

Klinisches Krebsregister
NCT Heidelberg

Tumoren des Kopfes und Halses

Organspezifische Dokumentation



CC 2018 KH Adzersen

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
Epidemiologisches Krebsregister Baden-Württemberg EKR
Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg DKFZ
Klinisches Krebsregister des NCT
Im Neuenheimer Feld 581
69120 Heidelberg

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

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME	5
Vorbemerkung	6
1 TUMOREN DER NASENHÖHLE, DER NASENNEBENHÖHLEN UND DER SCHÄDELBASIS.....	7
1.1 Topographischer Geltungsbereich	7
1.2 Regionäre Lymphknoten	7
1.3 Verschlüsselung	8
2 TUMOREN DES NASOPHARYNX	11
2.1 Topographischer Geltungsbereich	11
2.2 Regionäre Lymphknoten	11
2.3 Verschlüsselung	12
3 TUMOREN DES HYPOPHARYNX, DES LARYNX, DER TRACHEA UND DES PARAPHARYNGEALEN RAUMES.....	14
3.1 Topographischer Geltungsbereich	14
3.2 Regionäre Lymphknoten	14
3.3 Verschlüsselung	16
4 TUMOREN DER MUNDHÖHLE UND DER BEWEGLICHEN ZUNGE	19
4.1 Topographischer Geltungsbereich	19
4.2 Regionäre Lymphknoten (Robbins et al 2002,).....	20
4.3 Verschlüsselung	21
5 TUMOREN DES OROPHARYNX (ZUNGENBASIS, TONSILLEN, RACHENMANDELN)	23
5.1 Topographischer Geltungsbereich	23
5.2 Regionäre Lymphknoten	23
5.3 Verschlüsselung	24
5.4 TNM der Oropharynxkarzinome, p16-/EBV-positive und -negative Klassifikation	26
6 TUMOREN UND TUMOR-ÄHNLICHE LÄSIONEN DES HALSES UND DER (HALS-) LYMPHKNOTEN BEI UNBEKANNTEM PRIMÄRTUMOR (CUP).....	27
6.1 Topographische LK-Regionen des Halses nach Robbins	27
6.2 Häufigkeit befallener LK im Kopf-Hals-Bereich nach Lokalisation	28
6.3 Regionäre Lymphknoten bei CUP	28
6.3.1 Erläuterungen zu HNO-Tumoren mit EBV-, HPV-, p16-positivem oder negativem Status und zur Anwendung der entsprechenden Regeln bei CUP mit Metastasen in Halslymphknoten.....	29
6.4 Verschlüsselung	30

7	TUMOREN DER GROßEN SPEICHELDRÜSEN (GLANDULA PAROTIS, SUBMANDIBULARIS UND SUBLINGUALIS)	31
7.1	Topographischer Geltungsbereich	31
7.2	Regionäre Lymphknoten	31
7.3	Verschlüsselung	32
8	ODONTOGENE UND MAXILLO-FAZIALE KNOCHENTUMOREN (ZAHNTUMOREN UND KNOCHENTUMOREN DES GESICHTES UND DER KIEFER)	34
8.1	Topographischer Geltungsbereich	34
8.2	Regionäre Lymphknoten	34
8.3	Verschlüsselung	35
9	TUMOREN DES OHRES	37
9.1	Topographischer Geltungsbereich	37
9.2	Regionäre Lymphknoten	37
9.2	Verschlüsselung	38
10	TUMOREN DER PARAGANGLIEN (IM KOPF-HALSBEREICH)	39
10.1	Topographischer Geltungsbereich	39
10.2	Regionäre Lymphknoten	39
10.3	Verschlüsselung	40
11	MALIGNES MELANOM DER SCHLEIMHAUT DES OBEREN AERODIGESTIVTRAKTES.....	41
11.1	Topographischer Geltungsbereich	41
11.2	Regionäre Lymphknoten	43
11.3	Verschlüsselung	43
12	VERSCHLÜSSELUNG DER MEHRFACHTUMOREN UND MEHRFACHMORPHOLOGIEN DES KOPFES UND HALSES	44
13	REFERENZEN	45

Abkürzungen und Akronyme

AJCC	American Joint Committee on Cancer
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V.
CUP	Cancer of unknown primary origin, Krebs mit unbekanntem Primärtumor, okkultes Krebs
EBV	Epstein-Barr-Virus; humaner Herpesvirus 4 (HHV-4)
HPV	Humanes Papillomvirus
IACR	International Association of Cancer Registries, Internationale Krebsregistrierungsvereinigung
IARC	International Agency for Research on Cancer, Internationales Krebsforschungszentrum der WHO, Lyon
ICD10	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 10
ICDO-3.1	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, First Revision 2013
ICDO-3.1	Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie. Dritte Ausgabe. Erste Revision, DIMDI 2014
ICDO-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICDO-3.1
ICDO-3-T	Topographie- / Lokalisationsabschnitt der ICDO-3
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
MM	Malignes Melanom
MPNST	Maligner peripherer Nervenscheidentumor
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen, Heidelberg
p16	Humanes Papillomvirus Typ 16
PPNET	Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor
SEER	Surveillance, Epidemiology and End Results (Programm des National Cancer Institute zur Registrierung und Statistik der Krebshäufigkeit in den USA)
UICC	Union International Contre le Cancer, International Union Against Cancer

Vorbemerkung

Der Aufbau dieses Handbuchs wurde entsprechend der Gruppierung der anatomischen Bereiche der Kopf-Hals-Tumoren in der WHO Klassifikation 2017¹ angepasst. Die neue Anordnung der anatomischen Regionen mit den entsprechenden dort häufig auftretenden Tumorentitäten geht aus dem Inhaltsverzeichnis hervor.

Zwischen der WHO Klassifikation 2005² und der aus 2017 bestehen erhebliche Unterschiede der Anzahl und Zuordnung von Morphologien zu den anatomischen Regionen. Die in den jeweiligen Verschlüsselungstabellen angegebenen Tumormorphologien werden nach dem derzeitigen Stand des Wissens als die führenden Neoplasien in der jeweiligen anatomischen Region angesehen. Falls vom Pathologen auch andere spezifische Tumormorphologien beschrieben werden, können diese zusätzlich kodiert werden.

Den „Malignen Melanomen des oberen Aerodigestivtraktes“ haben wir in diesem Handbuch wie bereits 2016 ein eigenes Kapitel gewidmet. Es wurde erstellt, um die malignen Melanome des oberen Aerodigestivtraktes analog der TNM-Klassifikation, 8. Auflage³ eigenständig zu berücksichtigen.

K. H. Adzersen

Heidelberg, Dezember 2017

¹ El-Naggar et al 2017.

² Barnes et al 2005.

³ Wittekind 2017.

1 Tumoren der Nasenhöhle, der Nasennebenhöhlen und der Schädelbasis

1.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Topographie-/ Lokalisations-ziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

C30.0	Nasenhöhle
C31.0	Kieferhöhle, Sinus maxillaris, Highmore-Höhle, Kieferhöhle o. n. A
C31.1	Sinus ethmoidalis, Labyrinthus ethmoidalis, Siebbeinzellen, Cellulae ethmoidales
C31.2	Sinus frontalis, Stirnhöhle
C31.3	Sinus sphenoidalis, Keilbeinhöhle
C31.8	Nasennebenhöhlen, mehrere Teilbereiche überlappend
C31.9	Nasennebenhöhlen o. n. A., Nasennebenhöhle, Sinus paranasalis
C41.0	Gesichtsknochen, Os ethmoidale, Os frontale, Os nasale, Os parietale, Os sphenoidale, Os temporale, Os zygomaticum

In der TNM Klassifikation 8. Auflage 2017⁴ (Wittekind 2017, S. 50) und dem AJCC Manual, 7th ed 2010⁵ dieses Lokalisationsbereiches fehlen die Stirn- und Keilbeinhöhle C31.2-3, die auch an keinem anderen Ort der TNM 8 oder des AJCC 2010 aufgeführt sind. Stirn- und Keilbeintumoren sind hier in den Geltungsbereich der Tumoren der Nasennebenhöhlen und somit in der Tabelle 3.1 mit eingeschlossen⁶.

1.2 Regionäre Lymphknoten

Eine regionale Ausbreitung maligner Zellen in LK aus Tumoren der Nasenhöhle oder Nasennebenhöhlen ist relativ selten⁷.

Die TNM 8, der TNM Atlas⁸ und das TNM-Supplement⁹ definieren das regionäre Lymphabflussgebiet der Nasenhöhle und der Nasennebenhöhlen weiter als das AJCC 2010 und schließen alle „Halslymphknoten“ (sechs Level und 12 LK-Gruppen) ein. Das AJCC 2010 und Robbins et al 2002 begrenzen die regionären LK auf solche mit dem „höchsten Risiko der Beherbergung lokaler Metastasen“. Alle regionären Abflussgebiete der Tabelle 3.1 sollen als *regionäre LK* akzeptiert werden und gelten.

Die Anforderung bei Kopf-Hals-Tumoren ist i. A. ≥ 10 LK bei selektiver Neckdissektion. Bei radikaler oder modifiziert radikaler Neckdissektion ≥ 15 LK. Wenn die LK patho-histologisch negativ, aber weniger

⁴ Wittekind 2017, S. 50.

⁵ Edge et al 2010, S. 69.

⁶ Im NCT-Krebsregister wurden seit 1984 nach ICD10 an diesen Lokalisationen 45 Tumoren registriert (Stand Dez. 2016).

⁷ Edge et al 2010, S. 70.

⁸ Wittekind et al 2015, S. 46 und 1-3.

⁹ Wittekind et al 2013, S. 36-41.

als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, soll pNO dokumentiert und die Anzahl der entfernten LK im TNM dokumentiert werden, z. B. N0(0/3).

Tab 1.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet der Nasenhöhle und der Nasennebenhöhlen

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome (s. Tab 1.2 und Morphologiegruppen, Allgemeines Handbuch, S. 26)¹⁰. Nicht-epitheliale Tumoren wie die der lymphoiden Gewebe, der Weichgewebe, des Knochens, des Knorpels und Schleimhautmelanoms sind nicht eingeschlossen^{11,12}.

Organ / Organbereich	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet (für Angaben n. AJCC absteigend nach Häufigkeit geordnet)
Nasenhöhle, Kieferhöhle (AJCC 2010)	Bukinator-LK Submandibular LK (Level IB) Obere juguläre LK (Level IIA, IIB) Retropharyngeale LK
Siebbeinzellen (AJCC 2010)	Obere juguläre LK (Level IIA, IIB) Mittlere juguläre LK (Level III)
Nasenhöhle, Nasennebenhöhlen UICC 2017 für Kieferhöhle, Siebbeinzellen	<i>Halslymphknoten:</i> Submentale LK (Level IA) Submandibuläre LK, syn. submaxilläre LK (Level IB) Obere juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IIA und IIB) Mittlere juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Untere juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (delphische) u. paratracheale (anteriore zervikale) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Parotideale LK Bukkale LK (syn. faziale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoidale, posteriore aurikuläre) und okzipitale LK

1.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 1.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2017¹³ aufgeführten Tumoren der Nasenhöhle, paranasalen Sinus und externen Schädelbasis der Dignität /1, /2 und /3, die Namen der Tumoren, die ICDO-3.1-M-Ziffern, die ICDO-3-T-Ziffern und die zugehörigen Diagnoseziffern der ICD10-GM 2018. Weitere Tumormorphologien, insbesondere die hier nicht selten auftretenden „Tumoren der Weichgewebe und Knochen“¹⁴ und „Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe“¹⁵, die nicht in Tabelle 1.2 aufgeführt sind, können in den genannten organspezifischen Handbüchern des NCT-Krebsregisters aufgefunden werden.

¹⁰ Adzersen, Schäfer 2018.

¹¹ Wittekind 2017.

¹² Edge et al 2010.

¹³ El-Naggar et al 2017.

¹⁴ Adzersen 2018_04.

¹⁵ Adzersen 2018_11.

Tab 1.2 Verschlüsselung der Tumoren der Nasenhöhle, der Nasennebenhöhlen und der Schädelbasis nach WHO Klassifikation 2017¹⁶, ICDO-3.1-Morphologie¹⁷, Lokalisation und ICD10-Diagnose

Tumor ¹⁸	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Karzinome			
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Verhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8071/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Großzelliges nichtverhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8072/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Spindelzelliges Plattenepithelkarzinom	8074/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Lymphoepitheliales Karzinom	8082/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
(Sinonasales) undifferenziertes Karzinom o. n. A.	8020/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
NUT Karzinom (Tumor mit nuklearem Protein in Testis-Gen)	8023/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Neuroendokrine Karzinome			
Kleinzelliges Karzinom o. n. A., kleinzelliges NEC, kleinzelliges neuroendokrines Karzinom	8041/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Großzelliges neuroendokrines Karzinom, großzelliges NEC	8013/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Adenokarzinome			
Adenokarzinom vom intestinalen Typ	8144/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Adenokarzinom o. n. A. (nicht-intestinaler Typ)	8140/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Teratokarzinom	9081/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Sinonasale Papillome			
Schneider-Papillom o. n. A., sinonasales Papillom o. n. A., invertierter Typ; sinonasales Papillom o. n. A., onkozytischer Typ; exophytisches sinonasales Papillom, fungiformes sinonasales Papillom, invertiertes benignes Übergangszellpapillom, invertiertes benignes Transitionalpapillom	8121/1	C30.0, C31.0-9	D38.5
Adenokarzinom vom intestinalen Typ	8144/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Adenokarzinom o. n. A. (nicht-intestinaler Typ)	8140/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Maligne Weichgewebetumoren			
Fibrosarkom o. n. A.	8810/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Pleomorphzelliges Sarkom, Riesenzellsarkom (exkl. Riesenzellsarkom des Knochens (9250/3))	8802/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Rhabdomyosarkom o. n. A.	8900/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Embryonales Rhabdomyosarkom	8910/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Alveoläres Rhabdomyosarkom	8920/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Adultes pleomorphes Rhabdomyosarkom	8901/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Pleomorphes Rhabdomyosarkom o.n.A.			
Spindelzelliges Rhabdomyosarkom	8912/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Hämangiosarkom, synonym Angiosarkom der Weichgewebes, Lymphangiosarkom, Hämangioblastom, malignes Hämangioendotheliom	9120/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Maligner peripherer Nervenscheidentumor, MPNST o. n. A., epitheloider MPNST, melanotischer MPNST, melanotischer psammomatöser MPNST, MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung, MPNST mit glandulärer Differenzierung, malignes Schwannom, Neurofibrosarkom, neurogenes Sarkom, Neurosarkom, malignes Neurolemmoma	9540/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Biphänotypisches sinonasales Sarkom ¹⁹ , low-grade sinonasales Sarkom mit neuralen und myogenen Eigenschaften	9045/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9

¹⁶ El-Naggar et al 2017.

¹⁷ DIMDI 2014.

