

Klinisches Krebsregister des NCT

Tumoren des Verdauungssystems

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.

Autor und Kontakt:

Dr. Karl-Heinrich Adzersen
Epidemiologisches Krebsregister Baden-Württemberg, EKR
Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg, DKFZ
Klinisches Krebsregister, NCT
Im Neuenheimer Feld 581
69120 Heidelberg

Tel.: 06221-42-2240, 42-2246

e-mail: k.adzersen@dkfz.de

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME	5
1 TUMOREN DES ÖSOPHAGUS UND DES ÖSOPHAGO-GASTRALEN ÜBERGANGS	6
1.1 Topographischer Geltungsbereich.....	6
1.2 Regionäre Lymphknoten.....	6
1.3 Verschlüsselung	8
1.4 Regressionsgrading	9
2 TUMOREN DES MAGENS	11
2.1 Topographischer Geltungsbereich.....	11
2.2 Regionäre Lymphknoten.....	11
2.3 Verschlüsselung	12
2.4 Laurén-Klassifikation des Magenkarzinoms.....	14
2.5 Regressionsgrading	14
2.6 „TNM“-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Magens nach ENETS (European Neuroendocrine Tumour Society)	14
3 TUMOREN DER AMPULLA VATERI-REGION	16
3.1 Topographischer Geltungsbereich.....	16
3.2 Regionäre Lymphknoten.....	16
3.3 Verschlüsselung	16
3.4 „TNM“-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren der Ampulla Vateri nach ENETS	18
4 TUMOREN DES DÜNNDARMS	19
4.1 Topographischer Geltungsbereich.....	19
4.2 Regionäre Lymphknoten.....	19
4.3 Verschlüsselung	20
4.4 „TNM“-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Duodenums und proximalen Jejunums nach ENETS (European Neuroendocrine Tumour Society)	22
5 TUMOREN DER APPENDIX	23
5.1 Topographischer Geltungsbereich.....	23
5.2 Regionäre Lymphknoten.....	23
5.3 Verschlüsselung	23
5.4 ENETS-„TNM“-Klassifikation der NET-G1 und NET-G2 der Appendix.....	25
6 TUMOREN DES KOLON UND REKTUM	27
6.1 Topographischer Geltungsbereich.....	27
6.2 Regionäre Lymphknoten.....	27
6.3 Verschlüsselung	29
6.4 Verschlüsselung der Mehrfachtumoren, Mehrfachmorphologien und spezifischen Histologien des Kolon	32

6.5	Verschlüsselung bei FAP (familiäre adenomatöse Polyposis) und anderen genetischen Risikopatienten	34
6.6	Klassifikationen der Kolon- und Rektumtumoren	34
6.6.1	„TNM“-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Kolon und Rektum nach ENETS.....	34
6.6.2	Rektumkarzinom Dukes-Staging	35
6.6.3	MERCURY-Klassifikation der rektalen Tumoren.....	36
6.6.4	Regressionsgrading bei kolorektalen Karzinomen	37
7	TUMOREN DES ANALKANALS UND PERIANALE HAUT	38
7.1	Topographischer Geltungsbereich.....	38
7.2	Regionäre Lymphknoten.....	38
7.3	Verschlüsselung	38
8	TUMOREN DER LEBER UND INTRAHEPATISCHEN GALLENGÄNGE.....	40
8.1	Topographischer Geltungsbereich.....	40
8.2	Regionäre Lymphknoten.....	40
8.3	Verschlüsselung	41
8.4	Klassifikationen des hepatozellulären Karzinoms (HCC).....	43
8.4.1	WHO-Grading des hepatozellulären Karzinoms (HCC).....	43
8.4.2	CLIP-Stadien des hepatozellulären Karzinoms (HCC)	43
8.4.3	CLIP Score und Prognose bei hepatozellulärem Karzinom (HCC).....	43
8.4.4	BCLC (Barcelona Clinic Liver Cancer)-Staging des hepatozellulären Karzinoms (HCC).....	44
8.4.5	Response Kriterien nach mRECIST und EASL für das HCC.....	44
8.4.6	Gesamt-Response Kriterien für das HCC.....	45
9	TUMOREN DER GALLENBLASE UND DES DUCTUS CYSTICUS, DER PERIHILÄREN GANGENGÄNGE UND DER DISTALEN EXTRAHEPATISCHEN GALLENGÄNGE	46
9.1	Topographischer Geltungsbereich.....	46
9.2	Regionäre Lymphknoten.....	46
9.3	Verschlüsselung	47
9.4	Klassifikation des perihilären Cholangiokarzinoms	49
10	TUMOREN DES PANKREAS	51
10.1	Topographischer Geltungsbereich.....	51
10.2	Regionäre Lymphknoten.....	51
10.3	Verschlüsselung	52
10.4	„TNM“-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Pankreas nach ENETS	55
11	ÜBERGREIFENDE KLASSIFIKATIONEN GASTRO-INTESTINALER TUMOREN	58
11.1	WHO-Klassifikation 2010 und UICC-TNM-Klassifikation gastro-intestinaler neuroendokriner Tumoren.....	58
11.2	Klassifikation der gastrointestinalen neuroendokrinen Tumoren nach ENETS.....	58
11.3	GIST-Dokumentationsregeln.....	59
11.4	Wien-Klassifikation epithelialer Neoplasien des Gastrointestinaltraktes	60
11.5	Histologisches Regressionsgrading gastro-intestinaler Tumoren nach (neo-adjuvanter) Therapie ..	60
12	REFERENZEN	62

Abkürzungen und Akronyme

AJCC	American Joint Committee on Cancer
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V.
BCLG	Barcelona Clinic Liver Group
EASL	European Association for the Study of the Liver
EATL	Enteropathie assoziiertes T-Zell-Lymphom
ENETS	European Neuroendocrine Tumour Society
Ca	Karzinom
GI	Gastro-Intestinal
GIST	Gastro-Intestinaler Stroma-Tumor
HGIN3	Hochgradige intraepitheliale Neoplasie Grad 3 (Ösophagus)
IACR	International Association of Cancer Registries, Internationale Krebsregistervereinigung
IARC	International Agency for Research on Cancer, Internationales Krebsforschungszentrum der WHO
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, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie 3. Ausgabe 2000. Deutsche Ausgabe 2003, 1. Revision 2014.
ICDO-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICDO-3.1
ICDO-3-T	Topographieabschnitt der ICDO-3
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
LAMN	Low-grade appendiceal mucinous neoplasm (niedriggradige muzinöses Appendix-Neoplasien)
MANEC	Mischzelliges adeno-neuro-endokrines Carcinoid (mixed adeno-neuro-endocrine carcinoid)
mRECIST	modified Response Evaluation Criteria in Solid Tumors
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen
NEC	Neuroendokrines Karzinom
NET	Neuroendokriner Tumor
Npl	Neoplasie
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

1 Tumoren des Ösophagus und des ösophago-gastralen Übergangs

1.1 Topographischer Geltungsbereich

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

- C15.0 Ösophagus, Pars cervicalis
- C15.1 Ösophagus, Pars thoracali
- C15.2 Ösophagus, Pars abdominalis
- C15.3 Ösophagus, oberes Drittel, Ösophagus, oberes intrathorakales Drittel
- C15.4 Ösophagus, mittleres Drittel
- C15.5 Ösophagus, unteres intrathorakales Dritte, Ösophagus, distales Drittel, gilt bis 5 cm unterhalb der ösophago-gastralen Übergangs¹
- C15.8 Ösophagus, mehrere Teilbereiche überlappend
- C15.9 Ösophagus o. n. A.
- C16.0 Kardia o. n. A.; Kardia, ösophago-kardialer Übergang; gastro-ösophagealer Übergang; ösophago-gastraler Übergang [gilt bis 2 cm aboral (unterhalb) der ösophago-gastralen Übergangs]²

1.2 Regionäre Lymphknoten

Die longitudinale Natur des ösophagealen Lymphplexus und Lymphabflusses bedingt, dass der anatomische Sitz des Primärtumors und die LK, in die der Tumor eines bestimmten Unterabschnittes des Ösophagus drainiert, nicht übereinstimmen müssen³. Beispiel: Ein *zervikaler* Speiseröhrentumor kann die *unteren* mediastinalen LK befallen.

Die TNM-Klassifikation⁴, der TNM Atlas⁵ und das TNM-Supplement⁶ definieren das regionäre Lymphabflussgebiet des Ösophagus und des ösophago-gastralen Übergangs in Form einer vereinfachten Angabe: „Unabhängig vom Sitz des Primärtumors sind die regionären Lymphknoten diejenigen, die in dem lymphatischen Abflussgebiet des Ösophagus lokalisiert sind, eingeschlossen die LK des Truncus coeliacus und der paraösophagealen LK des Halses, ausschließlich der supraklavikulären LK“⁷. Die Zuordnungen des AJCC 2010 sind detaillierter und in Tabelle 1.1 dargestellt. Das AJCC 2010 rechnet die supraklavikulären Lk zu den regionären.

Eine allgemeine Regel ist bei der Kodierung der ösophagealen LK – und N-Klassifizierungen anderer großer Tumoren – zu berücksichtigen: Wächst ein primärer Tumor des Ösophagus oder des ösophago-gastralen Übergangs in den Magen ein, „müssen alle regionären Lymphknoten des Magens als regionär für die Tumoren des Ösophagus und des ösophago-gastralen Über-

¹ Edge et al 2010, S. 105 (AJCC 2010).

² Edge et al 2010, S. 105.

³ Wittekind 2017, S. 85. Die Angabe von 5 cm aboral in den Magen wie in Edge et al, S. 105 angeführt, ist mit der TNM, 8. Auflage obsolet.

⁴ Wittekind 2017.

⁵ Wittekind et al 2015, S. 46 und 1-3.

⁶ Wittekind et al 2013, S. 36-41.

⁷ Nach Wittekind 2017 (UICC), Wittekind et al 2013, Wittekind et al 2015 (UICC).

gangs angesehen werden“⁸. Bei der N-Klassifikation werden dann alle befallenen LK, in diesem Falle des Ösophagus und des Magens, zusammengezählt und die N-Klassifizierung entsprechend festgelegt.

Um die Überlebensrate maximal zu steigern empfiehlt das AJCC 2010 die Resektion von etwa 10 LK bei pT1, 20 Knoten bei pT2 und von 30 Knoten bei pT3 oder pT4, da weltweite Daten eine positive Korrelation zwischen Anzahl der entfernten LK und Überleben zeigen⁹.

Tab 1.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet des Ösophagus und des ösophago-gastralen Übergangs

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome (s. u. Tab 1.2 und Morphologiegruppen¹⁰), einschließlich der neuroendokrinen Karzinome (NET1/2, NEC)¹¹.

