Tumors, teilweise mit synonymen Beschreibungen*
- die *ICD-O-3.1-Morphologieziffer (DIMDI 2014) mit dem biologischen Verhaltenskode (Dignität)*
- die *ICD-3-Topographieziffer,*
- die *ICD10-GM 2018 Diagnoseziffer*

für jeden Tumor dieses Organs oder Organbereiches. Die Zuordnungen beruhen sämtlich auf international anerkannten Klassifikationen, Stadieneinteilungen, Gradings und Prognoseklassifikationen.

Im NCT sind vier Organkrebszentren zertifiziert: Das Lungenkrebszentrum des NCT, Thoraxklinik Heidelberg; das Brustzentrum Universitäts-Frauenklinik Heidelberg, das Gynäkologische Zentrum, Universitätsfrauenklinik Heidelberg und das Hauttumorzentrum der Universitäts-Hautklinik. Im Übergang zur Zertifizierung befinden sich die Schwerpunkte: Darmzentrum und Urologie mit Prostata und den Schwerpunkten, Niere, Harnblase, Hoden und Penis am Universitätsklinikum Heidelberg. Das NCT-Dokumentationssystem Orbis wurde nach Migration der vorhandenen Registerdaten im Oktober 2017 auf Onkostar umgestellt.

K. H. Adzersen, Sophia Schäfer

Heidelberg, Januar 2018

Inhaltsverzeichnis

1	Allgemeine Einführung	11
1.1	Geltungsbereich des NCT-Krebsregisters	11
1.2	Hintergrund der Dokumentationsstandards	12
1.3	Berechtigungskonzept und Zugangsberechtigung	12
1.4	Datenschutz	13
1.5	Zugang zum NCT-Krebsregister.....	13
1.5.1	Technische und administrative Voraussetzungen	13
1.5.2	Öffnen des NCT-Krebsregisters	13
1.5.3	Patientendokumentation	13
2	Prinzipien der Tumordokumentation	15
2.1	Dokumentationsstandards	15
2.2	Anpassung der Dokumentation an gültige Standards	15
2.3	Erfassungspflichtige Neoplasien	15
2.3.1	Geltungsbereich: Patienten mit onkologischem Bezug	15
2.3.2	Erfassung der Patienten über ICD-10-Diagnosen	16
2.3.3	Erfassungspflichtige Dignitäten	16
2.3.4	Frühere Tumoren sind erfassungspflichtig	17
2.3.5	Klinisch diagnostizierte Tumoren und Tumorverdacht	17
2.3.6	Therapie (Chemo-, Radio- u. a. Therapie) ohne histologische Diagnose.....	17
2.3.7	Abbruch/Unterbrechung/Änderung einer Chemo-, Radio- u. a. Therapie.....	18
2.3.8	Mehrdeutiger Wortlaut in medizinischen Dokumenten (Adamo et al 2015)	18
2.3.9	Dokumentation bei genetisch erhöhtem Krebs Erkrankungsrisiko.....	19
3	Konventionen des NCT-Krebsregisters.....	24
3.1	Änderung bereits eingegebener Daten	24
3.1.1	Verschlüsselungsfehler	24
3.1.2	Neue „bessere“ Informationen	24
3.1.3	Erstdiagnose CUP.....	24
3.1.4	Umgang mit inkorrekten Daten.....	25
3.1.5	Änderung des Diagnosedatums.....	25
3.1.6	Retroaktive Änderungen von Verschlüsselungscodes.....	25
3.2	Verschlüsselung mehrerer syn-oder metachroner Tumoren, Morphologien, Seitenlokalisationen und spezifischer Histologien	25
3.2.1	Unterscheidung der Tumoren nach Morphologiegruppen nach ENCR (ENCR 2017)	26
3.2.2	Verschlüsselungsregeln bei Mehrfachtumoren und –morphologien.....	28

3.2.3	Seitenlokalisationsregel bei <i>paarigen Organen</i> und Mehrfachtumoren.....	28
3.2.4	Verschlüsselungsvorgehen bei syn- oder metachronen soliden Mehrfach-tumoren und Mehrfachmorphologien	31
3.2.4.1	Morphologiegruppenregel	31
3.2.4.2	Seitigkeitsregel	31
3.2.4.3	Topographie-Gruppen Regel	31
3.2.4.4	Empfehlungen der Dokumentation von Mehrfachtumoren (n. IARC/IACR 2004)	32
3.2.4.5	Rezidiv- und Metastasenregel	32
3.2.4.6	Allgemeine Verschlüsselungsregeln bei soliden syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien	33
3.2.4.7	Lokalisationsregeln von Mehrfachtumoren in Bezug auf „ein Organ“	38
3.2.4.8	Dokumentation der Chemotherapie bei Mehrfachtumoren.....	38
3.2.4.9	Empfehlung zur generellen Vorgehensweise bei Mehrfachtumoren und –morphologien	38
3.3	Dokumentationstechnische Definition eines Rezidivs und einer Metastase	40
3.4	Definition und Verschlüsselung „Intraepithelialer Neoplasien“ (IEN).....	40
3.5	Verschlüsselung der Adenokarzinome bei verschiedenen Anteilen im Tumor und/oder mehrdeutiger Wortwahl im histologischen Bericht	43
4	Allgemeine Datensatzbeschreibung	45
4.1	Aufgabe	45
4.2	ADT/GEKID Datensatz	45
4.3	Datenkatalog des Krebsregisters Baden-Württemberg.....	46
4.4	Zertifizierungen.....	47
4.5	Spezielle Datenerhebungen.....	47
4.6	Zentrale Erfassung	47
5	Regeln der Dokumentation und Definition regionärer Lymphknoten.....	49
5.1	Ziel.....	49
5.2	Dokumentation regionärer Lymphknoten.....	50
6	Referenzen.....	52

Abkürzungen und Akronyme

a	autoptisch (Präfix in TNM)
AD	Autosomal dominant
ADT	Arbeitsgemeinschaft deutscher Tumorzentren
AE	Adverse Event
ALM	Akral lentiginöses Melanom
AR	Autosomal rezessiv
BET	Brusterhaltende Therapie
c	Klinisch (manchmal gebrauchtes Präfix beim TNM)
C	C-Faktor (Certainty-Faktor) (Diagnosesicherheit)
CLL	Chronisch Lymphatische Leukämie
CT	Chemotherapie
CT	Computertomographie
CTC	Common Toxicity Criteria
CTCAE	Common Terminology Criteria for Adverse Events
CUP	Cancer of Unknown Primary (Krebs bei unbekanntem Primärtumor)
DCO	Death Certificate Only (Tumor nur über die Todesbescheinigung erkannt)
DKFZ	Deutsches Krebsforschungszentrum
DKG	Deutsche Krebsgesellschaft e.V.
DRG	Diagnosis Related Groups (für das Abrechnungswesen in der Medizin)
DVMD	Fachverband für Dokumentation und Informationsmanagement in der Medizin
ECOG	Eastern Cooperative Oncology Group
ED	(Erst-)Diagnose
ED	Extensive Disease (VALG-Klassifikation)
EGFR	Epidermal-Growth-Factor-Receptor
ENCR	European Network of Cancer Registries
EORTC	European Organisation for Research and Treatment of Cancer
ER	Estrogen Receptor (Östrogenrezeptor)
f. A.	fehlende Angabe
FIGO	Federation Internationale de Gynecologie et d'Obstetrique („Internationale Vereinigung für Gynäkologie und Geburtskunde“)
FNCLCC	Fédération Nationale des Centres de Lutte le Cancer
G	Grading (histopathologischer Grad der Malignität)
GEKID	Gesellschaft der Epidemiologischen Krebsregister In Deutschland
HL	Hodgkin-Lymphom
HNPCC	Hereditäres nicht-Polyposis-assoziiertes kolorektales Karzinom
HPF	High Power Field (Mikroskopie)
HPT-JT	Hyperparathyreoidism-Jaw Tumour (Syndrome)
HRT	Hormonersatztherapie
HSIL	High-grade Squamous Intraepithelial Lesion (hochgradige intraepitheliale Plattenepithelläsion)
HT	Hormontherapie
IACR	International Association of Cancer Registries
IARC	International Agency for Research on Cancer, Intern. Krebsforschungszentrum der WHO
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
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. ICD-O-3.1: updates as at Sep 01 2011, approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O-3.1
ICD-O-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICD-O-3.1
ICD-O-3-T	Topographieabschnitt der ICD-O-3
IEN	Intraepitheliale Neoplasie
IMWG	International Myeloma Working Group
InEK	Institut für das Entgeltsystem im Krankenhaus GmbH
ISH-med	SAP IS-H [Industry Solution Healthcare von SAP (Systeme, Anwendungen und Produkte in der Datenverarbeitung)]
ITC	Isolierte Tumorzellen
KG NCT	Krankengeschichte NCT
KID	Krebsinformationsdienst (des DKFZ)
KIS	Krankenhausinformationssystem

KKR	Klinisches Krebsregister
KLR	Klinische Landesregisterstelle (des KRBW)
KOG	Kooperative onkologische Gruppe
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
L	Lymphgefäßinvasion
LD	Limited Disease (VALG-Klassifikation)
LK	Lymphknoten
LKR	s. KRBW (Landeskrebsregister Baden-Württemberg)
LMM	Lentigo-maligna-Melanom
LSIL	Low-grade Squamous Intraepithelial Lesion (niedriggradige intraepitheliale Plattenepithelläsion)
m	multiple Tumoren (m als Suffix in Klammern in der TNM-Klassifikation)
M	Fernmetastasen (TNM-Klassifikation)
M01-20	Module des NCT-Krebsregisters
MALT	Mucosa Associated Lymphoid Tissue
MDS	Myelodysplastisches Syndrom
MM	Multipl. Myelom
MM	Malignes Melanom
MPS	Myeloproliferatives Syndrom
N	Anzahl
N	Regionäre (regionale) Lymphknotenmetastasen (TNM-Klassifikation)
NAACCR	North American Association of Central Cancer Registries
n.b.	näher bezeichnet
n.n.b.	nicht näher bezeichnet
NC	No change; bei Remissionsstatus
NCCN	National Comprehensive Cancer Network (USA)
NCI	National Cancer Institute (USA)
NCT	Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg
NCT (Institutionen)	DKFZ, Onkologische Sektionen des Universitäts-Klinikums Heidelberg, Thoraxklinik Heidelberg-Rohrbach, Deutsche Krebshilfe
NET	Neuro-Endokriner-Tumor
NHL	Non Hodgkin Lymphom
NHMRC	National Health and Medical Research Council
NM	Nodulares Melanom
NCCN	National Comprehensive Cancer Network (USA)
NOS	Not Otherwise Specified
NSCLC	Non Small Cell Lung Cancer (nicht-kleinzelliges Lungenkarzinom)
NSW	New South Wales (Australien)
o.A.	ohne Angabe
o.n.A.	ohne nähere Angabe
OE	Organisationseinheit (eines Krankenhauses, Klinikums)
OPS	Operationen- u. Prozedurenschlüssel (Internationale Klassifikation der Prozeduren in der Medizin)
OSP	Onkologische Schwerpunkte
OTD	Organspezifische Tumordokumentation
P	pathologisch
PDF	Portable Document Format (Adobe)
PLR	Prolaktinom
PID	Eindeutige Patientenidentifikationsziffer
PEC	Plattenepithelkarzinom
PrR	Progesteron-Rezeptor
Präfix	Buchstabe(n), Abkürzung, Silbe vorangestellt
R	Rezidivtumor (Präfix in TNM)
R	Residualtumor nach Behandlung
RT	Radiotherapie = Strahlentherapie
SAE	Serious adverse event, schwerwiegende Nebenwirkung
SCLC	Small Cell Lung Cancer (kleinzelliges Lungenkarzinom)
SCT	Stammzelltransplantation
SEER	Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER); Programm und Institut des Nationalen Krebsinstitutes der USA
SLN	Sentinel-Lymph-Node = Sentinel-Lymphknoten
Suffix	Buchstabe(n), Abkürzung, Silbe angehängt
SZT	Stamm-Zell-Transplantation
T	Anatomische Ausdehnung des Primärtumors (TNM Klassifikation malign. Tumoren)

TNM	Tumor, N odus (Lymphknotenbefall), M etastasen. Einteilung nach anatomischer Ausdehnung des Tumors
TMS	Terminologie-Management-System
UE	Unerwünschtes Ereignis
UICC	Union International Contre le Cancer, International Union Against Cancer
V	Veneninvasion
VALG	Veterans Administration Lung Cancer Study Group
Y	Klassifikation nach initialer multimodaler Therapie
ZE	Zentrale Erfassung (in NCT-Krebsregister)
ZIM	Zentrum für Informations- und Medizintechnik (Universitätsklinikum Heidelberg)
ZIM	Zentrum für Informations- und Medizintechnik (Universitätsklinikum Heidelberg)

1 ALLGEMEINE EINFÜHRUNG

Aufgaben des Registers. Das klinische Krebsregister am Nationalen Centrum für Tumorerkrankungen in Heidelberg (NCT-Krebsregister) hat die Aufgabe, eine hochwertige ärztliche Versorgung, die Qualitätssicherung onkologischer Diagnostik und Therapie sowie wissenschaftliche Forschung auf dem Gebiet der Onkologie zu unterstützen. Außerdem soll es regelmäßig über die Zahl und Art der am NCT diagnostizierten und ärztlich versorgten Patienten berichten und für das NCT bzw. das Universitätsklinikum Heidelberg der gesetzlichen Meldepflicht an das Krebsregister Baden-Württemberg (KRBW) nachkommen.

Der Datensatz. Das NCT-Krebsregister dokumentiert den derzeit gültigen „Einheitlicher Onkologischer Basisdatensatz“ der Arbeitsgemeinschaft Deutscher Tumorzentren e.V. (ADT) und Gesellschaft der epidemiologischen Krebsregister in Deutschland e.V. (GEKID) vom 27. März 2014 (Bundesministerium 2014).

Der „Einheitliche Onkologischer Basisdatensatz“ wird entitätsspezifisch um zusätzliche Felder ergänzt, falls dies für OnkoZert-Zertifizierungen erforderlich ist.

Realisierung. Das NCT realisiert die Dokumentation der Tumorfälle mit dem Dokumentationssystem Onkostar, das von der Firma IT-Choice, Karlsruhe, in Zusammenarbeit mit dem DKFZ-Heidelberg, einigen Universitätsklinik (Göttingen, Marburg, Würzburg) und anderen Zentren wie dem Robert Bosch Centrum für Tumorerkrankungen Stuttgart entwickelt wurde.

Das Register aus der Umgebung des *Krankenhausinformationssystem*s (KIS) direkt aufzurufen, ist geplant. Zu jedem im KIS bekannten Patienten stehen die Stammdaten automatisch in Onkostar zur Verfügung, sodass bezüglich dieser Daten keine manuelle erforderlich ist.

Um dem Arzt einen schnellen Überblick über das Tumorgeschehen eines Patienten zu ermöglichen, wurde eine Übersicht konzipiert und umgesetzt, die alle wichtigen Informationen zu einem Tumorgeschehen zusammenfasst. Von hier kann direkt in die Erhebungsmodule gesprungen werden, um Detailinformationen einsehen zu können.

Zweck des leichten Zuganges ist u.a. auch, eine für Comprehensive Cancer Center zentrale Einrichtung, die *Tumorkonferenzen*, zu unterstützen. Mit dem entsprechenden Modul können Tumorboards in verschiedenen Bereichen angelegt, vorbereitet, organisiert, durchgeführt, der Tumorbeschluss dokumentiert, später weiter bearbeitet, ergänzt und verschickt werden.

1.1 Geltungsbereich des NCT-Krebsregisters

Die Aufgabe des NCT-Krebsregisters ist die Dokumentation aller onkologischen Patienten in NCT-Einrichtungen (DKFZ, Universitätsklinikum Heidelberg, Thoraxklinik Heidelberg-Rohrbach).

1.2 Hintergrund der Dokumentationsstandards

Das NCT Heidelberg bzw. das NCT-Krebsregister arbeiten im Kooperationsverbund für die Qualitätssicherung durch klinische Krebsregister (KoQK, www.KoQK.de) mit, einem Zusammenschluss der klinischen Krebsregister der Arbeitsgemeinschaft der deutschen Tumorzentren (ADT, <http://www.tumorzentren.de/>) und des Forums der Comprehensive Cancer Center, dem das NCT Heidelberg angehört. Es folgt damit den Standards, die in diesen Zusammenschlüssen im Hinblick auf eine Vergleichbarkeit der Dokumentation und Daten sowie einer gemeinsamen Auswertbarkeit der Daten und Vergleichbarkeit der Ergebnisse festgelegt wurden.

Grundlage ist der sogenannte „Basisdatensatz“ der ADT (Bundesanzeiger 2014), der für die einzelnen Tumorarten ebenfalls bundesweit festgelegte, mit den Fachgesellschaften abgestimmte und z. T. auch in den S3-Leitlinien der Fachgesellschaften niedergelegte organspezifische Erweiterungen erfahren kann.

Das NCT-Krebsregister legt Wert darauf, dass bei der Dokumentation im NCT diese Standards eingehalten werden.

1.3 Berechtigungskonzept und Zugangsberechtigung

Die Mitarbeiter des NCT-Krebsregisters, der entsprechenden dokumentierenden Klinik bzw. Sektion, sind lese- und schreibberechtigt. Die in einem Behandlungszusammenhang eines Patienten stehenden Ärzte, Pflegekräfte und Case-Managerinnen sind leseberechtigt. Sie sind auch schreibberechtigt, sofern sie dies wünschen und in den Umgang mit dem Register eingewiesen wurden. Alle Patienten werden unter NCT-Register dokumentiert, weshalb auch alle Mitarbeiter Zugriff zu allen Patienten haben. Das Recht auf Dateneinsicht und damit auch Auswertungen wird pro Fachabteilung definiert. Außerdem sind die Rechte hinsichtlich einer Tumorentität gekoppelt an die Fachabteilung.