¹⁸ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie 2003. Tumormorphologien, die nicht in El-Naggar et al 2017 aufgeführt sind, aber häufig in medizinischen Dokumenten aufgeführt und deswegen dokumentiert werden müssen, sind kursiv geschrieben, ebenso Ergänzungen z. B. Tumormorphologien aus El-Naggar et al 2017 und eigene Ergänzungen. S. auch Vorbemerkung.

¹⁹ In der ICDO-3.1 (DIMDI 2014) nicht aufgeführt, soll aber kodiert werden können.

Tumor¹⁸	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Synovialsarkom o. n. A., malignes Synoviom, Synoviom o. n. A.	9040/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Borderline/niedriggradige maligne Weichgewebetumoren			
Aggressive Fibromatose, Desmoid o. n. A., extraabdominaler Desmoidtumor, invasives Fibrom, <i>infantile Lipofibromatosis, desmoid-type fibromatosis</i>	8821/1	C30.0, C31.0-9	D38.5
Hämangioperizytom o. n. A., <i>Glomangioperizytom, sinonasales Hämangioperizytom</i>	9150/1	C30.0, C31.0-9	D38.5
Maligner solitärer fibröser Tumor ²⁰ , extrapleuraler solitärer fibröser Tumor	8815/1	C30.0, C31.0-9	D38.5
Epitheloides Hämangioendotheliom o. n. A	9133/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Hämato-lymphoide Tumoren			
Nasales NK/T-Zell-Lymphom	9719/3	C30.0, C31.0-9	C86.0
Extramedulläres Plasmozytom (<i>extra-ossär</i>)	9734/3	C30.0, C31.0-9	C90.2-
Neuroektodermale/melanozytische Tumoren			
<i>Ewing-Sarkom²¹, (extra-skelettaler Ewing-Tumor), primitiver neuroektodermaler Tumor</i>	9364/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Neuroektodermaler Tumor o. n. A., peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor, PPNET, <i>peripheres Neuroepitheliom, peripheres Neuroblastom, adultes Neuroblastom</i>			
Olfaktorius-Neuroblastom, Ästhesioneuroblastom	9522/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9
Malignes Melanom o. n. A. (<i>Schleimhautmelanom</i>)	8720/3	C30.0, C31.0-9	C30.0, C31.0-9

²⁰ Die Entität wird in der ICD-O-3.1 mit der Dignität /3 geführt (8815/3). Ab Diagnosedatum 01.01.2018 empfehlen wir die Verschlüsselung des „malignen“ solitären fibrösen Tumors nach El-Naggar et al 2017 mit 8815/1.

²¹ Primitiver neuroektodermaler Tumor PNET 9364/3 und das extra-ossäre Ewing Sarkom EWS 9260/3 sind in El-Naggar et al 2017, S. 56 ein Tumor, ebenso Barnes et al 2005, S. 56.

2 Tumoren des Nasopharynx

Neoplasien des Nasopharynx umfassen Tumoren der anatomischen Lokalisation des Nasenrachenraums (Epipharynx, Pars nasalis pharyngis).

2.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

Nasopharynx

C11.0-9

- C11.0 Obere Wand des Nasopharynx, obere Wand des Nasenrachenraumes
- C11.1 Hinterwand des Nasopharynx, Hinterwand des Nasenrachenraumes, Adenoide, Tonsilla pharyngealis
- C11.2 Seitenwand des Nasopharynx, Seitenwand des Nasenrachenraumes, Rosenmüller-Grube, Vorderwand des Nasopharynx
- C11.3 Vorderwand des Nasenrachenraumes, Choanen, Dach des Schlundes, Fornix pharyngis, Hinterrand des Nasenseptums, Nasopharyngeale Oberfläche des weichen Gaumens
- C11.8 Nasopharynx, mehrere Teilbereiche überlappend
- C11.9 Nasopharynx o. n. A., Nasenrachenraum o. n. A., Wand des Nasopharynx

2.2 Regionäre Lymphknoten

Die TNM-Klassifikation²², der TNM Atlas²³, AJCC 2010²⁴ und das TNM-Supplement²⁵ schließen unter Nasopharynx, Oropharynx und Hypopharynx alle „Halslymphknoten“ (sechs Level und 12 LK-Gruppen) in das regionäre Lymphabflussgebiet ein. Das AJCC 2010 - Robbins et al 2002 folgend – begrenzt die regionären LK auf solche mit dem „höchsten Risiko der Beherbergung lokaler Metastasen“. Alle regionären Abflussgebiete der Tabelle 2.1 sollen als *regionäre LK* akzeptiert werden und gelten.

Anforderung bei Kopf-Hals-Tumoren ≥ 10 LK bei selektiver Neckdissektion. Bei radikaler oder modifiziert radikaler Neckdissektion ≥ 15 LK. Wenn die LK patho-histologisch negativ aber weniger als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, soll pN0 und die Anzahl der entfernten LK im TNM dokumentiert werden, z. B. N0(0/3).

²² Wittekind 2017.

²³ Wittekind et al 2015.

²⁴ Edge et al 2010.

²⁵ Wittekind et al 2013.

Tab 2.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet des Nasopharynx

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome (s. Tab 2.2 und Morphologiegruppen im Allgemeinen Handbuch, S. 26²⁶). Nicht-epitheliale Tumoren wie die der lymphoiden Gewebe, der Weichgewebe, des Knochens, des Knorpels und Schleimhautmelanoms sind nicht eingeschlossen.²⁷

Organ / Organbereich (Wittekind 2017, AJCC 2010)	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet (für Angaben n. AJCC absteigend nach Häufigkeit geordnet)
Vorderer Nasopharynx	Submandibulär (Level IB)
Nasopharynx	Retropharyngeale LK Obere juguläre LK (Level IIA, IIB) Spinale N. accessorius LK Mittlere juguläre LK (Level III) Hintere Dreiecksgruppe der Hals-LK (Level VA, VB) Supraklavikulargrube (kaudal Level IV und V)
Pharynx Nasopharynx, Oropharynx, Hypopharynx	<i>Halslymphknoten:</i> <i>Submentale LK (Level IA)</i> ²⁸ Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis</i>) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (<i>prätracheale, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (Level VI) Parotideale LK Buccale LK Retroaurikuläre und okzipital LK

2.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 2.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2017 aufgeführten Tumoren des Nasopharynx der Dignität /1, /2 und /3, die Namen der Morphologien, die ICDO-3.1-Morphologie-Ziffern, die ICDO-3-Topographie-Ziffern und die zugehörigen möglichen ICD10-GM 2018-Diagnoseziffern. Weitere spezifische Tumoren, die nicht in Tabelle 2.2 aufgeführt sind, können falls erforderlich in den organspezifischen Handbüchern „Tumoren der Weichgewebe und Knochen“ und „Tumoren der hämatopoetischen und lymphoiden Gewebe“ aufgefunden werden.

²⁶ Adzersen, Schafer 2018.

²⁷ Wittekind 2017; Edge et al 2010.

²⁸ In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Da Wittekind et al 2015 (S. 36 ff) und Wittekind 2017 für den Oro-, Naso- und Hypopharynx pauschal „Halslymphknoten“ als regionär angeben, werden hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen.

Tab 2.2 Verschlüsselung der Tumoren des Nasopharynx nach WHO Klassifikation 2017, ICDO-3.1-Morphologie, Lokalisation und ICD10-Diagnose

Tumor ²⁹	ICDO-3.1 M	ICDO-3- T	ICD10 GM 2017
Karzinome			
Großzelliges nichtverhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A. (großzelliges nichtverhornendes Epidermoidkarzinom)	8072/3	C11.0-9	C11.0-9
Verhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8071/3	C11.0-9,	C11.0-9
<i>Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.³⁰, Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A.</i>	8070/2	C11.0-9	D00.0
<i>Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig, squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3³¹</i>	8077/2	C11.0-9	D00.0
<i>Plattenepithelkarzinom o. n. A.</i>	8070/3	C11.0-9	C11.0-9
Basaloides Plattenepithelkarzinom	8083/3	C11.0-9	C11.0-9
Papilläres Adenokarzinom o. n. A. (<i>nasopharyngeal</i>)	8260/3	C11.0-9	C11.0-9
Borderline Läsionen			
Kraniopharyngeom (Rathke-Taschen-Tumor) ³²	9350/1	C11.0-9, C71.9	D37.0, D43.2
Speicheldrüsentumoren			
Adenoid-zystisches Karzinom	8200/3	C11.0-9	C11.0-9
Myelosarkom (<i>extramedulläres myeloides Sarkom</i>)	9930/3	C11.0-9	C92.3
Hämato-lymphoide Tumoren			
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A. (DLBCL) ³³	9680/3	C30.0, C31.0-9	C83.3
Großzelliges diffuses B-Zell-L. vom zentroblastischen Typ			
Großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A.			
Großzelliges Lymphom o. n. A.			
Histiozytisches diffuses Lymphom			
Nichtgekerbtkerniges diffuses großzell. Lymphom o. n. A.			
Nichtgekerbtkerniges großzelliges Lymphom o. n. A.			
Anaplastisches großzelliges B-Zell-Lymphom;			
B-Zell-Lymphom, nicht klassifizierbar, mit Eigenschaften intermediär zwischen diffus-großzelligem B-Zell- u. Burkitt-Lymphom;			
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, assoziiert mit chronischer Entzündung;			
Epstein-Barr-Virus-positives diffuses großzelliges B-Zell Lym Lymphom des Älteren			
Extramedulläres Plasmozytom (<i>extra-ossär</i>)	9734/3	C30.0, C31.0-9	C90.2-
Notochordaler Tumor			
Chordom o. n. A.	9370/3	C41.0	C41.01- C41.02

²⁹ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie 2003. Tumormorphologien, die nicht in El-Naggar et al 2017 aufgeführt sind, aber häufig in medizinischen Dokumenten aufgeführt und deswegen dokumentiert werden müssen, sind *kursiv* geschrieben, ebenso *Ergänzungen* z. B. *Tumormorphologien* aus El-Naggar et al 2017 und *eigene Ergänzungen*. S. auch Vorbemerkung.

³⁰ „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.“ ist in El-Naggar et al 2017 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein.

³¹ 8077/2 ist als Alternative zu 8070/2 kodier- und meldbar.

³² Liegt der Tumor rein intrakraniell sind die Lokalisation C71.9 und die ICD-10 D43.2 erlaubt.

³³ Siehe ICDO-3.1 2014 unter 9680/3: zahlreiche, teilweise obsoleete Synonyme; es wird empfohlen, nur die hier aufgeführten klinisch-morphologischen Bezeichnungen unter 9680/3 zu kodieren. Die T-zellreichen und/oder histiozytenreichen großzelligen B-Zell-Lymphome sind nach der ICD-O-3-Aktualisierung unter 9680/3 zu annullieren, es ist dafür 9688/3 zu kodieren.

3 Tumoren des Hypopharynx, des Larynx, der Trachea³⁴ und des parapharyngealen Raumes

Neoplasien des unteren Schlundbereiches, des Kehlkopfes, der Luftröhre und des seitlichen (parapharyngealen) Rachenraumes umfassen alle Tumoren dieser anatomischen Lokalisationen.

3.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

Hypopharynx, Larynx, Trachea und parapharyngealer Raum

- C12.9 Sinus piriformis, Fossa piriformis, Recessus piriformis
- C13.0 Regio postcricoidea, Krikoid o. n. A.
- C13.1 Plica aryepiglottica, hypopharyngeale Seite, aryepiglottische Falte, aryepiglottische Falte o. n. A.
- C13.2 Hinterwand des Hypopharynx
- C13.8 Hypopharynx, mehrere Teilbereiche überlappend
- C13.9 Hypopharynx o. n. A., Laryngopharynx, Wand des Hypopharynx
- C14.0 Hinterwand des Pharynx, Rachen, Rachenwand o. n. A., Wand des Pharynx o. n. A., Retropharynx, Seitenwand des Pharynx
- C14.8 Lippe, Mundhöhle und Pharynx, mehrere Bereiche überlappend
- C32.0 Glottis, Larynx-Kommissur, Stimmband o. n. A., Plica vocalis, Stimmband, Ventriculus laryngis
- C32.1 Supraglottis, Epiglottis o. n. A., Hinterfläche der Epiglottis, laryngeale Seite der Plica aryepiglottica, Plica vestibularis, Taschenband, Taschenfalte, Vestibulum laryngis
- C32.2 Subglottis
- C32.3 Larynxknorpel, Cartilago arytaenoidea, Cartilago cuneiformis, Ringknorpel, Cartilago cricoidea, Schildknorpel, Cartilago thyroidea
- C32.8 Larynx, mehrere Teilbereiche überlappend
- C32.9 Kehlkopf o. n. A.
- C33.9 Trachea

3.2 Regionäre Lymphknoten

Die TNM-Klassifikation³⁵, der TNM Atlas³⁶ und das TNM-Supplement³⁷ definieren die regionären Lymphabflussgebiete des Hypopharynx, des Larynx, der Trachea und des parapharyngealen Raumes anders als das AJCC 2010 und schließen alle „Halslymphknoten“ (sechs Level und 12 LK-Gruppen) ein. Das AJCC 2010³⁸ - Robbins et al 2002 folgend – begrenzt die regionären LK auf solche mit dem „höchsten

³⁴ Die Tumoren der Trachea sind auch Bestandteil des Handbuchs „Tumoren der Lunge, der Pleura, des Thymus und des Herzens“.

³⁵ Wittekind 2017.

³⁶ Wittekind et al 2015, S. 46 und 1-3.

³⁷ Wittekind et al 2013.

³⁸ Edge et al 2010.

Risiko der Beherbergung lokaler Metastasen“. Alle regionären Abflussgebiete der Tabelle 3.1 sollen als *regionäre LK* akzeptiert werden und gelten.

Anforderung bei Kopf-Hals-Tumoren ≥ 10 LK bei selektiver Neckdissektion. Bei radikaler oder modifiziert radikaler Neckdissektion ≥ 15 LK. Wenn die LK patho-histologisch negativ sind, aber weniger als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, soll pN0 dokumentiert und die Anzahl der entfernten LK im TNM dokumentiert werden, z. B. N0(0/3).