Organbereich	LK Nr.	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet
Supraklavikuläre Zone (n. AJCC)	1	Untere zervikale paraösophageale LK
	1	Supraklavikuläre LK (oberhalb der Drosselgrube und Klavikel) ¹²
	1	Drosselgruben LK (substernal notch)
Obere mediastinale Zone (n. AJCC)	2R	Obere paratracheale LK re
	2L	Obere paratracheale LK li
	3P	Posteriore (hintere) mediastinale LK
	4R	Untere paratracheale LK re
	4L	Untere paratracheale LK li
Aorto-pulmonale Zone	5	Aorto-pulmonale (subaortale/paraaortale) LK
	6	Anteriore mediastinale LK (anterior zur Aorta ascendens oder der A. innominata) (<i>präaortale LK</i>)
Untere mediastinale Zone	7	Subcarinal LK (unter der Carina)
	8M	Mittlere paraösophageale LK re (unterhalb der Carina)
	8L	Untere paraösophageale LK li (unterhalb der Carina)
	8R, 9	Lig. pulmonale LK (Lungenligament)
Hiläre / interlobäre Zone (N1-LK)	10R	Rechte tracheo-bronchiale LK
	10L	Linke tracheo-bronchiale LK
Periphere Zone	12	Lobäre LK
	13	Segmentale LK
	14	Subsegmentale LK
Thorax/Zwerchfell	15	Diaphragmatische LK
Abdomen	16	Parakardiale LK
	17	A. gastrica LK li (<i>Kleine Krümmung des Magens</i>)
	18	A. hepatica communis-LK
	19	A. lienalis LK
	20	Truncus coeliacus-LK (Basis der A. coelica)
Ösophagus (n. UICC) (zervikaler Ösophagus, intrathorakaler Ösophagus, ösophago-gastraler Übergang)	1-20	„Unabhängig vom Sitz des Primärtumors sind die regionären Lymphknoten diejenigen, die in dem lymphatischen Abflussgebiet des Ösophagus des Ösophagus lokalisiert sind, eingeschlossen die LK des Truncus coeliacus und der paraösophagealen LK des Halses, <i>ausschließlich</i> der supraklavikulären LK“ ¹³ .

⁸ Wittekind et al 2013, S. 55.

⁹ Edge et al 2010, S. 106.

¹⁰ Adzersen, Schäfer, Tab 3.1, S. 26.

¹¹ Bosman et al 2010, S. 34; Wittekind 2017, S. 130.

¹² Nach Edge et al 2010 (AJCC) regionäre LK in der N-Klassifikation klassifiziert. In Wittekind 2017 (TNM-Klassifikation, 8. Aufl.) S. 78, Wittekind et al 2013, S. 55 und Wittekind et al 2015, S. 75 werden die supraklavikulären LK als regionäre LK beim Ösophagus explizit *ausgeschlossen*, d. h. als Fernmetastasen klassifiziert (Wittekind et al 2013, S. 55). Wir empfehlen, der TNM-Klassifikation 2017 zu folgen und supraklavikuläre LK *nicht* zu den regionären LK zu zählen, sondern als Fernmetastasen zu dokumentieren.

¹³ Nach Wittekind 2017 (UICC), Wittekind et al 2013, Wittekind et al 2015 (UICC).

1.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 1.2 enthält die in der 2010 WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungssystems¹⁴ aufgeführten Tumoren des Ösophagus und des ösophago-gastralen Übergangs der Dignität /1, /2 und /3 mit dem Namen des Tumors, der ICDO-3.1-Morphologie¹⁵, der ICDO-3-T-Ziffer und der zugehörigen ICD 10 GM 2018 Diagnoseziffer.

Tab 1.2 Verschlüsselung der Tumoren des Ösophagus und des ösophago-gastralen Übergangs

Tumor ¹⁶	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD 10-GM 2018
Prämaligene Läsionen			
Squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3	8077/2	C15.0-9, C16.0	D00.1, D00.2
Ösophageale squamöse intraepitheliale Neoplasie (Dysplasie), hochgradig (<i>HGIN3</i>)(<i>plattenepithelialen Ursprungs</i>)			
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig Flache intraepitheliale Neoplasie, hochgradig Ösophageale glanduläre Dysplasie (intraepitheliale Neoplasie), hochgradig, ösophageale intraepitheliale Neoplasie, hochgradig	8148/2	C15.0-9, C16.0	D00.1, D00.2
[Adenocarcinom in situ o. n. A.] ¹⁷ obs. → 8148/2	[8140/2]	C15.0-9, C16.0	D00.1, D00.2
Karzinome			
[Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.] ¹⁸ obs. → 8077/2	[8070/2]	C15.0-9, C16.0	D00.1, D00.2
Plattenepithel-Karzinom o. n. A. [Adenocarcinom in situ o. n. A.] ¹⁹ obs. → 8148/2	8070/3 [8140/2]	C15.0-9, C16.0 C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0 D00.1, D00.2
Adenokarzinom o. n. A. ²⁰	8140/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Adenoid-zystisches Karzinom	8200/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Adenosquamöses Karzinom	8560/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Basaloides Plattenepithelkarzinom	8083/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Mucoepidermoid-Karzinom	8430/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Spindelzellig Plattenepithelkarzinom	8074/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Verruköses Karzinom o. n. A.	8051/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Undifferenziertes Karzinom o. n. A. (<i>anaplastisch</i>)	8020/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Neuroendokrine Neoplasien			
[Karzinoidtumor fraglicher Dignität ²¹ , argentaffiner Karzinoidtumor o. n. A.] obs. → 8240/3	[8240/1]	C15.0-9, C16.0	D37.1, D37.78
Karzinoidtumor o. n. A., Karzinoid o. n. A., neuroendokriner Tumor, Grad 1, neuroendokrines Karzinom, gut differenziert; neuroendokrines Karzinom, niedriggradig; typisches Karzinoid, <i>NET G1 (carcinoid)</i> ^{22,23}	8240/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Atypischer Karzinoidtumor (<i>neuroendokriner Tumor NET G2</i>)	8249/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Neuroendokrines Karzinom o. n. A. (<i>neuroendokrines Karzinom NEC</i>)	8246/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Großzelliges neuroendokrines Karzinom (<i>großzelliges NEC</i>)	8013/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. (<i>kleinzelliges NEC</i>)	8041/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Gemischtes adeno-neuroendokrines Karzinom; kombiniertes / gemischtes Karzinoid und Adenokarzinom; kombiniertes Karzinoid; MANEC; mischzelliges Karzinoid-Adenokarzinom	8244/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Endokriner Tumor, hormonaktiv, o. n. A., ACTH-produzierender Tu	8158/1	C15.0-9, C16.0	D37.78, D37.1

¹⁴ Bosman et al 2010.

¹⁵ DIMDI 2014.

¹⁶ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus Bosman et al 2010 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹⁷ Obsolete Morphologie, siehe unten Tabelle 2.2.

¹⁸ Obsolete Morphologie, siehe unten Tabelle 1.2.

¹⁹ Obsolete Morphologie, siehe unten Tabelle 1.2.

²⁰ Ösophageale Adenokarzinome sind typischerweise papillär und/oder tubulär. Nach der Laurén Klassifikation gehört die große Mehrheit der Adenokarzinome zum intestinalen Typ. Kodiert wird immer „8140/3 Adenokarzinom o. n. A.“

²¹ Das „Karzinoid fraglicher Dignität“ 8240/1 ist in der WHO Klassifikation des Verdauungssystems 2010 nicht mehr aufgeführt. Empfehlung ab Diagnosedatum 01.01.2012: Kodierung 8240/3.

²² Klöppel et al 2004; Scherübl et al 2010a; Scherübl et al 2010b; Klöppel & Scherübl 2010.

²³ Vgl. Waeber et al 1995; Solcia et al 1985; Ekblada & Sundler 2002 zu den L-cell-, Glukagon-ähnliches Peptid- und PP/PYY-produzierenden Tumoren.

Tumor ¹⁶	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD 10-GM 2018
Mesenchymale Tumoren			
Benigner gastrointestinaler Stromatumor ²⁴ , benigner GIST (<i>prognostische Gruppe 1, 2 und 3a</i>)	8936/0	C15.0-9, C16.0	D13.0 D13.1
Gastrointestinaler Stromatumor o. n. A., GIST o. n. A. ²⁵ Gastrointestinaler Stromatumor mit unsich. malignem Potential, Gastrointestinaler autonomer Nerventumor GANT Gastrointestinaler Schrittmacherzellen-Tumor (<i>prognostische Gruppe 4</i>)	8936/1	C15.0-9, C16.0	D37.78 D37.1
Gastrointestinales Stromasarkom, maligner gastrointestinaler Stromatumor; maligner GIST (<i>prognostische Gruppe 3b, 5, 6a, 6b</i>)	8936/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Kaposi-Sarkom	9140/3	C15.0-9, C16.0	C46.7
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Rhabdomyosarkom o. n. A.	8900/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0
Synovialsarkom o. n. A.	9040/3	C15.0-9, C16.0	C15.0-9, C16.0

1.4 Regressionsgrading²⁶

Tab 1.3 Mandart-Regressionsgrading nach präoperativer Chemo- und Radiotherapie beim Plattenepithelkarzinom des Ösophagus²⁷ (

Grad	Kriterien
1	Komplette Regression (Fibrose ohne nachweisbares Tumorgewebe)
2	Fibrose mit vereinzelt Tumorzellen
3	Fibrose und Tumorzellen, Fibrose überwiegt Tumoranteil
4	Fibrose und Tumorzellen, Tumoranteil überwiegt Fibrose
5	Tumorgewebe ohne regressive Veränderungen

Tab 1.4 Regressionsgrading des Plattenepithelkarzinoms der Japanischen Gesellschaft für Ösophaguskrankungen²⁸

Grad	Bedeutung	Kriterien
EF1	Keine oder geringe Regression	Vitale Tumorzellen mit fehlenden oder geringen regressiven Veränderungen in mehr als 1/3 des Tumors
EF2	Mäßige Regression	Vitale Tumorzellen mit fehlenden oder geringen regressiven Veränderungen in weniger als 1/3 des Tumors
EF3	Starke Regression	Keine vitalen Tumorzellen nachweisbar

EF = „Effektivität“ der neoadjuvanten Therapie

Tab 1.5 Regressionsgrading für Plattenepithel- und Adenokarzinome des Ösophagus unter Berücksichtigung des LK-Status nach Schneider²⁹

Grad	Kriterien	Untergruppe	Kriterien
I	>50% vitale Tumorzellen	Minor histological regression	Response Ia (ypN+)
II	10–50% vitale Tumorzellen		Response Ib (ypN0)
III	<10% vitale Tumorzellen	Major histological regression	Response IIa (ypN+)
IV	Keine vitalen Tumorzellen		Response IIa (ypN0)

ypN+ nach neoadjuvanter Therapie (y) zum Zeitpunkt der Untersuchung (p) lymphknotenmetastasenpositiv (N+),
ypN0 nach neoadjuvanter Therapie (y) zum Zeitpunkt der Untersuchung (p) ohne (0) Lymphknotenmetastasen (N)

²⁴ Zur Begründung der Dokumentation des gutartigen GIST, siehe Kapitel 12 dieses Handbuchs, Abschnitt „12.1 GIST“.

²⁵ Der „unsichere“ 8936/1 Gastrointestinale Stromatumor o. n. A. ist in der WHO Klassifikation 2010 nur unter den mesenchymalen Magentumoren (Bosman et al 2010, S. 74 ff) aufgeführt. Falls ein GIST im Ösophagus primär diagnostiziert wird, wird diese Lokalisation kodiert.

²⁶ Wird z. Z. (Stand 01.01.2018) im NCT-Register nicht dokumentiert.

²⁷ Mandart et al 1994. Eigene Übersetzung der Kriterien aus Fig. 4. *Ösophageales Karzinom: Tumorregressionsgrad*, S. 2683.

²⁸ Nach Werner, Höfler 2000.