Es gibt zwei Faktoren, die zu einem prinzipiellen Recht einer Fachabteilung auf Dateneinsicht und Datenauswertungen eines Patienten führen:

- Der Patient war in der jeweiligen Fachabteilung vorstellig
- die Fachabteilung steht in einem besonderen Interessenzusammenhang im Sinne der Kooperierenden Onkologischen Gruppe (KOG) für die betreffende Tumorentität (z.B. Prostata-Urologie).

Wenn einer der zwei Faktoren für die Daten eines Patienten zutreffend sind, stehen dieser Fachabteilung prinzipiell alle Daten dieses Patienten zur Verfügung.

Aus dieser Gesamtmenge können für Auswertungen und Datenabfragen wieder gezielt pro Fachabteilung einzelne Datensätze (entspricht Erhebungen bzw. Tumoren) aus- und wieder eingeschlossen werden.

1.4 Datenschutz

Gegenwärtig werden im NCT-Krebsregister nur die onkologischen Patienten des Klinikums der Universität Heidelberg einschließlich der Orthopädie dokumentiert, das zusammen mit dem Deutschen Krebsforschungszentrum die Schirmherrschaft über das NCT hat. Es gelten daher die im Behandlungsvertrag und in den Allgemeinen Vertragsbedingungen (AVB) des Universitätsklinikums aufgeführten Regelungen zum Datenschutz.

1.5 Zugang zum NCT-Krebsregister

1.5.1 Technische und administrative Voraussetzungen

Technische Voraussetzungen. Mozilla Firefox ab Version 12, Google Chrome Version 10, Edge bzw. Internet Explorer ab Version 10.

Administrative Voraussetzungen. Installation und Zuteilung einer Berechtigung im Klinikumsnetz und Logindaten für Onkostar.

1.5.2 Öffnen des NCT-Krebsregisters

Nach Eingabe der Benutzerkennung (Login) und des Passwortes für die entsprechende Datenbank öffnet sich Onkostar. Nach Anmeldung am System wird ein personalisierter Arbeitsplatz mit den entsprechenden Berechtigungen geöffnet, d. h. die Menge und Art der nun sichtbaren Funktionsknöpfe ist von den zugeteilten Berechtigungen abhängig.

1.5.3 Patientendokumentation

Über ein Symbol läßt sich das individuelle Benutzermenü öffnen und in einem Fenster werden die Patienten, die in den letzten 30 Tagen dokumentiert wurden, aufgelistet. Im Weiteren kann nach allen Patienten des Klinikums gesucht und deren Daten aufgerufen werden, um eine Tumordokumentation durchzuführen oder neu anzulegen.

Diagnose, Diagnostik. Anamnese, Begleiterkrankungen, Labordiagnostik, Pathologiebefunde, Genetische Diagnostik und Stadium werden hier dokumentiert. Wenn bereits eine Krankengeschichte existiert, wird diese in einer Übersicht angezeigt. Gelistet werden alle Erhebungen zu diesem Patienten und diagnostische Tumorkonferenzen. Für jeden Primärtumor getrennt werden hier Daten zur Diagnose gelistet, die erfassten Therapien (Operationen, Chemotherapien, Bestrahlungen, Stammzelltransplantationen, Sonstige Therapien) nach der Diagnosestellung chronologisch aufgeführt. In Abhängigkeit der ICD10 Diagnose werden in Onkostar die nachfolgenden Formularfelder und die entsprechenden Zertifizierungmodule ein- bzw. ausgeblendet.

Therapie. Hier werden alle durchgeführten Therapien aufgeführt, die in verschiedenen Formularen dokumentiert werden können.

Tumorkonferenzen. Diagnostische, prätherapeutische, posttherapeutische und weitere Fallbesprechungen in Tumorboards können hier vollständig organisiert und dokumentiert werden.

Begleitende Beratung und Betreuung. Psychoonkologische Betreuung, Sozialdienst, genetische Beratung werden hier dokumentiert.

Verlauf. Stuserhebungen im Verlauf, Rezidive und Nachsorgeuntersuchungen werden hier dokumentiert. Verlaufsinformationen werden von hier aus an das Landeskrebsregister gemeldet.

Vitalstatus und Abschlussdaten. Hier wird der aktuelle Vitalstatus bzw. Datum letzte Information, ggf. das Todesdatum angezeigt.

Behandelnde Ärzte. Hier ist ein direkter Link zu den onkologisch relevanten ärztlichen Ansprechpartnern ermöglicht.

Studien. Zu Studien können Formulare eingeblendet werden, die Studiendetails erfassen und einen Studienkalender mit Terminen zeigen. Alle Studien können hiermit angezeigt werden.

2 PRINZIPIEN DER TUMORDOKUMENTATION

2.1 Dokumentationsstandards

Die Nutzung der Registerdaten im Rahmen bundesweiter Leistungsvergleiche („Benchmarking“) oder überregionaler Forschungsvorhaben erfordert die einheitliche Beachtung der Definition dokumentierter Merkmale und Einhaltung der festgelegten Regeln hinsichtlich der Vorgehensweise bei der Dokumentation.

Die in diesem Handbuch niedergelegten Definitionen und Regeln sind für alle Personen, die in das NCT-Krebsregister dokumentieren, verbindlich.

Sie beruhen auf international vereinbarten Klassifikationen und Regelwerken für die Tumordokumentation, wie z.B. ICD10 (WHO/DIMDI 2018), ICDO-3.1 (WHO 2011, DIMDI 2014), TNM-Klassifikationen der UICC (Union internationale contre le cancer), Empfehlungen der IARC (International Agency for Research on Cancer), der ENCR (European Networks of Cancer Registries) und Empfehlungen des Surveillance, Epidemiology, and End Results Programmes (SEER) des National Cancer Institutes der USA. Bei Inkonsistenzen mit diesen Regelwerken oder Lücken in den vorliegenden Festlegungen bitten wir, umgehend die Autoren zu benachrichtigen.

2.2 Anpassung der Dokumentation an gültige Standards

In Fachabteilungen, die bereits in der Vergangenheit dokumentiert haben und diese Dokumentation im NCT-Krebsregister fortsetzen, werden die bisher angewandten Dokumentationsverfahren mit den hier niedergelegten Regeln abgeglichen und bei Abweichungen in Zusammenarbeit mit den verantwortlichen Ärzten eine Anpassung an die derzeit gültigen Standards herbeigeführt. Grundsätzlich wichtig ist der Hinweis, die für die *Dokumentationszeiträume* geltenden Versionen tatsächlich anzuwenden, z. B. die TNM-Klassifikation nach Auflage, die ICD-O-3.1 (ab 01.01.2015), die ICD10-GM 2018, die OPS 2018.

2.3 Erfassungspflichtige Neoplasien

2.3.1 Geltungsbereich: Patienten mit onkologischem Bezug

Alle Patienten mit onkologischem Bezug, die seit dem 01.01.1980 aufgrund einer Diagnose 140-239 (Neoplasie) nach ICD-9-CM, „C00-D48 Neubildungen“ der ICD-10-GM ff am Universitätsklinikum Heidelberg und/oder Mannheim (Tumorzentrum Mannheim/Heidelberg) beraten (einschließlich Zweitmeinung), diagnostiziert, behandelt oder nachgesorgt wurden, werden in das NCT-Krebsregister aufgenommen.

2.3.2 Erfassung der Patienten über ICD-10-Diagnosen

Tabelle 2.1 zeigt die Diagnosen nach ICD-10-GM, die über ein DRG-Screening im Krankenhausinformationssystem des Heidelberger Universitäts-Klinikums ISH-med gesucht werden. Die gefundenen Patienten werden von den NCT-Krebsregister-DokumentarInnen daraufhin überprüft, ob eine zu erfassende Diagnose vorliegt (s. folgenden Punkt 2.3.3).

Die Diagnosen in Tabelle 2.1 sind durch ihren *onkologischen Bezug* definiert. Die Patienten werden aus den onkologisch relevanten Ambulanzen, Tumorboards und Stationen erfasst. Eingeschlossen sind alle Patienten, die im NCT einschließlich aller onkologischen Abteilungen des Universitätsklinikums Heidelberg wegen einer Tumordiagnose oder/und -behandlung, genetischen Beratung oder Nachsorge bei Vorliegen eines dokumentationspflichtigen Tumors, einer Zweitmeinung, Tumorboardbegutachtung, Behandlungsplanung oder palliativen Therapie registriert wurden. Tabelle 2.1 umfasst *alle meldepflichtigen Tumoren*, die von der 65c Plattform der ADT/GEKID nach §65c Klinische Krebsregistergesetz, SGB V, als dokumentationspflichtig festgelegt wurden. Darüber hinaus werden Tumoren mit Diagnosen, die unter D13.-, D37.-, D38.-, D39.-, D40.-, D41.-, D44.-, D47.- und D48.- fallen, dokumentiert. Dadurch wird vermieden, dass nicht seltene Tumoren wie neuroendokrine Tumoren, die mit einer D-Diagnose gemeldet werden, nicht registriert und gezählt werden.

Tab 2.1 Diagnosesuche mittels DRG-Screening über ICD-10-GM-Diagnoseschlüssel (Stand 01.01.2018)

C00.0–C96.9	Bösartige Neubildungen
C97	Bösartige Neubildungen als Primärtumoren an mehreren Lokalisationen
D00.0-D09.9	In-situ-Neubildungen
D13.0-3, D13.9, D12.0-8, D21.4	Gutartige GIST
D32.0–D33.9	Gutartige Tumoren mit Lokalisation ZNS
D35.2–D35.4	Gutartige Neubildungen: Hypophyse, Ductus craniopharyngealis, Epiphyse (Glandula pinealis = Zirbeldrüse)
D37.0–D48.9	Neubildungen unsicheren oder unbekanntem Verhaltens (Gastrointestinaltrakt oral bis anal, Thoraxorgane, weibliche und männliche Genital- und Harnorgane, ZNS peripher und zentral inkl. Meningen, endokrine Organe, Lymph- und Knochenmarksystem, Bindegewebe, Mamma und n. n. bez. Lokalisationen)
D72.1	Eosinophilen-Leukämie
Z80.0-9	Chemotherapie-Sitzung wegen bösartiger Neubildung*

* ab 01.01.2018.

2.3.3 Erfassungspflichtige Dignitäten

Jede Neoplasie mit einem biologischen Verhaltenskode (Dignitätskode) /1, /2, /3 und /9 wird dokumentiert. Darüber hinaus wird jede Neubildung des Zentralen Nervensystems ZNS mit der Dignität /0 registriert, s. NCT-Handbuch „Tumoren des ZNS“. Die Definitionen des biologischen Verhaltens sind in der ICDO-3, 1. Revision 2011, deutsch 2014 (DIMDI 2014), Abbildung 18, S. 42 aufgeführt.

Der Verhaltenskode „/6 maligne, Metastase, bösartig, Metastase, Sekundärtumor“ wird im NCT-Krebsregister und im KRBW *nicht* kodiert, da der Verhaltenskode des *Primärtumors* verschlüsselt werden soll. Wird eine Dignität /6 „Metastase“ gefunden, wird die Ziffer /3 *derselben* Morphologie

anstelle /6 verschlüsselt. Eine zu einer Metastase /6 gehörige Morphologieziffer ist *immer* vorhanden. In der ICD-O-3.1 (DIMDI 2104) gibt es nur sechs Morphologieziffern /6, die jeweils einem Primärtumor zuzuordnen sind:

Tab 2.2 Biologischer Verhaltenskode /6 (Metastase), im Krebsregister mit dem Verhaltenskode des Primärtumors /3 zu kodieren

Metastase		Primärtumor
8000/6 Neoplasie, Metastase	→	8000/3 Maligne Neoplasie
8010/6 Karzinom-Metastase o. n. A.	→	8010/3 Karzinom o. n. A.
8070/6 Plattenepithelkarzinom-Metastase o. n. A.	→	8070/3 Plattenepithelkarzinom o. n. A.
8140/6 Adenokarzinom Metastase o. n. A.	→	8140/3 Adenokarzinom o. n. A.
8480/6 Pseudomyxoma peritonei	→	8480/3 Muzinöses Adenokarzinom
8490/6 Metastase eines Siegeringzellkarzinomes	→	8490/3 Siegeringzellkarzinom

Der Verhaltenskode /9 soll notiert werden, wenn unbekannt ist, ob es sich um einen Primärtumor oder eine Metastase handelt. Gutartige ZNS-Neoplasien mit einem biologischen Verhaltenskode (Dignitätskode) /0 sind berichtspflichtig. Die Definition des „ZNS“ und die unter ZNS zu erfassenden Tumoren sind im Handbuch „Tumoren des ZNS“ angegeben (Adzersen 2018_09).

2.3.4 Frühere Tumoren sind erfassungspflichtig

Onkologische Nebendiagnosen (frühere Tumoren) in einem onkologischen Arztbrief mit einer onkologischen Hauptdiagnose werden dokumentiert. Onkologische Nebendiagnosen¹ aus nicht-onkologischen Arztbriefen werden nicht dokumentiert.

Ein früherer Tumor, der in der Anamnese des Patienten erscheint, wird in Kurzform, d. h. im NCT-Krebsregister wie eine Zweitmeinungsdokumentation aufgenommen.

2.3.5 Klinisch diagnostizierte Tumoren und Tumorverdacht

Ein(e) nur klinisch oder bildgebend-apparativ diagnostizierte(r) Patient(in), z. B. bei einem Hypophysenadenom, Nierenkarzinom, etc, ist zu dokumentieren, wenn eine ärztliche Diagnose vorliegt (unterzeichneter Arztbrief). Der Tag der apparativen Diagnose gilt als Erstdiagnosedatum.

Ein Patient mit einem Verdacht auf eine Tumorerkrankung wird im NCT-Krebsregister angelegt².

2.3.6 Therapie (Chemo-, Radio- u. a. Therapie) ohne histologische Diagnose

Wenn ein(e) Patient(in) ohne histologisch gesicherte Diagnose eine Tumorthherapie erhält, wird sie/er ins Krebsregister aufgenommen. Begründung: Wenn ein Patient eine anti-neoplastische Therapie erhält, ohne dass eine histologische Diagnose eines Tumors vorliegt, die Diagnose also auf nur klinisch-

¹ Definition Nebendiagnose: Eine im Arztbrief dokumentierte Diagnose, die nicht Teil der Diagnose oder Verdachtsdiagnose ist, derentwegen sich der Patient vorgestellt hat und/ oder behandelt wurde.

² In dem Krebsdokumentationssystem ONKOSTAR sollen Verdachtsfälle wegen der damit verbundenen, zu dokumentierenden Tumorkonferenzen etc. aufgenommen (36. Onkostar Workshop, DKFZ 12.04.2016).

apparativen Befunden beruht, der behandelnde Arzt aber als sehr wahrscheinlich annimmt, dass ein behandlungswürdiges Tumorgeschehen vorliegt, wird der Patient mit der entsprechenden ICD-10 C-Diagnose ins Krebsregister aufgenommen.

2.3.7 Abbruch/Unterbrechung/Änderung einer Chemo-, Radio- u. a. Therapie

Der *Abbruch* einer Chemo-, Radio- oder anderen Therapie (z. B. Antikörper, etc) wird dokumentiert, wenn die angestrebte Zyklenzahl nicht erreicht wird und die gleiche Therapie bzw. das gleiche Therapieprotokoll auch nicht wieder aufgenommen wird. Das Datum des Abbruchs wird dokumentiert.

Eine Unterbrechung ist dann zu dokumentieren, wenn die gleiche Therapie innerhalb von 3 Monaten wieder aufgenommen wird. Das Datum des Beginns und der Wiederaufnahme wird dokumentiert.

Wird die Therapie innerhalb von drei Monaten nicht wieder aufgenommen, wird ein Abbruch dokumentiert (das Datum des Beginns der Unterbrechung wird umkodiert in Abbruch). Ausnahme: Wenn in medizinischen Dokumenten (von einem Arzt unterschrieben) weiterhin von Unterbrechung (auch nach einem Zeitraum von mehr als 3 Monaten) gesprochen wird, wird diese auch als Unterbrechung dokumentiert.

Eine Änderung der Therapie wird dokumentiert, wenn eine Therapie oder ein Therapieprotokoll in der *Zusammensetzung* der Substanzen geändert wird. Eine Dosierungsänderung oder *–anpassung* wird *nicht* als Therapieänderung bezeichnet. Das Datum der Dosierungsänderung oder –anpassung wird aber kodiert.

2.3.8 Mehrdeutiger Wortlaut in medizinischen Dokumenten (Adamo et al 2015)

In medizinischen Quelldokumenten können mehrdeutige Formulierungen auftreten. Als Quelldokumente gelten Pathologieberichte, bildgebende Befunde (Mammogramm, CT, MRT, PET, Sonographie, u. a.), klinische Berichte, Operationsberichte, Arztbriefe, Tumorboardergebnisse. Für diese gelten die in diesem Abschnitt festgelegte Regeln.

Ausgeschlossen sind Ergebnisberichte der Zytologie und diagnostischer Tumormarker mit mehrdeutigen Formulierungen der unten angegebenen Liste.

Treten folgende Worte im Kontext der Begriffe „Karzinom“, „Sarkom“, „maligne Neoplasie“, „Malignom“ usw. auf, gilt für Dokumentarinnen/Dokumentare des NCT die Annahme, dass ein berichtsfähiger Befund vorliegt und somit der Befund *erfassungspflichtig* ist:

„augenscheinlich“

„befürworten“

„erscheint maligne“

„höchstwahrscheinlich“

„kompatibel (mit)“

„konsistent (mit)“

„offenbar“

„offensichtlich“

„spricht (für)“

„typisch (für)“

„vergleichbar (mit)“

„zu werten als“

Diese unscharfen Begriffe gelten für alle *in situ und invasiven Tumoren* wie auch für die *gutartigen und Borderline Tumoren des ZNS*, um deren Berichtsfähigkeit zu entscheiden.