Tab 3.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet des Hypopharynx, des Larynx, der Trachea und des parapharyngealen Raumes

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome (s. Tabelle 3.2 und Morphologiegruppen im Allgemeinen Handbuch³⁹, S. 26). Nicht-epitheliale Tumoren wie die der lymphoiden Gewebe, der Weichgewebe, des Knochens, des Knorpels und Schleimhautmelanoms sind nicht eingeschlossen.⁴⁰

Organ / Organbereich (Wittekind 2017, AJCC 2010)	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet (für Angaben n. AJCC 2010 absteigend nach Häufigkeit geordnet)
Hypopharynx und parapharyngealer Raum	Parapharyngeale LK Paratracheale LK Mittlere juguläre LK (Level III) Obere juguläre LK (Level IIA, IIB) Untere juguläre LK (Level IV) Vordere Loge der Hals-LK (Level VI) Superiore mediastinale LK (Level VII)(„Metastases at level VII are considered regional lymph node metastases.“ (Edge et al, S. 45)
Pharynx o. n. A. und parapharyngealer Raum	<i>Halslymphknoten:</i> <i>Submentale LK (Level IA)</i> ⁴¹ Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale zervikale LK entlang des <i>N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis</i>) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (<i>präkrikoide, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (Level VI) Parotideale LK Buccale LK Retroaurikuläre und okzipitale LK
Supraglottis	Obere juguläre LK (Level IIA, IIB) Mittlere juguläre LK (Level III) Submental (Level IA) Submandibuläre LK (Level IB) Retropharyngeale LK

³⁹ Adzersen, Schäfer 2018.

⁴⁰ Wittekind 2017; Edge et al 2010.

⁴¹ In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Da Wittekind et al 2015 (S. 36 ff) und Wittekind 2017 für den Oro-, Naso- und Hypopharynx pauschal „Halslymphknoten“ als regionär angeben, werden hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen.

Glottis	Prälaryngeale LK Prätracheale LK Paralaryngeale LK Paratracheale LK Obere juguläre LK (Level IIA, IIB) Mittlere juguläre LK (Level III) Untere juguläre LK (Level IV) Vordere Loge der Hals-LK (Level VI) (Robbins et al 2002, Tab 2)
Subglottis	Prälaryngeale LK Prätracheale (delphische) LK Paralaryngeale LK Paratracheale (anteriore zervikale) LK (Level VI) Mittlere juguläre LK (Level III) Untere juguläre LK (Level IV)
Larynx gesamt	Obere, mittlere und untere Hals-LK, zervikale LK:
Supraglottis	Submentale LK (Level IA)
Glottis	Submandibuläre LK, syn. submaxilläre LK (Level IB)
Subglottis	Obere juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IIA und IIB) Mittlere juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Untere juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (delphische) und paratracheale (anteriore zervikale) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Parotideale LK Bukkale LK (syn. faziale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoidale, posteriore aurikuläre) und okzipitale LK
Trachea (Edge et al 2010, S. 257)	
Supraklavikuläre Zone	
1	Untere zervikale paraösophageale LK
1	Supraklavikuläre LK
1	Drosselgruben-LK
Obere mediastinale LK	
2R	Obere paratracheale LK re
2L	Obere paratracheale LK li
3a	Prävaskuläre LK
3p	Retrotracheale LK
4R	Untere paratracheale LK re
4L	Untere paratracheale LK li

3.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 3.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2017 aufgeführten Tumoren des Hypopharynx, des Larynx, der Trachea und des parapharyngealen Raumes, der Dignität /1, /2 und /3, die Namen der Tumoren, die ICDO-3.1-Morphologie-Ziffern, die ICDO-3-Topographie-Ziffern und die zugehörigen möglichen ICD10-GM Vs. 2018-Diagnoseziffern. Weitere spezifische Tumoren, die nicht in Tabelle 3.2 aufgeführt sind, können falls erforderlich in den organspezifischen Handbüchern „Tumoren der Weichgewebe und Knochen“ und „Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe“ aufgefunden werden.

Tab 3.2 Verschlüsselung der Tumoren des Hypopharynx, des Larynx, der Trachea und des parapharyngealer Raumes nach WHO Klassifikation 2017, ICDO-3.1-Morphologie, Lokalisation und ICD10-Diagnose

Tumor ⁴²	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Maligne oberflächliche epitheliale Tumoren			
Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig, squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3 ⁴³	8077/2	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	D00.0
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Verruköses Karzinom o. n. A. (<i>inkl. Carcinoma cuniculatum</i>)	8051/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Adenosquamöses Karzinom, adenokarzinomatös-epidermoider Tumor, kombiniertes Adeno-Plattenepithelkarzinom	8560/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Basaloides Plattenepithelkarzinom	8083/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Papilläres Plattenepithelkarzinom	8052/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Spindelzelliges Plattenepithelkarzinom	8074/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Lymphoepitheliales Karzinom (LEC)	8082/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Vorläuferläsionen			
Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A. ⁴⁴ , Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/2	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	D00.0, D02.0-1
Neuroendokrine Neoplasien			
Karzinoidtumor o. n. A., Karzinoid o. n. A., NET Grad 1, NEC, gut differenziert, neuroendokrines Karzinom, niedriggradig, typisches Karzinoid, neuroendokriner Tumor NET G1	8240/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Atypischer Karzinoidtumor (NET G2)	8249/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. (kleinzelliges NEC)	8041/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Großzelliges neuroendokrines Karzinom	8045/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Speicheldrüsentumoren			
Adenoid-zystisches Karzinom	8200/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Weichgewebe-Tumoren			
Liposarkom o. n. A	8850/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Myofibroblastentumor o. n. A. (entzündlicher) IMT	8825/1	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	D37.0, D38.0-1
Knorpeltumoren			
Chondrosarkom o. n. A. (<i>zentrales primäres und sekundäres</i>), Grad 2/3	9220/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C12, C13.0-9, C14.0, C14.8, C33
Chondrosarkom o. n. A. (<i>zentrales primäres und sekundäres</i>), Grad 1 ⁴⁵	9222/1	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	D37.0, D38.0-1
Hämato-lymphoide Tumoren ⁴⁶			

⁴² Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie 2003. Tumormorphologien, die nicht in El-Naggar et al 2017 aufgeführt sind, aber häufig in medizinischen Dokumenten aufgeführt und deswegen dokumentiert werden müssen, sind *kursiv* geschrieben, ebenso *Ergänzungen* z. B. *Tumormorphologien* aus El-Naggar et al 2017 und *eigene Ergänzungen*. S. auch Vorbemerkung.

⁴³ 8077/2 ist als Alternative zu 8070/2 kodier- und meldbar.

⁴⁴ „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.“ ist in El-Naggar et al 2017 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein.

⁴⁵ Das „9222/1 Chondrosarkom, Grad 1“ ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt, kann aber nach Regel F der ICD-O-3.1 kodiert werden.

⁴⁶ Weitere Lymphome können an diesen Lokalisationen auftreten.

Tumor ⁴²	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o.n.A. (<i>extranodales</i> <i>MZL/MALT-Lymphom</i>) ⁴⁷	9699/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C88.4
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, o. n. A. (<i>DLBCL, NOS</i>), anaplastisches großzelliges B-Zell-Lymphom	9680/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C83.3
<i>Extranodales NK/T-Zell-Lymphom vom nasalen Typ</i> (<i>ENNKTL</i>) ⁴⁸ , <i>NK-/T-Zell Lymphom, Angiozentrisches T-Zell-</i> <i>Lymphom, „Maligne Retikulose“, „Polymorphe Retikulose“</i>	9719/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C86.0
<i>Extramedulläres Plasmozytom (extra-ossär)</i>	9734/3	C12.9, C13.0-9, C14.0, C14.8, C32.0-9, C33.9	C90.2-

⁴⁷ Lymphome werden als primäre Lymphome der jeweiligen Lokalisation angesehen, wenn die Hauptmasse des Tumors bei Diagnose dort lokalisiert ist.

⁴⁸ Fälle dieses Tumors *außerhalb* des oberen Atmungstraktes („Extranasale“ ENNKTL) werden mit derselben Schlüsselziffer kodiert, zeigen aber ein anderes biologisches Verhalten, sodass sie in einer separaten Gruppe ausgewertet werden sollten (Turner et al 2010).

4 Tumoren der Mundhöhle und der beweglichen Zunge

4.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Topographie- / Lokalisations-
ziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

Lippe und Mundhöhle

- C00.0 Äußere Oberlippe, Oberlippe, Lippenrot, Oberlippe o. n. A.
- C00.1 Äußere Unterlippe, Unterlippe, Lippenrot, Unterlippe o. n. A.
- C00.2 Äußere Lippe o. n. A.
- C00.3 Schleimhaut der Oberlippe, innerer Bereich, Lippenbändchen der Oberlippe, Frenulum der Oberlippe
- C00.4 Schleimhaut der Unterlippe; Unterlippe, innerer Bereich; Lippenbändchen der Unterlippe, Frenulum der Unterlippe
- C00.5 Lippenschleimhaut o. n. A. Lippe, innerer Bereich o. n. A., Lippeninnenseite o. n. A., Lippenbändchen o. n. A., Frenulum labii o. n. A.
- C00.6 Lippenkommissur, Mundwinkel
- C00.8 Lippe, mehrere Teilbereiche überlappend
- C00.9 Lippe o. n. A.
- C02.0 Dorsale Oberfläche der Zunge, dorsale Oberfläche der vorderen 2/3 der Zunge, dorsale Oberfläche des vorderen Anteiles der Zunge, Mittellinie der Zunge
- C02.1 Zungenrand, Zungenspitze
- C02.2 Ventrale Oberfläche der Zunge o. n. A., Frenulum linguae, ventrale Oberfläche des vorderen Teiles der Zunge o. n. A., vordere 2/3 der Zunge, ventrale Oberfläche
- C02.3 Vordere 2/3 der Zunge, vorderer Teil der Zunge o. n. A.
- C02.8 Zunge, mehrere Bereiche überlappend, Verbindungszone der Zunge
- C02.9 Zunge o. n. A., Lingua o. n. A.
- C03.0 Oberkieferzahnfleisch, Alveole im Oberkiefer, Gingiva des Oberkiefers, Schleimhaut des Alveolarfortsatzes des Oberkiefers, Schleimhaut des Zahndammes des Oberkiefers
- C03.1 Unterkieferzahnfleisch Alveole im Unterkiefer, Gingiva des Unterkiefers, Schleimhaut des Alveolarfortsatzes des Unterkiefers, Schleimhaut des Zahndammes des Unterkiefers
- C03.9 Zahnfleisch o. n. A., Alveolus o. n. A., Schleimhaut des Alveolarfortsatzes o. n. A., Zahndamm o. n. A., parodontales Gewebe, Zahnfach
- C04.0 Vorderer Teil des Mundbodens
- C04.1 Seitlicher Teil des Mundbodens
- C04.8 Mundboden, mehrere Teilbereiche überlappend
- C04.9 Mundboden o. n. A.
- C05.0 Harter Gaumen
- C05.8 Gaumen, mehrere Teilbereiche überlappend, Übergangsbereich zwischen hartem und weichem Gaumen
- C05.9 Gaumen o. n. A.
- C06.0 Wangenschleimhaut, Mundschleimhaut, Wangeninnenseite
- C06.1 Vestibulum oris Sulcus buccomandibularis Sulcus buccomaxillaris
- C06.2 Retromolarregion Retromolares Dreieck Trigonum retromolare
- C06.8 Sonstige und nicht näher bezeichnete Teile des Mundes, mehrere Teilbereiche überlappend
- C06.9 Mund o. n. A., Glandulae salivariae minores o. n. A., Mukosa der Mundhöhle, Mundhöhle (o. n. A.)

4.2 Regionäre Lymphknoten (Robbins et al 2002,)

Die TNM-Klassifikation⁴⁹, der TNM Atlas⁵⁰ und das TNM-Supplement⁵¹ definieren die regionären Lymphabflussgebiete des Hypopharynx, des Larynx, der Trachea und des parapharyngealen Raumes weiter als das AJCC 2010 und schließen alle „Halslymphknoten“ (sechs Level und 12 LK-Gruppen) ein. Das AJCC 2010⁵² - Robbins et al 2002 folgend – begrenzt die regionären LK auf solche mit dem „höchsten Risiko der Beherbergung lokaler Metastasen“. Alle regionären Abflussgebiete der Tabelle 3.1 sollen als *regionäre LK* akzeptiert werden und gelten.

Anforderung bei Kopf-Hals-Tumoren ≥ 10 LK bei selektiver Neckdissektion. Bei radikaler oder modifiziert radikaler Neckdissektion ≥ 15 LK. Wenn die LK patho-histologisch negativ sind, aber weniger als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, soll pN0 dokumentiert und die Anzahl der entfernten LK im TNM dokumentiert werden, z. B. N0(0/3).

Tab 4.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet der Mundhöhle und der beweglichen Zunge

Die TNM-Klassifikation gilt nur für Karzinome (s. Tabelle 4.2 und Morphologiegruppen im Allgemeinen Handbuch, S. 26⁵³) des Lippenrots, der Mundhöhle und beweglichen Zunge einschließlich der kleinen Speicheldrüsen. Nicht-epitheliale Tumoren wie die der lymphoiden Gewebe, der Weichgewebe, des Knochens, Knorpels und Schleimhautmelanoms der Lippe und Mundhöhle sind nicht eingeschlossen.⁵⁴

Organ/Organbereich	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet (n. AJCC 2010, absteigend nach Häufigkeit geordnet)
Lippe und Mundhöhle	Obere, mittlere und untere Hals-LK, zervikale LK: Submentale LK (Level IA) Submandibuläre LK, syn. submaxilläre LK (Level IB) Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (<i>delphische</i>) und paratracheale (anteriore zervikale) LK (Level VI)
Lippe	Obere, mittlere, untere zervikale LK Submentale LK (Level IA) Submandibuläre LK (Level IB) Juguläre LK (Level IIA, IIB, III, IV)
Unterlippe	Submentale LK (Level IA)
Harter Gaumen und Kieferbogen	Bukinator-LK (Wangen-LK) Submandibuläre LK (Level IB) Juguläre LK (Level IIA, IIB, III, IV) Retropharyngeale LK
Vorderer Unterkieferbogen	Bukinator-LK Submandibuläre LK (Level IB)

⁴⁹ Wittekind 2017.

⁵⁰ Wittekind et al 2015, S. 46 und 1-3.

⁵¹ Wittekind et al 2013.

⁵² Edge et al 2010.

⁵³ Adzersen, Schäfer 2018.

⁵⁴ Wittekind 2017; Edge et al 2010.

	Juguläre LK (Level IIA, IIB) Retropharyngeale LK
Mundhöhle	Obere, mittlere, untere zervikale LK Submandibuläre LK (Level IB) Obere juguläre LK (Level IIA und IIB) Mittlere juguläre LK (Level III) LK des posteriores Dreieck des Halses (ungewöhnlich, Edge et al 2010, S. 31) Supraklavikuläre LK (ungewöhnlich, Edge et al 2010, S. 31)
Mundboden	Submentale LK (Level IA)
Vordere Zunge	Untere juguläre LK (Level IV) Submentale LK (Level IA)
Lippe und Mundhöhle (n. UICC 2013, 2017 und AJCC 2010)	<i>Submentale LK (Level IA)</i> ⁵⁵ Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale zervikale LK entlang des <i>N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis</i>) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (<i>prätracheale, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (Level VI) Parotideale LK Buccale LK Retroaurikuläre und okzipitale LK

4.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 4.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2017⁵⁶ aufgeführten Tumoren der Mundhöhle und beweglichen Zunge der Dignität /1, /2 und /3, die Namen der Morphologien, die ICDO-3.1-M-Ziffern, die ICDO-3-T-Ziffern und die zugehörigen Diagnoseziffern der ICD10-GM 2018. Nur einige selektierte, häufige, nicht-epitheliale, weichgewebige, speicheldrüsig und hämatopoietisch-lymphoide Tumoren sind aufgeführt. Weitere Tumormorphologien, die nicht in Tabelle 4.2 aufgeführt sind, können in den organspezifischen Handbüchern des NCT-Krebsregisters aufgefunden werden.