²⁹ Schneider et al 2005.

Tab 1.6 Regressionsgrad (3 Stufen) und Response (5 Stufen) gastrointestinaler Tumoren der TU-München 2000³⁰

Grad	Response	Kriterien
1a	Komplette Response (CR)	Keine Tumorzellen nachweisbar
1b	Subtotale Response (SR)	<10% vitale Tumorzellen
2	Partielle Response (PR)	10–50% vitale Tumorzellen
3	Minimale Response (MR)	>50% vitale Tumorzellen
	Keine Response (NR)	Keine histologischen Regressionszeichen

Anmerkung: Dieses System wurde ursprünglich für Adenokarzinome des Magens entwickelt, ist aber auch auf alle anderen Tumoren des Gastrointestinaltraktes anwendbar.

³⁰ Werner, Höfler 2000.

2 Tumoren des Magens

2.1 Topographischer Geltungsbereich

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

- C16.1 Fundus ventriculi, Magenfundus,
- C16.2 Corpus ventriculi, Magenkorpus
- C16.3 Antrum ventriculi, Antrum pyloricum, Magenantrum
- C16.4 Pylorus, Magenpförtner
- C16.5 Kleine Krümmung o. n. A.
- C16.6 Große Krümmung o. n. A.
- C16.8 Magen, mehrere Teilbereiche überlappend, Magenhinterwand o. n. A.,
Magenvorderwand o. n. A.
- C16.9 Magen o. n. A., gastrisch o. n. A.

2.2 Regionäre Lymphknoten

Reicht ein Tumor in den ösophago-gastralen Übergang hinein (Zentrum des Magentumors \leq 5cm vom Übergang, wird nach Ösophagus- bzw. Übergangsschema klassifiziert, d. h. es müssen neben den regionären Lymphknoten des Magens auch die LK des Ösophagus und ösophago-gastralen Übergangs als regionär angesehen werden³¹. Bei der N-Klassifikation werden folglich alle befallenen LK, in diesem Falle des Magens und des Ösophagus, zusammengezählt und die N-Klassifizierung entsprechend festgelegt.

Mindestens 16 oder mehr LK sollten untersucht werden³². Auch wenn weniger als 16 LK entfernt wurden, soll dies im TNM dokumentiert werden, z. B. pN0(0/3).

Tab 2.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet des Magens³³

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome, einschließlich der neuroendokrinen Tumoren³⁴, s. u. Tab 2.2 und Morphologiegruppen³⁵.

Organ / Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Kleine Krümmung	LK entlang der kleinen Krümmung (LK 1, 3, 5) Rechte parakardiale LK Entlang der kleinen Krümmung, Entlang A. gastrica sinistra Suprapylorische LK
Große Krümmung	Linke parakardiale LK (LK 2) Perigastrische LK entlang der kurzen Magenarterien (LK 4a) Perigastrische LK entlang der A. gastroepiploica sinistra (LK 4b) Infrapylorische LK (LK 6)
A.gastrica sinistra	Entlang der A. gastrica sinistra mit Aufzweigungen, syn. perigastrisch(LK 7)
A.hepatica communis	Entlang der A. hepatica communis (LK 8)

³¹ Wittekind et al 2013, S. 8: „Wenn ein Tumor mehr als einen anatomischen Bezirk oder Unterbezirk infiltriert hat, werden die regionären Lymphknoten dieses anatomischen Bezirkes oder Unterbezirkes ebenfalls als regionär betrachtet“(!)

³² Wittekind et al 2015, S. 81; Edge et al 2010, S. 119.

³³ Wittekind et al 2015, S. 81 ff; Wittekind et al 2013, S. 58 ff.

³⁴ Siehe Neuroendocrine Tumors, Edge et al 2010, S. 182.

³⁵ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26.

A.lienalis	Entlang der A. lienalis (LK 11)
A.coeliaca	Entlang der A. coeliaca (LK 9)
A. hepatoduodenalis	Entlang der A. hepatoduodenalis (LK 12)
Magen (allgemein)	Perigastrische LK entlang kleiner und großer Krümmung A. gastrica sinistra A. hepatica communis Splenische LK Hepato-duodenale LK

Sogenannte „distante“ LK-Gruppen des Magens wie retro-pankreatische, mesenteriale und para-aortalen LK gehören nicht zu den regionären LK und gelten als Fernmetastasierung³⁶.

2.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 2.2 enthält die in der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungssystems 2010³⁷ aufgeführten Neoplasien des Magens mit der Dignität /1, /2 und /3, den Namen des Tumors, die ICDO-3.1-M-Ziffer³⁸, die ICDO-3-T-Ziffer und die zugehörige ICD10-GM 2018 Diagnoseziffer.

Tab 2.2 Verschlüsselungstabelle der Tumoren des Magens

Tumor ³⁹	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Epitheliale Tumoren			
Prämaligne Läsionen			
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig	8148/2	C16.1-9	D00.2
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3			
Flache intraepitheliale Neoplasie, hochgradig			
Karzinome			
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C16.1-9	C16.1-9
Papilläres Adenokarzinom o. n. A.	8260/3	C16.1-9	C16.1-9
Tubuläres Adenokarzinom	8211/3	C16.1-9	C16.1-9
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C16.1-9	C16.1-9
Siegelringzellkarzinom	8490/3	C16.1-9	C16.1-9
Siegelringzelladenokarzinom			
Wenig kohäsives Karzinom (<i>und andere Varianten</i>)			
Adenokarzinom mit gemischten Subtypen	8255/3	C16.1-9	C16.1-9
Adenokarzinom, kombiniert mit anderen Karzinom-Typen ⁴⁰			
Adenosquamöses Karzinom	8560/3	C16.1-9	C16.1-9
[Adenokarzinom vom intestinalen Typ ⁴¹	[8144/3]	C16.1-9	C16.1-9
Karzinom vom intestinalen Typ] obs. → 8140/3			
[Diffuses Karzinom ⁴²	[8145/3]	C16.1-9	C16.1-9
Diffuses Adenokarzinom] obs. → 8140/3			
Medulläres Karzinom mit lymphoidem Stroma	8512/3	C16.1-9	C16.1-9
Hepatoides Adenokarzinom	8576/3	C16.1-9	C16.1-9

³⁶ Wittekind 2017, S. 86; Wittekind et al 2015, S. 81.

³⁷ Bosman et al 2010.

³⁸ DIMDI 2012.

³⁹ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Begriffe aus Bosman et al 2010 oder eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*.

⁴⁰ Die Ziffer „8255/3 Adenokarzinom mit gemischten Subtypen“ darf nur für die Lungen kodiert werden. Oft enthält ein Adenokarzinom mehrere histopathologisch beschriebene Komponenten (kribriform, muzinös, medullär, siegelringartig, etc). Wenn eine Unterform mit spezifischer M-Ziffer kodiert werden soll, müssen bestimmte Kriterien erfüllt sein, z. B. beim muzinösen oder siegelringzelligen Adenokarzinom >50% muzinöse oder siegelringzellige Anteile, die vom Pathologen explizit angegeben werden müssen, ansonsten und im Zweifelsfalle wird 8140/3 Adenokarzinom o. n. A. kodiert, siehe z. B. Bosman et al 2010, S. 48 ff, 87 ff, 122 ff, 134 ff, 266 ff, 280 ff; Travis et al 2004, S. 35 ff; Kurman et al 2014, S. 69, 184f, 237.

⁴¹ In Bosman et al 2010 nur im Text im Zusammenhang mit der Laurén-Klassifikation aufgeführt, S.53.

⁴² S. nächste obigen Fußnote.

Tumor ³⁹	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Plattenepithel-Karzinom o. n. A.	8070/3	C16.1-9	C16.1-9
Undifferenziertes Karzinom o. n. A. (<i>anaplastisch</i>)	8020/3	C16.1-9	C16.1-9
Neuroendokrine Neoplasien			
Karzinoidtumor o. n. A.	8240/3	C16.1-9	C16.1-9
Karzinoid o. n. A.			
Neuroendokriner Tumor, Grad 1			
Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert			
Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig			
Typisches Karzinoid			
<i>NET G1 (carcinoid)</i> ^{43,44,45}			
Atypischer Karzinoidtumor (<i>Neuroendokriner Tumor NET G2</i>)	8249/3	C16.1-9	C16.1-9
Neuroendokrines Karzinom o. n. A. (<i>neuroendokrines Karzinom NEC</i>)	8246/3	C16.1-9	C16.1-9
Großzelliges neuroendokrines Karzinom (<i>großzelliges NEC</i>)	8013/3	C16.1-9	C16.1-9
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. (<i>kleinzelliges NEC</i>)	8041/3	C16.1-9	C16.1-9
Kombiniertes Karzinoid (<i>mischzelliges adeno-neuro-endokrines Karzinoid MANEC</i>)	8244/3	C16.1-9	C16.1-9
Enterochromaffinzell-Karzinoid (<i>EC-Zelltumor, Serotonin-produzier. NET</i>)	8241/3	C16.1-9	C16.1-9
Malignes Gastrinom (<i>Gastrin-produzierender NET, Gastrinom</i>) ⁴⁶	8153/3	C16.1-9	C16.1-9
Endokriner Tumor, hormonaktiv, o. n. A.; ACTH-produzierender Tumor	8158/1	C16.1-9	D37.1
Mesenchymale Tumoren		C16.1-9	
Myofibroblastentumor o. n. A. (<i>inflammatorisch</i>)	8825/1	C16.1-9	D37.1
Benigner gastrointestinaler Stromatumor ⁴⁷	8936/0	C16.1-9	D13.1
Benigner GIST, (<i>prognostische Gruppe 1, 2 und 3a</i>)			
Gastrointestinaler Stromatumor o. n. A., GIST o. n. A.	8936/1	C16.1-9	D37.1
Gastrointestinaler Stromatumor mit unsicherem malignem Potential, Gastrointestinaler autonomer Nerventumor GANT Gastrointestinaler Schrittmacherzellen-Tumor (<i>prognostische Gruppe 4</i>)			
Gastrointestinales Stromasarkom, maligner gastrointestinaler Stromatumor, maligner GIST, <i>Gastrointestinaler Stromatumor, maligne; prognostische Gruppe 3b, 5, 6a, 6b</i>)	8936/3	C16.1-9	C16.1-9
Kaposi-Sarkom	9140/3	C16.1-9	C46.7
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C16.1-9	C16.1-9
Synovialsarkom o. n. A.	9040/3	C16.1-9	C16.1-9

In der WHO Klassifikation des Verdauungssystems 2010 werden gegenüber der WHO Klassifikation 2000 einige Morphologien des Magens nicht mehr aufgeführt. Empfohlene Kodierung ab 01.01.2012 im NCT-Register, s. letzte Spalte rechts in Tabelle 2.2.

Tab 2.2 Weggefallene Morphologien des Magens in der WHO Klassifikation 2010 gegenüber 2000

Tumor	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-2018	Empfohlene Kodierung
Adenokarzinom vom intestinalen Typ	8144/3	C16.0	C16.0	8140/3 Adenokarzinom o. n. A.
Diffuses Karzinom	8145/3	C16.0	C16.0	8140/3 Adenokarzinom o. n. A.
Malignes Melanom o. n. A.	8720/3	C16.0	C16.0	Als Primärtumor der Lokalisation 'Magen' nicht mehr aufgeführt

⁴³ Das „Karzinoid fraglicher Dignität“ 8240/1 wird in der WHO Klassifikation des Verdauungssystems 2010 nicht mehr aufgeführt. Empfehlung ab Diagnosedatum 01.01.2012: Kodierung 8240/3.