Regel: Wenn eine der mehrdeutigen Formulierung einem Wort vorangeht, das gleichbedeutend mit *einem in situ oder invasiven Tumor oder gutartigen und Borderline Tumoren des ZNS* ist (z. B. Karzinom, Malignom, maligne Neoplasie, nicht-invasiver Tumor, in situ Läsion, etc.), ist der Tumor aufzunehmen.

Beispiele: *‘typisch für ein Adenokarzinom’*, *‘konsistent mit’* einer hepato-zellulären Läsion, *‘spricht für’* einen nicht-invasiven, in situ Tumor; der CT-Befund ist *‘typisch für’* ein Hypophysenadenom.

Wenn in einem Befund gleichzeitig sowohl berichts-fähige wie auch nicht-berichts-fähige Formulierungen benutzt werden, empfehlen wir, ist dem berichts-fähigen Wortlaut zu folgen.

Beispiel: Wenn in einem CT-Bericht *“konsistent mit einem hepato-zellulären Karzinom”* und in der Schlussdiagnose *“1 cm Leberläsion, möglicherweise hepato-zelluläres Karzinom”* formuliert wurde („möglicherweise“ ist kein berichts-fähiger Wortlaut), ist der Fall trotzdem aufzunehmen, da ein Begriff aus der Liste der berichts-fähigen Begriffe gebraucht wurde. „konsistent mit“ schlägt „möglicherweise“ im CT-Bericht. Wenn eine Resektion, Exzision, Biopsie oder eine ärztliche Aussage ohne direkte Begründung (z. B. „hat sich nicht verifiziert“) geltend macht, dass die zweifelhafte Diagnose nicht bestätigt wurde, soll der Fall nicht dokumentiert bzw. muss gelöscht werden und die Meldung an das Landeskrebsregister korrigiert werden.

Beispiel: Ein Mammogramm zeigt Kalzifikationen, *„verdächtig auf“* ein intraduktales Karzinom. Die anschließende Stanze des umgebenden Gewebebereiches und alle anderen weiteren Untersuchungen ergeben einen patho-histologisch negativen Befund für Malignität. Der Fall wird nicht dokumentiert.

Verdacht auf = nicht aufnehmen

2.3.9 Dokumentation bei genetisch erhöhtem Krebserkrankungsrisiko

Ein(e) Patient(in) mit einem genetisch bedingten erhöhten Krebserkrankungsrisiko, die/der nicht erkrankt ist, wird nicht dokumentiert, also nicht ins Krebsregister aufgenommen. Sie/er wird erst dann registriert, wenn ein Tumor diagnostiziert worden ist. Die in Tab. 2.3 bezeichneten, genetisch-chromosomalen Erkrankungen können zusätzlich zur Neoplasiediagnose unter „Nebendiagnosen“ oder „genetische Zytodiagnostik“ in Onkostar einschließlich ICD10-Diagnose dokumentiert werden. Diese genetischen Diagnosen sind aus den Arztbriefen fast immer abstrahierbar. Spezifische vererb-

bare Tumoren endokriner Syndrome sind auch im „Handbuch der endokrinen Organe“ aufgeführt (Adzersen 2018_10).

Tab 2.3 Vererbte Syndrome, assoziiert mit einem erhöhten Krebsrisiko (Dokumentation erst bei Auftreten und dem Nachweis einer Neoplasie)

Vererbtes Syndrom	Genmutation	Chrom. Lokal.	Erbgang	Assoziierte Tumoren	ICD10 des Syndroms
Ataxia teleangiectatica (ATM assoziiertes NHL)	<i>ATM</i>	11q23	AR	Brust (bei Heterozygotie)	G11.3
Atypisches HNPCC11F (Wagner et al 2001)	<i>MSH6 (GTBP)</i>	2p15	AD	Kolorektale Karzinome, Endometriumkarzinom, Übergangszellkarzinom der ableitenden Harnwege	Z80.0
Baller-Gerold Syndrom Rapadilino-Syndrom Rothmund-Thompson Syndrom	<i>RECQL4</i>	8q24	AR****	Osteosarkome	Z80.8
Beckwith-Wiedemann Syndrom	<i>CDKN1CKCNQ1OT u. H19 (compl)</i>	11p15	Sporadisch, AD	Embryonale Rhabdomyosarkome, Myxome, Fibrome, Hamartome	Z80.8
Bloom Syndrom	<i>BLM</i>	15q26	AR**	Osteosarkome	Z80.8
Carney-Complex (CNC)12F (Espiard, Bertherat 2013, Lloyd et al 2017) LAMB Syndrom, NAME Syndrom	<i>CA2/D2S123</i>	2p15-p16	AD	Hypophysenadenom (GH, PRL), Hypophysentumoren; <i>gutartige, nicht funktionierende Tumoren: NNR, Ovar, Testes, Schilddrüse, selten Leber, Pankreas</i>	Z80.8
Cherubismus	<i>SH3BP2</i>	4p16	AD	Riesenzelltumoren der kleinen Knochen	Z80.8
Costello Syndrom	<i>HRAS</i>	11p15	AD	Embryonale Rhabdomyosarkome	Z80.8
Cowden-Syndrom	<i>PTEN</i>	10q23	AR	Brust, Schilddrüse, Endometrium, Niere, Kleinhirn, Kolon, Haut (Tricholemmome)	Q85.8
Diaphyseale medulläre Stenose	<i>MTAP</i>	9p21	AD	Undifferenziertes pleomorphes Sarkom des Knochens	Z80.8
Enchondromatosis, Ollier und Maffucci Syndrom	<i>IDH1</i>	2q34	Sporad.	Enchondrome, Chondrosarkome, Maffucci Syndrom: Hämangiome, Angiosarkome	Z80.8
Enchondromatosis, Ollier und Maffucci Syndrom	<i>IDH2</i>	15q26	Sporad.	Enchondrome, Chondrosarkome, Maffucci Syndrom: Hämangiome, Angiosarkome	Z80.8
Enchondromatosis, Ollier und Maffucci Syndrom	<i>PTH1R</i>	3p21	Sporad.	Enchondrome, Chondrosarkome Maffucci Syndrom: Hämangiome, Angiosarkome	Z80.8
Erblicher Magenkrebs	<i>CDH1</i>	16q22.1	?	Erblicher diffuser Magenkrebs, lobulärer Brustkrebs, Kolorektalkrebs	Z80.8
Familiäre Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 3 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	<i>SDHD</i>	11q23	AD	Paragliome (Phäochromozytome und GIST)	Z80.8
Familiärer Brust-/ Ovarialkarzinome (Medeiros et al 2006)	<i>BRCA1</i>	17q21.3	AR	Mamma, Ovar, Kolon, Leber, Zervix, Endometrium, Eileiter, Peritoneum	Z80.4
Familiärer Brustkrebs	<i>BRCA2</i>	13q13.1	AR	Mamma, männliche Brust, Ovar, Prostata, Pankreas, Gallenblase, Eileiter, Magen, Melanom	Z80.3
Familiärer Wilms-Tumor	<i>WT1</i> <i>CTNNB1</i> <i>WTX</i>	11p13, Chromosom 9	XD u. a.	Nierentumoren	Z80.5

Vererbtes Syndrom	Genmutation	Chrom. Lokal.	Erbgang	Assoziierte Tumoren	ICD10 des Syndroms
Familiäres Melanom (Bishop et al 2002; Newton-Bishop, Bishop 2005)	<i>CDKN2A (P16, p14ARF)</i>	9p21	Penetranz ±	Hautmelanom	Z80.8
Familiäres nicht-medulläres Schilddrüsenkarzinom (Lloyd et al 2017), unter Berücksichtigung des Cowden-Syndroms, der FAP, des Carney Komplexes Typ1 und Typ2, und des Werner Syndroms, mehrere Gene und Chromosomenlokalisationen; syn.: PTEN Hamartom-Tumor Syndrom, Bannyan-Riley-Ruvalcaba-Syndrom, Proteus-Syndrom, Proteus-ähnliches Syndrom	NMTC1 PTEN APC TCO PRKAR1A WRN NMTC1	19p13.2 1q21 t(3;8) (p14.2;q24.1) 2q21	AD	Papilläres Schilddrüsenkarzinom Follikuläres Schilddrüsenkarzinom Klarzelliges Nierenzellkarzinom Anaplastisches Karzinom Adenomatöse Polypose Kolonkarzinom Mammakarzinom Endometriumkarzinom Dünndarmkarzinom (Duo- denum, Ampulla Vateri), He- patoblastome	Q85.8 Z80.0 Z80.3 Z80.5 Z80.8
Familiäres Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 1 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	<i>SDHB</i>	1p36	AD	Paragliome Phäochromozytome und GIST	Z80.8
Familiäres Paragliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 2 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	<i>SDHC</i>	1q21	AD	Paragliome Phäochromozytome und GIST	Z80.8
Familiäres Retinoblastom	<i>RB1</i>	13q14	AD	Osteosarkome, Weichgewebesarkome	Z80.8
Fanconi-Anämie (FAN-assoziierte Neoplasien)	<i>FANCA</i> <i>FANCC</i> <i>FANCD2</i> <i>FANCE</i> <i>FANCF</i> <i>FANCG</i>	16q24.3 X- chrom BRIP1- 17q23.2	AR	AML, MDS Plattenepithelkarzinome (HNSCC) Pankreaskarzinome Ovarielle Tumoren NSCLC Zervixkarzinome	D61.0
Fehlpaarungsreparatur-Krebs-Syndrom	<i>PMS2</i>	7p22	AR	Rhabdomyosarkome	Z80.8
Fokale dermale Hypoplasie	<i>PORCN</i>	Xp11	XD***	Riesenzelltumoren des Kno- chens	Z80.8
GIST, familiär	<i>KIT</i>	4q12	AD	Gastro-intestinale Stroma Tu- moren	Z80.0
GIST, familiär	<i>PDGFRA</i>	4q12	AD	GIST	Z80.0
Glukagon-Zell-Hyperplasie und Neoplasie-Syndrom	<i>GCGR</i>	17q2522	AR	Pankreas-Inselzell-Tumoren	Q80.0
Goltz-Gorlin-Syndrom, Basalzellkarzinom	<i>PTCH1</i>	9q22	AD	Kardiale Fibrome, Rhabdomyo- sarkome, fetale Rhabdomyome	Q85.8
HNPCC Lynch-Syndrom, Typ I und Typ II Hereditäres non-polypöses kolorek- tales Karzinoms	<i>MSH2 MLH1 PMS1</i> <i>PMS2 MSH6 MLH3</i>	2p16	AD	Tumoren des Kolorektums, En- dometriums, Magens, der Ova- rien, des Pankreas, der Ureter, des Nierenbeckens, der Prosta- ta, der Gallengänge, des Dün- ndarms, des Gehirns (meist Glioblastome wie bei Turcot- Syndrom)(Ryan et al 2014)	Z80.0
Hyperparathyreoidismus-Kiefer- Tumor-Syndrom (HPT-JT) (Carpten et al 2002)	<i>CDC73</i>	1q25-q32	AD	Parathyreoidea-Tumoren	Z80.8
Li Fraumeni Syndrom 2	<i>CHEK2</i>	22q12.1	AD	Osteosarkome, Rhabdomyo- sarkome, andere Weichge- webesarkome, Brust, Kolon, Rektum, Eierstock, Harnblase	Z80.8
Li-Fraumeni-Syndrom	<i>TP53</i>	17p13	AD	Osteosarkome	Z80.8
Mosaic gemischtes Aneuploidie Syndrom 1	<i>BUB1B</i>	15q15	AR	Embryonale Rhabdomyosar- kome	Z80.8
Muir-Torre Syndrome (Muir et al 1967)	<i>MLH1, MSH2</i>	3p, 2p	AD	Karzinome des Kolons, des Du- odenum, des Larynx, des En- dometriums, der Talgdrüsen	Z80.0

Vererbtes Syndrom	Genmutation	Chrom. Lokal.	Erbgang	Assoziierte Tumoren	ICD10 des Syndroms
Multiple endokrine Neoplasie, MEN Typ1 (Lloyd et al 2017)	<i>MEN1</i>	11q13	AD	Hypophysenadenome (PRL, GH, ACTH, non-sekretorisch); duodenal-pankreatische Malignome (NET Typ 2 - Gastrinoma, Glukagonom, VIPoma, non-sekretorische Tumoren, Insulinom); NNR-Tumoren; NET Thymus, Magen, Lunge; Thymus- und Bronchialkarzinoid; ZNS-Ependymom, zervikal und lumbar; Meningiome; Astrozytome; GIST; Hautmelanom (sehr selten)	Z80.0-2, Z80.8-9
Multiple endokrine Neoplasie MEN Typ2 MEN2A..... MEN2B..... (Lloyd et al 2017)	<i>RET</i> <i>Codon 634 et al M918T</i>	10q11.2	AD	Medulläres Schilddrüsenkarzinom, MTC Phäochromozytom	Z80.8
Multiple endokrine Neoplasie MEN Typ 4 MEN-Typ 1-ähnliches Syndrom (Lloyd et al 2017)	<i>CDKN1B</i>	12p13	AD	Nebenschilddrüse; Hypophysen (Adenome); Pankreas; NETs (Zervix, Lunge, Magen)	Z80.8 Z80.0-1
MUTYH-assoziierte Polyposis (MAP) Kolonkarzinom, Kolonadenome	<i>MUTYH</i>	1p34.3- p32.1	AR	Kolonkarzinom auf Basis einer FAP	Z80.0
Neurofibromatose, Typ 1, M. Recklinghausen	<i>NF1</i>	17q11	AD	Neurofibrome, MPNST, GIST, Riesenzelltumoren der kleinen Knochen, Rhabdomyosarkome, Glomustumoren	Q85.0
Neurofibromatose Typ 2, NF2	<i>NF2</i>	22q12.2	AD	Schwannome des ZNS	Q85.0
Nijmegen-(Chromosomen-) Bruch-Syndrom	<i>NBN</i>	8q21	AR	Rhabdomyosarkome	Z80.8
Noonan Syndrom 1	<i>PTPN11</i>	12q24	AD	Granularzelltumoren, Riesenzelltumoren der kleinen (zentralen) Knochen	Z80.8
Noonan Syndrom 4	<i>SOS1</i>	2p22	AD	Embryonales Rhabdomyosarkom, Granularzelltumore, Riesenzelltumore einschließlich Riesenzelltumore der kleinen (zentralen) Knochen	Z80.8
Paget'sche Knochenkrankheit	<i>SQSTM1</i>	3q35	AD	Osteosarkome	Z80.8
Paget'sche Knochenkrankheit, polyostotische osteolytische Dysplasie, sich hereditär ausdehnend	<i>TNFRSF11A</i>	18q22	AD	Osteosarkome	Z80.8
PALB2 (Pauty et al 2014)	PALB2 FANCN (biallelisch) PNCA3	16p12.2	AR	Mammakarzinome, Pankreaskarzinome, Tumoren des Eierstocks, männlicher Brustkrebs, kindliche Krebse: Wilms Tumor, Medulloblastom	Z80.0
Peutz-Jeghers	<i>STK11</i>	19p13.3	AD	Hamartomatöse intestinale Polyposis, Brust, Eierstock, Zervix, Hoden, Pankreas	Q85.8
PPB familiäres Tumor- und Dysplasie Syndrom (DICER 1 Syndrome)	<i>DICER1</i>	14q32	AD	Embryonale Rhabdomyosarkome	Z80.8
Rhabdoides Tumorprädispositionssyndrom	<i>SMARCA4</i>	19p13	AD	Maligne rhabdoide Tumoren	Z80.8
Rubinstein-Taybi Syndrome 1	<i>CREBBP</i>	16p13	AD	Rhabdomyosarkome, Leiomyosarkome, Hämangiome	Z80.8
Saethre-Chotzen Syndrom (Qin et al 2012)	<i>TWIST1</i>	7p21	AD	Brust (nicht-maligne Eigenschaften: Akromegalie, Syndaktylie), Malignome der Leber,	Z80.8

Vererbtes Syndrom	Genmutation	Chrom. Lokal.	Erbgang	Assoziierte Tumoren	ICD10 des Syndroms
				Prostata, des Magens, Ösophagus, Plattenepithels, der Blase, des Pankreas; Gliome, Metastasierung	
Verbliche Desmoid Krankheit, Familiäre adenomatöse Polyposis 1 (FAP) (einschließlich Gardner Syndrome)	<i>APC</i>	5q21	AD*	Desmoid Tumoren, kraniofaziale Osteome, Gardner Fibrome	Z80.0 D12.6
Von Hippel-Lindau Krankheit (Chittiboina, Lonser 2015)	<i>VHL Gen</i>	3p25-26	AD	Hämangioblastome des ZNS, inklusive retinale Nierenzellkarzinom, Phäochromozytom, Paragangliome, Glomustumoren, NETs des Pankreas	Q85.8
<i>Werner Syndrom</i>	<i>WRN</i>	8p12	AR	<i>Knochen- und Weichgewebesarkome</i>	Z80.8

* AD, autosomal dominant, ** AR, autosomal rezessiv, *** XD, X-chromosomal dominant, ****XR, X-chromosomal rezessiv.

3 KONVENTIONEN DES NCT-KREBSREGISTERS

3.1 Änderung bereits eingegebener Daten

Unter bestimmten Umständen ist es notwendig, ursprünglich eingegebene Daten zu ändern. Folgende Situationen können auftreten und werden wie folgt gelöst:

3.1.1 Verschlüsselungsfehler

Ein erkannter Verschlüsselungsfehler (Übertragungsfehler aus medizinischen Dokumenten, etc) führt in jedem Falle und zeitlich unbegrenzt zur Korrektur und Überschreibung der Originalverschlüsselung. Der Name des Änderers, Datum und Grund der Änderung werden protokolliert. Die Aufzeichnung der Historie von Änderungen ist durch Systemprogrammierung obligat.