Tab 4.2 Verschlüsselung der Tumoren der Mundhöhle und beweglichen Zunge nach WHO Klassifikation 2017, ICDO-3.1-Morphologie, Lokalisation und ICD10-Diagnose

Tumor ⁵⁷	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Epitheliale Tumoren und Vorläufer			
Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig, squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3 ⁵⁸	8077/2	C00.0-9, C2.0-9, C03.0-9, C04.0-9, C05.0-9, C06.0-9	D00.0, D04.0
Plattenepithelkarzinom o. n. A., Epidermoidkarzinom o. n. A., Spinaliom	8070/3	C00.0-9, C2.0-9, C03.0-9, C04.0-9, C05.0-9, C06.0-9	C00.0-9, C01, C02.0-9, C03.0-9, C04.0-9, C5.0-9, C6.0-9
Weichgewebetumoren und neurale Tumoren			
Kaposi-Sarkom	9140/3	C00.0-9, C2.0-9,	C46.1-9

⁵⁵ In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Da Wittekind et al 2015 (S. 36 ff) und Wittekind 2017, S. 33, für den Oro-, Naso- und Hypopharynx pauschal „Halslymphknoten“ als regionär angeben, werden hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen.

⁵⁶ El-Naggar et al 2017.

⁵⁷ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie 2003. Tumormorphologien, die *nicht* in El-Naggar et al 2017 aufgeführt sind, aber häufig in medizinischen Dokumenten aufgeführt und deswegen dokumentiert werden müssen, sind *kursiv* geschrieben, ebenso *Ergänzungen* z. B. *Tumormorphologien* aus El-Naggar et al 2017 und *eigene Ergänzungen*. S. auch Vorbemerkung.

⁵⁸ 8077/2 ist als Alternative zu 8070/2 kodier- und meldbar.

Tumor⁵⁷	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
		C03.0-9, C04.0-9, C05.0-9, C06.0-9	
Myofibroblastentumor o. n. A. (entzündlicher) IMT	8825/1	C00.0-9, C2.0-9, C03.0-9, C04.0-9, C05.0-9, C06.0-9	D37.0
Orales Schleimhautmelanom			
Malignes Melanom o. n. A. (der Schleimhaut) ⁵⁹	8720/3	C00.0-9, C2.0-9, C03.0-9, C04.0-9, C05.0-9, C06.0-9	C01, C02.4, C5.0-9, C6.0-9
Speicheldrüsen-artige Tumoren			
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C00.0-9, C2.0-9, C03.0-9, C04.0-9, C05.0-9, C06.0-9	C01, C02.4, C5.0-9, C6.0-9
Hämato-lymphoide Tumoren			
CD-30-positive T-zellige lymphoproliferative Erkrankung	9718/1	C00.0-9, C2.0-9, C03.0-9, C04.0-9, C05.0-9, C06.0-9	D47.7 ⁶⁰
Plasmablastisches Lymphom (PBL)	9735/3	C00.0-9, C2.0-9, C03.0-9, C04.0-9, C05.0-9, C06.0-9	C83.3
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. (LHC) Eosinophiles Granulom, (der Langerhans-Zelle)(solitäre, multifokale, unisystemische und multisystemische Tumo- ren)	9751/3	C00.0-9, C2.0-9, C03.0-9, C04.0-9, C05.0-9, C06.0-9	C96.0, C96.6
Myelosarkom (extramedulläres myeloides Sarkom)	9930/3	C00.0-9, C2.0-9, C03.0-9, C04.0-9, C05.0-9, C06.0-9	C92.3

⁵⁹ Zusätzlich zur WHO Klassifikation 2005 in die Tabelle aufgenommen.

⁶⁰ LyP ist zwar explizit als C86.6 unter ICD-10-GM 2017 aufgeführt, aber sie ist eine Erkrankung mit exzellenter Prognose (Swerdlow et al 2008, S. 301). Die Diagnosekodierung „D47.7 Sonstige näher bezeichnete Neubildungen unsicheren oder unbekannten Verhaltens des lymphatischen, blutbildenden und verwandten Gewebes“ sollte nicht abgewiesen werden. Sowohl 9718/1 wie 9718/3, wenn im histologischen Befund so beschrieben, zu kodieren.

5 Tumoren des Oropharynx (Zungenbasis, Tonsillen, Rachenmandeln)

Neoplasien des Mundrachens (Oropharynx) umfassen Tumoren der anatomischen Lokalisationen weicher Gaumen, Uvula, Zungengrund, Zungentonsille.

5.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

Oropharynx C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2

C01.9	Zungengrund o. n. A., Hinterer Zungenanteil o. n. A., hinteres Zungendrittel, Rücken des Zungengrundes, Zungenwurzel
C02.4	Zungentonsille, Tonsilla lingualis
C05.1	Weicher Gaumen o. n. A.
C05.2	Uvula
C09.0	Fossa tonsillaris
C09.1	Gaumenbogen, Arcus palatoglossus, Arcus palatopharyngeus, Plica glossopalatina
C09.8	Tonsille, mehrere Teilbereiche überlappend
C09.9	Tonsille o. n. A., Gaumenmandel, Tonsilla palatina
C10.0	Vallecula epiglottica
C10.1	Vorderfläche der Epiglottis
C10.2	Seitenwand des Oropharynx, Seitenwand des Mesopharynx, Seitenwand des Rachenringes
C10.3	Hinterwand des Oropharynx, Hinterwand des Mesopharynx, Hinterwand des Rachenringes
C10.4	Kiemengang
C10.8	Oropharynx, o. n. A.
C10.9	Oropharynx o. n. A., Fauces o. n. A., Mesopharynx o. n. A., Schlund o. n. A.
C14.2	Waldeyer-Ring

5.2 Regionäre Lymphknoten

Die TNM-Klassifikation⁶¹, der TNM Atlas⁶² und das TNM-Supplement⁶³ definieren die regionären Lymphabflussgebiete des Hypopharynx, des Larynx, der Trachea und des parapharyngealen Raumes anders als das AJCC 2010 und schließen alle „Halslymphknoten“ (sechs Level und 12 LK-Gruppen) ein. Das AJCC 2010⁶⁴ - Robbins et al 2002 folgend – begrenzt die regionären LK auf solche mit dem „höchsten Risiko der Beherbergung lokaler Metastasen“. Alle regionären Abflussgebiete der Tabelle 3.1 sollen als *regionäre LK* akzeptiert werden und gelten.

Anforderung bei Kopf-Hals-Tumoren ≥ 10 LK bei selektiver Neckdissektion. Bei radikaler oder modifiziert radikaler Neckdissektion ≥ 15 LK. Wenn die LK patho-histologisch negativ sind, aber weniger als

⁶¹ Wittekind 2017.

⁶² Wittekind et al 2015, S. 46 und 1-3.

⁶³ Wittekind et al 2013.

⁶⁴ Edge et al 2010.

die angegebene Anzahl entfernt worden sind, soll pN0 dokumentiert und die Anzahl der entfernten LK im TNM dokumentiert werden, z. B. N0(0/3).

Tab 5.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet des Oropharynx

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome (s. Tabelle 2.2 und Morphologiegruppen, Allg. Handbuch, S. 26⁶⁵). Nicht-epitheliale Tumoren wie die der lymphoiden Gewebe, der Weichgewebe, des Knochens, des Knorpels und Schleimhautmelanoms sind nicht eingeschlossen (Wittekind 2017, Edge et al 2010)

Organ / Organbereich (n. AJCC 2010, UICC 2107, 2015, 2013)	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet (für Angaben n. AJCC absteigend nach Häufigkeit geordnet)
Oropharynx	Obere juguläre LK (Level IIA, IIB) Mittlere juguläre LK (Level III) Submandibulär (Level IB) Hintere Dreiecksgruppe der Hals-LK (Level VA, VB) Submentale (Level IA) Submandibuläre LK (Level IB) Superiore mediastinale LK (Level VII)
Pharynx Nasopharynx, Oropharynx, Hypopharynx	<i>Halslymphknoten:</i> <i>Submentale LK (Level IA)</i> ⁶⁶ Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale zervikale LK entlang des <i>N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis</i>) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (<i>prätrikoidale, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (Level VI) Parotideale LK Buccale LK Retroaurikuläre und okzipital LK

5.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 5.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2017 aufgeführten Tumoren des Oropharynx der Dignität /1, /2 und /3, die Namen der Morphologien, die ICDO-3.1-Morphologie-Ziffern, die ICDO-3-Topographie-Ziffern und die zugehörigen möglichen ICD10-GM 2018-Diagnoseziffern. Weitere spezifische Tumoren, die nicht in Tabelle 5.2 aufgeführt sind, können falls erforderlich kodiert werden.

⁶⁵ Adzersen, Schäfer 2018.

⁶⁶ In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Da Wittekind et al 2015 (S. 36 ff) und Wittekind 2017 für den Oro-, Naso- und Hypopharynx pauschal „Halslymphknoten“ als regionär angeben, werden hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen.

Tab 5.2 Verschlüsselung der Tumoren des Oropharynx (einschließlich Zungenbasis, Tonsillen, Rachenmandeln, Zungengrund, weicher Gaumen, Uvula) **nach WHO Klassifikation 2017, ICDO-3.1-Morphologie, Lokalisation und ICD10-Diagnose**

Tumor ⁶⁷	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Plattenepithelkarzinom			
Plattenepithelkarzinom, HPV-positiv	8085/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C01, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2
Plattenepithelkarzinom, HPV-negativ	8086/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C01, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2
<i>Verhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.</i>	8071/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C01, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2
<i>Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.</i> ⁶⁸ , <i>Epi-dermoid-Carcinoma in situ o. n. A.</i> , <i>intraepidermales Karzinom o. n. A.</i> , <i>intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A.</i>	8070/2	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	D00.0
<i>Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig, squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3</i> ⁶⁹	8077/2	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	D00.0
<i>Plattenepithelkarzinom o. n. A.</i> ⁷⁰	8070/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C01, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2
Speicheldrüsentumoren			
Adenoid-zystisches Karzinom	8200/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C01, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2
Polymorphes low-grade Adenokarzinom	8525/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C01, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2
Hämato-lymphoide Tumoren			
Hodgkin-Lymphom, nodulärer, lymphozyten prädominanter Typ (NLPH)	9659/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C81.0
Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ o. n. A. [classical Hodgkin lymphoma NOS (NSCHL)]	9663/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C81.1
Hodgkin-Lymphom, gemischt-zellige Form (MCCHL)	9652/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C81.2
Hodgkin-Lymphom, lymphozytenreich (LRHL)	9651/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C81.4
Hodgkin-Lymphom, lymphozytenarmer Typ o. n. A., LDCL	9653/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C81.3
Burkitt Lymphom o. n. A. (BL)	9687/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C83.7
Immundefizienz-assoziiertes BL			C91.8
Mantelzell-Lymphom synonym: lymphozytisches mittelgradig differenziertes diffuses Lymphom, maligne lymphomatöse Polyposis, Mantelzonen-Lymphom, zentrozytisches Lymphom	9673/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C83.1
Folikuläres Lymphom o. n. A.	9690/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C82.9
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie (T-ALL, T-LBL), cortical T-ALL, pre-T-ALL, pro-T-ALL, T-ALL, T-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom	9837/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C91.0
Folikuläres Dendriten-Zell-Sarkom (<i>FDC sarcoma</i>)	9758/3	C01.9, C02.4, C05.1-2, C09.0-9, C10.0-9, C14.2	C96.4

⁶⁷ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie 2003. Tumormorphologien, die nicht in El-Naggar et al 2017 aufgeführt sind, aber häufig in medizinischen Dokumenten aufgeführt und deswegen dokumentiert werden müssen, sind kursiv geschrieben, ebenso Ergänzungen z. B. Tumormorphologien aus El-Naggar et al 2017 und eigene Ergänzungen. S. auch Vorbemerkung.

⁶⁸ „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.“ ist in El-Naggar et al 2017 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein.

⁶⁹ 8077/2 ist in El-Naggar et al 2017 nicht aufgeführt, soll aber als Alternative zu 8070/2 kodier- und meldbar sein.

⁷⁰ In El-Naggar et al 2017 nicht mehr aufgeführt, ersetzt durch 8085/3 und 8086/3.

5.4 TNM der Oropharynxkarzinome, p16-/EBV-positive und -negative Klassifikation

Die Karzinome des Oropharynx (inkl. der neuroendokrinen) werden ab 2018 klinisch und pathologisch für die T- und die N-Kategorien (cTNM, pTNM) in *p16⁷¹-negative* und *p16-positive* Karzinome eingeteilt und klassifiziert⁷².

Bei einem CUP mit positiven Halslymphknoten werden p16- und EBV-positive und -negative Tumoren unterschieden und unterschiedlich klassifiziert⁷³. Weiterhin werden p16-negative und p16-positive und EBV⁷⁴-positive Karzinome gesondert klassifiziert⁷⁵.

⁷¹ p16 bezeichnet das krebsfördernde humane Papillomvirus (HPV), Virustyp 16.

⁷² Wittekind 2017.

⁷³ Wittekind 2017.

⁷⁴ Epstein-Barr Herpesvirus, EBV, auch Humanes-Herpes-Virus4, HHV4)

⁷⁵ Wittekind 2017.

6 Tumoren und tumor-ähnliche Läsionen des Halses und der (Hals-) Lymphknoten bei unbekanntem Primärtumor (CUP)

6.1 Topographische LK-Regionen des Halses nach Robbins

Tabelle 6.1 zeigt die Aufteilung in anatomische Regionen, deren LK bei **unbekanntem Primarius** (T0), also CUP, im Kopf-Hals-Bereich regionär oder (selten) fernmetastatisch befallen sein können.