⁴⁴ Klöppel et al 2004; Scherübl et al 2010a; Scherübl et al 2010b; Klöppel & Scherübl 2010.

⁴⁵ Vgl. Waeber et al 1995; Solcia et al 1985; Ekblada & Sundlera 2002 zu den L-cell-, Glukagon-ähnliches Peptid- und PP/PYY-prod. Tumoren.

⁴⁶ „8153/1 Gastrinom o. n. A.“ mit D37.2 fällt in der WHO Klassifikation 2010 weg.

⁴⁷ Zur Begründung der Dokumentation des *gutartigen* GIST, siehe Kapitel 12 dieses Handbuchs, Abschnitt „12.1 GIST“.

2.4 Laurén-Klassifikation des Magenkarzinoms⁴⁸

Die am häufigsten benutzten histopathologischen Klassifikationen der Magenkarzinome sind die WHO- und die Laurén-Klassifikationen⁴⁹. Tabelle 2.3 zeigt die histologische und prognostische Einteilung nach Laurén.

Tab 2.3 Laurén-Klassifikation des Magenkarzinoms^{50,51}

Typ	Histologie und klinische Prognose
Intestinal	Mit Drüsenstrukturen und expansiver Ausbreitung, günstige Prognose
Gemischt	Ungefähr gleiche Anteile intestinaler und diffuser Komponenten
Diffus	Ohne Drüsenstruktur mit infiltrativem Wachstum, ungünstige Prognose wegen Frühmetastasierung
Undifferenziert	Undeterminierter Typ

2.5 Regressionsgrading⁵²

Tab 2.4 Regressionsgrading der TU-München 2003⁵³

Grad	Bedeutung	Kriterien
1a	Komplette Response (CR)	Kein Residualtumor / Tumorbett
1b	Subtotale Response (SR)	< 10% Residualtumor / Tumorbett
2	Partielle Response (PR)	10–50% Residualtumor / Tumorbett
3	Minimale Response (MR)	>50% Residualtumor / Tumorbett

Tab 2.5 Regressionsgrading für Magenkarzinome⁵⁴ der Japanischen Gesellschaft für Magenkrebs

Grad	Bedeutung	Kriterien
0	Keine Regression	Weder histologisch noch zytologisch regressive Tumorveränderungen
1	Geringe Regression	Nekrose oder Verschwinden des Tumors und/oder zytologische oder histologische Veränderungen
1a		In < 1/3 des Tumors
1b		In 1/3 – 2/3 des Tumors
2	Mäßige Regression	Nekrose oder Verschwinden des Tumors und/oder zytologische oder histologische Veränderungen in mehr als 2/3 des Tumors
3	Ausgeprägte Regression	Tumor komplett nekrotisch oder durch Fibrose ersetzt, keine vitalen Tumorzellen nachweisbar

2.6 „TNM“-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Magens nach ENETS (European Neuroendocrine Tumour Society)

Neben der TNM-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Verdauungstraktes nach UICC⁵⁵, die für alle NET-G1 und NET-G2 gilt, werden NET-G1 und NET-G2 zunehmend nach der „TNM“-Klassifikation der European Neuroendocrine Tumour Society ENETS, spezifisch für den vorderen⁵⁶, mittleren und hinteren Darm⁵⁷ einschließlich des Pankreas klassifiziert, da sich die

⁴⁸ Wird z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT-Register nicht dokumentiert.

⁴⁹ Bosman et al 2010, S. 52.

⁵⁰ Lauren 1965.

⁵¹ S. a. Bosman et al 2010, S. 53.

⁵² Wird z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT-Register nicht dokumentiert.

⁵³ Becker et al 2003

⁵⁴ Japanese Research Society for Gastric Cancer 1995.

⁵⁵ Wittekind 2017, S. 130 und 131ff.

⁵⁶ Rindi et al 2006.

⁵⁷ Rindi et al 2007.

NET der jeweiligen Organe unterschiedlich verhalten. Die UICC- und die ENETS-Klassifikationen stimmen nicht genau überein⁵⁸. Deswegen muss für das Staging der NET-G1 und NET-G2 die jeweilige TNM-Klassifikation angegeben werden, die meist in dem patho-histlogischen Bericht zu finden ist. Werden dort keine Angaben zur angewendeten Einteilung gefunden, wird die TNM-Klassifikation nach UICC angenommen.

Tab 2.6 ENETS-„TNM“-Stadienklassifikation der NET-G1 und –G2 des Magens⁵⁹

T	Primärtumor		
TX	Primartumor nicht beurteilbar		
T0	Kein Nachweis eines Primartumors		
Tis	In-situ-Tumor/Dysplasie (<0,5 mm)		
T1	Tumor dringt in Lamina propria oder Submukosa ein und ≤1 cm		
T2	Tumor dringt in Muscularis propria oder Subserosa ein oder >1 cm		
T3	Tumor durchdringt Serosa		
T4	Tumor dringt in benachbarte Organe ein		
	Für irgendein T füge (m) für multiple Tumoren hinzu		
N	Regionale Lymphknoten		
NX	Regionale Lymphknoten nicht beurteilbar		
N0	Keine regionalen LK-Metastasen		
N1	Regionale LK-Metastasen		
M	Fernmetastasierung		
MX	Fernmetastasierung nicht beurteilbar		
M0	Keine Fernmetastasen		
M1 ^a	Fernmetastasen		
Staging			
Stadium 0	Tis	N0	M0
Stadium I	T1	N0	M0
Stadium IIa	T2	N0	M0
IIb	T3	N0	M0
Stadium IIIa	T4	N0	M0
IIIb	Irgendein T	N1	M0
Stadium IV	Irgendein T	Irgendein N	M1

^a M1-spezifische Lokalisationen nach Sobin, Wittekind 2002⁶⁰.

⁵⁸ Klöppel 2011.

⁵⁹ Rindi et al 2006.

⁶⁰ Sobin, Wittekind 2002; möglicherweise irrtümliches Zitat. In der *deutschen* Ausgabe von Sobin, Wittekind 2002 (Wittekind et al 2002) finden wir keine Angaben zu *spezifischen* M1-Metastasierungslokalisationen. Edge et al 2010 (AJCC 2010), S. 182, geben als häufigste M1-Metastasierungslokalisationen bei neurendokrinen Tumoren des Magens, Duodenums, der Ampulla Vateri, des Dünndarms, Kolon und Rektum *Lymphknoten, Leber, Lunge, Peritoneum und Pankreas* an.

3 Tumoren der Ampulla Vateri-Region

3.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden der folgenden spezifischen Lokalisationsziffer nach ICDO-3 zugeordnet.

C24.1 Ampulla Vateri, periampullär

3.2 Regionäre Lymphknoten

Mindestens 12 oder mehr LK sollten untersucht werden⁶¹. Wenn die untersuchten LK tumorfrei sind, aber die Zahl nicht erreicht wird, soll pN0 und in Klammern die Zahl der untersuchten LK im TNM hinzugefügt werden, z. B. pN0(0/3).

Tab 3.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet der Ampulla Vateri⁶²

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome, einschließlich der neuroendokrinen Karzinome, s. u. Tab 3.2 und Morphologiegruppen⁶³. Die LK entsprechen denen des Pankreaskopfes⁶⁴. Befallene LK des Milzhilus und Pankreasschwanz sind Fernmetastasen (M1).

Ampulla Vateri	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
	Vordere pankreatico-duodenale LK (anteriorer pankreatoduodenaler Bogen)
	Pylorische LK
	Infrapylorische LK
	Subpylorische LK
	Hintere pankreatico-duodenale LK (posteriorer pankreato-duodenaler Bogen)
	Ductus choledochus LK
	Proximale mesenteriale LK
	A. hepatica communis LK
	V. portae LK
	Zöliakale LK
	A. mesenterica superior LK (re laterale Wand)
	V. mesenterica superior LK

3.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 3.2 enthält die in der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungssystems 2010⁶⁵ aufgeführten Tumoren der Ampullenregion der Dignität /1, /2 und /3, die Namen der

⁶¹ Wittekind 2017; die Empfehlung, 12 LK zu entfernen, gilt nur für die deutsch-sprachige, nicht für die englische TNM-Klassifikation 2017.

⁶² Wittekind 2017.

⁶³ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26.

⁶⁴ Wittekind 2017, S. 123. Anmerkung: Die regionären LK des Pankreaskopfes umfassen zusätzlich zu den in Tabelle 3.1 angegebenen folgende: Peripankreatischen LK oberhalb Pankreaskopf, peripankreatischen LK oberhalb Pankreaskörper, peripankreatischen LK unterhalb Pankreaskopf, peripankreatischen LK unterhalb Pankreaskörper. Diese LK sind in Wittekind 2017, S. 123 nicht aufgeführt. Falls im OP-Bericht gefunden werden und vom Kliniker als regionär eingestuft werden, sollen sie im NCT-Register als „regionäre LK“ dokumentiert werden.

⁶⁵ Bosman et al 2010.

Morphologie, die ICDO-3.1-M-Ziffer⁶⁶, die ICDO-3-Topographieziffer und die zugehörigen ICD10-GM 2018 Diagnoseziffern.

Tab 3.2 Verschlüsselungstabelle der Tumoren der Ampullenregion nach WHO-Klassifikation 2010.

Kursiv geschriebene Tumoren sind in der WHO Klassifikation 2010⁶⁷ nicht aufgeführt, aber kodierbar.

Tumor ⁶⁸	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Epitheliale Tumoren			
Prä maligne Läsionen			
Papilläre Neoplasie, pankreatobiliären Typs, mit hochgrad. intraepithel. Neoplasie	8163/2	C24.1	D01.5
Nichtinvasive pankreatobiliäre papilläre Neoplasie mit hochgradiger Dysplasie			
Nichtinvasive pankreatobiliäre papilläre Neoplasie mit hochgrad. intraepi. Neoplasie			
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig	8148/2	C24.1	D01.5
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3			
Biliäre intraepitheliale Neoplasie, hochgradig			
Biliäre intraepitheliale Neoplasie Grad 3 (BILIIN-3)			
<u>Flache</u> intraepitheliale glanduläre Neoplasie, hochgradig			
<u>Flache</u> intraepitheliale Neoplasie, hochgradig			
<u>Flache</u> intraepitheliale Neoplasie (Dysplasie), hochgradig			
Karzinome			
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C24.1	C24.1
Adenokarzinom vom intestinalen Typ	8144/3	C24.1	C24.1
(Adeno-)Karzinom vom pankreato-biliären Typ	8163/3	C24.1	C24.1
<i>Tubuläres Adenokarzinom</i>	<i>8211/3</i>	<i>C24.1</i>	<i>C24.1</i>
Adenosquamöses Karzinom	8560/3	C24.1	C24.1
Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A.	8310/3	C24.1	C24.1
Hepatoides Adenokarzinom	8576/3	C24.1	C24.1,
Papilläres Adenokarzinom o. n. A.	8260/3	C24.1	C24.1
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C24.1	C24.1
Siegelringzellkarzinom (<i>wenig kohäsives Karzinom</i>)	8490/3	C24.1	C24.1
Plattenepithel-Karzinom o. n. A.	8070/3	C24.1	C24.1
Undifferenziertes Karzinom o. n. A. (<i>anaplastisch</i>)	8020/3	C24.1	C24.1
Karzinom mit osteoklastenähnlichen Riesenzellen	8035/3	C24.1	C24.1
Neuroendokrine Neoplasien			
Karzinoidtumor o. n. A., Karzinoid o. n. A., neuroendokriner Tumor, Grad 1, neuroendokrines Karzinom, gut differenziert; neuroendokrines Karzinom, niedriggradig	8240/3	C24.1	C24.1
Typisches Karzinoid, <i>NET G1 (carcinoid)</i> ^{69,70}			
Atypischer Karzinoidtumor (<i>Neuroendokriner Tumor NET G2</i>)	8249/3	C24.1	C24.1
Neuroendokrines Karzinom o. n. A. (<i>neuroendokrines Karzinom NEC</i>)	8246/3	C24.1	C24.1
Großzelliges neuroendokrines Karzinom (<i>großzelliges NEC</i>)	8013/3	C24.1	C24.1
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. (<i>kleinzelliges NEC</i>)	8041/3	C24.1	C24.1
Kombiniertes Karzinoid (<i>mixed adenoneuroendokrines Karzinoid MANEC</i>)	8244/3	C24.1	C24.1
Enterochromaffinzell-Karzinoid (<i>EC-Zelltumor, Serotonin-produzierender NET</i>)	8241/3	C24.1	C24.1
Malignes Somatostatinom (<i>Somatostatin produzierender NET</i>)	8156/3	C24.1	C24.1
{[Endokriner Tumor, hormonaktiv, o. n. A.; ACTH-produzierender Tumor]} ⁷¹	[8158/1]	C24.1	D37.6