3.1.2 Neue „bessere“ Informationen

Sind *bessere Informationen* innerhalb von drei Monaten nach Diagnosestellung (Datum Diagnose) im Nachhinein verfügbar, z. B. zu Histologie, Tumorgrad, Stadium bei Nachoperation, durch klinisch-apparative Befunde, Staging, etc, werden die Daten aktualisiert. Name des Aktualisierers, Datum und Grund der Aktualisierung werden aufgezeichnet. Die Aufzeichnung der Historie von Aktualisierungen dieser Art ist durch Systemprogrammierung obligat.

3.1.3 Erstdiagnose CUP

Verfahrensweise nach Erkennung des Primärtumors bei (Erst-)Diagnose CUP (Altman, Cadman 1986; Neben et al 2008):

1. Die ICD-O-3.1-Morphologie-Kodierung wird, *falls unterschiedlich* von der Erstdiagnosenmorphologie, die meist die der Metastase ist, geändert. Dies gilt zeitlich unbegrenzt. Die Eintragung der Erstdiagnose „ED CUP“ wird beibehalten.
2. Nach Erkennung des Primärtumors wird der neu erkannte Ursprungsort nach ICDO-3-Topographie („Lokalisation des Primärtumors“) von CUP = 80.9 in die Lokalisation des Primärtumors neu kodiert³, unabhängig davon, wie lange Zeit vorher die CUP-Diagnose gestellt wurde. Dies erfordert eine Korrekturmeldung (K) an das KRBW.
3. Die ICD-10-Diagnose (meist „Metastasendiagnose“ (C76-C80) wird in die Kodierung des Primärtumors geändert⁴. Dies erfordert eine Korrekturmeldung (K) an das KRBW.
4. Das (Erst-) Diagnosedatum bleibt erhalten.

³ Anmerkung: Festlegung dieser Konvention in Absprache mit Prof. D. Jäger, Leiter der Kooperativen Onkologischen Gruppe (KOG) CUP am NCT Heidelberg (KHA, 14.11.2008).

⁴ Beispiel aus der Praxis: Diagnostisch nachgewiesen → multiple Metastasen (hepatisch, pulmonal, ossär) ohne sichere Kenntnis des Primärtumors; es liegt ein seit zwei Jahren behandeltes Prostatakarzinom vor und es besteht der Verdacht eines bestehenden Schilddrüsenkarzinoms. Nach operativer Totalentfernung der Schilddrüse wird ein Schilddrüsenkarzinom pathologisch-mikroskopisch gefunden und eine histochemische Übereinstimmung der hepatischen, pulmonalen und ossären Metastasezellen mit den endokrinen Schilddrüsentumorzellen nachgewiesen. Die anfängliche ICD10-Diagnose wird von C79.8 (Sekundäre bösartige Neubildung sonstiger näher bezeichneter Lokalisationen) geändert in „C73 Bösartige Neubildung der Schilddrüse“. Dokumentationstechnisch erfordert die Änderung des anfänglichen CUP in eine bekannte Diagnose des Primärtumors in diesem Fall die Gesamtlöschung und Neudokumentation des erkannten Primärtumors.

3.1.4 Umgang mit inkorrekten Daten

Häufiger müssen Diagnosen im Nachhinein wegen neuerer oder grundsätzlich inkorrekt informierter Informationen korrigiert werden. Nicht seltene Beispiele sind: primärer Gehirntumor statt Hirnmetastase und umgekehrt, Nierenmetastase statt Nierenkarzinom und umgekehrt, Knochenmetastase statt primärem Knochentumor und umgekehrt u. v. a. m.

1. Dokumentarisches Vorgehen *nach* Erkennung einer Fehldiagnose bzw. einer Fehlinformation:

Die inkorrekten Daten werden berichtigt und falls notwendig gelöscht. Dies gilt zeitlich unbegrenzt für alle als tatsächlich inkorrekt oder falsch erkannten medizinischen Daten. Name der(s) korrigierenden Dokumentar(in), Datum und Grund der Korrektur sind aufzuzeichnen. Die Aufzeichnung der Historie von Korrekturen dieser Art ist durch Systemprogrammierung obligat.

2. Stattgefundene Therapien werden an *den* Tumor gehängt, der später als der tatsächlich vorhandene, also mit seiner korrekten Diagnose, erkannt wurde. Es wird empfohlen, im Freitext den Vorgang zu erläutern, da sonst die Art einer möglicherweise bereits stattgehabten Therapie nicht verständlich erscheint.

3.1.5 Änderung des Diagnosedatums

Verfahrensweise bei Änderung des Datums der Diagnose:

Falls auf Grund neuer z. B. externer Information das Datum der Diagnose als ein früheres oder genaueres als das bisher kodierte erkannt wird, führt dies zur Korrektur und Überschreibung der Originaldiagnoseverschlüsselung. Dies erfordert eine Korrekturmeldung an das KRBW. Name der ändernden Dokumentarin, Datum und Grund der Änderung sind zu kodieren. Die Aufzeichnung der Historie von Änderungen ist durch Systemprogrammierung obligat.

3.1.6 Retroaktive Änderungen von Verschlüsselungscodes

Bei retroaktiven Änderungen von Verschlüsselungscodes, z. B. bei gewünschter Anpassung an neue Codes (ICD9 → ICD10) ist der Modus der Überleitung protokollpflichtig.

3.2 Verschlüsselung mehrerer syn-oder metachroner Tumoren, Morphologien, Seitenlokalisationen und spezifischer Histologien

Treten mehrere maligne Neoplasien gleichzeitig, also synchron, oder nacheinander, also metachron, in demselben Organ bzw. Organbereich oder derselben Lokalisation auf, ist zu entscheiden, ob *ein* oder *mehrere* Primärtumoren vorliegen.

Die oberste Ebene ist die *Morphologie* der Neoplasie einschließlich ihrer Dignität nach ICDO-3.1, die zweite Ebene ist die *Lokalisation* nach ICDO-3 und die dritte Ebene ist der *zeitliche* Ablauf des Auftretens.

Die in diesem Kapitel niedergelegten Regeln der *Erfassung, Klassifizierung und Verschlüsselung* von Mehrfachtumoren werden *für Klinische Krebsregister* einschließlich des NCT-Krebsregisters Heidelberg empfohlen. Die Datenerfassung von Mehrfachtumoren im klinischen Register ist *detaillierter* als die einer Erfassung nach epidemiologischen Kriterien. Für die Zwecke der *epidemiologischen* Analyse werden für Mehrfachtumoren an bestimmten Lokalisationen Gruppen gebildet, die in der klinischen Dokumentation getrennt erfasst werden (Demaret 2004).

3.2.1 Unterscheidung der Tumoren nach Morphologiegruppen nach ENCR (ENCR 2017)

Tabelle 3.1 zeigt in vierziffriger Schreibweise die Tumorengruppen mit Bereichen von Morphologiecodes (rechte Spalte), die histologisch verwandt sind. Zwei Vierergruppen mit einem Bindestrich verbunden symbolisieren jeweils eine Gruppe von verwandten Tumoren.

Tab 3.1 Morphologische Gruppen maligner Neoplasien nach ENCR 2017, die in Bezug auf die Definition mehrfacher maligner Neoplasien als dieselben angesehen werden (ENCR 2017, Gavin et al 2015) (Alt: Vorgängerversion s. ICDO-3.1, DIMDI 2014, S. 52f)

Alt	Neu	Beschreibung	ICDO-3.1 Kode
Karzinome			
1	1	Plattenepithel- und Übergangszellkarzinome	8051-8081, 8083-8084, 8120-8131
2	2	Basalzellenkarzinome	8090-8098
	3	Adnex- und Hautanhangsneoplasien	8102-8110, 8390-8420
3	4	Adenokarzinome	8140-8149, 8160-8163, 8190-8231, 8250- 8384, 8440-8552, 8570-8576, 8940-8941, 9014-9015, 9110
	5	Hepatozelluläre Karzinome	8170-8175
4	6	Andere näher bezeichnete Karzinome	8014-8015, 8030-8035, 8046, 8082, 8180, 8430, 8560-8562, 8588-8589, 8950-8951, 8980-8983, 9000, 9390
(5)	(7)	N. n. b. Karzinome (o. n. A.)	8010-8012, 8020-8022, 8050
	8	Neuroendokrine Tumoren	8013, 8041-8045, 8150-8158, 8240-8249, 8680-8700
	9	Melanome	8720-8790
6 Sarkome und Weichgewebetumoren			
	10	Hämangiosarkom und verwandte	9120-9133, 9161, 9170
	11	Osteosarkom	9180-9195
	12	Chondrosarkom	9210-9243
	13	Ewing Sarkom	9260, 9364
	14	Odontogene Tumoren	9270-9342
15	15	Kaposi Sarkom	9140
	16	Andere näher bezeichnete Sarkome	8710-8713, 8804-8806, 8810-8936, 8959-8975, 8990-8991, 9020-9044, 9150, 9250-9252, 9261, 9365-9373, 9480, 9540-9581
	(17)	Nicht näher bezeichnete Sarkome	8800-8803
	18	Thymome	8580-8587
7	19	Mesotheliome	9050-9055
	20	Keimstrang-Stroma-Tumoren	8590-8671
	21	Keimzell-Tumoren	9060-9105
Tumoren des ZNS			
	22	Gliome	9380-9384, 9391-9393, 9400-9460
	23	Embryonal-Tumoren	9470-9474, 9490, 9500-9504, 9508
	24	Neuronale/gemischt-neuronal-gliale Tu	9505, 9520-9523
	25	Tumoren der Pineal Region	9362, 9395
	26	Retinoblastoma	9510-9513
	27	Meningiome	9530-9539
Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe			
8	28	Myeloide Neoplasien	9840, 9860-9931, 9945-9946, 9950-9967, 9975-9992
9	29	B-Zell Neoplasien	9597, 9670-9673, 9678-9699, 9712, 9728, 9731-9738, 9760-9764, 9811-9818, 9823, 9826, 9833, 9836, 9940
10	30	T-Zell und NK-Zell Neoplasien	9700-9709, 9714-9726, 9729, 9827, 9831, 9834, 9837, 9948
11	31	Hodgkin Lymphom	9650-9667
12	32	Mast-Zell Tumoren	9740-9742
13	33	Histiozytische/akzessor. lymphoid-zell Tu	9750-9759
(14)	(34)	Nicht näher bezeichnete Neoplasien	9590-9596, 9675, 9727, 9800-9809, 9820, 9832, 9835, 9860, 9971
Andere			
(17)	(35)	Nicht näher bezeichnete Tumorarten	8000-8005

3.2.2 Verschlüsselungsregeln bei Mehrfachtumoren und –morphologien

Die in Tabelle 3.1 aufgeführten Neoplasiekategorien (2. Spalte von links) enthalten jeweils meist mehrere Gruppen, die in der rechten Spalte aufgeführt sind, z. B. in der ersten 1. Kategorie „8051-8081 = Plattenepithelneoplasien“ und „8120-8131 Übergangszellneoplasien“.

Verschlüsselungsregel 1 –

Fallen die Morphologien zweier Tumoren oder zwei Morphologien in einem räumlichen Tumor in unterschiedliche Morphologiegruppen, sind sie als unterschiedlich und als zwei (2) Tumoren zu kodieren. Fallen die Morphologien zweier Tumoren in die dieselbe Gruppe, werden sie als ein (1) Tumor angesehen. Für einige organspezifischen Bereiche gelten zusätzliche spezifische Regeln.

Verschlüsselungsregel 2 –

Fällt bei gleichzeitigem Auftreten mehrerer Tumoren oder mehrere Morphologien in einem Tumor (mehrere M-Ziffern) (generell innerhalb von drei Monaten des ersten Diagnosedatums) eine der zwei Morphologieziffern in die histologisch nur ungenau typisierbare Histologiegruppe nach ENCR, d. h. Gruppe 7, 17, 34 oder 35 (neue Einteilung nach ENCR 2017), so wird die spezifischere Morphologieziffer kodiert und die unspezifische Morphologie ignoriert und nur ein Tumor kodiert.

Verschlüsselungsregel 3 –

Fällt bei nacheinander (metachron) auftretenden Mehrfachtumoren oder Mehrfachmorphologien (später als drei Monate nach dem ersten Diagnosedatum und es liegt keine Metastase, kein Rezidiv des Ersttumors vor) eine der zwei Morphologieziffern in die histologisch nur ungenau typisierte Histologiegruppe 7, 17, 34 oder 35, so werden beide Morphologieziffern und zwei Tumoren kodiert.

3.2.3 Seitenlokalisationsregel bei paarigen Organen und Mehrfachtumoren

Tabelle 3.2 zeigt die Definition des Seitigkeits- bzw. Mittellinienmerkmals von Tumoren.

Tab 3.2 Definition der Seitigkeitsmerkmale eines Primärtumors

Seitenangabe	Beschreibung
links	Ursprung des Primärtumors ist die linke Seite eines paarigen Organs
rechts	Ursprung des Primärtumors ist die rechte Seite eines paarigen Organs
beidseits	Synchron beidseitig aufgetretener Primärtumor, Seitenlokalisierung des Ursprungs nicht bekannt, aber ein einziger Primärtumor
Mittellinie	Mittelzone = 4 cm breiter Bereich in der Mittellinien (2 cm re. und 2 cm li. von der Medianlinie)
Entfällt	Nicht zutreffend, keine paarige Lokalisation wie bei nicht-paarigen, mittelständigen Organen, bei Systemerkrankung wie Lymphomen, Leukämien, etc.
f. A.	Keine Angabe in medizinischen Dokumenten zur Seitigkeit.

Bei Auftreten eines einzelnen oder mehrerer solider Tumoren in paarigen Organen ist die Kodierung der Seitigkeit verbindlich. Tabelle 3.3 zeigt die Organe, die als paarig angesehen werden.

Definition eines paarigen Organs:

Paarige Organe sind anatomische Strukturen derselben Art, die bei der Geburt auf zwei Seiten des Körpers vorkommen, wie z. B. Lunge, Niere, Brust, Eierstöcke, Hoden, u. a. Unpaarige Organe dagegen kommen nur einmal (unpaarig) vor, wie z. B. das Herz, die Leber, die Milz und sind oft mittelständig wie z. B. der Thymus, die Schilddrüse, der Larynx, die Hypophyse, die Pinealdrüse, etc. Die Schilddrüse wie auch viele andere mittelständige Organe setzt sich embryonalgeschichtlich aus zwei Anteilen, einem rechten und linken Lappen zusammen, die zusammengewachsen sind. Die Schilddrüse wird aber wie viele andere Organe (Thymus, Gebärmutter, Prostata, etc.) als ein nicht-paariges, in diesem Falle mittelständiges Organ angesehen.

Tab 3.3 Liste der paarigen Organe (Adamo et al 2015)

ICD-O-3-T	Paariges Organ
C07.9	Ohrspeicheldrüse, Glandula parotis
C08.0	Unterkieferspeicheldrüse
C08.1	Unterzungenspeicheldrüse
C09.0	Fossa tonsillaris
C09.1	Gaumenbogen
C09.8	Tonsille, mehrere Teilbereiche überlappend
C09.9	Tonsille o. n. A.
C30.0	Nasenhöhle (exkl. Nasenknorpel, Nasenscheidewand)
C30.1	Mittelohr
C31.0	Sinus maxillaris (Nasennebenhöhle)
C31.2	Sinus frontalis (Stirnhöhle)
C34.0	Hauptbronchus (exkl. Carina)
C34.1	Lungenoberlappen
C34.3-9	Lungenunterlappen, mehrere Teilbereiche überlappend, Lunge o. n. A.
C38.4	Pleura o. n. A.
C40.0	Lange Knochen d. oberen Extremität, Schulterblatt u. assoziierte Gelenke
C40.1	Kurze Knochen der oberen Extremität und assoziierte Gelenke
C40.2	Lange Knochen der unteren Extremität und assoziierte Gelenke
C40.3	Kurze Knochen der unteren Extremität und assoziierte Gelenke
C41.3	Rippe, Schlüsselbein (exkl. Brustbein)
C41.4	Beckenknochen (exkl. Kreuz-, Steiß-, Schambein, Symphyse)
C44.1	Haut des Augenlides
C44.2	Haut des äußeren Ohres
C44.3	Haut anderer unspezifischer Teile des Gesichtes [wenn Mittelzone (s. Definition der Merkmalsausprägungen unten) gilt „Mittellinie“]
C44.5	Haut des Stammes [wenn Mittelzone (s. Definition der Merkmalsausprägung unten) gilt „Mittellinie“]
C44.6	Haut der oberen Extremität und Schulter
C44.7	Haut der unteren Extremität und Hüfte
C47.1	Periphere Nerven u. autonomes Nervensystem der oberen Extremität und Schulter
C47.2	Periphere Nerven und autonomes Nervensystem der unteren Extremität und Hüfte
C49.1	Bindegewebe, subkutanes und anderes Weichgewebe der oberen Extremität und Schulter
C49.2	Bindegewebe, subkutanes und anderes Weichgewebe der unteren Extremität und Hüfte
C50.0-C50.9	Brust

ICD-O-3-T	Paariges Organ
C56.9	Ovar**
C57.0	Eileiter*
C62.0-C62.9	Testis
C63.0	Epididymis
C63.1	Samenleiter
C64.9	Niere o. n. A.
C65.9	Nierenbecken
C66.9	Ureter
C69.0-C69.9	Auge und Augenanhangsgebilde
C70.0	Hirnhäute, o. n. A.
C71.0	Gehirn
C71.1	Frontallappen
C71.2	Temporallappen
C71.3	Parietallappen
C71.4	Okzipitallappen
C72.2	Nervus olfactorius
C72.3	Nervus opticus
C72.4	Nervus acusticus
C72.5	Hirnnerven, o. n. A.
C74.0-C74.9	Nebenniere
C75.4	Glomus caroticum

* Bei C34.2 ist im Regelfall die Seitenlokalisation rechts (Ausnahme situs inversus).