Tab. 6.1 Halslymphknotengruppierung nach Robbins^{76,77}

Kurz	Bezeichnung der LK-Region	Begrenzung
IA	Submentale LK	Zwischen vorderen Bäuchen der Mm. Digastrici und Zungenbein
IB	Submandibuläre LK	Zwischen vorderen und hinteren Bäuchen des M. digastricus, dem M. stylohyoideus und dem Unterkieferast
II	Kraniojuguläre LK	Zwischen Schädelbasis und Unterkante des Zungenbeins lokalisierte LK um die V. jugularis int. u. entlang den N. XI. Anteriore (mediale) Grenze: lat. Kante des M. sternohyoideus und des M. stylohyoideus, posteriore (lat.) Grenze: M. sternocleidomastoideus
IIA	Medial N. XI	Vor (medial) einer vertikal durch den N. XI gedachten Ebene
IIB	Lateral N. XI	Hinter (lateral) einer vertikal durch den N. XI gedachten Ebene
III	Mediojuguläre LK	Zwischen Unterkante des Zungenbeins und der Unterkante des Ringknorpels um das mittlere Drittel der V. jugularis int. Lokalisierte LK. Anteriore (mediale) Grenze: lat. Kante des M. sternohyoideus; posteriore (lat.) Grenze: posteriore Grenze des M. sternocleidomastoideus
IV	Kaudojuguläre LK	zwischen Unterkante des Ringknorpels und Clavicula um das untere Drittel der V. jugularis int. Lokalisierte LK. Anteriore (mediale) Grenze: lat. Kante des M. sternohyoideus; posteriore (lat.) Grenze: posteriore Grenze des M. sternocleidomastoideus
V	LK des posterioren Dreiecks	Um die untere Hälfte des N. XI und die A. transversa colli lokalisierte LK einschließlich der supraklavikulären LK. Obere Grenze: Zusammentreffen von M. sternocleidomastoideus und M. trapezius. Untere Grenze: Clavicula. Anteriore (mediale) Grenze: posteriore Grenze des M. sternocleidomastoideus, posteriore (lat.) Grenze: Vorderkante des M. trapezius
VA	Supra-krikoidal	Oberhalb einer horizontal durch die Unterkante des Ringknorpels gedachten Ebene
VB	Sub-krikoidal	Unterhalb einer horizontal durch die Unterkante des Ringknorpels gedachten Ebene
VI	LK des vorderen Kompartments	Prä- und paratracheale LK, präkrikoidaler (Delphischer-) LK, perithyreoidale LK einschließlich der LK entlang des N. recurrens. Obere Grenze: Zungenbein; untere Grenze: Sternumoberkante; laterale Grenzen: Aa. carotes communes

⁷⁶ Robbins et al 2000.

⁷⁷ Robbins et al 2008.

6.2 Häufigkeit befallener LK im Kopf-Hals-Bereich⁷⁸ nach Lokalisation

Tabelle 6.2 zeigt in der Reihenfolge der Häufigkeit die befallenen anatomischen LK-Regionen und deren (gewöhnliche) Schlüsselursprungslokalisation (bei CUP nicht bekannt).

Tab. 6.2 Halslymphknotenbefall nach Häufigkeit⁷⁹

Region n. Robbins	Befallene LK nach Häufigkeit der Lokalisation absteigend geordnet	Schlüsselprimärlokalisation
IA, IB	Subdigastrisch, submandibuläre, mittlere V. jugularis LK	Zunge, bewegliche, vordere, orale
IB, III	Kieferwinkel-LK, mittlere Jugularis LK	Retromolares Dreieck
IA, IB	Jugulo-digastrisch, submandibular	Mundboden
IIA, IIB, III, IV, V	Kieferwinkel-, mittlere Jugularis-, untere Jugularis, ipsilateral- und kontralateral-posterior zervikale, parapharyngeale LK	Tonsillen
III, IV	Mittlere Jugularis-, untere Jugularis-LK, oft bilateral	Zungenbasis
IA, IB, IIA, IIB, V	Subdigastrische; mittlere Jugularis-; posterior zervikale, parapharyngeale, retropharyngeale LK	Pharynxwand
IA, IB, III, IV, VI	Subdigastrische, mittlere Jugularis-LK	Supraglottis
-	Typischerweise keine Metastasen	Glottis
II, III, IV	Obere, mittlere und untere Jugularis-LK	Hypopharynx
II, III, IV, V, VI	Juguläre, hintere zervikale, supraklavikuläre LK, oft bilateraler LK-Befall; oft ausgebreiteter Befall	Nasopharynx
IA, IB	Subgastrische, submandibuläre LK	Paranasale Sinus
IB	Submandibuläre LK	Nasenflügel und Nasenhöhle

6.3 Regionäre Lymphknoten bei CUP

Tabelle 6.2 zeigt das Auftreten von LK-Metastasen bei CUP nach der Wahrscheinlichkeit des Auftretens. Auch bei CUP gilt die Empfehlung der Entfernung von ≥ 10 LK bei selektiver Neckdissektion, bei radikaler oder modifiziert-radikaler Neckdissektion ≥ 15 LK.⁸⁰ Sind die LK patho-histologisch negativ, aber weniger als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, empfehlen wir, pN0 und die Anzahl der entfernten LK im TNM zu dokumentieren, z. B. N0(0/3).

Die Klassifikation der Halslymphknoten bei CUP gilt nach TNM, 8. Auflage, für *Plattenepithelkarzinome*. Das NCT-Krebsregister empfiehlt bei unbekanntem Primärtumor (CUP) und metastasen-befallenen LK die Anwendung der TNM-Klassifikation, 8. Auflage, auch für andere heterotopie-assoziierte Karzinome⁸¹, *Merkelkarzinome, Melanome sowie Zysten und zysten-ähnlichen Tumoren malignen Charakters*. Nicht-epitheliale Tumoren der hämato-lymphoiden Gewebe (bei Hals-LK-Befall meist systemisch) sind aus der TNM-Klassifikation ausgeschlossen.⁸²

⁷⁸ El-Naggar et al 2017, p. 149.

⁷⁹ Tabelle n. El-Naggar 2017, S. 148-149 (modifiziert und ergänzt).

⁸⁰ Wittekind 2017, S. 56, 58 und 59.

⁸¹ El-Naggar et al 2017, p. 148.

⁸² Wittekind 2017; Edge et al 2010.

6.3.1 Erläuterungen zu HNO-Tumoren mit EBV-, HPV-, p16-positivem oder negativem Status und zur Anwendung der entsprechenden Regeln bei CUP mit Metastasen in Halslymphknoten

6.3.1.1 EBV

EBV-Testungen bei Karzinometastasen in Halslymphknoten gelten nur für Nasopharynxkarzinome (auch für NET des Nasopharynx).

Wenn EBV-positiv getestet wird, gilt die TNM-Nasopharynx-Klassifikation für EBV-*positive* Karzinome, S. 58f. Die pathologische und klinische Klassifizierung ist dieselbe.

Wenn kein EBV (EBV-negativ) bei den Nasopharynxkarzinomen nachgewiesen wird oder *kein* EBV-Test durchgeführt wurde oder dies unbekannt ist, gilt die normale TNM-Nasopharynx-Klassifikation⁸³:

Nasopharynx T, S. 35f, Nasopharynx N, S. 37, Nasopharynx M, S. 37; Stadien Nasopharynx, S. 40. Klinisches TNM und pathologisches TNM sind identisch.

Interessanterweise unterscheiden sich EBV-positive und EBV-negative N1 bis N3 nicht.

Liegt ein CUP mit Befall regionärer Lymphknoten des Nasopharynxbereiches vor, die EBV positiv sind und gleichzeitig auf p16 getestet wurden, so spielt der p16 Status keine Rolle, egal ob p16 pos. oder neg. Die klinische N-Klassifikation für diese Tumoren ist auf S. 60 zu finden.

6.3.1.2 HPV/p16

Ein Tumor und/oder ein Lymphknoten im Kopf-Halsbereich kann von Humanen Papillom Viren (HPV) befallen sein. Als Surrogatmarker wird auch die Expression (Produktion) eines Säugetier-Zellzyklusproteins getestet, das sich p16 (cyclin dependent kinase inhibitor 2A, CDK-Inhibitor 2A) nennt. In Tumoren kann p16 exprimiert sein oder nicht, d. h. p16-positiv oder p16-negativ sein.

HPV oder p16 führt **nur bei Oropharynxkarzinomen** zu unterschiedlichen TNM-Klassifizierungen.

TNM für Metastasen der Halslymphknoten bei CUP wird nur angewendet auf Metastasen der regionären LK des Oropharynx, meist sind dies Metastasen von PEC, aber andere Metastasen werden auch getestet, z. B. NET-Metastasen.

Die klinische TNM-Klassifikation für alle p16-positiven Oropharynxkarzinome ist für T auf S. 34f, für regionäre N auf S. 37 aufgeführt.

Die pathologische, also pTNM-Klassifikation für p16-negative Lymphknoten bei Oropharynxkarzinomen ist auf S. 38 aufgeführt (T-Klassifikation ist dieselbe für p16-pos. oder p16-neg. Tumoren).

Die pathologische, also pN-Klassifikation für p16-positive Oropharynxkarzinome ist auf S. 39 oben aufgeführt.

Die klinische N-Klassifikation für p16-positive Karzinometastasen bei CUP, s. S. 57. Das klinische T bei CUP ist immer T0.

⁸³ Wittekind et al 2017.

Die pathologische, also pN Klassifikation für p16-positive Karzinommetastasen bei CUP ist auf S. 58 aufgeführt: pN – Regionäre Lymphknoten (nur N1 und N2).

6.4 Verschlüsselung

Die Tabelle 6.3 zeigt die in der WHO Klassifikation 2017 aufgeführten Tumoren und tumor-ähnliche Läsionen des Halses und der Lymphknoten der Dignität /3, die Namen der Tumoren, die ICDO-3.1-Morphologie-Ziffern, die ICDO-3-Topographie-Ziffern und die zugehörigen möglichen ICD10-GM 2018 Diagnoseziffern bei CUP. Weitere spezifische Tumoren, die nicht in Tabelle 6.3 aufgeführt sind, können in den organspezifischen Dokumentations-Handbüchern des NCT aufgefunden werden.

Tab 6.3 Verschlüsselung von Tumoren des Halses und der Halslymphknoten bei CUP nach WHO Klassifikation 2017⁸⁴, ICDO-3.1-Morphologie, Lokalisation und ICD10-Diagnose

Tumor ⁸⁵	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2017
Tumoren unbekannten Ursprungs			
Merkel-Zell-Karzinom, Merkel-Zell-Tumor, Primäres kutanes neuroendokrines Karzinom	8247/3	C80.9	C77.0, C80.0, C80.9
Heterotopie-assoziiertes Karzinom <i>Karzinom o. n. A.</i> <i>Maligner epithelialer Tumor</i> <i>Carcinoma of unknown primary, CUP (Karzinom unbekannten Ursprungs)</i>	8010/3	C80.9	C77.0, C80.0, C80.9
<i>Maligne Neoplasie, Blastom o. n. A., Krebs, maligner Tumor o. n. A., Malignom, unklassifizierter maligner Tumor</i>	8000/3	C80.9	C77.0, C80.0, C80.9
<i>Neoplasie, Metastase, sekundäre Neoplasie, Sekundärtumor, Tumorembo- lus, Tumormetastase</i>	8000/6	C80.9	C77.0, C80.0, C80.9
<i>Maligne Neoplasie, unsicher ob Primärtumor oder Metastase</i>	8000/9	C80.9	C77.0, C80.0, C80.9
Hämato-lymphoide Tumoren			
Zysten und zysten-ähnliche Läsionen			
Kiemengangzyste	– ⁸⁶	C10.4	C10.4
Thyroglossusgangzyste	– ⁸⁷	C73.9	C73
Ranula (<i>Mundbodenzyste, meist Glandula sublingualis major</i>)	– ⁸⁸	C04.0	C04.0
Dermoid- und Teratoidzyste (<i>malignen Charakters</i>)	– ⁸⁹	– ⁹⁰	– ⁹¹

⁸⁴ El-Naggar et al 2017.

⁸⁵ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie 2003. Tumormorphologien, die nicht in El-Naggar et al 2017 aufgeführt sind, aber häufig in medizinischen Dokumenten aufgeführt und deswegen dokumentiert werden müssen, sind *kursiv* geschrieben, ebenso *Ergänzungen* z. B. *Tumormorphologien* aus El-Naggar et al 2017 und *eigene Ergänzungen*.

⁸⁶ Entsprechend des histologischen Befundes.

⁸⁷ Entsprechend des histologischen Befundes.

⁸⁸ Entsprechend des histologischen Befundes.

⁸⁹ Entsprechend des histologischen Befundes.

⁹⁰ Entsprechend anatomischer Topographie.

⁹¹ Entsprechend der ICD-10-Diagnose.

7 Tumoren der großen Speicheldrüsen

(Glandula parotis, submandibularis und sublingualis)

7.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

- | | |
|-------|--|
| C07.9 | Parotis o. n. A., Stensen-Gang, Ausführungsgang der Parotis |
| C08.0 | Glandula submandibularis, Glandula submaxillaris, Wharton-Gang, Ausführungsgang der Glandula submaxillaris |
| C08.1 | Glandula sublingualis, Ausführungsgang der Glandula sublingualis |
| C08.8 | Große Speicheldrüsen, mehrere Bereiche überlappend |
| C08.9 | Große Speicheldrüsen o. n. A., Speicheldrüse o. n. A. |

7.2 Regionäre Lymphknoten

Die TNM-Klassifikation⁹², der TNM Atlas⁹³ und das TNM-Supplement⁹⁴ definieren das regionäre Lymphabflussgebiet der großen Speicheldrüsen weiter als das AJCC 2010 und schließen alle „Halslymphknoten“ (sechs Level und 12 LK-Gruppen) ein. Das AJCC 2010⁹⁵ - Robbins et al 2002⁹⁶ folgend – begrenzt die regionären LK auf solche mit dem „höchsten Risiko der Beherbergung lokaler Metastasen“. Alle regionären Abflussgebiete der Tabelle 7.1 sollen als regionäre LK akzeptiert und gelten.

Die Anforderung bei Kopf-Hals-Tumoren i. A. ist i. A. ≥ 10 LK bei selektiver Neckdissektion. Bei radikaler oder modifiziert radikaler Neckdissektion ≥ 15 LK. Wenn die LK patho-histologisch negativ, aber weniger als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, soll pN0 dokumentiert und die Anzahl der entfernten LK im TNM dokumentiert werden, z. B. N0(0/3).

⁹² Wittekind 2017.

⁹³ Wittekind et al 2015, S. 46 und 1-3.

⁹⁴ Wittekind et al 2013, S. 36-41.

⁹⁵ Edge et al 2010.

⁹⁶ Robbins et al 2002.

Tab 7.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet der großen Speicheldrüsen

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome (epitheliale Tumoren, Tab 5.2, s. Morphologiegruppen⁹⁷). Nicht-epitheliale Tumoren wie die der lymphoiden Gewebe sind nicht eingeschlossen.