⁶⁶ DIMDI 2012.

⁶⁷ Bosman et al 2010.

⁶⁸ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus Bosman et al 2010 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

⁶⁹ Klöppel et al 2004; Scherübl et al 2010a; Scherübl et al 2010b; Klöppel & Scherübl 2010.

⁷⁰ Vgl. Waeber et al 1995; Solcia et al 1985; Ekblada & Sundler 2002 zu den L-cell-, Glukagon-ähnliches Peptid- und PP/PYY-produzierenden Tumoren.

⁷¹ 8158/1 ist *für die Papilla Vateri* in der WHO Klassifikation 2010 nicht als Entität aufgeführt, tritt aber in anderen gastrointestinalen Organen auf.

3.4 „TNM“-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren der Ampulla Vateri nach ENETS (European Neuroendocrine Tumour Society)

Neben der TNM-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Verdauungstraktes nach UICC⁷², die für alle NET-G1 und NET-G2 gilt, werden NET-G1 und NET-G2 auch nach der „TNM“-Klassifikation der European Neuroendocrine Tumour Society ENETS für den vorderen⁷³, mittleren und hinteren Darm⁷⁴ klassifiziert. Die UICC- und die ENETS-Klassifikationen stimmen nicht genau überein⁷⁵. Deswegen muss für das Staging der NET-G1 und NET-G2 die jeweilige TNM-Klassifikation angegeben werden, die meist in dem patho-histologischen Bericht zu finden ist. Werden dort keine Angaben gefunden, wird die TNM-Klassifikation nach UICC angenommen.

Tab 2.6 ENETS-„TNM“-Stadienklassifikation der NET-G1 und –G2 der Ampulle (nach Rindi et al)⁷⁶

T		Primärtumor	
TX		Primärtumor nicht beurteilbar	
T0		Kein Nachweis eines Primärtumors	
T1		Tumor dringt in Lamina propria oder Submukosa ein und Größe ≤1 cm ^a	
T2		Tumor dringt in Muscularis propria oder Größe >1 cm	
T3		Tumor dringt in Pankreas oder Retroperitoneum ein	
T4		Tumor dringt ins Peritoneum oder andere Organe ein	
		Für irgendein T füge (m) für multiple Tumoren hinzu	
N		Regionale Lymphknoten	
NX		Regionale Lymphknoten nicht beurteilbar	
N0		Keine regionalen LK-Metastasen	
N1		Regionale LK-Metastasen	
M		Fernmetastasierung	
MX		Fernmetastasierung nicht beurteilbar	
M0		Keine Fernmetastasen	
M1 ^b		Fernmetastasen	
Staging			
Stadium I	T1	N0	M0
Stadium IIa	T2	N0	M0
IIb	T3	N0	M0
Stadium IIIa	T4	N0	M0
IIIb	Irgendein T	N1	M0
Stadium IV	Irgendein T	Irgendein N	M1

^a Tumor auf die Ampulla Vateri begrenzt für ampulläre gangliozytische Paragangliome

^b M1-spezifische Lokalisationen nach Sobin, Wittekind 2002⁷⁷.

⁷² Wittekind 2017, S. 130ff.

⁷³ Rindi et al 2006.

⁷⁴ Rindi et al 2007.

⁷⁵ Klöppel 2011.

⁷⁶ Rindi et al 2006.

⁷⁷ Sobin, Wittekind 2002; möglicherweise irrtümliches Zitat. In der *deutschen* Ausgabe von Sobin, Wittekind 2002 (Wittekind et al 2002) finden wir keine Angaben zu *spezifischen* M1-Metastasierungslokalisationen. Edge et al 2010 (AJCC 2010), S. 182, geben als häufigste M1-Metastasierungslokalisationen bei neuroendokrinen Tumoren des Magens, Duodenums, der Ampulla Vateri, des Dünndarms, Kolon und Rektum *Lymphknoten, Leber, Lunge, Peritoneum und Pankreas* an.

4 Tumoren des Dünndarms

4.1 Topographischer Geltungsbereich

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

C17.0	Duodenum
C17.1	Jejunum
C17.2	Ileum
C17.3	Meckel-Divertikel
C17.8	Dünndarm, mehrere Teilbereiche überlappend
C17.9	Dünndarm o. n. A., Intestinum tenue o. n. A.

4.2 Regionäre Lymphknoten

Mindestens 6 oder mehr LK sollten untersucht werden⁷⁸. Wenn die untersuchten LK tumorfrei sind, aber die Zahl nicht erreicht wird, soll pN0 und in Klammern die Zahl der untersuchten LK im TNM hinzugefügt werden, z. B. pN0(0/3).

Tab 4.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet des Dünndarms⁷⁹

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome, einschließlich der neuroendokrinen Tumoren⁸⁰, s. u. Tab 4.2 und Morphologiegruppen⁸¹.

Organ/Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Dünndarm	
Duodenum	Duodeno-pankreatischen LK Pylorischen LK Hepatische LK Ductus choledochus Hilus-LK Ductus cysticus-LK Obere mesenteriale LK
Ileum und Jejunum inkl. Meckel'sches Divertikel	Mesenteriale LK (alle) (inklusive entlang der A. mesenterica superior)
Terminales Ileum	Ileo-kolische LK (entlang der A. ileocolica) Hintere zökale LK

⁷⁸ Wittekind 2017 ; Wittekind et al 2015, S. 165.

⁷⁹ Wittekind 2017 ; Wittekind et al 2015.

⁸⁰ Siehe Neuroendocrine Tumors, Edge et al 2010, S. 182.

⁸¹ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26.

4.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 4.2 enthält die in der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungssystems 2010⁸² aufgeführten Tumoren des Dünndarms der Dignität /1, /2 und /3, den Namen des Tumors, die ICDO-3.1-M-Ziffer⁸³, die ICDO-3-Topographieziffer und die zugehörige ICD10-GM 2018 Diagnoseziffer.

Tab 4.2 Verschlüsselungstabelle der Tumoren des Dünndarms (Duodenum, Jejunum, Ileum)

Tumor ⁸⁴	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Epitheliale Tumoren			
Prä maligne Läsionen			
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig	8148/2	C17.0-9	D01.7
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3			
Flache intraepitheliale glanduläre Neoplasie, hochgradig			
Flache intraepitheliale Neoplasie, hochgradig			
Flache intraepitheliale Neoplasie (Dysplasie), hochgradig			
Karzinome			
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C17.0-9	C17.0-9
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C17.0-9	C17.0-9
Siegelringzellkarzinom (<i>wenig kohäsives Karzinom</i>)	8490/3	C17.0-9	C17.0-9
Adenosquamöses Karzinom	8560/3	C17.0-9	C17.0-9
Medulläres Karzinom o. n. A.	8510/3	C17.0-9	C17.0-9
Plattenepithel-Karzinom o. n. A.	8070/3	C17.0-9	C17.0-9
Undifferenziertes Karzinom o. n. A. (<i>anaplastisch</i>)	8020/3	C17.0-9	C17.0-9
Neuroendokrine Neoplasien			
Karzinoidtumor o. n. A.	8240/3	C17.0-9	C17.0-9
Karzinoid o. n. A.			
Neuroendokriner Tumor, Grad 1			
Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert			
Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig			
Typisches Karzinoid			
<i>Neuroendokriner Tumor NET G1</i> ^{85,86,87}			
Atypischer Karzinoidtumor	8249/3	C17.0-9	C17.0-9
Neuroendokriner Tumor, Grad 2			
Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom			
<i>Neuroendokriner Tumor NET G2</i>			
Neuroendokrines Karzinom o. n. A.	8246/3	C17.0-9	C17.0-9
<i>Neuroendokrines Karzinom NEC</i>			
Großzelliges neuroendokrines Karzinom (<i>großzelliges NEC</i>)	8013/3	C17.0-9	C17.0-9
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. (<i>kleinzelliges NEC</i>)	8041/3	C17.0-9	C17.0-9
Gemischtes adeno-neuroendokrines Karzinom	8244/3	C17.0-9	C17.0-9
Kombiniertes/gemischtes Karzinoid und Adenokarzinom			
Kombiniertes Karzinoid			
<i>MANEC (mischzelliges adeno-neuro-endokrines Karzinoid)</i>			
Enterochromaffinzell-Karzinoid	8241/3	C17.0-9	C17.0-9
<i>EC-Zelltumor, Serotonin-produzierender NET</i>			

⁸² Bosman et al 2010.

⁸³ DIMDI 2014.

⁸⁴ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus Bosman et al 2010 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

⁸⁵ Das „Karzinoid fraglicher Dignität“ 8240/1 wird in der WHO Klassifikation des Verdauungssystems 2010 nicht mehr aufgeführt und wird durch 8240/3 ersetzt.

⁸⁶ Klöppel et al 2004; Scherübl et al 2010a; Scherübl et al 2010b; Klöppel & Scherübl 2010.

⁸⁷ Vgl. Waeber et al 1995; Solcia et al 1985; Ekblada, Sundler 2002 zu den L-cell-, Glukagon-ähnliches Peptid- und PP/PYY-produzierenden Tumoren.