** Bei Eierstock und Eileiter wird bei gleicher Morphologie *ein* Tumor dokumentiert, da „die Multiplizität dieser Tumoren Kriterium für die T-Klassifikation ist (Wittekind 2017).“

Die Seitenlokalisation muss per definitionem bei allen *paarigen* Organen kodiert werden. Per exclusionem bedeutet dies, dass Tumoren in allen *nicht-paarigen* Organen mit „nicht zutreffend“ oder „f. A.“ kodiert werden können, wie z. B. bei der Schilddrüse, der Leber, etc.

Von Klinikern wird aber häufig auch bei mittelständigen (Prostata, Schilddrüse, etc.) bzw. nicht-paarigen Organen (Leber, Herz, Harnblase, etc.) eine Seitenangabe gemacht, z. B. „rechte Leber“, „laterale Blasenwand li“, „Schilddrüsenlappen re“, „re Prostatalappen“, „rechtes Herz“, etc. Seitigkeitsbeschreibungen innerhalb unpaariger Organe können zusätzlich verschlüsselt werden. Vereinbarungen mit Klinikern zur Seitigkeitsdokumentation bei unpaarigen Organen sind entitätsspezifisch zu treffen. Die vorliegende Konvention der Seitenlokalisationsverschlüsselung für die paarigen Organe der Tabelle 3.3 ist immer anzuwenden.

Regeln der Kodierung der Seitenlokalisation bei mehrfachen syn- und metachronen Primärtumoren:

1. Zwei Tumoren verschiedener Seitenlokalisation, auch von gleicher Morphologie, die *in paarigen Organen*, z. B. der Mamma, diagnostiziert werden, werden als zwei Tumoren erhoben (zwei Tumoridentifikationsnummern), wenn nicht ärztlicherseits explizit festgestellt wird, dass sie von einem Primärtumor abstammen, also ein Tumor der *einen* Seite eine Metastase der *anderen* Seite darstellt.
2. Ausnahmen gelten für folgende Tumoren: In einigen paarigen Organen treten Tumoren gleicher Histologie häufig gleichzeitig (synchron) auf beiden Seiten auf, so beim Ovar, Retinoblastom und Wilm's Tumor (kindlicher Nierentumor) sowie beim inflammatorischen Mammakarzinom. Beidseitigkeit muss in diesen Fällen von einem *Arzt* in einem medizinischen Dokument explizit festgestellt wer-

den (Arztbrief, etc.). Diese werden dann als ein Tumor und als beidseitig dokumentiert, obwohl in einem paarigen Organ aufgetreten.

In folgenden Sonderfällen wird bei synchronen Tumoren - innerhalb von 3 Monaten – (nach SEER 60 Tage) (Johnson et al 2007, rev. 2012) in paarigen Organen nur ein Tumor angelegt:

Synchrone bilaterale epitheliale Tumoren des Ovars	→ ein Tumor
Synchrone Tumoren der Eileiter	→ ein Tumor
Synchroner Wilm's Tumor beider Nieren (Nephro-blastome)	→ ein Tumor
Synchrones Retinoblastom (bilateral)	→ ein Tumor
Synchrones malignes Mesotheliom in paarigen Organen	→ ein Tumor (Sinn 2003)
Synchrones Kaposi-Sarkom in paarigen Organen	→ ein Tumor
Synchrones inflammatorisches Mammakarzinom beidseits	→ ein Tumor
Gliomatosis cerebri	→ ein Tumor (9381/3)

Für *metachrone* Mehrfachtumoren dieser Organe gelten die allgemeinen bzw. organspezifischen Zeitregeln für Mehrfachtumoren mit der entsprechenden Kodierung *eines* oder *mehrerer* Tumoren.

3.2.4 Verschlüsselungsvorgehen bei syn- oder metachronen soliden Mehrfach-tumoren und Mehrfachmorphologien

Tabelle 3.4 zeigt die **Allgemeinen Dokumentationsregeln** bei syn- und metachronem Auftreten mehrerer Tumoren oder Morphologien.

Diese Regeln *gelten für alle soliden Tumoren*.

Zusätzliche spezifische Regeln gelten für die Tumoren des Kopfes-Halses, des Kolons, der Lunge, des malignen Melanoms der Haut, der Mamma, der Niere, der ableitenden Harnwege, des ZNS und des hämatopoietischen und lymphoiden Gewebes.

Generell gelten folgende Vorschriften der Verschlüsselung von Mehrfachtumoren, Mehrfachmorphologien bzw. Mehrfachhistologien:

3.2.4.1 Morphologiegruppenregel

Fallen bei den vorliegenden Histologien die M-Ziffern in unterschiedliche Morphologiegruppen der Tabelle 3.1, liegen mehrere Primärtumoren vor.

3.2.4.2 Seitigkeitsregel

Treten mehrere Tumoren rechts und/oder links und/oder mittelständig auf, gilt die Seitenlokalisationsregel für paarige Organe und, falls zutreffend, werden mehrere Primärtumoren aufgenommen (sog. Lateralitätsregel).

3.2.4.3 Topographie-Gruppen Regel

Treten *mehrere* Tumoren in einer anatomischen *Region*, so wird diese Region in Bezug auf die Definition multipler maligner Neoplasien als *eine Lokalisation* angesehen werden, d. h. treten mehrere Tu-

moren an den verschiedenen Lokalisationen dieser Regionen auf, wird nur ein Tumor kodiert. Tabelle 3.4 zeigt die Topographie-Gruppe, die bei Auftreten von synchronen Tumoren als eine Region angesehen werden.

Tab 3.4 Topographie-Gruppen, die in Bezug auf die Definition multipler maligner Neoplasien als eine Lokalisation angesehen werden (ICDO-3.1, DIMDI 2014)

ICDO-3 Topo- graphie	Bezeichnung	Synchrone Diagnose - Kodiere unten angegebenen Kodes; Metachrone Diagnose > 3 Monate - Kodiere Topographie der 1. Diagnose
C01	Zungenrund	
C02	Sonstige und n. n. b. Teile der Zunge	C02.9
C00	Lippe	
C03	Zahnfleisch	
C04	Mundboden	C06.9
C05	Gaumen	
C06	Sonstige und nicht näher bezeichnete Teile des Mundes	
C09	Tonsille	
C10	Oropharynx	
C12	Sinus piriformis	
C13	Hypopharynx	C14.0
C14	Sonstiger oder mangelhaft bezeichneter Sitz an Lippe, Mundhöhle und Pharynx	
C19	Rektosigmoidaler Übergang	
C20	Rektum	C20.9
C23	Gallenblase	
C24	Sonstige und nicht näher bezeichnete Teile der Gallenwege	C24.9
C33	Trachea	
C34	Bronchus und Lunge	C34.9
C40	Knochen, Gelenke und Gelenkknorpel der Extremitäten	
C41	Knochen, Gelenke u. Gelenkknorpel sonstiger und nicht näher bez. Lokalisationen	C41.9
C65	Nierenbecken	
C66	Ureter	
C67	Harnblase	C68.9
C68	Sonstige und nicht näher bezeichnete Teile des Harntraktes	

3.2.4.4 Empfehlungen der Dokumentation von Mehrfachtumoren (n. IARC/IACR 2004)

Die Empfehlungen sind in der ICDO-3.1, 1. Revision (DIMDI 2014), S. 50-52 aufgeführt und werden als bekannt vorausgesetzt.

3.2.4.5 Rezidiv- und Metastasenregel

Falls ein Zweitumor, wo immer lokalisiert und ohne zeitliche Begrenzung als Rezidiv- und/oder Metastase erkannt worden ist (ärztliche Feststellung), wird ein Verlauf an den bekannten, vorgängig diagnostizierten Primärtumor gehängt (Metastasen-Rezidivregel).

3.2.4.6 Allgemeine Verschlüsselungsregeln bei soliden syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien

Bei Auftreten mehrerer Tumoren gleichzeitig oder nacheinander ist es erforderlich, nach bestimmten Regeln vorzugehen, um in verschiedenen Krebsregistern national und international vergleichbare Zählungen zu erstellen. Tabelle 3.4 führt diese Mehrfachtumorregeln in übersichtlicher Form zusammen. Berücksichtigt sind in-situ, invasive Tumoren, Tumoren nach Morphologiegruppen (siehe Tabelle 3.1), nach Lokalisationen in paarigen Organen und die Ausnahmen von letzterer Regel sowie zeitliche Regeln zum Auftreten der Tumoren.

Tab 3.4 Allgemeine Verschlüsselungsregeln bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien, gültig für alle soliden Tumoren (n. Johnson et al 2007, mod.)

Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten	Tumordokumentation
Unentscheidbar , ob ein oder mehrere Tumor(en)[keine Metastase(n)]	Ein Tumor
Keine pathologische Histologie / keine Zytologie vorhanden; apparative Befunde nutzen (CT, Sono, MRT, PET, etc.)	Tumorkodierung entsprechend Arztbrief / med. Dokumenten, z. B. 8000/3 8010/3 o. a.
In situ und invasiver Tumor	Ein Tumor, invasiven Tumor kodieren, in-situ Komponente ignorieren
Zwei oder mehr Tumoren mit unterschiedlicher Morphologiegruppe (Tabelle 3.1)	Zwei oder mehr Primärtumoren anlegen
Mehrere invasive Tumoren mit Histologien der gleichen Morphologiegruppe (Tabelle 3.1)	Ein Tumor; spezifischere, i. d. R. numerisch höhere Histologieziffer der Morphologiegruppe kodieren
Metastasen-Histologie vorhanden	Histologie der Metastase, aber /3 kodieren
Carcinoma in situ o. n. A. und spezifisches Carcinoma in situ	Ein Tumor; <i>spezifisches</i> Carcinom in situ kodieren
Mehrere Tumoren spezifischer Morphologie	
Carcinoma in situ oder malignes Adenokarzinom und (anderer) in situ oder maligner Tumor in einem Polypen	Ein Tumor, spezifischere M-Ziffer kodieren
8000/3 Maligne Neoplasie und eine spezifischere Histologie oder 8010/3 Karzinom o. n. A. und spezifischeres Karzinom oder 8070/3 Plattenepithelkarzinom o. n. A. und spezifischeres PEC oder 8140/3 Adenokarzinom o. n. A. und spezifischeres Adenokarzinom oder 8720/3 Malignes Melanom o. n. A. und ein spezifischeres Melanom oder 8800/3 Sarkom o. n. A. und ein spezifischeres Sarkom	Ein Tumor, die spezifischere M-Ziffer kodieren
Multiple in-situ und/oder maligne Polypen	Ein Tumor
Invasiver Tumor folgt einem in-situ Tumor nach mehr als 3 Monaten der ersten Diagnose	Zwei Tumoren
Tumoren, auf die keines der o. g. Kriterien zutrifft	Ein Tumor
Lokalisation	
Tumoren auf beiden Seiten eines paarigen Organs (Tab 3.3) und der Tumor ist keine Metastase der anderen Seite	Mehrere Primärtumoren ⁵
Unterschiedlicher ICD-O-3-Topographiekode der ersten (Cxx.x) oder	Mehrere Primärtumoren

⁵ **Ausnahme:** Bei Vorliegen von malignen Tumoren auf beiden Seiten des Gehirns wird immer nur **ein** Primärtumor dokumentiert. Die Seitigkeitsregel für paarige Organe wird ignoriert.

zweiten (Cxx.x) Ziffer	
Unterschiedlicher Topographiekode der dritten (Cxx.x) Ziffer folgender Lokalisationen: - Analkanal und Anus (C21.0 und C21.1) - Knochen, Gelenke und Gelenkknorpel C40.x und C41.x - Periphere Nerven und autonomes Nervensystem C47.x - Bindegewebe, Subkutangewebe und sonstige Weichteile C49.x - Haut C44.x	Mehrere Tumoren
Synchrone bilaterale Tumoren (innerhalb von 3 Monaten) - Eierstöcke (Ovarien), gleiche Morphologie - Eileiter , gleiche Morphologie - Wilm's Tumor beider Nieren (Nephroblastome) - Retinoblastom - Malignes Mesotheliom in paarigen Organen (Sinn 2003) - Kaposi-Sarkom (C48.8) an mehreren Lokalisationen inkl. paarige Organe - Inflammatorisches Mammakarzinon (Johnson et al 2007) - Gliomatosis cerebri (Johnson et al 2007)	Ein Tumor
Zeitliches Auftreten	
Ein zweiter Tumor innerhalb von drei Monaten	Ein Tumor, invasivere* Morphologie kodieren
Ein zweiter Tumor (der gleichen Morphologiegruppe) nach mehr als drei Monaten oder Rezidiv** oder Metastase*** nach mehr als drei Monaten	Ein Tumor; Verlauf des Primärtumors anlegen
Zweiter Tumor nach mehr als drei Monaten von einem Arzt und in einem medizinischen Dokument explizit bezeichnet als Sekundärer Primärtumor Zweitumor Zweitkarzinom Zweitmalignom Zweiter Primärtumor****	Zwei oder mehr Tumoren anlegen

* Als "invasiverer" gilt der Tumor, der eine höhere biologische Verhaltensziffer aus /0, /1, /2 oder /3, einen höheren WHO Grad, in einem anderen Grading-System höhergradig ist oder eine höhere Eindringtiefe aufweist.

** **Rezidiv** ist dokumentationstechnisch definiert als „**Lokalrezidiv**“ oder Nachweis von neuem „**Tumor im regionalen Abflussgebiet**“ des Primärtumors.

*****Metastase** ist dokumentationstechnisch definiert als "**Fernmetastase**", s. d.

**** Diese Regel wurde im Dokumentationsarbeitskreis des NCT-Krebsregisters festgelegt (Adzersen KH, Beister D, Glomm J, Henz C, Metz D, Terhalle A, Wagner J, 10/2013): Ein Tumor, der nach mehr als drei Monaten auftritt und in ärztlichen Dokumenten explizit als „sekundärer Primärtumor, Zweitumor, Zweitkarzinom, Zweitmalignom oder Zweiter Primärtumor“ bezeichnet wird, ist als ein **zweiter** Tumor mit der spezifischen Histologie anzulegen. Ansonsten wird – ohne zeitliche Eingrenzung – immer ein Verlauf des vorher aufgetretenen Tumors angelegt. Diese Regel weicht von der SEER-Regel ab, die besagt, dass Tumoren, diagnostiziert nach mehr als einem Jahr, **immer als multiple Primärtumoren** zu verschlüsseln sind und damit nach > 1 Jahr ein **neuer** Tumor mit der entsprechenden Histologie angelegt werden soll (Johnson et al 2007, up-date 2012, S.324-5). Dies führt zu Differenzen der Zählung von Primärtumoren und Rezidiven.

Tabelle 3.5 zeigt die Verschlüsselungsregeln für kombinierte Mehrfachhistologien. Folgende Situationen werden berücksichtigt:

- *invasive und in situ-Komponenten*
- *mehrere in-situ Histologien, mehrere spezifische oder unspezifische und spezifische*
- *keine Primärtumor- aber Metastasenhistologie*
- *Adenokarzinome im Zusammenhang mit Polypen*
- *Mehrere Neoplasien der gleichen Morphologiegruppe (Tabelle 3.1)*
- *Mehrere Histologien aber eine Morphologie zu kodieren*

- Plattenepitheliale, glanduläre, duktile, testikuläre Neoplasien Grad2/3, CIS o. n. A.

Diese Regeln gelten für alle soliden Tumoren.

Für Kopf-Hals-Tumoren, die Lunge, das Melanom der Haut, die Mamma, die Niere, ableitenden Harnwege, das Kolon und Rektum, das ZNS und die Neoplasien des hämatopoietischen und lymphoiden Gewebes gelten besondere Regeln bei Auftreten von Mehrfachtumoren oder –histologien. Sie sind in den organspezifischen Handbüchern jeweils am Ende der spezifischen Abschnitte zu finden.