Organ / Organbereich	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet (für Angaben n. AJCC absteigend nach Häufigkeit geordnet)
Glandula parotis (n. AJCC) ⁹⁸	Periparotidische LK Obere juguläre LK (Level IIA und IIB) Mittlere juguläre LK (Level III) Hinteres Dreieck der Hals-LK (Level VA) Retropharyngeale LK
Glandula submandibularis (n. AJCC) ⁹⁹	Submandibuläre LK (Level IB) Obere juguläre LK (Level IIA und IIB) Mittlere juguläre LK (Level III) Hinteres Dreieck der Hals-LK (Level VA) Retropharyngeale LK
Glandula sublingualis (n. AJCC) ¹⁰⁰	Sublinguale LK (submental) Obere juguläre LK (Level IIA und IIB) Mittlere juguläre LK (Level III) Hinteres Dreieck der Hals-LK (Level VA) Retropharyngeale LK
Große Speicheldrüsen - alle (n. UICC) ¹⁰¹	<i>Halslymphknoten:</i> Submentale LK (Level IA) Submandibuläre LK, syn. submaxilläre LK (Level IB) Obere juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IIA und IIB) Mittlere juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Untere juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (delphische) und paratracheale (anteriore zervikale) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Parotideale LK Bukkale LK (syn. faziale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoidale, posteriore aurikuläre) und okzipitale LK

7.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 7.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2017 aufgeführten Tumoren der großen Speicheldrüsen der Dignität /1, /2 und /3, die Namen der Tumoren, die ICDO-3.1-Morphologie-Ziffern, die ICDO-3-Topographie-Ziffern und die zugehörigen möglichen ICD10-GM Vs. 2018 ff. Diagnoseziffern. Weitere spezifische Tumoren, die nicht in Tabelle 7.2 aufgeführt sind, können falls erforderlich in anderen organspezifischen Handbüchern des NCT aufgefunden werden.

⁹⁷ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26.

⁹⁸ AJCC 2010.

⁹⁹ AJCC 2010.

¹⁰⁰ AJCC 2010.

¹⁰¹ Nach Wittekind 2017 (UICC), Wittekind et al 2013, 2015 (UICC).

**Tab 7.2 Verschlüsselung der Tumoren der großen Speicheldrüsen nach WHO-Klassifikation 2017¹⁰²,
ICDO-3.1-Morphologie, Lokalisation und ICD10-Diagnose**

Tumor ¹⁰³	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Maligne epitheliale Tumoren			
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Adenoid-zystisches Karzinom	8200/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Azinuszellkarzinom	8550/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Polymorphes low-grade-Adenokarzinom	8525/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A.	8310/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Basalzell-Adenokarzinom	8147/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Onkozytäres Adenokarzinom (oxyphil)	8290/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Nichtinfiltrierendes intraduktales Karzinom o. n. A.	8500/2	C07.9, C8.0-9	D00.0,
Intraduktales Karzinom o. n. A.			D09.7
Nichtinvasives intraduktales Adenokarzinom o. n. A.			
Duktale intraepitheliale Neoplasie 3			
Duktales Adenokarzinom o.n. A. (Speicheldrüsengang)	8500/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Adenokarzinom o. n. A. (<i>nicht-intestinaler Typ</i>)	8140/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Malignes Myoepitheliom, myoepitheliales Karzinom	8982/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Epithelial-myoepitheliales Karzinom	8562/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Karzinom in pleomorphem Adenom	8941/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Sekretorisches Karzinom	8502/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Talgdrüsenadenokarzinom (inkl. <i>Talgdrüsen-Lymphadenokarzinom</i>)	8410/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Karzinom o. n. A.	8980/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Karzinom in pleomorphem Adenom	8940/1	C07.9, C8.0-9	D37.0
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Kleinzelliges Karzinom o. n. A.	8041/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Undifferenzierte Karzinom o. n. A.	8020/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Großzelliges neuroendokrines Karzinom	8013/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Lymphoepitheliales Karzinom (LEC)	8082/3	C07.9, C8.0-9	C07, C8.0-9
Sialoblastom	8974/1	C07.9, C8.0-9	D37.0
Hämato-lymphoide Tumoren			
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. (<i>extranodales MZL des Mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes [MALT-Lymphom]</i>)	9699/3	C07.9, C8.0-9	C88.4

¹⁰² El-Naggar et al 2017.

¹⁰³ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus El-Naggar et al 2017 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

8 Odontogene und maxillo-faziale Knochentumoren

(Zahntumoren und Knochentumoren des Gesichtes und der Kiefer)

8.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

- C03.0 Oberkieferzahnfleisch, Alveole im Oberkiefer, Gingiva des Oberkiefers, Schleimhaut des Alveolarfortsatzes des Oberkiefers, Schleimhaut des Zahndammes des Oberkiefers
- C03.1 Unterkieferzahnfleisch, Alveole im Unterkiefer, Gingiva des Unterkiefers, Schleimhaut des Alveolarfortsatzes des Unterkiefers, Schleimhaut des Zahndammes des Unterkiefers
- C03.9 Zahnfleisch o. n. A., Alveolus o. n. A., Schleimhaut des Alveolarfortsatzes o. n. A., Zahndamm o. n. A., Parodontales Gewebe, Zahnfach
- C41.0 Maxilla, Oberkieferknochen
- C41.1 Mandibula, Kieferknochen o. n. A., Unterkieferknochen

8.2 Regionäre Lymphknoten

Odontogene Tumoren sind selten, sie machen <1% aller oralen Tumoren aus¹⁰⁴. Weder die AJCC 2010 noch die UICC Publikationen 2010-2015 enthalten unseres Wissens Angaben zu regionären Lymphknotenmetastasierungen maligner odontogener Neoplasien. Zervikale LK-Metastasen sind ungewöhnlich¹⁰⁵. Hauptsächlich die in Tabelle 8.2 aufgeführten *Karzinome* können zu lokalen LK metastasieren¹⁰⁶. In Tabelle 8.1 werden provisorisch alle Lymphknoten als „regionär“ angesehen, die zu den aufgeführten Organen/Organbereichen gehören, i. e. Oberkiefer, Unterkiefer, Mundhöhle (Zahnapparat) und entsprechend nach AJCC 2010 bzw. UICC 2010-2015 zugeordnet. Alle regionären Abflussgebiete der Tabelle 8.1 sollen als regionäre LK akzeptiert werden und gelten.

Odontogene Tumoren sind in der TNM-Klassifikation nicht als eigenständige Kategorie aufgeführt. Die Anforderung bei Mundhöhlentumoren ist in der Regel ≥10 LK bei selektiver Neckdissektion. Bei radikaler oder modifiziert radikaler Neckdissektion ≥ 15 LK. Wenn die LK patho-histologisch negativ, aber weniger als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, empfehlen wir pN0 zu dokumentieren und die Anzahl der entfernten LK im TNM zu kodieren, z. B. N0(0/3).

¹⁰⁴ El-Naggar et al 2017, p. 205.

¹⁰⁵ El-Naggar et al 2017, p. 207.

¹⁰⁶ Barnes et al 2005, S. 285-295.

Tab 8.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet odontogener Tumoren

Die Klassifikation soll nur für Karzinome gelten (s. u. Tabelle 8.2) (vorläufiger Vorschlag)

Organ/Organbereich	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet (für Angaben n. AJCC absteigend nach Häufigkeit geordnet)
Harter Gaumen und Kieferbogen (n. AJCC)	Bukinator-LK (Wangen-LK) Submandibuläre LK (Level IB) Juguläre LK (Level IIA, IIB, III, IV) Retropharyngeale LK
Vorderer Unterkieferbogen (n. AJCC)	Bukinator-LK Submandibuläre LK (Level IB) Juguläre LK (Level IIA, IIB) Retropharyngeale LK
Mundhöhle (n. AJCC)	Obere, mittlere, untere zervikale LK Submandibuläre LK (Level IB) Obere juguläre LK (Level IIA und IIB) Mittlere juguläre LK (Level III) LK des posteriores Dreieck des Halses (ungewöhnlich ¹⁰⁷) Supraklavikuläre LK (ungewöhnlich ¹⁰⁸)
Mundhöhle (n. UICC) ¹⁰⁹	Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale zervikale LK entlang des <i>N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis</i>) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (<i>prätracheale, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (Level VI) Parotideale LK, buccale LK Retroaurikuläre und okzipitale LK

8.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 8.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2017 aufgeführten odontogenen Tumoren der Dignität /1 und /3, die Namen der Tumoren, die ICDO-3.1-Morphologie-Ziffern, die ICDO-3-Topographie-Ziffern und die zugehörigen möglichen ICD10-GM 2018 Diagnoseziffern. Odontogene maligne Neoplasien werden nach ICD10 ausschließlich als Malignome des Hirn- und Gesichtsschädels und des Unterkiefers kodiert (ICD10-GM 2018 unter C41.01-2, C41.1).

**Tab 8.2 Verschlüsselung der Tumoren odontogenen Ursprungs nach WHO Klassifikation 2017¹¹⁰,
ICDO-3.1-Morphologie, Lokalisation und ICD10-Diagnose**

Tumor ¹¹¹	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-Diagnose
Odontogen Karzinome			
Ameloblastisches Karzinom, primäres intraossäres Karzinom (<i>o. n. A.</i>), odontogenes Karzinom, <i>sklerosierendes odontogenes Karzinom</i>	9270/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Odontogener Klarzelltumor ¹¹²	9341/1	C41.0-1	D48.0-1

¹⁰⁷ Edge et al 2010, S. 31.

¹⁰⁸ Edge et al 2010, S. 31.

¹⁰⁹ Nach Wittekind 2017 (UICC), Wittekind et al 2013, 2015 (UICC).

¹¹⁰ El-Naggar et al 2017.

¹¹¹ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus El-Naggar et al 2017 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹¹² Statt „9341/1 Odontogener Klarzelltumor“ ist in der WHO Klassifikation 2017 der Tumor mit der Dignität 9341/3 aufgeführt. Falls pathohistologisch noch so diagnostiziert, kann /1 kodiert werden. Wir nehmen beide biologischen Verhaltensweisen auf.

Tumor¹¹³	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-Diagnose
Klarzelliges odontogene Karzinom ¹¹³	9341/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Odontogenes Schattenzellkarzinom (<i>ghost cell odontogenic carcinoma</i>) ¹¹⁴	9302/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Odontogenes Karzinosarkom o. n. A.	8980/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Odontogene Sarkome			
Ameloblastisches Fibrosarkom/Sarkom, odontogenes Fibrosarkom	9330/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Maligne maxillo-faziale Knochen- und Knorpeltumoren			
Chondrosarkom o. n. A. (<i>zentrales primäres und sekundäres</i>), Grad 2/3	9220/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Chondrosarkom o. n. A. (<i>zentrales primäres und sekundäres</i>), Grad 1 ¹¹⁵	9222/1	C41.0-1	D48.0-1
Mesenchymales Chondrosarkom	9240/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Osteosarkom o. n. A., osteoblastisches Sarkom, Osteochondrosarkom, Osteogenes Sarkom o. n. A.	9180/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Intraossäres gut differenziertes Osteosarkom	9187/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Intraossäres low-grade-Osteosarkom			
Chondroblastisches Osteosarkom	9181/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Parossales (<i>parosteal</i>) Osteosarkom, juxtakortikales Osteosarkom	9192/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Periostales (<i>parosteal</i>) Osteosarkom	9193/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Malignes Chondroblastom	9230/3	C41.0-1	C41.02, C41.1
Desmoplastisches Fibrom	8823/1 ¹¹⁶	C41.0-1	D48.0-1
Hämato-lymphoide Tumoren			
Plasmozytom o. n. A., Plasmazelltumor, Plasmozytom des Knochens, solitäres Plasmozytom, solitäres Myelom	9731/3	C41.0-1	C90.3-

¹¹³ In der WHO Klassifikation 2017 ist das „Klarzellige odontogene Karzinom 9341/3“ aufgeführt, in der ICD-O-3 2003, 1. Revision 2014 in dieser Dignität aber nicht. Wir empfehlen, der WHO Klassifikation /3 zu folgen.

¹¹⁴ Das odontogene Schattenzellkarzinom wird in El-Naggar et al 2017 mit der Dignität /0 (nicht dokumentationspflichtig) und /3 aufgeführt. Nur letzteres ist dokumentationspflichtig. 9302/3 ist in der ICD-O-3.1 (DIMDI 2014) nicht aufgeführt, soll aber dokumentiert werden dürfen (Regel F der ICD-O-3).

¹¹⁵ Das „9222/1 Chondrosarkom, Grad 1“ ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt, soll aber kodiert werden können.

¹¹⁶ Das „8823/1 Desmoplastische Fibrom“ hat in der ICD-O-3.1, 1. Revision 2014 die Dignität /0. Wir empfehlen die Kodierung nach WHO Klassifikation 2017.

9 Tumoren des Ohres

9.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

- C30.1 Mittelohr, Antrum mastoideum, Eustachische Röhre, Innenohr, Paukenhöhle, Tuba auditiva
 C44.2 Äußeres Ohr, Auricula o. n. A., äußerer Gehörgang, Gehörgang, Gehörgang o. n. A., Meatus acusticus externus, Glandulae ceruminosae, Helix, Schnecke, Lobulus auriculae, Ohrläppchen, Ohr o. n. A., Ohrmuschel, Tragus

9.2 Regionäre Lymphknoten

Ohrtumoren sind selten. AJCC 2010 und UICC 2010-2015 enthalten keine Angaben zu regionären Lymphknotenmetastasierungen von Ohrtumoren. Befall regionärer LK durch die in Tabelle 9.2 aufgeführten malignen Ohrtumoren sind selten^{117,118,119,120,121}.

In Tabelle 9.1 werden tentativ alle Lymphknoten als „regionär“ angesehen, die zu den Kopf-Hals-Tumoren gerechnet werden¹²². Die aufgeführten regionären Abflussgebiete der Tabelle 9.1 sollen bis auf weiteres als regionäre LK der Neoplasien des Ohres gelten.

Die Anforderung bei Kopf-Hals-Tumoren ist i. A. ≥ 10 LK bei selektiver Neckdissektion. Bei radikaler oder modifiziert radikaler Neckdissektion ≥ 15 LK. Wenn die LK patho-histologisch negativ, aber weniger als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, soll pN0 dokumentiert und die Anzahl der entfernten LK im TNM kodiert werden, z. B. N0(0/3). Diese Regeln sollen provisorisch für Tumoren des äußeren, mittleren und inneren Ohres gelten.

Tab 9.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet der Tumoren des äußeren, mittleren und inneren Ohres (vorläufiger Vorschlag); die Klassifikation soll nur für Karzinome gelten (s. Tabelle 9.2 und M-Kodes der Morphologiegruppen¹²³).

Organ/Organbereich	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet
Äußeres, mittleres, inneres Ohr	Parotideale LK, buccale LK, retroaurikuläre und okzipitale LK, submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB)
	Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II)
	Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III)
	Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV)
	Dorsale zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V)

¹¹⁷ Barnes et al 2005, S. 334: « Metastatic spread of squamous carcinoma of the pinna and external auditory meatus to lymph nodes is unusual. »

¹¹⁸ Bae et al 2014.

¹¹⁹ Hsueh, Shu 2014.

¹²⁰ Mourouzis et al 2009.

¹²¹ Du, Wang 2006 (Abstrakt).

¹²² Nach Wittekind 2017 (UICC), Wittekind et al 2013, 2015 (UICC).