Tumor ⁸⁴	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Malignes Gastrinom (<i>gastrin-produzierender NET, Gastrinom</i>) ⁸⁸	8153/3	C17.0-9	C17.0-9
Glukagonom o. n. A. Alpha-Zell-Tumor o. n. A. Enteroglukagonom o. n. A. Glucagon-like peptide-producing tumor L-Zell-Tumor Pankreaspeptid und pancreas-peptide-like Peptid bei terminal Tyrosinamid produzierendem Tumor PP/PYY produzierender Tumor	8152/1	C17.0-9	D37.2
Malignes Somatostatinom (<i>somatostatin produzierender NET</i>) ⁸⁹	8156/3	C17.0-9	C17.0-9
Endokriner Tumor, hormonaktiv, o. n. A.; ACTH-produzierender Tumor	8158/1	C17.0-9	D37.2
B-Zell-Lymphome			
Burkitt Lymphom o. n. A.	9687/3	C17.0-9	C83.7
B-Zell-Lymphom, unklassifizierbar, mit Eigenschaften intermediär zwischen diffus-großzelligem B-Zell-Lymphom und Burkitt-Lymphom	9680/3	C17.0-9	C83.3
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, o. n. A. (DLBCL, NOS)	9680/3	C17.0-9	C46.7
Immunoproliferative Krankheit des Dünndarms ⁹⁰ (IPSID) (inklusive alpha-Schwerkettenkrankheit)	9764/3	C17.0-9	C88.3-
Follikuläres Lymphom o. n. A.	9690/3	C17.0-9	C82.9
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. (<i>extranodales MZL des Mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes [MALT-Lymphom]</i>)	9699/3	C17.0-9	C88.4-
Mantelzell-Lymphom	9673/3	C17.0-9	C83.1
T-Zell-Lymphome			
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A.	9702/3	C17.0-9	C84.9
Intestinales T-Zell-Lymphom (EATL)	9717/3	C17.0-9	C86.2
Mesenchymale Tumoren			
Hämangiosarkom (<i>Angiosarkom</i>)	9120/3	C17.0-9	C17.0-9
Benigner gastrointestinaler Stromatumor ⁹¹ Benigner GIST (<i>prognostische Gruppe 1, 2 und 3a</i>)	8936/0	C17.0-9	D13.2-3
Gastrointestinaler Stromatumor o. n. A., GIST o. n. A. ⁹² Gastrointestinaler Stromatumor mit unsicherem malignem Potential, Gastrointestinaler autonomer Nerventumor GANT Gastrointestinaler Schrittmacherzellen-Tumor (<i>prognostische Gruppe 4</i>)	8936/1	C17.0-9	D37.2
Gastrointestinales Stromasarkom Maligner gastrointestinaler Stromatumor Maligner GIST <i>Gastrointestinaler Stromatumor, maligne</i> (<i>prognostische Gruppe 3b, 5, 6a, 6b</i>)	8936/3	C17.0-9	C17.0-9
Kaposi-Sarkom	9140/3	C17.0-9	C46.7
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C17.0-9	C17.0-9

⁸⁸ „8153/1 Gastrinom o. n. A.“ fällt weg; ersetzt durch „8153/3 Malignes Gastrinom (*Gastrin-produzierender NET*)“.

⁸⁹ 8156/1 wurde gestrichen und durch 8156/3 Malignes Somatostatinom ersetzt.

⁹⁰ Die Morphologieziffer 9764/3 ist in der WHO Klassifikation hämatopoietischer und lymphoider Tumoren (Swerdlow et al 2008) *nicht* mehr aufgeführt; nach Swerdlow et al 2008 soll dieser Tumor als alpha-heavy-chain Krankheit mit 9762/3 verschlüsselt werden. In der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungstraktes [Bosman et al 2010] und der InterLymph-Gruppe (Turner et al 2010) ist die Morphologieziffer enthalten.

⁹¹ Zur Begründung der Dokumentation des *gutartigen* GIST, siehe Kapitel 12 dieses Handbuchs, Abschnitt „12.1 GIST“.

⁹² 8936/1 ist in Bosman et al 2010 *im Kapitel Dünndarmtumoren* nicht enthalten. Wenn ein unsicherer 8936/1 GIST-Tumor im Dünndarm gefunden wird, sollte wie unter Magen-GIST verschlüsselt werden, siehe dort.

4.4 „TNM“-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Duodenums und proximalen Jejunums nach ENETS (European Neuroendocrine Tumour Society)

Neben der TNM-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Verdauungstraktes nach UICC⁹³, die für alle NET-G1 und NET-G2 gilt, werden NET-G1 und NET-G2 zunehmend nach der „TNM“-Klassifikation der European Neuroendocrine Tumour Society ENETS für den vorderen⁹⁴, mittleren und hinteren Darm⁹⁵ klassifiziert. Die UICC- und die ENETS-Klassifikationen stimmen nicht genau überein⁹⁶. Deswegen muss für das Staging der NET-G1 und NET-G2 die jeweilige TNM-Klassifikation angegeben werden, die meist in dem patho-histologischen Bericht zu finden ist. Werden dort keine Angaben gefunden, wird die TNM-Klassifikation nach UICC angenommen.

Tab 4.4 ENETS-„TNM“-Stadienklassifikation der NET-G1 und NET-G2 des Duodenums und des proximalen Jejunums (nach Rindi et al⁹⁷)

T	Primärtumor		
TX	Primärtumor nicht beurteilbar		
T0	Kein Nachweis eines Primärtumors		
T1	Tumor dringt in Lamina propria oder Submukosa ein und Größe ≤1 cm		
T2	Tumor dringt in Muscularis propria oder Größe >1 cm		
T3	Tumor dringt in Pankreas oder Retroperitoneum ein		
T4	Tumor dringt ins Peritoneum oder andere Organe ein		
	Für irgendein T füge (m) für multiple Tumoren hinzu		
N	Regionale Lymphknoten		
NX	Regionale Lymphknoten nicht beurteilbar		
N0	Keine regionalen LK-Metastasen		
N1	Regionale LK-Metastasen		
M	Fernmetastasierung		
MX	Fernmetastasierung nicht beurteilbar		
M0	Keine Fernmetastasen		
M1 ^b	Fernmetastasen		
Staging			
Stadium I	T1	N0	M0
Stadium IIa	T2	N0	M0
IIb	T3	N0	M0
Stadium IIIa	T4	N0	M0
IIIb	Irgendein T	N1	M0
Stadium IV	Irgendein T	Irgendein N	M1

^b M1-spezifische Lokalisationen definiert entsprechend Sobin, Wittekind 2002⁹⁸.

⁹³ Wittekind 2017, S. 130ff.

⁹⁴ Rindi et al 2006.

⁹⁵ Rindi et al 2007.

⁹⁶ Klöppel 2011.

⁹⁷ Rindi et al 2006.

⁹⁸ Sobin, Wittekind 2002; möglicherweise irrtümliches Zitat. In der *deutschen* Ausgabe von Sobin, Wittekind 2002 (Wittekind et al 2002) finden wir keine Angaben zu *spezifischen* M1-Metastasierungslokalisationen. Edge et al 2010 (AJCC 2010), S. 182, geben als häufigste M1-Metastasierungslokalisationen bei neuroendokrinen Tumoren des Magens, Duodenums, der Ampulla Vateri, des Dünndarms, Kolon und Rektum *Lymphknoten, Leber, Lunge, Peritoneum und Pankreas* an.

5 Tumoren der Appendix

5.1 Topographischer Geltungsbereich

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

C18.1 Appendix vermiformis, Blinddarm, Wurmfortsatz

5.2 Regionäre Lymphknoten

Mindestens 12 LK sollten untersucht werden⁹⁹. Wenn die untersuchten LK tumorfrei sind, aber die Zahl nicht erreicht wird, soll pN0 und in Klammern die Zahl der untersuchten LK im TNM hinzugefügt werden, z. B. pN0(0/3).

Tab 5.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet der Appendix¹⁰⁰

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome, einschließlich der neuroendokrinen Tumoren, s. u. Tab 5.2 und Morphologiegruppen.¹⁰¹

Organ	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Appendix	Ileo-kolische LK (entlang der A. ileocolica)

5.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 5.2 enthält die in der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungssystems 2010¹⁰² aufgeführten Tumoren der Appendix der Dignität /1, /2 und /3, den Namen des Tumors, die ICDO-3.1-M-Ziffer¹⁰³, die ICDO-3-Topographieziffer und die zugehörige ICD10-GM 2018 Diagnoseziffer.

Tab 5.2 Verschlüsselungstabelle der Tumoren der Appendix

Tumor ¹⁰⁴	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Epitheliale Tumoren			
Prä-maligne Läsionen			
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig	8148/2	C18.1	D01.0
Karzinome			
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C18.1	C18.1
Niedriggradige muzinöse Neoplasie der Appendix (LAMN) ¹⁰⁵	8480/1	C18.1	D37.3

⁹⁹ Wittekind 2017 ; Wittekind et al 2015, S. 165.

¹⁰⁰ Wittekind 2017 ; Wittekind et al 2015.

¹⁰¹ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26.

¹⁰² Bosman et al 2010.

¹⁰³ DIMDI 2014: ICD-O-3 2003, 1. Revision 2014.

¹⁰⁴ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus Bosman et al 2010 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹⁰⁵ Eine „muzinöse Neoplasie“ der Appendix (und anderer Organe) produziert in fortgeschrittenem Stadium das klinische Bild des „Pseudomyxoma peritonei“ (PMP). Dieses wird in niedriggradig und hochgradig eingeteilt und mit 8480/1 respektive 8480/3 (s. oben Tabelle 6.1) verschlüsselt. Tumoren treten in kontinuierlichen Übergängen von niedrig- bis hochgradig auf. Das Ausbreitungsverhalten des muzinösen Adenokarzinoms der

Tumor ¹⁰⁴	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Muzinöses Adenokarzinom ¹⁰⁶	8480/3	C18.1	C18.1
Siegelringzellkarzinom, wenig kohäsives Karzinom	8490/3	C18.1	C18.1
Undifferenziertes Karzinom o. n. A. (<i>anaplastisch</i>)	8020/3	C18.1	C18.1
Neuro-endokrine Neoplasien			
[Karzinoidtumor fraglicher Dignität] obsolet → 8240/3 NET G1 ¹⁰⁷	[8240/1]	C18.1	C18.1
Karzinoidtumor o. n. A., Karzinoid o. n. A., neuroendokriner Tumor, Grad 1, neuroendokrines Karzinom, gut differenziert, neuroendokrines Karzinom, niedriggradig; typisches Karzinoid; <i>Neuroendokriner Tumor NET G1</i> ^{108,109}	8240/3	C18.1	C18.1
Atypischer Karzinoidtumor; neuroendokriner Tumor, Grad 2 Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom <i>Neuroendokriner Tumor NET G2</i>	8249/3	C18.1	C18.1
Neuroendokrines Karzinom o. n. A. <i>Neuroendokrines Karzinom NEC</i>	8246/3	C18.1	C18.1
Großzelliges neuroendokrines Karzinom <i>Großzelliges NEC</i>	8013/3	C18.1	C18.1
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. <i>Kleinzelliges NEC</i>	8041/3	C18.1	C18.1
Gemischtes adeno-neuroendokrines Karzinom Kombiniertes/gemischtes Karzinoid und Adenokarzinom Kombiniertes Karzinoid MANEC Mischzelliges Karzinoid-Adenokarzinom	8244/3	C18.1	C18.1
Enterochromaffinzell-Karzinoid <i>EC-Zelltumor</i> <i>Serotonin-produzierender NET</i>	8241/3	C18.1	C18.1
Becherzellkarzinoid Mukokarzinoidtumor Muzinöses Karzinoid ¹¹⁰	8243/3	C18.1	C18.1
Glukagonom o. n. A. Alpha-Zell-Tumor o. n. A. Enteroglukagonom o. n. A. Glucagon-like peptide-producing tumor L-Zell-Tumor Pankreaspeptid und pancreas-peptide-like Peptid bei terminal Tyrosinamid produzierendem Tumor PP/PYY produzierender Tumor	8152/1	C18.1	D37.3
Endokriner Tumor, hormonaktiv, o. n. A.; ACTH-produzierender Tumor	8158/1	C18.1	D37.3
Tubuläres Karzinoid	8245/1	C18.1	D37.3
Mesenchymale Tumoren			
Benigner gastrointestinaler Stromatumor ¹¹¹ Benigner GIST (<i>prognostische Gruppe 1, 2 und 3a</i>)	8936/0	C18.1	D12.1
Gastrointestinaler Stromatumor o. n. A., GIST o. n. A. ^{112,113}	8936/1	C17.0-9	D37.3

Appendix ist Teil der TNM-Klassifikation: T4a bezeichnet „muzinöse peritoneale Tumorabsiedlungen innerhalb des rechten unteren Quadranten“, M1a bezeichnet „intraperitoneale Metastasen jenseits des rechten unteren Quadranten, *eingeschlossen Pseudomyxoma peritonei*“. Wenn in ärztlichen Dokumenten der Begriff Pseudomyxoma peritonei (ohne Fernmetastasen) beschrieben wird, ist M1a zu kodieren.