Tab 3.5 Histologieverschlüsselung von Tumoren mit kombinierten in situ- und/oder invasiven und in situ-Komponenten, invasiven Tumoren und „einer Morphologie-ziffer“ bei mehreren Histologien gleichzeitig (n. Johnson et al 2007, update 2012)

Histologieeigenschaften, -lokalisierung	Tumordokumentation
In situ-Histologie	Dokumentation
Keine pathologische Histologie / Zytologie vorhanden; Arztdokument mit in situ Tumorfeststellung vorhanden	Typ der in situ Neoplasie kodieren
In situ-Adenokarzinom in einem Polypen oder In situ-Adenokarzinom und ein verbleibender Polyp oder In situ-Adenokarzinom und Bezug auf verbleibenden oder früheren Polypen oder Muzinöses/kolloides oder Siegelringzell-Karzinom (in situ!) in einem Polypen oder Dokumentation einer früheren Polypektomie	8210/2 Adenokarzinom in situ in adenomatösen Polypen oder 8261/2 Adenokarzinom in situ in villösem Adenom oder 8263/2 Adenokarzinom in situ in tubulovillösem Adenom
8010/2 Carcinoma in-situ o. n. A. und spezifisches Carcinoma in situ oder 8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in-situ und spezifisches Plattenepithel-Carcinoma in situ oder 8140/2 Adenocarcinoma in situ o. n. A. und spezifisches Adenocarcinoma in situ (8148/2, 8210/2, 8230/2, 8261/2, 8263/2) oder 8720/2 Melanom in situ und ein spezifisches Melanoma in situ	Spezifischere Morphologie kodieren; ein Tumor
Mehrere spezifische in situ-Histologien	Nach M-Gruppen- (Tab 3.1) und T-Regeln kodieren
Eine unspezifische und mehrere spezifische in situ-Morphologien	Ein Tumor; spezifischere Histologie kodieren; bei mehreren spezifischen nach M-Gruppen (Tab 3.1) vorgehen
Mehrere in Frage kommende Histologiekodes der gleichen Gruppe	Numerisch höherer Morphologiekode
Histologie mit invasiver und in situ-Komponente	Tumordokumentation
Invasive und in-situ Morphologie in <u>einem</u> Tumor	Invasive Morphologie kodieren; ein Tumor, in-situ Komponente ignorieren.
Histologie(n) ausschließlich invasiv	Tumordokumentation
Keine pathologische Histologie / Zytologie vorhanden; apparative Befunde nutzen (CT, Sonographie, MRT, PET)	Typ der invasiven Neoplasie kodieren, z. B. 8000/3, 8010/3 o.a.
Keine Histologie des Primärtumors, aber Histologie von Metastase	Histologie der Metastase, kodiere /3
Prostata: Primärtumor Adenokarzinom o. n. A. oder azinäres Adenokarzinom	Ein Tumor (auf Lebenszeit); 8140/3 Adenokarzinom o. n. A. kodieren
Adenokarzinom in einem Polypen oder Adenokarzinom und ein verbleibender Polyp oder	Eine der folgenden Histologien kodieren: 8210/3 Adenokarzinom in adenomatösen Po-

Adenokarzinom und Bezug auf einen <i>verbleibenden</i> oder <i>früheren</i> Polyp oder Muzinöses/kolloides oder Siegelringzell-Adenokarzinom in einem Polypen oder Anamnestisch eine Polypektomie	lypen oder 8261/3 Adenokarzinom in villösem Adenom oder 8263/3 Adenokarzinom in tubulo-villösem Adenom
Mehrere in Frage kommende Histologieziffern der gleichen Morphologie-Gruppe	Numerisch höhere Morphologieziffer
Vulva, Vagina, Anus, Endometrium, Ösophagus, Penis, Eileiter, Ovar, Zervix	
<u>Plattenepitheliale intraepitheliale Neoplasien Grad 3</u>	
VIN3 Vulväre intraepitheliale Neoplasie Grad 3	8077/2 Intraepitheliale Neoplasie Grad 3 kodieren
VaIN3 Vaginale intraepitheliale Neoplasie Grad 3	
AIN3 Anale intraepitheliale Neoplasie Grad 3	
EIN Endometriale intraepitheliale Neoplasie Grad 3	
HGIN Intraepitheliale Neoplasie Grad 3 (high-grade) (Scarlett et al 2011)	
IEN Intraepitheliale Neoplasie Grad 3 des Penis	
TIC Tubales intraepitheliales Carcinom (= Grad 3)	
CIN2 Zervikale intraepitheliale Neoplasie Grad 2 ⁶	
CIN3 Zervikale intraepitheliale Neoplasie Grad 3	
<u>Glanduläre intraepitheliale Neoplasien Grad 3</u>	
PaIN3 Pankreatische intraepitheliale Neoplasie Grad 3 (Recavarren et al 2011)	8148/2 Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3 kodieren
PIN3 Prostatistische intraepitheliale Neoplasie	
<u>Duktale intraepitheliale Neoplasien Grad 2,3</u>	
DIN3 Duktale intraepitheliale Neoplasie Grad 2	8500/2 Duktale intraepitheliale Neoplasie kodieren
DIN3 Duktale intraepitheliale Neoplasie Grad 3	
<u>Testikuläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3</u>	
TIN3 Testikuläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3	9064/2 Maligne intratubuläre Keimzellen, syn. germinales Carcinoma in situ kodieren
CIS o. n. A. Carcinoma in situ o. n. A., intraepitheliales Karzinom o. n. A.	8010/2
Extramammärer Paget (anal, perianal oder vulvär, etc.) und ein zugrundeliegender (concomitanter) Tumor	Ein Tumor; zugrundeliegende Morphologie kodieren, wenn bekannt; ansonsten Paget kodieren

Tabelle 3.6 zeigt strukturell definierte Gewebemuster und –formen, die häufiger gleichzeitig in einem Tumor auftreten können, d. h. kombinierte Histologien. Diese voneinander abgrenzbaren Komponenten stellen eine histologische „Mischmorphologie“ dar, die einer Morphologieziffer zugeordnet werden müssen (siehe Spalte 1, 2 und 3 der Tabelle 3.6).

⁶ CIN 2 wird in der Pathologie des Klinikums der Universität Heidelberg in der zweistufigen Einteilung von low grade und high grade eingestuft und deswegen unter IEN Grad 3, d. h. als Carcinoma in situ angesehen (Persönl. Rücksprache am 01.08.2011, mit Prof. P. Sinn, Gynäkologische Pathologie, Universitäts-Frauenklinik Heidelberg).

Tab 3.6 Bestimmungstabelle ausschließlich zur Verschlüsselung gemischter bzw. kombinierter Histologien in einem Tumor (n. Johnson et al 2007, p. 79f, mod.)(bei zwei oder mehr Tumoren soll die Mehrfachtumoregeln immer zuerst angewendet werden)(s. a. organspez. Regeln)

Spalte 1	Spalte 2	Resultierende Kombinations-(Misch)Morphologie
Erforderliche erste Morphologie	Zweite oder weitere Morphologie(n)	Kombinierte resultierende Morphologie / Histologie (zu kodieren)
8041/3 Kleinzelliges Karzinom o. n. A. <u>und</u>	8012/3 Großzelliges Karzinom o. n. A. oder irgendein Adenokarzinom (8140-8149, 8160-8163, 8190-8221, 8260-8337, 8350-8552, 8570-8576, 8940-8941) oder irgendein Plattenepithelkarzinom (8051-8084)	8045/3 Kombiniertes kleinzelliges Karzinom, gemischtes kleinzelliges Karzinom
Plattenepithelkarzinom (8051-8084)	Basalzellenkarzinom (8090-8110)	8094/3 Basosquamöses Karzinom, gemischt basalzellig-platten-epitheliales Karzinom
Hepatozelluläres Ca und	Cholangiokarzinom	8180/3 Kombiniertes hepatozelluläres Karzinom und Cholangiokarzinom
Adenokarzinom und	Karzinoid	8244/3 Kombiniertes Karzinoid
Adenokarzinom	Papilläres Adenokarzinom	8255/3 Adenokarzinom mit gemischten Subtypen; Adenokarzinom, kombiniert mit anderen Karzinom-Typen
und	Klarzell-Adenokarzinom	
zwei oder mehr Morphologien der Spalte 2	Muzinös (kolloides) Adenokarzinom	
oder	Siegelringzellkarzinom	
zwei oder mehr Morphologien Spalte 2	Azinäres Adenokarzinom	
Gynäkologische Malignome mit 2 oder mehr Histologien der Spalte 2	Klarzell	8323/3 Gemischtzelliges Adenokarzinom
	Endometroid	
	Muzinös	
	Papillär	
	Serös	
	Squamöse	
Papillär und follikuläres Karzinom	Transitional (Brenner)	
Papillär und follikuläres Karzinom		8340/3 Papilläres Karzinom, follikuläre Variante
Medulläres Karzinom	Follikuläres Karzinom	8346/3 Gemischtzelliges medullär-follikuläres Ca
Medulläres Karzinom	Papilläres Karzinom	8347/3 Medulläres Karzinom mit papillärer Komp.
Irgendeine Kombination der Spalte 2	Myxoid Liposarkom	8855/3 Gemischtzelliges Liposarkom
	Rundzelliges Liposarkom	
	Pleomorphes Liposarkom	
Embryonales Rhabdomyosarkom und	Alveoläres Rhabdomyosarkom	8902/3 Rhabdomyosarkom vom Mischtyp
Teratom und	Embryonales Karzinom	9081/3 Teratokarzinom
Teratom und eine oder mehr Morphologien der Spalte 2	Seminom	9085/3 Germinaler Misch tumor
	Dottersack tumor	
Chorionkarzinom und eine oder mehr Morphologien der Spalte 2	Teratom	9101/3 Chorionkarzinom in Kombination mit sonstigen Keimzellelementen
	Seminom	
	Embryonaler Tumor	

3.2.4.7 Lokalisationsregeln von Mehrfachtumoren in Bezug auf „ein Organ“

Treten zwei oder mehrere Tumoren *gleicher* Morphologie *gleichzeitig*, also innerhalb von drei Monaten und an *mehreren* Lokalisationen *desselben* Organs, auf, wird Cxx.9 dieses Organs kodiert. Beispiel: synchrone Mehrfachtumoren der Zunge, gleiche Morphologie → Verschlüsselung ICDO-3-Topographie C02.9 Zunge **o. n. A., ein** Tumor, multifokal. Diese „Neuner-Regel“, also die Organlokalisierung „o. n. A.“ gilt für alle *synchronen* histologisch zur gleichen Morphologiegruppe gehörenden Mehrfachtumoren in *einem* Organ.

Treten zwei oder mehr Tumoren *gleicher* Morphologiegruppe und zum *gleichen* Zeitpunkt oder *verschiedenen* Zeiten [>3 Monate] in benachbarten Bezirken (mit unterschiedlicher ICDO-3-Topographieziffer nach dem Punkt) desselben Organbereichs auf, wird die Lokalisation des ersten Tumors kodiert (Demaret et al 2004). Ausnahmen von dieser Regel sind organspezifisch festgelegt.

3.2.4.8 Dokumentation der Chemotherapie bei Mehrfachtumoren

Wird eine *systemische* Chemotherapie durchgeführt, sind alle zu diesem Zeitpunkt im Körper eines Menschen vorhandenen Tumorzellen (bei Durchlässigkeit der Blut-Hirn-Schranke des applizierten Medikamentes) von dieser zytostatischen Behandlung betroffen. Um die beabsichtigten oder unbeabsichtigten Wirkungen der Chemotherapie für den Verlauf des jeweiligen Tumors abschätzen zu können, ist folgende **Regel** einzuhalten:

Bei mehreren gleichzeitig vorhandenen Tumorkrankheiten wird eine Chemo- bzw. andere Systemtherapie nur zu dem Tumor verschlüsselt, gegen den die Chemotherapie gerichtet war. Mögliche Co-Effekte gegen parallel bestehende Tumoren können bei Auswertungen untersucht werden, da alle Zeiträume möglicher Tumoren und deren Chemotherapie bekannt sind.

3.2.4.9 Empfehlung zur generellen Vorgehensweise bei Mehrfachtumoren und –morphologien

1. Schritt:

Gehört der Tumor zu einem bestimmten organspezifischen Bereich, für den besondere Mehrfachtumormeregeln festgelegt sind? Wenn Ja → Frage des Mehrfachtumors Ja oder Nein mittels Organspezifischen Handbuchs lösen. Wenn Nein → Frage des Mehrfachtumors mittels der Regeln im vorliegenden Allgemeinen Handbuch lösen.

Die Dokumentationsregeln bei Mehrfachtumoren, -morphologien und –histologien sind teilweise organspezifisch festgelegt und in Verschlüsselungstabellen der „Organspezifischen Dokumentationen“ angegeben. Tabelle 3.8 zeigt, für welche Organe bzw. Organbereiche spezifische Anleitungen zur Verschlüsselung von Mehrfachtumoren gelten.

Tab 3.8 Organspezifische Verschlüsselung bei Mehrfachtumoren und –morphologien

Organbereich	Multiple Tumoren (s. organspezifisches Handbuch)
Tumoren der Haut	→ Mehrfachtumoren des Malignen Melanoms
Neoplasien der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe	→ Mehrfachtumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe
Tumoren der Harnwegsystems und männlichen Geschlechtsorgane	→ Mehrfachtumoren der Niere → Mehrfachtumoren der ableitenden Harnwege
Tumoren der Lunge, Pleura, Thymus u. Herz	→ Mehrfachtumoren der Lunge
Tumoren des Verdauungssystems	→ Mehrfachtumoren des Kolons
Tumoren des ZNS	→ Mehrfachtumoren der <i>benignen und Borderline</i> ZNS-Tu → Mehrfachtumoren der <i>malignen</i> ZNS-Tumoren
Tumoren der Brust	→ Mehrfachtumoren Brust
Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane	→ Mehrfachtumoren weiblichen Fortpflanzungsorgane
Tumoren des Kopfes und Halses	→ Mehrfachtumoren Kopf-Hals

Die hier (im Allgemeinen Handbuch) in den Verschlüsselungstabellen 3.4, 3.5 und 3.6 festgelegten Dokumentationsregeln für syn- und metachrone Mehrfachtumoren und -morphologien (*mehrere* Morphologien in *einem* Tumor, also *einer* räumlichen Tumormasse) **gelten für alle soliden Tumoren, die nicht organspezifisch erfasst sind.**

2. Schritt:

Die allgemein gültigen Regeln zur Verschlüsselung von Mehrfachtumoren, –morphologien und –histologien anwenden:

- Welche Morphologiegruppierung? (s. o. Tabelle 3.1)
- Welche Seitenlokalisationsregel zutreffend? (s. o. Tabelle 3.2)
- Liegt ein Rezidiv, eine lokale(regionäre) LK-Absiedlung vor? Syn- oder metachrone Neoplasie als ein zweiter, dritter, etc. Tumor erkannt?

„Fernmetastase“ bedeutet, dass die neu aufgetretene Tumormasse in einer primärtumorfernen Körperregion auftritt, also nicht im Bereich des lokalen ehemaligen Tumorbettes oder seiner Ränder oder des regionären Lymphabflussgebietes des Primärtumors.

Zur Anwendung der Ausschlussregel ist die dokumentationstechnische Definition eines Rezidivs bzw. einer Metastase erforderlich (s. u.).

Tabelle 3.4 gibt eine allgemeine Anleitung für die Kodierung bei Mehrfachtumoren und -Morphologien solider Tumoren. Sie orientiert sich an den SEER Multiple Primary/Histology Rules, MP/H-Regel (Johnson et al 2007, S. 79f), die spezifische Dokumentationsanleitungen für das Vorgehen bei syn- und metachron auftretenden Mehrfachtumoren und –morphologien darstellen.

Für eine korrekte und benchmark-fähige Zählung von Tumoren und eine valide Bestimmung von Tumorinzidenzen in Krebsregistern ist die strikte Anwendung der Dokumentationsregeln bei Mehrfachtumoren bzw. Mehrfachmorphologien und Mehrfachhistologien unabdingbar.

3.3 Dokumentationstechnische Definition eines Rezidivs und einer Metastase

Rezidiv bedeutet im onkologischen Sprachgebrauch „Rückfall“ der Erkrankung. Damit wird von Ärzten ein Wiederauftreten des Tumors lokal, in regionären Lymphknoten oder in entfernten Organen (Metastase) bezeichnet.

Dokumentationstechnisch werden *Rezidiv* und *Metastase* unterschieden.

1. Ein *Lokalrezidiv* ist ein klinisch oder pathohistologisch nachgewiesenes Wiederauftreten von Tumorgewebe oder -zellen am Ort oder an den Rändern des Primärtumors.

2. Ein *regionäres Rezidiv* ist ein klinisch oder pathohistologisch nachgewiesenes Wiederauftreten von Tumorgewebe oder -zellen im *regionären* Lymphabflussgebiet des ehemaligen Primärtumors („regionäres Rezidiv“).

Dokumentationstechnisch werden Lokalrezidiv und regionäres Rezidiv, zusammen oder einzeln auftretend, als „Lokalrezidiv“ definiert.

3. Eine neu aufgetretene Tumormasse in einer primärtumorfernen Körperregion wird als *Metastase* bezeichnet.

Dokumentationstechnisch ist eine Metastase eine klinisch und/oder pathohistologisch nachgewiesene Absiedlung von Tumorzellen oder von Tumorgewebe in ein entferntes Organ.

(s. Feld ‚Lokalisation Fernmetastasen‘ im ADT/GEKID Basisdatensatz, Bundesanzeiger 2014).

Eine Absiedlung in regionäre Lymphknoten, in der Klinik oft als Lymphknotenmetastasierung bezeichnet, ist *dokumentationstechnisch keine Metastase sondern ein Rezidiv*, eine Metastasierung in das Lymphsystem über das regionäre Lymphabflussgebiet hinaus sehr wohl. Eine Metastase in ein entferntes Lymphnotengebiet (Filialisierung in nicht-regionäre LK) wird also *tumordokumentationstechnisch als „Fernmetastase“* erfasst. Der Begriff Rezidiv soll dokumentationsstechnisch ausschließlich im Sinne von „Lokalrezidiv“ bzw. „Regionärrezidiv“ gebraucht werden.

3.4 Definition und Verschlüsselung „Intraepithelialer Neoplasien“ (IEN)

Das Gebiet der in situ „Intraepithelialen Neoplasien“ ist seit einigen Jahren einer pathohistologischen Bewertungswandlung unterworfen und in der Folge auch in einem dokumentarischen Umbruch begriffen. IEN unterschiedlicher Organbereiche werden zunehmend differenziert und Anfang der 2000-Jahre bevorzugt in zwei Kategorien – niedrig- und hochgradig – aufgeteilt. Dabei gelten neben den schon immer dokumentationspflichtigen, *hochgradigen* Dysplasien Grad 3 zunehmend auch Grad 2 intraepitheliale Veränderungen, z. B. der Mamma, als dokumentationspflichtig. Alle „Intraepitheliale Neoplasien Grad 3“ werden mit dem biologischen Verhaltenskode (Behavior-Kode) /2 „Carcinoma in situ, intraepithelial, nicht invasiv“ verschlüsselt, da sie definitionsgemäß die Basalmembran nicht durchbrechen.

Wird eine intraepitheliale Neoplasie mit mehreren Graden angegeben, z. B. VAIN Grad 2-3, sy-

nonym "VAIN II-III" oder "VAIN II/III", so soll der *niedrigere* Grad für die Dokumentation gelten und der Tumor ist dann nicht dokumentationsfähig (*kein in situ Tumor*).

Tabelle 3.9 zeigt die gebräuchlichen Abkürzungen für häufige Lokalisationen bei Intraepithelialen Neoplasien Grad 2-3, die Verschlüsselungstabelle 3.10 die zugehörigen Morphologieziffern nach ICD-O-3.1 2003, 1. Rev. 2011, Lokalisationen nach ICD-O-3-T und die zugehörigen ICD-10-Diagnosen.