¹²³ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26.

Supraklavikuläre LK (*Fossa supraclavicularis*) (Level IV und selten Level V)

Prälaryngeale, prätracheale (*prätracheale, delphische*) und paratracheale (*perithyroidale, anteriore zervikale*) LK (Level VI)

9.2 Verschlüsselung

Die Tabelle 9.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2017¹²⁴ aufgeführten Tumoren des Ohres der Dignität /1 und /3, die Namen der Tumoren, die ICDO-3.1-Morphologie-Ziffern, die ICDO-3-Topographie-Ziffern und die zugehörigen möglichen ICD10-GM 2018-Diagnoseziffern. Weitere Morphologien sind selbstverständlich kodierbar, s. z. B. organspezifisches Handbuch der Kopf-Hals-Tumoren 2018.

Tab 9.2 Verschlüsselung der Tumoren des äußeren, mittleren und inneren Ohres

nach WHO Klassifikation 2017, ICDO-3.1-Histologie, Lokalisation und ICD10-Diagnose

Tumor ¹²⁵	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Tumoren des äußeren Ohres ¹²⁶			
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C76.0, C44.2	C44.2
<i>Adenokarzinom, Zeruminaladenokarzinom</i>	8420/3	C76.0, C44.2	C44.2
Adenoid-zystisches Karzinom	8200/3	C76.0, C44.2	C44.2
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C76.0, C44.2	C44.2
Tumoren des mittleren Ohres und des inneren Ohres			
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C76.0, C44.2	C44.2
Aggressiver papillärer Tumor ¹²⁷	8260/1	C30.1	D38.5
Adenokarzinom o. n. A., <i>Tumor des endolymphatischen Sackes</i>	8140/3	C30.1	C30.1

¹²⁴ El-Naggar et al 2017.

¹²⁵ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus Barnes et al 2005/Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹²⁶ Bis auf das Rhabdomyosarkom sind praktisch alle Tumoren des äußeren Ohres Haut- oder Hautanhangstumoren, s. organspezifische Dokumentation, Tumoren der Haut (Adzersen, Becker 2018).

¹²⁷ Ein „aggressiver papillärer Tumor“ mit der Dignität /1 ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt. Nach Regel F ICD-O-3 kodierbar.

10 Tumoren der Paraganglien (im Kopf-Halsbereich)

10.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgenden spezifischen Lokalisationsziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

C11.0-9	Nasopharynx (Nasenrachenraum)
C69.6	Orbita o. n. A., autonomes Nervensystem der Orbita
C75.4	Glomus caroticum
C75.5	Glomus aorticum und sonstige Paraganglien
C76.0	Kopf, Gesicht oder Hals o. n. A., Halsregion o. n. A., Kiefer o. n. A., Nase o. n. A., Supraklavikularregion o. n. A., Wange o. n. A.

10.2 Regionäre Lymphknoten

Extra-adrenale, sympathische und parasymphatische Tumoren (Paragangliensystem) sind selten¹²⁸. Extra-adrenale, sympathische und parasymphatische Tumoren im Kopf-Hals-Bereich metastasieren meist in die regionalen Lymphknoten. Kopf-Hals-Paragangliome umfassen 20% aller Paragangliome und 0.6% der Kopf-Hals-Tumoren. Metastasierungen ereignen sich in 3-5% aller Kopf-Hals-Paragangliome mit einem niedrigen Risiko (2-6%) bei Glomus carotideus- und jugulo-tympanischen Gangliomen und höherem Risiko (16%) bei vagalen Paragangliomen. 68.6% der Kopf-Hals-Paragangliome metastasieren in die Hals-LK, andere Orte schließen Knochen, Lunge und Leber ein¹²⁹. AJCC 2010 und UICC 2010-2015 enthalten keine Angaben zu regionären Lymphknotenmetastasierungen extra-adrenaler Paragangliome.

In Tabelle 10.1 werden tentativ alle Lymphknoten als „regionär“ angesehen, die der UICC 2010-2017¹³⁰ folgend, zu den Kopf-Hals-Tumoren gerechnet werden¹³¹. Die aufgeführten regionären Abflussgebiete der Tabelle 10.1 sollen bis auf weiteres als regionäre LK der Neoplasien der Paragangliome des Kopf-Hals-Bereiches gelten.

Die Anforderung bei Kopf-Hals-Tumoren ist i. d. R. ≥ 10 LK bei selektiver Neckdissektion. Bei radikaler oder modifiziert radikaler Neckdissektion ≥ 15 LK. Wenn die LK patho-histologisch negativ, aber weniger als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, soll pN0 dokumentiert und die Anzahl der entfernten LK im TNM dokumentiert werden, z. B. N0(0/3).

¹²⁸ DeLellis et al 2004, S. 159-166.

¹²⁹ Lloyd et al 2017, S. 191.

¹³⁰ Wittekind 2017 (UICC), Wittekind et al 2013 (UICC), Wittekind et al 2015 (UICC).

¹³¹ Nach Wittekind 2017 (UICC), Wittekind et al 2013, 2015 (UICC).

Tab 10.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet der Paraganglien im Kopf-Hals-Bereich (vorläufiger Vorschlag)

Organ/Organbereich	Regionäre Lymphknoten(gruppe), regionäres Lymphabflussgebiet
Paraganglien des Kopf-Halsbereiches	Submentale Lymphknoten
	Submandibuläre LK
	Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II)
	Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III)
	Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV)
	Dorsale zervikale LK entlang des <i>N. accessorius</i> (Level V)
	Supraklavikuläre LK (<i>Fossa supraclavicularis</i>) (Level IV und selten Level V)
	Prälaryngeale, prätracheale (<i>präkrikoide, delphische</i>) und paratracheale (<i>perithyroidale, anteriore zervikale</i>) LK (Level VI)
	Parotideale LK, buccale LK
	Retroaurikuläre und okzipitale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i>) (Level IB)

10.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 10.2 zeigt die in der WHO Klassifikation 2017¹³² aufgeführten Paragangliome der Kopf-Hals-Region der Dignität /3 (alle Paragangliome haben ein unterschiedliches Potential zur Metastasierung¹³³), die Namen der Tumoren, die ICDO-3.1-Morphologie-Ziffern, die ICDO-3-Topographie-Ziffern und die zugehörigen möglichen ICD10-GM 2018-Diagnoseziffern. Als extra-adrenale Tumoren des endokrinen Systems sind sie ebenfalls im organspezifischen Handbuch „Tumoren der endokrinen Organe“¹³⁴ erfasst.

Paragangliome treten als Neoplasien des sympathischen und des parasymphatischen (vagale Paragangliome) Systems auf und können an zahlreichen Lokalisationen auftreten:

Zervikal paravertebral, laryngeal, orbital und nasopharyngeal (gangliozytisches Paragangliom). Falls noch so diagnostiziert, können Paragangliome der Dignität /1 noch nach der alten WHO Klassifikation dokumentiert werden (s. organisches Handbuch der Kopf-Hals-Tumoren 2016¹³⁵).

Tab 10.1 Verschlüsselung der Paragangliome der Kopf-Hals-Region nach WHO Klassifikation 2017, ICDO-3.1-Morphologie, -Lokalisation und ICD10-Diagnose

Tumor ¹³⁶	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Extra-adrenale Paragangliome			
Glomus-caroticum-Tumor, Paragangliom des Glomus caroticum	8692/3	C75.4	C75.4
Laryngeales Paragangliom	8693/3	C75.5, C75.4, C76.0, C75.5	C75.5
Malignes extra-adrenales Paragangliom, nicht-chromaffines Paragangliom, <i>Chemodectom</i> , <i>vagales Paragangliom</i> , <i>extra-adrenale Paragangliome o. n. A.</i>		C69.6-9, C32.0-2, C32.8-9, C11.0-9	
Mittelohrparagangliom, Glomus jugulare Tumor o. n. A., Juguläres Paragangliom, Glomus tympanicum Tumor, Tympano-jugulares Paragangliom/ <i>Chemodectom</i>	8690/3	C75.5	C75.5

¹³² El-Naggar et al 2017.

¹³³ El-Naggar et al 2017, p. 276.

¹³⁴ Adzersen 2018_10.

¹³⁵ Adzersen, Becker 2016.

¹³⁶ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach ICDO-3.1 Morphologie. Abweichende Begriffe aus El-Naggar et al 2017 oder eigene Ergänzungen in Kursivschrift.

11 Malignes Melanom der Schleimhaut des oberen Aerodigestivtraktes

Melanozytische Neoplasien (Melanome) der Schleimhäute des Kopfes und Halses sind aggressive Tumoren, die einen eigenständigen Abschnitt bei Kopf-Hals-Tumoren erfordern. Sie haben deswegen auch eine besondere TNM-Klassifikation, beginnend mit T3 (s. TNM, 8. Aufl., S. 62). Hier fassen wir die möglichen Lokalisationen und Morphologien melanozytischer Tumoren des oberen Aerodigestivtraktes zusammen. Melanome sind auch in den jeweiligen anatomischen Unterbereichen dieses Handbuches aufgeführt.

11.1 Topographischer Geltungsbereich

Melanozytische Tumoren des oberen Aerodigestivtraktes können folgende Lokalisationsziffern nach ICDO-3¹³⁷ haben:

- C00.0 Äußere Oberlippe, Oberlippe o. n. A.
- C00.1 Äußere Unterlippe, Unterlippe, Lippenrot, Unterlippe o. n. A.
- C00.2 Äußere Lippe o. n. A.
- C00.3 Schleimhaut der Oberlippe, Oberlippe, innerer Bereich, Lippenbändchen der Oberlippe, Frenulum der Oberlippe
- C00.4 Schleimhaut der Unterlippe, Unterlippe, innerer Bereich, Lippenbändchen der Unterlippe, Frenulum der Unterlippe
- C00.5 Lippenschleimhaut o. n. A. Lippe, innerer Bereich o. n. A., Lippe, innerer Bereich o. n. A., Lippeninnenseite o. n. A., Lippenbändchen o. n. A., Frenulum labii o. n. A.
- C00.6 Lippenkommissur, Mundwinkel
- C00.8 Lippe, mehrere Teilbereiche überlappend
- C00.9 Lippe o. n. A.
- C01 Zungengrund o. n. A.
- C01.9 Zungengrund o. n. A., hinterer Zungenanteil o. n. A., hinteres Zungendrittel, Rücken des Zungengrundes, Zungenwurzel
- C02.0 Dorsale Oberfläche der Zunge, dorsale Oberfläche der vorderen 2/3 der Zunge, dorsale Oberfläche des vorderen Anteiles der Zunge, Mittellinie der Zunge
- C02.1 Zungenrand Zungenspitze
- C02.2 Ventrale Oberfläche der Zunge o. n. A., Frenulum linguae, ventrale Oberfläche des vorderen Teiles der Zunge o. n. A., vordere 2/3 der Zunge, ventrale Oberfläche
- C02.3 Vordere 2/3 der Zunge, vorderer Teil der Zunge o. n. A.
- C02.4 Zungentonsille, Tonsilla lingualis
- C02.8 Zunge, mehrere Bereiche überlappend, Verbindungszone der Zunge
- C02.9 Zunge o. n. A., Lingua o. n. A.
- C03.0 Oberkieferzahnfleisch, Alveole im Oberkiefer, Gingiva des Oberkiefers, Schleimhaut des Alveolarfortsatzes des Oberkiefers, Schleimhaut des Zahndammes des Oberkiefers
- C03.1 Unterkieferzahnfleisch Alveole im Unterkiefer Gingiva des Unterkiefers, Gingiva des Unterkiefers, Schleimhaut des Alveolarfortsatzes des Unterkiefers, Schleimhaut des Zahndammes des Unterkiefers
- C03.9 Zahnfleisch o. n. A. Alveolus o. n. A., Schleimhaut des Alveolarfortsatzes o. n. A.,

¹³⁷ Wittekind 2017, S. 62.

	Zahndamm o. n. A., parodontales Gewebe, Zahnfach
C04.0	Vorderer Teil des Mundbodens
C04.1	Seitlicher Teil des Mundbodens
C04.8	Mundboden, mehrere Teilbereiche überlappend
C04.9	Mundboden o. n. A.
C05.0	Harter Gaumen
C05.1	Weicher Gaumen o.n.A.
C05.2	Uvula
C05.8	Gaumen, mehrere Teilbereiche überlappend, Übergangsbereich zwischen hartem und weichem Gaumen
C05.9	Gaumen o. n. A.
C06.0	Wangenschleimhaut, Mundschleimhaut, Wangeninnenseite
C06.1	Vestibulum oris, Sulcus buccomandibularis, Sulcus buccomaxillaris
C06.2	Retromolarregion, retromolares Dreieck, Trigonum retromolare
C06.8	Sonstige und nicht näher bezeichnete Teile des Mundes, mehrere Teilbereiche überlappend
C06.9	Mund o. n. A., Glandulae salivariae minores o. n. A., Mukosa der Mundhöhle, Mundhöhle
C10.0	Vallecula epiglottica
C10.1	Vorderfläche der Epiglottis, Vorderfläche des Kehldeckels
C10.2	Seitenwand des Oropharynx
C10.2	Seitenwand des Mesopharynx
C10.2	Seitenwand des Rachenringes
C10.3	Hinterwand des Oropharynx, Hinterwand des Mesopharynx, Hinterwand d. Rachenringes
C10.4	Kiemengang
C10.8	Oropharynx, mehrere Teilbereiche überlappend
C10.8	Übergangszone des Rachenringes
C10.9	Oropharynx o. n. A., Fauces o. n. A., Mesopharynx o. n. A. Schlund o. n. A.
C11.0	Obere Wand des Nasopharynx; Obere Wand des Nasenrachenraumes
C11.1	Hinterwand des Nasopharynx; Hinterwand des Nasenrachenraumes; Adenoide; Tonsilla pharyngealis
C11.2	Seitenwand des Nasopharynx; Seitenwand des Nasenrachenraumes; Rosenmüller-Grube
C11.3	Vorderwand des Nasopharynx, Vorderwand des Nasenrachenraumes, Choanen, Dach des Schlundes Fornix pharyngis, Hinterrand des Nasenseptums, nasopharyngeale Oberfläche des weichen Gaumens
C11.8	Nasopharynx, mehrere Teilbereiche überlappend
C11.9	Nasopharynx o. n. A., Nasenrachenraum o. n. A., Wand des Nasopharynx
C14.0	Pharynx o. n. A., Hinterwand des Pharynx, Rachen, Rachenwand o. n. A., Wand des Pharynx o. n. A., Retropharynx, Seitenwand des Pharynx,
C14.2	Waldeyer-Ring
C14.8	Lippe, Mundhöhle und Pharynx, mehrere Bereiche überlappend
C30.0	Nasenhöhle, innere Nase, Nasenknorpel, Nasenlöcher, Nares, Nasenmuscheln, Nasenscheidewand o. n. A., Nasenschleimhaut, Nasenvorhof
C32.0	Glottis, Larynx-Kommissur, Stimmband o. n. A., Plica vocalis, Stimmband, Ventriculus laryngis,
C32.1	Supraglottis, Epiglottis o. n. A., Hinterfläche der Epiglottis, laryngeale Seite der Plica a-

	ryepiglottica, Plica vestibularis, Taschenband, Taschenfalte, Vestibulum laryngis
C32.2	Subglottis
C32.3	Larynxknorpel, Cartilago arytaenoidea, Cartilago cuneiformis, Ringknorpel, Cartilago cricoidea, Schildknorpel, Cartilago thyroidea
C32.8	Larynx, mehrere Teilbereiche überlappend
C32.9	Kehlkopf o. n. A.