¹⁰⁶ Siehe vorige Fußnote.

¹⁰⁷ Das „Karzinoid fraglicher Dignität“ 8240/1 wird in der WHO Klassifikation des Verdauungssystems 2010 nicht mehr aufgeführt. Zu kodieren ist der WHO 2010 folgend 8240/3. Siehe auch ICD-O-3.1, S. 273.

¹⁰⁸ Klöppel et al 2004; Scherübl et al 2010a; Scherübl et al 2010b; Klöppel & Scherübl 2010.

¹⁰⁹ Vgl. Waeber et al 1995; Solcia et al 1985; Ekblada & Sundler 2002 zu den L-cell-, Glukagon-ähnliches Peptid- und PP/PYY-produzierenden Tumoren.

¹¹⁰ Die Verschlüsselung eines „Pseudomyxoma peritonei“ (peritoneale Ausbreitung) beim „Becherzellkarzinoid = muzinöses Karzinoid“ entspricht der des muzinösen Adenokarzinoms. Das Ausbreitungsverhalten des muzinösen Karzinoids der Appendix ist Teil der TNM-Klassifikation: T4a bezeichnet „muzinöse peritoneale Tumorabsiedlungen innerhalb des rechten unteren Quadranten“; M1a bezeichnet „intraperitoneale Metastasen jenseits des rechten unteren Quadranten, *eingeschlossen Pseudomyxoma peritonei*“. Wenn in ärztlichen Dokumenten der Begriff „Pseudomyxoma peritonei“ (ohne Fernmetastasen) im Zusammenhang mit einem Becherzellkarzinoid gebraucht wird, ist M1a zu kodieren.

¹¹¹ Zur Begründung der Dokumentation des *gutartigen* GIST, siehe Kapitel 12 dieses Handbuchs, Abschnitt „12.1 GIST“.

¹¹² „Gastrointestinaler Stromatumor 8936/1“ ist unter *Appendix-Tumoren* in der WHO Klassifikation 2000 (Hamilton, Aaltonen 2000) aufgeführt, fehlt aber in der Klassifikation 2010. 8936/1 wird hier aufgeführt, da GIST auch in der Appendix auftreten können (s. Fletcher et al 2013, S. 165).

Tumor ¹⁰⁴	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Gastrointestinaler Stromatumor mit unsicherem malignem Potential, Gastrointestinaler autonomer Nerventumor GANT Gastrointestinaler Schrittmacherzellen-Tumor (<i>prognostische Gruppe 4</i>)			
Gastrointestinales Stromasarkom Maligner gastrointestinaler Stromatumor Maligner GIST <i>Gastrointestinaler Stromatumor, maligne</i> (<i>prognostische Gruppe 3b, 5, 6a, 6b</i>)	8936/3	C18.1	C18.1
Kaposi-Sarkom	9140/3	C18.1	C18.1
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C18.1	C18.1

5.4 ENETS-„TNM“-Klassifikation der NET-G1 und NET-G2 der Appendix

Neben der TNM-Klassifikation der gut differenzierten neuroendokrinen Tumoren der Appendix („Karzinoide“) nach UICC¹¹⁴, S. 130ff, werden NET-G1 und NET-G2 auch nach der „TNM“-Klassifikation der European Neuroendocrine Tumour Society ENETS für den mittleren und hinteren Darm¹¹⁵ klassifiziert. Die UICC- und die ENETS-Klassifikationen weichen für die Appendix stark voneinander ab^{116,117}. Deswegen muss für das Staging der NET-G1 und NET-G2 die jeweilige Klassifikation angegeben werden, die meist in dem patho-histologischen Bericht zu finden ist. Werden dort keine Angaben gefunden, wird die TNM-Klassifikation nach UICC 2017 angenommen.

Tab 4.4 ENETS-„TNM“-Stadienklassifikation der NET-G1 und NET-G2 („Karzinoide“) der Appendix (nach Rindi et al)¹¹⁸

T	Primärtumor		
TX	Primartumor nicht beurteilbar		
T0	Kein Nachweis eines Primartumors		
T1	Tumor ≤1 cm, dringt in Submucosa und Muscularis propria ein		
T2	Tumor ≤ 2 cm, dringt in Submucosa, Muscularis propria und/oder minimal in Subserosa/Mesoappendix ein		
T3	Tumor >2 cm und/oder extensive (>3mm) Invasion der Subserosa/Mesoappendix		
T4	Tumor invadiert Peritoneum oder andere Organe		
N	Regionale Lymphknoten		
NX	Regionale Lymphknoten nicht beurteilbar		
N0	Keine regionalen LK-Metastasen		
N1	Regionale LK-Metastasen		
M	Fernmetastasierung		
MX	Fernmetastasierung nicht beurteilbar		
M0	Keine Fernmetastasen		
M1 ^a	Fernmetastasen		
Staging			
Stadium I	T1	N0	M0
Stadium IIA	T2	N0	M0

¹¹³ 8936/1 ist in Bosman et al 2010 *im Kapitel Dünndarmtumoren* nicht enthalten. Wenn unsicherer 8936/1 GIST-Tumor im Dünndarm gefunden wird, sollte wie unter Magen-GIST verschlüsselt werden, siehe dort.

¹¹⁴ Wittekind 2017, S. 130 und 131ff.

¹¹⁵ Rindi et al 2007.

¹¹⁶ Klöppel 2011.

¹¹⁷ Rindi et al 2007,

¹¹⁸ Rindi et al 2007.

	IIB	T3	N0	M0
Stadium	IIIA	T4	N0	M0
	IIIB	Irgendein T	N1	M0
Stadium	IV	Irgendein T	Irgendein N	M1

^a M1-spezifische Lokalisationen definiert entsprechend Sobin, Wittekind 2002¹¹⁹.

¹¹⁹ Sobin, Wittekind 2002; möglicherweise irrtümliches Zitat. In der *deutschen* Ausgabe von Sobin, Wittekind 2002 (Wittekind et al 2002) finden wir keine Angaben zu *spezifischen* M1-Metastasierungslokalisationen. Edge et al 2010 (AJCC 2010), S. 182, geben als häufigste M1-Metastasierungslokalisationen bei neurendokrinen Tumoren des Magens, Duodenums, der Ampulla Vateri, des Dünndarms, Kolon und Rektum (nicht-regionale) *Lymphknoten, Leber, Lunge, Peritoneum und Pankreas* an.

6 Tumoren des Kolon und Rektum

6.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren dieses anatomischen Bereiches werden folgende spezifische Lokalisationsziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

- C18.0 Zökum, Ileozökaler Übergang, Ileozökalklappe
- C18.2 Colon ascendens, rechtes Kolon
- C18.3 Flexura hepatica, rechte Kolonflexur
- C18.4 Colon transversum, Querkolon
- C18.5 Flexura lienalis coli, linke Kolonflexur
- C18.6 Colon descendens, linkes Kolon
- C18.7 Colon sigmoideum, Flexura sigmoidea coli, Sigma o. n. A.
- C18.8 Kolon, mehrere Teilbereiche überlappend
- C18.9 Colon, Dickdarm, Dickdarm o. n. A.
- [C19.9] [Rektosigmoidaler Übergang; Kolon, am rektosigmoidalen Übergang; Rektosigmoid o. n. A., Kolon und Rektum]¹²⁰ (obsolet)
- C20.9 Rektum o. n. A., Rektumampulle
- C20.91 Rektum 4 cm ab ano (Anorektalfalte) < 7,5 cm Höhe
- C20.92 Rektum 7,5 cm ab ano bis < 12 cm Höhe
- C20.93 Rektum 12 cm ab ano und > aufwärts (12-16 cm = oberes Rektumdrittel)¹²¹

6.2 Regionäre Lymphknoten

Mindestens 10 – 14 oder mehr LK sollten untersucht werden¹²². Wenn die untersuchten LK tumorfrei sind, aber die Zahl nicht erreicht wird, soll pN0 und in Klammern die Zahl der untersuchten LK im TNM hinzugefügt werden, z. B. pN0(0/3). Bei palliativer OP oder präoperativer Bestrahlung können weniger LK entfernt werden¹²³.

¹²⁰ 1. Die Lokalisation **C19.9** ist ab Diagnosedatum 01.01.2014 **obsolet** und soll nicht mehr kodiert werden. Der TNM-Atlas (Wittekind et al 2015) und das TNM-Supplement (Wittekind et al 2012) führen die anatomische Kategorie „Recto-Sigmoid“ nicht mehr auf. Für das NCT-Register gilt ab 01.01.2014 folgende Regel: 0 bis 16 cm ab Anokutanlinie = Rektum, > 16 cm = Colon sigmoideum ICD-O3 C18.7 (s. Seufferlein, Post 2014). Diese Aussage beruht auf der "XML-Blackbox Spezifikation", welche OnkoZert im Auftrag der DKG (Deutsche Krebsgesellschaft) konzipiert hat, um eine einheitliche Generierung der Kennzahlen für Darm zu gewährleisten. Der Ausfüllhinweis für die Lokalisation und Diagnose bei Kolon-Rektum-Tumoren lautet: "Es ist zu beachten, dass die Kodierung von C19 an sich nicht mehr zulässig ist, da eine klare Festlegung durch die Messung ab Anokutan-Linie (> 16cm: Kolon, davor Rektum) gegeben ist." In diesem Fall ist auch die Kodierung der ICD10 „C19 Bösartige Neubildung am Rektosigmoid, Übergang“ unzulässig.

2. Wenn in medizinischen Dokumenten wie Arztbriefen, Zweitmeinungsdokumenten u. a. nur der Begriff „Rektosigmoid“ als anatomische Lokalisation des Tumors ohne Abstandsangabe zur Anokutanlinie angegeben wird, darf die ICD-O-3-Topographie „C19.9 Rektosigmoidaler Übergang“ kodiert werden. In diesem Fall ist ausnahmsweise auch die ICD10 Kodierung „C19 Bösartige Neubildung am Rektosigmoid, Übergang“ erlaubt. Dies gilt jedoch nicht für zertifizierte Darmzentren.