Tab 3.9 Gebräuchliche Abkürzungen für in situ intraepitheliale Neoplasien einiger Lokalisationen

Anus	AIN3
Eileiter	TIC
Endometrium	EIN
Kehlkopf	LIN3
Leber, intrahepatische Gallengänge	BiLN3
Mamma	DIN2, DIN3, LIN2, LIN3
Ösophagus, Kolon	HGIN
Pankreas	PaIN (PanIN)
Penis	EIN3
Prostata	PIN3
Haut, Schleimhaut	SIN3
Testikel	TIN
Vagina	VAIN3
Vulva	VIN3
Zervix	CIN2 und CIN3

Tab 3.10 Verschlüsselung häufiger Intraepithelialer Neoplasien (IEN) mit ICDO-3.1-Morphologieziffer, ICD-O-3-Lokalisation und ICD-10-Schlüsselziffer
(weitere Lokalisationen von IEN sind möglich und verschlüsselungsfähig)

Akro- nym	Tumor (n. DIMDI 2014)	ICD-O- 3.1-M	ICD-O- 3-T	ICD10 2018
AIN3	Anale intraepitheliale Neoplasie Grad3, intraepitheliale Neoplasie Grad3	8077/2	C21.0-1, C21.8	D01.3
BiLN3	Biliäre intraepitheliale Neoplasie, hochgradig, <i>syn Biliäre intraepitheliale Neoplasie Grad3</i>	8148/2	C23.9, C24.0-9	D01.5
CIN2 CIN3	<i>Zervikale intraepitheliale Neoplasie Grad2/3</i> Intraepitheliale Neoplasie Grad 3	8077/2	C53.0-1, C53.8-9	D06.0-1, D06.7, D06.9
DIN1c DIN2 DIN3	Duktale intraepitheliale Neoplasie Grad1c (Sinn 2010) Duktale intraepitheliale Neoplasie Grad2, Duktale intraepitheliale Neoplasie Grad3, DCIS, Nichtinfiltrierendes intraduktales Karzinom o. n. A. (obsolet, Edge et al 2010)	8500/2	C50.0-9	D05.1
LIN2 LIN3	Lobuläre intraepitheliale Neoplasie Grad2 Lobuläre intraepitheliale Neoplasie Grad3, nichtinfiltrierendes lobuläres Karzinom o. n. A., Lobuläres Carcinoma in situ o. n. A., LCIS o. n. A., nicht-invasives lobuläres Karzinom	8520/2	C50.0-9	D05.0
EIN	<i>Endometriale intraepitheliale Neoplasie Grad3, in-</i>	8077/2	C54.1	D07.0

Akro- nym	Tumor (n. DIMDI 2014)	ICD-O- 3.1-M	ICD-O- 3-T	ICD10 2018
	traepitheliale Neoplasie Grad3			
FIN	Flache intraepitheliale glanduläre Neoplasie, hochgradig; syn flache intraepitheliale Neoplasie (Dysplasie), hochgradig (<i>Grad3</i>) (<i>Ampulla Vateri</i>)	8148/2	C24.1	D01.5
HGIN	Ösophageale squamöse intraepitheliale Neoplasie (Dysplasie), hochgradig (<i>Grad3</i>)	8077/2	C15.0-9	D00.1
HGIN	Ösophageale glanduläre Dysplasie, hochgradig; syn. ösophageale intraepitheliale Neoplasie, hochgradig (<i>Grad3</i>) (<i>High Grade Intraepitheliale Neoplasie, adenomatösen Ursprungs</i>) (<i>Ösophagus</i>)	8148/2	C15.0-9	D00.1
IDPIN IZPIN	Intraduktales(r) papilläres(r) Neoplasma/Tumor mit hochgradiger intraepithelialer Neoplasie; syn intraduktales(r) papilläres(r) Neoplasma / Tumor mit hochgradiger Dysplasie; Intrazystisches(r) papilläres(r) Neoplasma/Tumor mit hochgradiger intraepithelialer Neoplasie; syn intraduktales(r) papilläres(r) Neoplasma / Tumor mit hochgradiger Dysplasie	8503/2	C22.1 C23.9 C24.0	D01.5
IEN	<i>Intraepitheliale Neoplasie Grad 3 des Penis</i> , intraepitheliale Neoplasie Grad 3	8077/2	C60.0-3, C60.8	D07.6
IPMINI	Intraduktales papillär-muzinöses Neoplasma mit hochgradiger Dysplasie	8453/2	C25.1-3, C25.7-9	D01.7
ITPIN	Intraduktales tubulär-papilläres Neoplasma, hochgradig	8503/2	C22.1 C23.9 C24.0	D01.5
KIN	<i>Keratinozytische intraepidermale Neoplasie Grad3</i> , Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A., intraepitheliales Karzinom o. n. A.	8070/2	C44.0-9	D04.0-9
MZINI	Muzinös-zystischer Tumor mit hochgradiger Dyplasie; syn muzinös-zystisches Neoplasma mit hochgradiger intraepithelialer Neoplasie, muzinös-zystisches Neoplasma mit hochgradiger Dysplasie	8470/2	C25.1-3, C25.7-9	D01.7
PaIN	Pankreatische intraepitheliale Neoplasie Grad3	8148/2	C25.0-9	D01.7
PIN3	Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad3, prostatISCHE intraepitheliale Neoplasie Grad3	8148/2	C61.9	D07.5
PPBIN	Papilläres Neoplasma pankreato-biliären Typs mit hochgradiger intra-epithelialer Neoplasie; syn nicht-invasives pankreato-biliär-papilläres Neoplasma mit hochgradiger Dysplasie, nicht-invasives pankreato-biliär-papilläres Neoplasma mit hochgradiger intraepithelialer Neoplasie (<i>Ampulla Vateri</i>)	8163/2	C24.1	D01.5
TIC	Tubales intraepitheliales Carcinom Grad3, intraepitheliale Neoplasie Grad3	8077/2	C57.0, C57.8-9	D07.3
TIN	Testikuläre intraepitheliale Neoplasie <i>Grad3</i> , maligne intratubuläre Keimzellen, germinales Carcinoma in situ	9064/2	C62.0-1, C62.9	D07.6
VaIN3	Vaginale intraepitheliale Neoplasie Grad3, intraepitheliale Neoplasie Grad3	8077/2	C52.9	D07.2
VIN3	Vulväre intraepitheliale Neoplasie Grad3, intraepitheliale Neoplasie Grad3	8077/2	C51.0-2, C51.8-9	D07.1
	Adenokarzinoma in situ o. n. A.	8140/2	C00-C75, C80.9	D00.0- D09.9

3.5 Verschlüsselung der Adenokarzinome bei verschiedenen Anteilen im Tumor und/oder mehrdeutiger Wortwahl im histologischen Bericht

In verschiedenen Organen können Adenokarzinome auftreten, die aus *verschiedenen Komponenten* zusammengesetzt sind. Dann stellt sich die Frage, welche Komponente(n) der Adenokarzinommorphologie kodiert werden soll(en)? Dies betrifft häufiger folgende Tumoren:

Adenokarzinome des Magens, der Ampulla Vateri, des Duodenums, Dünndarms, der Appendix, des Kolons und Rektums.

Hauptsächliche Varianten des Adenokarzinoms sind (Bosman et al 2010):

8480/3 Muzinöses Adenokarzinom

8490/3 Siegelringzellkarzinom

8510/3 Medulläres Karzinom o. n. A.

8213/3 Serrated adenocarcinoma

8201/3 Kribriiformes Adenokarzinom vom Comedo-Typ

8265/3 Mikropapilläres Karzinom o. n. A.

Varianten des Adenokarzinoms mit der Angabe < 50% der o. g. spezifischen Anteile werden mit Adenokarzinom o. n. A. kodiert.

Gleichwertig für weniger als 50% gilt: „geringe Anteile“, „Komponente“, „wenige Anteile“, „fokal“, u. a.

Varianten des Adenokarzinoms mit $\geq 50\%$ der o. g. spezifischen Anteile werden mit der Morphologieziffer kodiert, die den höheren Anteil aufweist. Gleichwertig \geq als 50%-Anteil gilt: „überwiegend“, „große Anteile“, „mehrheitliche Komponente“, u. a.

Werden zwei Komponenten innerhalb eines Tumors mit 50% zu 50% beschrieben, wird die höhere M-Ziffer gewählt.

Werden zwei oder mehr der o. g. möglichen Komponenten innerhalb eines Tumors *ohne Prozentanteile* beschrieben, wird Adenokarzinom o. n. A. kodiert.

Tab 3.11 Verschlüsselung der Adenokarzinome des Vorder-, Mittel- und Enddarmes bei entsprechender Beschreibung im histologischen Bericht (n. Bosman et al 2010)

Tumorbeschreibung in Histologieberichten	Erläuterung	M-Ziffer
„Adenokarzinom, überwiegend muzinös“	„überwiegend muzinös“ entspricht > 50% Anteil von extrazellulärem Muzin > 50 %	8480/3
„Adenokarzinom mit > 50% muzinösem Anteil“	„überwiegend muzinös“ entspricht > 50% Anteil von extrazellulärem Muzin > 50 %	8480/3
„Adenokarzinom, teilweise muzinös“ oder „fokal schleimbildend“	Anteil von extrazellulärem Muzin < 50 %“ „geringe muzinöse Anteile “ = < 50%	8140/3
„Adenokarzinom, teilweise muzinös, teilweise siegelringartig“	Muzin-Anteil < 50% Siegelringzell-Anteil < 50%	8140/3
„Adenokarzinom mit siegelringzelliger Komponente“	Komponente wird meist als ein bestimmter Anteil eines Ganzen verstanden, der weniger als die Hälfte des Ganzen ausmacht.	8140/3
„Adenokarzinom mit siegelringzelliger Differenzierung“	Wenn das Adenokarzinom i. S. einer <i>spezifische Differenzierung</i> bezeichnet wird, wird das spezifische Adenokarzinom, hier „Siegelringzell“ kodiert.	8490/3

Tumorbeschreibung in Histologieberichten	Erläuterung	M-Ziffer
„Adenokarzinom 30% kribriform“	Anteil kribriform < 50%	8140/3
„Adenokarzinom überwiegend muzinös, teilweise siegelringzellartig“	Anteil von extrazellulärem Muzin > 50 %.	8480/3
„Adenokarzinom mit tubulären, kribriformen, soliden, siegelringzellartigen Anteilen“	Anteile mehrerer Komponenten	8140/3
„Adenokarzinom, gering verschleimend“ „Adenokarzinom abschnittsweise schleimbildend“ „Papilläres Adenokarzinom, teilweise schleimbildend“	„geringer“ Anteil Schleim entspricht > 50%	8140/3
„Siegelringzellartiges, intra- und extrazellulär verschleimendes Adenokarzinom“	Siegelringzellkomponente und verschleimend, ohne % Angabe % Anteile, Wahl der höheren M- Ziffer	8490/3
„Adenokarzinom mit Nachweis von Siegelringzellen“	Keine %-Angaben; Siegelringzellen offenbar nachrangig	8140/3
„Wenig differenziertes Adenokarzinom“ oder „schlecht differenziertes Karzinom“ oder „anaplastisches“ Karzinom, auch wenn Teilaspekte andere sind, z. B. „invasiv-duktales Teilaspekt“, etc.	„Wenig differenziertes“ oder „anaplastisches“ Adenokarzinom“ wird als „Undifferenziertes Karzinom o. n. A.“ (Bosman et al 2010, S. 138) kodiert, da dieser Anteil wahrscheinlich die Prognose bestimmt	8020/3
„Muzinöses Zystadenom mit Übergang in ein mäßig differenziertes Adenokarzinom“	Entspricht wahrscheinlich einem „Muzinösen zystischen Tumor mit Borderline-Malignität“	8472/1
„Tubuläres Adenokarzinom“		8211/3

4 ALLGEMEINE DATENSATZBESCHREIBUNG

4.1 Aufgabe

Kapitel 4 des Handbuches des NCT-Krebsregisters beschreibt die Datenbereiche, für die das Klinische Krebsregister des NCT Patientendaten erfasst.

Die Hauptbereiche der Datenerfassung sind:

- Der ADT/GEKID Basisdatensatz
- Daten, die an das Landeskrebsregister Baden-Württemberg gemeldet werden.
- Daten, die für Zertifizierungen nach OnkoZert für verschiedene Organbereiche erforderlich sind.
- Daten, die für bestimmte klinische Bereiche des NCT von besonderem Interesse sind.

4.2 ADT/GEKID Datensatz

Der ADT/GEKID Basisdatensatz umfasst 110 Felder mit den entsprechenden Feldbezeichnungen, die unter 17 Gruppen und entsprechenden Gruppenbezeichnungen geführt werden (Bundesanzeiger 2014).

Tabelle 4.1 zeigt die 17 Datengruppen und 110 Merkmalsfelder des Basisdatensatz.

Tab 4.1 ADT/GEKID Basisdatensatz – Gruppen- und Feldbezeichnungen (Bundesanzeiger 2014)

ADT/GEKID	Melder BIC	Anzahl der untersuchten Sentinel-LK
Meldebegründung	Melder IBAN	Anzahl der befallenen Sentinel-Lymphknoten
Patienten Stammdaten	Diagnose	TNM-Klassifikation
Krankenversicherungsnummer	Primärtumor Tumordiagnose	TNM Datum
Krankenkassennummer	ICD-Code	TNM Version
Patienten Nachname	Primärtumor Tumordiagnose	TNM y-Symbol
Patienten Titel	ICD-Version	TNM r-Symbol
Patienten Namenszusatz	Primärtumor Tumordiagnose	TNM a-Symbol
Patienten Vornamen	Text	TNM c/p/u-Präfix T
Patienten Geburtsname	Primärtumor Topographie ICD-O	TNM c/p/u-Präfix N
Patienten frühere Namen	Primärtumor Topographie ICD-O-Version	TNM c/p/u-Präfix M
Patienten Geschlecht	Tumor Diagnosedatum	TNM T-Kategorie
Patienten Geburtsdatum	Tumor Diagnosesicherung	TNM m-Symbol
Patienten Straße	Tumor Seitenlokalisation	TNM N-Kategorie
Patienten Hausnummer	Tumor frühere Tumorerkrankungen	TNM M-Kategorie
Patienten Land	Histologie	TNM L-Kategorie
Patienten PLZ	Tumor Histologiedatum	TNM V-Kategorie
Patienten Ort	Histologie-Einsendenummer	TNM Pn-Kategorie
Melder Stammdaten	Morphologie-Code	TNM S-Kategorie
Melder Meldende Institution-ID	Morphologie ICD-O-Version	Weitere Klassifikationen
Melder-KH-Abt-Station-Praxis	Morphologie-Freitext	Hämatonkologische und sonstige Klassifikationen Datum
Melder Name Arzt	Grading	Hämatonkologische und sonstige Klassifikationen Name
Melder Anschrift	Anzahl der untersuchten Lymphknoten	Hämatonkologische und sonstige Klassifikationen Stadium
Melder PLZ	Anzahl der befallenen Lymphknoten	
Melder Ort		
Melder Meldedatum		
Melder Bankname		
Melder Kontoinhaber		

Residualstatus	Strahlentherapie Applikationsart Strahlentherapie Gesamtdosis Strahlentherapie Einzeldosis Strahlentherapie Ende Grund	Systemische Therapie Ende
Beurteilung des lokalen Residualstatus nach Abschluss der OP Gesamtbeurteilung des Residualstatus n. Abschluss Primärtherapie	Strahlentherapie Nebenwirkungen	Systemische Therapie Nebenwirkungen
Fernmetastasen	Strahlentherapie Nebenwirkungen nach CTC Grad Strahlentherapie Nebenwirkungen nach CTC Art Strahlentherapie Nebenwirkungen nach CTC Version	Systemische Therapie Nebenwirkungen nach CTC Grad Systemische Therapie Nebenwirkungen nach CTC Art Systemische Therapie Nebenwirkungen nach CTC Version
Lokalisation von Fernmetastasen Datum der diagnostischen Sicherung von Fernmetastasen Allgemeiner Leistungszustand	Systemische Therapie	Verlauf
OP	Intention der systemischen Therapie	Untersuchungsdatum Verlauf Gesamtbeurteilung des Tumorstatus
Intention der Operation OP Datum OPS OPS-Version OP Komplikationen	Systemische Therapie Stellung zu operativer Therapie Art der systemischen oder abwartenden Therapie Systemische Therapie Protokoll Systemische Therapie Beginn Systemische Therapie Substanzen Systemische Therapie Ende Grund	Tumorstatus Primärtumor Tumorstatus Lymphknoten Tumorstatus Fernmetastasen Tumorkonferenz Tumorkonferenz Datum Tumorkonferenz Typ
Strahlentherapie		Tod
Intention der Strahlentherapie Strahlentherapie Stellung zu operativer Therapie Strahlentherapie Zielgebiet Strahlentherapie Seite Zielgebiet Strahlentherapie Beginn Strahlentherapie Ende		Sterbedatum Tod tumorbedingt Todesursachen Anmerkung Operateur

Im Dokumentatationssystem Onkostar des NCT-Krebsregisters sind sämtliche Felder des ADT/GEKID-Basisdatensatzes abgebildet.

4.3 Datenkatalog des Krebsregisters Baden-Württemberg

Der Datenkatalog des KrebsRegisters Baden-Württemberg (KRBW 2017) entspricht dem ADT/GEKID Datensatz 2.0.0 mit dessen Merkmalsausprägungen. Zusätzlich enthält bietet das KRBW – Stand 11/2017, Version 1.0, organspezifische Zusatzmodule zum einheitlichen Basisdatensatz der ADT/GEKID an. Tabelle 4.2 zeigt die Merkmalsausprägungen der drei Zusatzmodule.