11.2 Regionäre Lymphknoten

Die regionären Lymphabflussgebiete und Lymphknoten maligner melanozytischer Schleimhauttumoren entsprechen der Lokalisation des Primärtumors und den regionären LK der Karzinome der gleichen Lokalisation. Am häufigsten sind Gaumen und Zahnfleischmelanome¹³⁸. Lokal-zervikale LK-Metastasierungen oraler Melanomläsionen sind häufig (30%)¹³⁹. Die histologische Untersuchung bei regionärer Lymphadenektomie umfaßt gewöhnlich ≥ 6 LK. Sind die LK negativ, die Anzahl aber nicht erfüllt, kodiere pN0¹⁴⁰.

Dokumentarisches Vorgehen: Die Lokalisationsziffer des melanozytischen Primärtumors wird in dem jeweiligen anatomischen Abschnitt dieses Handbuches aufgesucht und entsprechend die Regionalität oder Nicht-Regionalität des/der aufgefundenen Lymphknoten(s) festgestellt und als regionär oder nicht-regionär = Fernmetastase kodiert.

11.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 11.1 zeigt die in der WHO Klassifikation 2017¹⁴¹ aufgeführten melanozytischen Schleimhauttumoren des Kopf-Hals-Bereiches der Dignität /1, /2 und /3, die Namen der Tumoren, die ICDO-3.1-Morphologie-Ziffern, die ICDO-3-Topographie-Ziffern und die zugehörigen möglichen ICD10-GM 2018-Diagnoseziffern.

Tab 11.1 Verschlüsselung des Malignen Melanoms (MM) der Schleimhaut im Kopf-Hals-Bereich

n. WHO Klassifikation 2017¹⁴² mit ICDO-3.1-Histologie, Lokalisation und ICD10-GM Diagnosen

Tumor ^{143,144}	ICDO-3.1 M	ICDO-3.1-T ¹⁴⁵	ICD10-GM 2018
Melanom			
Melanoma in situ ¹⁴⁶	8720/2	C00.0-06.9, C09.1-9, C10.0-11.9, C14.0-8, C30.0, C32.0-9	D00.0, D02.0-1, D03.0, D09.7
Malignes Melanom o. n. A. (inklusive persistierendes Melanoma, nävoïdes Melanom)	8720/3	C00.0-06.9, C09.1-9, C10.0-11.9, C14.0-8, C30.0, C32.0-9	C00.0-C06.9, C9.0-C11.9, C14.0-8, C30.0, C32.0-9

¹³⁸ El-Naggar 2017, p. 126

¹³⁹ Hicks, Flaitz 2000.

¹⁴⁰ Brierley et al 2017, S. 46. Dieser Hinweis fehlt in Wittekind 2017.

¹⁴¹ El-Naggar et al 2017.

¹⁴² El-Naggar et al 2017.

¹⁴³ Melanozytische Schleimhauttumoren, beschrieben in Speight 2005, S. 206f; angegeben ist nur 8720/3 Melanom o. n. A.; andere M-Ziffern, falls zutreffend, können kodiert werden. Offizielle Bezeichnung der Morphologien nach ICDO-3.1. Abweichende Begriffe aus El-Naggar et al 2017 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹⁴⁴ Edge et al 2010, S. 97 (AJCC), geben als mögliche Morphologien alle melanozytischen M-Ziffern an (8720-8790).

¹⁴⁵ Edge et al 2010 (AJCC 2010).

¹⁴⁶ Das „Melanoma in situ 8720/2“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt.

12 Verschlüsselung der Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien des Kopfes und Halses

Es gelten die *allgemeinen Regeln* der Verschlüsselung der Histologien, Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien¹⁴⁷.

Bei syn-oder metachronem Auftreten *mehrerer* Tumoren oder *mehrerer* Morphologien in einem Tumor gilt Tabelle 12.1.

Die dargestellten Regeln gelten als Dokumentationsempfehlungen für Klinische Krebsregister. Für epidemiologische Auswertungen sind spezifische Festlegungen zu treffen.

Tab 12.1 Verschlüsselung der Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien im Kopf-Hals-Bereich¹⁴⁸

Gültig für ICDO-3-Topographien C00.0-C14.8, C30.0-C32.9.

Ausgeschlossen: Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe 9590/3–9989/3 und das Kaposi-Sarkom 9140/3.

Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten	Tumordokumentation
Tumor(en) Oberlippe C00.0, C00.3 und Tumor(en) Unterlippe C00.1, C00.4 ¹⁴⁹	Zwei Tumoren
Tumor(en) Oberkieferzahnfleisch C03.0 und Tumor(en) Unterkieferzahnfleisch C03.1	Zwei Tumoren
Tumor(en) Nasenhöhle C30.0 und Tumor(en) Mittelohr C30.1	Zwei Tumoren
Tumoren mit einer Lokalisation, die an der 2. oder 3. Stelle des ICDO-3-T-Kodes unterschiedlich ist	Zwei Tumoren
Maligner Tumor (8000/3) und eine andere spezifische Histologie	Ein Tumor, spezif. Malignom
Karzinom 8010/3 o. n. A. und ein anderes spezifische Karzinom	Ein Tumor, spezif. Karzinom
Adenokarzinom 8140/3 und eine anderes spezifisches Adenokarzinom	Ein Tumor, spez. Adenokarzinom
Plattenepithelkarzinom o. n. A. und ein spezifisches PEC	Ein Tumor, spez. PEC
Melanom o. n. A. und ein spezifisches Melanom	Ein Tumor, spez. Melanom
Sarkom o. n. A. und ein spezifisches Sarkom	Ein Tumor, spez. Sarkom
Tumoren mit einem Histologiekode, der zu unterschiedlichen M-Gruppen gehört (s. Allgemeines Handbuch ¹⁵⁰)	Zwei Tumoren
Mehrere invasive Tumoren der gleichen M-Ziffer	Invasivsten ¹⁵¹ Tumor kodieren
Ein zweiter Tumor gleicher Morphologiegruppe tritt nach einem Ersttumor auf, unabhängig vom Zeitintervall	Rezidiv und Verlauf kodieren
Der zweite Tumor wird in einem medizinischen Dokument von einem Arzt als primärer Zweittumor bezeichnet	Zwei Tumoren , ein zweiter Tumor ist anzulegen

¹⁴⁷ Adzersen, Schäfer 2018_00, Kapitel 3.2.

¹⁴⁸ Johnson et al 2007.

¹⁴⁹ Diese Regel schlägt in diesem Fall die „Ein-Organ“-Regel.

¹⁵⁰ Adzersen, Schäfer 2018, S. 26.

¹⁵¹ Definition des invasivsten Tumors: Tumor mit der größten kontinuierlichen Ausdehnung (Johnson et al 2007, S. 18). Für Mund und Mundhöhle bedeutet dies von der geringsten bis zur größten Eindringtiefe: Epithel, Lamina propria, Submukosa (nicht zutreffend für Zahnfleisch und harten Gaumen) und Muscularis propria (nicht zutreffend für Zahnfleisch und harten Gaumen).

13 Referenzen

Adzersen KH 2018_01. Tumoren des Kopfes und Halses. Organspezifische Dokumentation. Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

Adzersen KH 2018_03.

Tumoren der Lunge, der Pleura, des Thymus und des Herzens. Organspezifische Dokumentation. NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

Adzersen KH 2018_04.

Tumoren der Weichgewebe und Knochen. Organspezifische Dokumentation. NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

Adzersen KH 2018_05.

Tumoren der Haut. Organspezifische Dokumentation. NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

Adzersen KH 2018_10.

Tumoren der endokrinen Organe. Organspezifische Dokumentation. NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

Adzersen KH 2018_11.

Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Dokumentation. NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

Adzersen KH, Schäfer S 2018_00.

Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation. NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

Bae TH, Kang SH, Kim HK, Kim WS, Kim MK 2014.

Clear cell hidradenocarcinoma of the ear helix: report of primary ear helix adnexal carcinoma with regional lymph node metastasis.

J Craniofac Surg. Jul;25(4):e316-7.

Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D (eds) (2005).

World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Head and Neck Tumours.

Lyon, France: IARC Press.

Brierley JD, Gospodarowicz, Wittekind C (Eds.) 2017. TNM Classification of malignant tumours. Eight edition.

Wiley Blackwell, Oxford UK, Hoboken NL: John Wiley & Sons, Inc.

DeLellis RA, Lloyd RV, Heitz PU, Eng C (eds.) WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Endocrine Organs. IARC Oress, Lyon 2004.

DIMDI (2003).

Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, Dritte Revision.

Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information im Auftrag des Bundesministeriums für Gesundheit und Soziale Sicherung. Übersetzung der Originalausgabe der WHO aus dem Jahr 2000 [Fritz et al (eds) 2000] Köln, 1. Auflage.

DIMDI (2014).

Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, ICDO-3.1 2003, 1. Revision 2014.

Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information im Auftrag des Bundesministeriums für Gesundheit und Soziale Sicherung. [Fritz et al (eds) 2000].

Du Q, Wang Z 2006.

[Six cases of adenoid cystic carcinoma in external auditory canal].

Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi 2006. [Article in Chinese].Feb;20(4):158-9. (Abstrakt).

Edge, SB, Byrd DR, Compton CC, Fritz AG, Greene FL, Trotti A. (eds) (2010).

AJCC Cancer Staging Manual, Seventh ed.

Springer.

El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ (eds)(2017).

WHO Classification of Head and Neck Tumours.

Lyon, France: IARC Press.

Ferlay SJ, Burkhard C, Whelan S, Parkin DM (2005/2008).

Check and conversion programs for cancer registries, IARC/IACR Tools for Cancer Registries.

IARC Technical Report No. 42. Lyon, 2005, IARCcrgTools Version 2.05 (July);

http://www.iacr.com.fr/iacr_iarcrgtools.htm (09.04.2012).

Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnam K, Sobin L, Parkin DM and Whelan S (eds) (2000).

International Classification of Diseases for Oncology, Third Edition, ICDO-3.

Geneva, World Health Organization 2000.

Hicks MJ, Flaitz CM 2000.

Oral mucosal melanoma: epidemiology and pathobiology.

Oral Oncol. 2000 Mar;36(2):152-69.

Hsueh NW, Shu MT 2014.

Basal cell carcinoma of the external auditory canal.

Ear Nose Throat J. Oct-Nov;93(10-11):449.

Mourouzis C1, Boynton A, Grant J, Umar T, Wilson A, Macpheson D, Pratt C 2009.

Cutaneous head and neck SCCs and risk of nodal metastasis - UK experience.

J Craniomaxillofac Surg. Dec;37(8):443-7.

IARC, WHO (2011).

Updates to the International Classification of Diseases for Oncology, third edition (ICDO-3), 01 September 2011, S. 1-12.

<http://www.who.int/classifications/icd/updates/ICDO3Updates2011.pdf> (15.02.2012).

IARC/WHO 2011. International Classification of Diseases for Oncology including updates as at Sep 01 2011, approved by the IARC/WHO Committee for ICDO-3.1. <http://codes.iarc.fr/codegroup/2> (letzte Abfrage Jan. 2015).

Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, ICDO-3.1 2003, 1. Revision 2014.

Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information im Auftrag des Bundesministeriums für Gesundheit und Soziale Sicherung.

Übersetzung der Originalausgabe der WHO aus dem Jahr 2000 [Fritz et al (eds) 2000].

Johnson CH, Adamo M (eds.) (2007).

SEER Program Coding and Staging Manual 2007.

National Cancer Institute, NIH Publication number 07-5581, Bethesda, MD.

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. Bethesda, MD.

<http://seer.cancer.gov/tools/mphrules/download.html> (10.04.2012).

Robbins KT, Clayman G, Levine PA, Medina J, Sessions R, Shaha A, Som P, Wolf GT; American Head and Neck Society; American Academy of Otolaryngology--Head and Neck Surgery 2002.

Neck dissection classification update: revisions proposed by the American Head and Neck Society and the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002 Jul;128(7):751-8.

Robbins K T, Denys D, and the committee for neck dissection classification 2000. American Head and Neck Society.

The American head and neck society's revised classification for neck dissection.

In: Johnson JT, Shaha AR (eds). Proceedings of the 5th International Conference in Head and Neck Cancer. Madison.

Omnipress 2000: 365-371.

Robbins KT, Shaha AR, Medina JE, Califano JA, Wolf GT, Ferlito A, Som PM, Day TA; Committee for Neck Dissection Classification, American Head and Neck Society (2008).

Consensus statement on the classification and terminology of neck dissection.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg. May;134(5):536-8.

SEER 2012.

ICDO-3 SEER Site/Histology Validation List - December 5, 2012.

<http://seer.cancer.gov/registrars/>

Sirsath NT, Babu KG, Das U, Premalatha CS 2013.

Paranasal sinus neuroendocrine carcinoma: a case report and review of the literature.

Case Rep Oncol Med, 2013;728479.

Speight PM 2005.

Mucosal malignant melanoma.

In: Barnes et al 2005.

Turner JJ, Morton LM, Linet MS, Clarke CA, Kadin ME, Vajdic CM, Monnereau A, Maynadié M, Chiu BC, Marcos-Gragera R, Costantini AS, Cerhan JR, Weisenburger DD (2010).

InterLymph hierarchical classification of lymphoid neoplasms for epidemiologic research based on the WHO classification (2008): update and future directions.

Blood Nov 18; 116(20):e90-8.

Werner JA 2001.

Historischer Abriss zur Nomenklatur der Halslymphknoten als Grundlage für die Klassifikation der Neck-dissection.

Laryngo-Rhino-Otol 2001; 80(7): 400-409.

Wittekind C (Hrsg) (2017).

UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 8. Aufl.

Wiley-VCH, Weinheim.

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

UICC TNM Atlas, 6. Aufl.

Wiley-VCH, Weinheim.

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

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

Wiley-Blackwell, Weinheim.

Wittekind C, Greene FL, Henson DE, Hutter RVP, Sobin LH (eds) (2003).

UICC. TNM Supplement. A commentary on uniform use. 3rd edition,

John Wiley & Sons, New York.

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

UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 7. Aufl.

Wiley-Blackwell, Weinheim.

Wittekind C, Meyer HJ, Bootz F (Hrsg) (2002).
UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 6. Aufl.
Springer, Berlin Heidelberg New York.