Tab 4.2 Organspezifische Zusatzmodule zum ADT/GEKID Basisdatensatz Stand 11/2017 (KRBW 2018)

Modul Allgemein	Modul Kolorektales Karzinom
Datum Studienrekrutierung Datum Sozialdienstkontakt	Abstand des Tumorunterrandes zur Anokutanlinie Rektum: Minimaler Abstand vom aboralen Resektionsrand Rektum: Abstand zur circumferentiellen Resektions-ebene Rektum: Qualität des TME Präparats Rektum: MRT oder Dünnschicht-CT durchgeführt mit Angabe Abstand mesorektale Faszie Art des Eingriffs Rektum: präoperative Anzeichnung der Stromaposition Rektumkarzinom: Anastomoseninsuffizienz ASA-Klassifikation Mutation K-ras-Onkogen
Modul Mammakarzinom	
Prätherapeutischer Menopausenstatus Hormonrezeptorstatus Östrogen Hormonrezeptorstatus Progesteron Her2neu Status Präoperative Drahtmarkierung durch Bildgebung gesteuert Intraoperatives Präparatröntgen/Sonografie Tumorgröße invasiv Tumorgröße DCSI	

4.4 Zertifizierungen

Für Zertifizierungen von Organzentren nach Onkozert etc. sind besondere Datenfelder erforderlich. Im NCT-Krebsregister werden die nach Onkozert geforderten Datenerhebungen für die entsprechenden Kennzahlenbogen (<http://www.onkozert.de/>) für folgende Organbereiche durchgeführt:

- Prostatakrebszentrum
- Brustkrebszentrum
- Gynäkologisches Krebszentrum
- Darmkrebszentrum
- Hautkrebszentrum.

Die für die spezifischen Organbereiche erforderlichen Datenfelder sind im Dokumentationssystem abgebildet und können jeweils angezeigt werden.

4.5 Spezielle Datenerhebungen

Über die Erstellung besonderer Formulare ist es möglich, besonders interessierende, nicht routinemäßig erfasste Daten zu erheben, die z. B. für Forschungszwecke und in Studien gesammelt werden sollen.

4.6 Zentrale Erfassung

Die Aufgabe der Zentralen Erfassung ist es, durch geeignete Suchverfahren im Krankenhausinformationssystem (KIS) und Abgleiche mit dem NCT-Krebsregister alle in den NCT-Institutionen auftretenden Neoplasien und alle Patienten mit einem onkologischen Bezug zu identifizieren und im Falle eines positiven Befundes im NCT-Krebsregister zu erfassen.

Die Erfassung der onkologischen Patienten erfolgt in zwei Schritten:

Erster Schritt: Monatliche Suche und Extraktion der ambulanten und stationären Erkrankungsfälle mit onkologischem Bezug nach ICD-10–Diagnosegruppen entsprechend Tabelle 2.1 aus dem Krankenhausinformationssystem ISH-med.

Zweiter Schritt: Die gefundenen Patienten mit onkologischem Bezug werden über Listen dokumentiert. Dies sind alle Tumorpatienten mit Histologien der biologischen Verhaltenscodes /1, /2, /3 und /9 und zusätzlich alle primären intrakraniellen und ZNS-Neubildungen mit einem Verhaltenskode /0.

Ziel ist, alle im NCT und Klinikum Heidelberg ratsuchenden und behandelten Patienten mit onkologischem Bezug möglichst *vollzählig und vergleichsweise zeitnah* zu erfassen. Dies schließt die Erfassung von Neoplasien in Bereichen ein, in denen nur Zweitmeinungskonsultationen, Tumorkonferenzen, spezifische Therapien, etc. bei *externen* Patienten durchgeführt werden. Da im Rahmen der zentralen Erfassung in aller Regel viele Patienten zu bearbeiten sind, wird

eine Beschränkung der Erfassung auf einige wenige Felder, die zur Charakterisierung des betreffenden Tumors unerlässlich sind, vorgenommen. Die *demographischen* Daten werden *automatisch* aus dem Krankenhausinformationssystem (ISH-med) übernommen.

Bei "Zweitmeinungspatienten", die das NCT aufsuchen, um zu ihrer Erkrankung eine Expertenmeinung, Evaluation, Beratung zur weiteren Behandlung, zu weiteren diagnostischen Maßnahmen u. a. m. zu erhalten, aber im NCT *nicht* behandelt werden, wird eine Kurzdokumentation durchgeführt. Diese besteht aus folgenden Merkmalsfeldern:

- Stammdaten
- Diagnose(n) n. ICD10
- Patho-histologischer Befund
- Tumorkonferenz, Tumorboard-Daten
- Erster Progress, falls zutreffend.

Falls die Patientin/der Patient entscheidet, sich im NCT/Universitätsklinikum Heidelberg behandeln zu lassen, wird die/der „ZweitmeinungspatientIn“ zu einer(m) vollständig zu erfassenden NCT-PatientIn, deren/dessen Daten vollständig nach ADT/GEKID zu erfassen sind. Die Zweitmeinungskennzeichnung bleibt bestehen.

5 REGELN DER DOKUMENTATION UND DEFINITION REGIONÄRER

LYMPHKNOTEN

5.1 Ziel

Für ein international vergleichbares Staging ist die Feststellung wichtig, wann ein LK zum regionären Lymphabflussgebiet eines Organs gehört und wann eine gefundene Metastase als außerhalb der regionären LK und damit als Fernmetastase (M1) anzusehen ist.

Nicht selten besteht bei der TNM-Klassifizierung Unklarheit darüber, was „regionär“ (N) und was schon „metastasiert“, also dokumentationstechnisch „entfernt“ (M), bedeutet. Die TNM-Klassifikationen der UICC in der 6., 7. und 8. Auflage geben nur kurz gehaltene Informationen zu den organspezifischen anatomischen Lokalisationen der regionären Lymphknoten. UICC und AJCC weichen in den aufgeführten Begrifflichkeiten zu regionären Lymphknoten teilweise voneinander ab.

Um international vergleichbare Staging-Kriterien für N und M zu erreichen wurden für die Beschreibung und Festlegung der regionären Lymphknoten je nach Organ und Organbereich die Publikationen der UICC (TNM 2017, Wittekind 2017), das Cancer Staging Manual des AJCC (Edge et al 2010), TNM-Supplement (Wittekind et al 2013) und der TNM-Atlas (Wittekind et al 2015) benutzt. Zusätzlich wurde zu lokalen Lymphknotenabflussgebieten recherchiert, wenn UICC und AJCC keine Angaben zu regionären LK enthielten, z. B. bei Tumoren der Tränenabflußwege (Adzersen 2018) und der Augentumoren (Adzersen 2018). Jedem Geltungsbereich eines Organs bzw. Organbereiches wurden die regionäre Lymphknoten(-gruppen) bzw. das regionäre Lymphabflussgebiet in Tabellenform, meist absteigend nach Häufigkeit, zugeordnet (siehe zum Beispiel Organ/Organbereich „Lippe und Mundhöhle“ in Tabelle 1.1 im Handbuch der Tumoren des Kopfes und Halses)(Adzersen 2018). Ziel war die international standardisierte Beschreibung und Anwendung der Definition „Regionalität der Lymphknoten“ zur Bildung international vergleichbarer N-Kategorien des TNM und damit auch der UICC- und FIGO-Stadien für Auswertungen und Vergleiche.

Die organspezifischen Handbücher definieren ab 01.01.2016 für alle soliden Tumoren, welche LK und Lymphknotenstationen als „regionär“ anzusehen sind. Ausgeschlossen sind die Tumoren des ZNS, da hier ein lymphatisches System fehlt und die Systemneoplasien der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Gewebe, in denen ein Lymphknoten selbst oft Ursprungslokalisierung eines Tumors ist.

Wenn Lymphknoten außerhalb der definierten regionären Lymphknoten, die für dieses Organ

oder diesen Organbereich gelten, befallen sind, werden diese logischerweise als nicht-regionär und damit dokumentationstechnisch als Fernmetastasen, also als M1, kodiert.

5.2 Dokumentation regionärer Lymphknoten

5.2.1 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 (Wittekind 2015, mündl. Mitteilung). Wenn die resultierende Stadienklassifizierung von dem TNM im Arztbrief abweicht, sollte Rücksprache mit dem Arzt genommen werden, der den TNM festgelegt hat.

5.2.2 Die klinische und dokumentarische Klassifizierung von LK als regionär differieren manchmal. Zum Beispiel werden in pathologischen und chirurgischen Berichten des Universitätsklinikums Heidelberg para-aortale und inter-paraaortal-cavale LK des Pankreas oft als *regionäre LK* eingestuft, obwohl sie weder bei der UICC noch bei der AJCC als regionäre LK gelten. Das NCT-Krebsregister empfiehlt folgendes Vorgehen: Wenn die ärztlich-pathologische TNM-Klassifizierung solcher LK (Klinik, Pathologie) N1M0 lautet, wird N1M0 kodiert, d. h. der klinisch-pathologischen Zuordnung gefolgt. Die betroffenen LK werden als regionäre LK-Metastase angesehen und kodiert. Wenn keine Angaben im Pathobereich oder Arztbrief vorliegen, werden Angaben zu Lymphknoten nach internationalem Standard dokumentiert (s. „Regionäre Lymphknoten“ in den organspezifischen Handbüchern).

5.2.3 Relativ ungenau beschriebene regionäre LK-Lokalisationen wie z. B. „Retroperitoneale LK o. n. A.“, „mediastinale LK“, „Beckenlymphknoten o. n. A.“ werden in OP-Berichten und Arztbriefen als regionäre LK aufgefasst, auch wenn dies von den international festgelegten Lokalisationen der Regionalität der LK abweicht. Wenn in diesen Fällen der Kliniker oder Pathologe dies im TNM als M0 klassifiziert, wird dies akzeptiert und entsprechend kodiert (s. o.). Wenn die obigen Lokalisationen, aber kein TNM in medizinischen Dokumenten gefunden werden, wird nach den geltenden internationalen Regeln dokumentiert.

5.2.4 Die Beschreibung der regionären Lymphknotengebiete in der TNM Klassifikation, 8. Auflage 2017, TNM-Supplement und TNM-Atlas weichen manchmal von den Beschreibungen der AJCC 2010 ab. Die Angaben zu den regionären Lymphabflussgebieten und den als regionär anzusehenden LK in den organspezifischen Handbüchern widerspiegeln für jedes Organ zusammenfassend aber den „best-of“ der derzeit anerkannten internationalen Festlegungen (Stand 01.01.2018) und sollen so angewendet werden.

5.2.5 In Arztbriefen des Univeristätsklinikums Heidelberg wird oft N+ für positive LK aufgrund von bildgebenden Verfahren angegeben (Sonographie, CT, MRT, PET, Szintigraphie, etc). Das Merkmal N+ ist keine TNM-Kategorie. Deswegen empfiehlt das klinische Krebsregister des NCT folgende Vorgehensweise:

Falls in medizinischen Dokumenten N+ allgemein für einen oder mehrere positive regionäre LK ohne Angabe der Anzahl der LK angegeben ist, wird cN1 kodiert.

Falls in medizinischen Dokumenten N+ für mehrere positive regionäre LK mit ihrer Anzahl angegeben ist, wird entsprechend der cN-Klassifikation des jeweiligen Organs kodiert, z. B. bei Magen cN1, cN2, cN3, cN3a cN3b (Wittekind 2017).

6 REFERENZEN

Adamo M, Dickie, L, Ruhl J. (January 2015). SEER Program Coding and Staging Manual 2015. National Cancer Institute, Bethesda, MD 20850-9765.

ADT 2008. Einheitlicher onkologischer Basisdatensatz. Version 6.0 Stand 02/08/Basis.
http://www.tumorzentren.de/tl_files/dokumente/adt_basis.pdf

Adzersen KH 2018_01. Tumoren des Kopfes und Halses. Organspezifische Dokumentation. Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg.

Adzersen KH 2018_02. Tumoren des Verdauungssystems. Organspezifische Dokumentation. Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg.

Adzersen KH 2018_06. Tumoren der Mamma. Organspezifische Dokumentation. Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg.

Adzersen KH 2018_07. Tumoren Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane und des Bauchfells. Organspezifische Dokumentation. Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg.

Adzersen KH 2018_09. Tumoren des Zentralen Nervensystems. Organspezifische Dokumentation. Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg.

Adzersen KH 2018_10. Tumoren der endokrinen Organe. Organspezifische Dokumentation. Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg.

Adzersen KH 2018_11. Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Dokumentation. Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg.

Adzersen KH 2018_12. Tumoren des Auges, der Augenadnexen und der Orbita. Organspezifische Dokumentation. Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg.

Altman E, Cadman E (1986). An analysis of 1539 patients with cancer of unknown primary site. *Cancer* 57(1):120-4.

Bishop DT, Demenais F, Goldstein AM, Bergman W, Bishop JN, Bressac-de Paillerets B, Chompret A, Ghiorzo P, Gruis N, Hansson J, Harland M, Hayward N, Holland EA, Mann GJ, Mantelli M, Nancarrow D, Platz A, Tucker MA; Melanoma Genetics Consortium 2002. Geographical variation in the penetrance of CDKN2A mutations for melanoma. *J Natl Cancer Inst.* 2002 Jun 19;94(12):894-903.

Chittiboina P, Lonser RR 2015. Von Hippel-Lindau disease. *Handb Clin Neurol.* 2015;132:139-56.

Demaret E, Ferlay J, Parkin M, Tyczynski J, Whelan S (IARC), Carli PM, Izarzugaza I, Koscianska B (ENCR), Curado MP, Okamoto N, Ries L, Sripilung H, Young J (IACR) (2004). International Rules for Multiple Primary Cancers (ICD-O Third Edition). IARC, Lyon. Internal Report No. 2004/2.
http://www.iacr.com.fr/MPrules_july2004.pdf (01.12.2011).

DIMDI 2014. Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, ICD-OICDO-3 2003, 1. Revision 2011. Deutsche Übersetzung 2014. Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information im Auftrag des Bundesministeriums für Gesundheit und Soziale Sicherung. Übersetzung der Originalausgabe der WHO aus dem Jahr 2000 [Fritz et al (eds)

2000].

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

ENCR 2017. Ardanaz E, Brewster D, Buzzoni C, Comber H (chair), Crocetti E, Daubisse-Marliac L, Martos C, Monnereau A, Rensing M, Rous B, Visser O: Working Group ENCR guidelines for reporting of multiple primary malignant (invasive) neoplasms. ENCR Multiple primary rules version 4.

Espiard S, Bertherat J 2013. Carney complex. J.Front Horm Res. 2013;41:50-62.

Gavin A, Rous B, Marcos-Gragera R, Middleton R, Steliarova-Foucher E, Maynadie M, Zanetti R, Visser O 2015. European Network of Cancer Registries. Towards optimal clinical and epidemiological registration of haematological malignancies: Guidelines for recording progressions, transformations and multiple diagnoses. Eur J Cancer. Jun;51(9):1109-22.

IARC/WHO/IACR/ENCR (2004). International rules for multiple primary cancers. IARC. Lyon 2004. Available online at http://www.encl.eu/images/docs/recommendations/MPrules_july2004.pdf

International Agency for Research on Cancer IARC, World Health Organization WHO (2011). International Classification of Diseases for Oncology including updates as at Sep 01 2011, approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O-3, third edition (ICD-O-3.1). <http://www.who.int/classifications/icd/updates/ICDO3Updates2011.pdf> . <http://codes.iarc.fr/> (abgerufen zuletzt 01.02.2018).

Johnson CH, Adamo M (eds) 2007. SEER Program Coding and Staging Manual 2007. National Cancer Institute, NIH Publication number 07-5581, Bethesda, MD 2008 revision. Online im www. URL: <http://seer.cancer.gov/tools/codingmanuals/index.html> (25.02.2011)

Johnson CH, Peace S, Adamo P, Fritz A, Percy-Laurry A, Edwards BK (2007). The 2007 Multiple Primary and Histology Coding Rules. National Cancer Institute, Surveillance, Epidemiology and End Results Program. Revised August 24, 2012. Bethesda, MD. Online im www. URL: <http://seer.cancer.gov/tools/mphrules/download.html> (18.08.2011)

Krebsregister Baden-Württemberg 2017. Datenkatalog. http://www.krebsregister-bw.de/fileadmin/filemount/allgemein/download/Melder/DatenkatalogADTGEKID2.0.0_V4_Web.pdf

Lloyd RV, Osamura RY, Klöppel G, Rosai J 2017. WHO Classification of Tumours of Endocrine Organs (4th edition) IARC: Lyon 2017.

Medeiros F, Muto MG, Lee Y et al 2006. The tubal fimbria is a preferred site for early adenocarcinoma in women with familial ovarian cancer syndrome. Am J Surg Pathol 30(2):230-236.

Neben K, Hübner G, Folprecht G, Jäger D, Krämer A (2008). Metastasen ohne Primärtumor: Fortschritte in Diagnostik und Therapie des CUP-Syndroms. Dtsch Arztebl 105(43):733-40.

Newton-Bishop JA, Bishop DT 2005. The genetics of susceptibility to cutaneous melanoma. Drugs Today (Barc). Mar;41(3):193-203.

Pauty J, Rodrigue A, Couturier A, Buisson R, Masson JY 2014. Exploring the roles of PALB2 at the crossroads of DNA repair and cancer. Biochem J. Jun 15;460(3):331-42.

Qin Q, Xu Y, He T, Qin C, Xu J 2012. Normal and disease-related biological functions of Twist1 and underlying molecular mechanisms. Cell Res. Jan;22(1):90-106.

Sinn HP, Hermanek P, Wagner G, Wittekind C 2003. Organspezifische Tumordokumentation, 3. Auflage. Empfehlung zu Dokumentationsinhalten zu Studien. Deutsche Krebsgesellschaft. http://www.krebsgesellschaft.de/download/1_grunddaten_fuer_therapiestudien_g_aktual_3-

[2.pdf#page=27](#) (zuletzt aufgerufen 15.05.2017)

Wittekind C (Hrsg) 2017. UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 8. Aufl. Wiley-VCH, Weinheim.