3. Überlappt der Tumor Colon sigmoideum C18.7 und Rektum C20.9 (<16cm überlappt mit >16cm), z. B. reicht der Tumor von 14 bis 20cm ab Anokutanlinie, so wird zur Bestimmung der Ursprungslokalisierung der mittlere Wert des Abstands genommen und der Ursprung so zugeordnet. Falls im Arztbrief der Ursprung eindeutig *einem* der beiden Bereiche als Ursprung zugeordnet wird, so wird diese Lokalisation kodiert.

¹²¹ Vgl. Pox et al 2014, S3-Leitlinie Kolorektales Karzinom, S. 140 zur cm-Einteilung der Rektumabschnitte.

¹²² AJCC 2010, S. 145; s. insbesondere S. 149-150.

¹²³ Siehe vorige Fußnote.

Wächst ein primärer Tumor des Kolon in den Dünndarm ein, gelten alle befallenen regionären Lymphknoten des Dünndarms als regionär für die Tumoren des Kolon¹²⁴. Bei der N-Klassifikation werden dann alle befallenen LK, in diesem Falle des Kolon und des Dünndarms, zusammengezählt und die N-Klassifizierung entsprechend festgelegt.

Die Auflistungen der regionären LK der UICC¹²⁵ und der AJCC 2010¹²⁶ weichen geringgradig voneinander ab, manchmal ist die erstere ausführlicher, manchmal die letztere. Die Tabelle 6.1 enthält alle z. Z. (31.12.2015) von der UICC und AJCC als regionär aufgeführte Lymphknoten. Sie werden, wenn im OP- oder pathologischen Bericht genannt, als regionäre LK des Kolon und des Rektum akzeptiert.

Tab 6.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet des Kolon und des Rektum^{127,128}

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome, einschließlich der neuroendokrinen Tumoren¹²⁹, s. u. Tab 6.2 und Morphologiegruppen¹³⁰.

Organ/Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Kolon	
Zäkum (Zoekum, Caecum)	Perikolische LK Ileokolische LK Anteriore zökale LK Posteriore zökale LK Rechte kolische LK
Colon ascendens	Perikolische LK Ileokolische LK Rechte kolische LK Mittlere kolische LK
Flexura hepatica	Perikolische LK Rechte kolische LK Mittlere kolische LK
Colon transversum	Perikolische LK Rechte kolische LK Mittlere kolische LK Linke kolische LK A.mesenterica inferior LK
Flexuara lienalis	Perikolische LK Mittlere LK Linke kolische LK A.mesenterica inferior LK
Colon descendens	Perikolische LK Linke kolische LK A.mesenterica inferior LK Sigmoidale LK

¹²⁴ Wittekind et al 2013, S. 72.

¹²⁵ Wittekind 2017 ; Wittekind et al 2015.

¹²⁶ Edge et al 2010, S. 146.

¹²⁷ Edge et al 2010, S. 146.

¹²⁸ Wittekind 2017 (UICC) ; Wittekind et al 2015 (UICC).

¹²⁹ Siehe Neuroendocrine Tumors, Edge et al 2010, S. 182.

¹³⁰ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26.

Colon sigmoideum	Perikolische LK Linke kolische LK Sigmoidale LK A.rectalis superior (A. hemorrhoidalis) LK Rekto-sigmoidale LK A. mesenterica inferior Sigmoid-mesenterische LK
Recto-sigmoid	Perikolische LK Perirektale LK Linke kolische LK Sigmoid-mesenterische LK Sigmoidale LK A.mesenterica inferior A.rectalis superior (A. hemorrhoidalis) LK A.rectalis media LK
Rektum	Perirektale LK Sigmoid-mesenterische LK A. mesenterica inferior A. rectalis superior (A. hemorrhoidalis) LK A. rectalis media LK (A. hemorrhoidalis) A. rectalis inferior LK (A. hemorrhoidalis) A. iliaca interna LK Mesorektale (paraproktale) LK Laterale sakrale LK Präsakrale LK Sakrale LK (am Promontorium) (<i>Gerota LK</i>)

Lymphknoten der Aa. iliacaе externaе, Aa. iliacaе communes und der A. mesenterica superior werden, wenn dies die einzige Lokalisation ist, als Fernmetastasen klassifiziert.¹³¹

6.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 6.2 enthält die in der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungssystems 2010¹³² aufgeführten Tumoren des Kolon und Rektum der Dignität /1, /2 und /3, den Namen des Tumors, die ICDO-3.1-M-Ziffer¹³³, die ICDO-3-Topographieziffer und die zugehörige ICD10-GM 2018 Diagnoseziffer.

¹³¹ Wittekind et al 2013, S. 71.

¹³² Bosman et al 2010.

¹³³ DIMDI 2012.

Tab 6.2 Verschlüsselungstabelle der Tumoren des Kolon und Rektum¹³⁴

Tumor ¹³⁵	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T ¹³⁶	ICD10-GM 2018
Epitheliale Tumoren			
Prä-maligne Läsionen			
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie, Grad 3, hochgradig	8148/2	C18.0, C18.2-9, C20.9	D01.0, D01.2
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie, Grad 3			
Flache intraepitheliale Neoplasie, hochgradig			
Karzinome			
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Kribriiformes Karzinom o. n. A., kribriiformes Karz. v Comedo-Typ	8201/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Kribriiformes Adenokarzinom vom Comedo-Typ			
Medulläres Karzinom o. n. A.	8510/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Mikropapilläres Karzinom o. n. A.	8265/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Serrated (<i>gezahntes</i>) AdenoCa	8213/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Siegelringzellkarzinom (<i>wenig kohäsives Karzinom</i>)	8490/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Adenosquamöses Karzinom	8560/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Medulläres Karzinom o. n. A.	8510/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Plattenepithel-Karzinom o. n. A.	8070/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Undifferenziertes Karzinom o. n. A. (<i>anaplastisch</i>)	8020/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Neuroendokrine Neoplasien			
Karzinoidtumor o. n. A.	8240/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Karzinoid o. n. A.			
Neuroendokriner Tumor, Grad 1			
Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert			
Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig			
Typisches Karzinoid			
<i>Neuroendokriner Tumor NET G1</i> ^{137,138,139}			
Atypischer Karzinoidtumor	8249/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Neuroendokriner Tumor, Grad 2			
Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom			
<i>Neuroendokriner Tumor NET G2</i>			

¹³⁴ Die Lokalisation ICD-O-3-Topographie C19.9 und die ICD-10 2018-Diagnose C19 werden im NCT seit August 2013 nicht mehr kodiert. Grund: OnkoZert hat im Auftrag der DKG (Deutsche Krebsgesellschaft) eine "XML-Blackbox Spezifikation" konzipiert, die eine einheitliche Generierung der Kennzahlen für Darm zu gewährleisten muss. In ihr heißt es "Es ist zu beachten, dass die Kodierung von C19 an sich nicht mehr zulässig ist, da eine klare Festlegung durch die Messung ab Anokutan-Linie (>16cm: Kolon, davor Rektum) gegeben ist." Sollte eine Zuordnung nicht möglich sein, da die Angabe im Arztbrief fehlt, kann weiterhin C19 genommen werden. Hierbei wird angenommen, dass der Ursprung des Tumors, wenn er teilweise rektal und teilweise sigmoidal liegt, in der Mitte des Tumors liegt. Bei Angaben zur Ausdehnung des Tumors ab Ano wird die angenommene Tumormitte als Ursprungslokalisierung angenommen und dann entweder dem Rektum ICD-O-3-T C20.9 und ICD10 Diagnose C20 oder dem Sigma ICD-O-3-T C18.7 und ICD10 Diagnose C18.7 zugeordnet.

¹³⁵ Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-Morphologie. Abweichende Begriffe aus Bosman et al 2010 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹³⁶ DIMDI 2012.

¹³⁷ Das „Karzinoid fraglicher Dignität“ 8240/1 wird in der WHO Klassifikation des Verdauungssystems 2010 nicht mehr aufgeführt. Empfehlung ab Diagnosedatum 01.01.2012: Kodierung 8240/3.

¹³⁸ Klöppel et al 2004; Scherübl et al 2010a; Scherübl et al 2010b; Klöppel & Scherübl 2010.

¹³⁹ Vgl. Waeber et al 1995; Solcia et al 1985; Ekblada & Sundler 2002 zu den L-cell-, Glukagon-ähnliches Peptid- und PP/PYY-produzierenden Tumoren.

Neuroendokrines Karzinom o. n. A. <i>Neuroendokrines Karzinom NEC</i>	8246/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Großzelliges neuroendokrines Karzinom (<i>großzelliges NEC</i>)	8013/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. (<i>kleinzelliges NEC</i>)	8041/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Gemischtes adeno-neuroendokrines Karzinom; kombiniertes/gemischtes Karzinoid und Adenokarzinom; kombiniertes Karzinoid; MANEC; mischzelliges Karzinoid- Adenokarzinom	8244/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Enterochromaffinzell-Karzinoid <i>EC-Zelltumor</i> <i>Serotonin-produzierender NET</i>	8241/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Glukagonom o. n. A. Alpha-Zell-Tumor o. n. A. Enteroglukagonom o. n. A. Glucagon-like peptide-producing tumor L-Zell-Tumor Pankreaspeptid und pancreas-peptide-like Peptid bei terminal Tyrosinamid produzierendem Tumor PP/PYY produzierender Tumor	8152/1	C18.0, C18.2-9, C20.9	D37.4-5
Endokriner Tumor, hormonaktiv, o. n. A. ACTH-produzierender Tumor	8158/1	C18.0, C18.2-9, C20.9	D37.4-5
Mesenchymale Tumoren			
Hämangiosarkom (<i>Angiosarkom</i>)	9120/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Kaposi-Sarkom	9140/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C46.7-9
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C18.0, C18.2-9, C20.9	C18.0, C18.2-9, C20
Gastrointestinaler Stromatumor o. n. A., GIST o. n. A. ¹⁴⁰ Gastrointestinaler Stromatumor mit unsicherem malignem Potential, gastrointestinaler autonomer Nerventumor GANT Gastrointestinaler Schrittmacherzellen-Tumor (<i>prognostische Gruppe 4</i>)	8936/1	C18.0, C18.2-9, C20.9	D37.4-5
Gastrointestinales Stromasarkom Maligner gastrointestinaler Stromatumor Maligner GIST Gastrointestinaler Stromatumor, maligne (<i>prognostische Gruppe 3b, 5, 6a, 6b</i>)	8936/3	C18.0, C18.2-9	C18.2-9, C20
B-Zell Lymphome			
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A. B-Zell-Lymphom, nicht klassifizierbar, mit Eigenschaften zwischen denen eines diffus großzelligen B-Zell-Lymphoms und eines Burkitt-Lymphoms	9680/3	C18.0, C18.2-9	C18.2-9, C20
Burkitt-Lymphom o. n. A.	9687/3	C18.0, C18.2-9	C18.2-9, C20
Mantelzell-Lymphom, einschließlich aller Varianten (blastisch, pleomorph, kleinzellig) Maligne lymphomatöse Polypose	9673/3	C18.0, C18.2-9	C18.2-9, C20
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. Extranodales Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes, Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes, MALT-Lymphom	9699/3	C18.0, C18.2-9	C18.2-9, C20

¹⁴⁰ 8936/1 ist in Bosman et al 2010 *im Kapitel Dickdarm- und Rektumtumoren* nicht enthalten. Wenn unsicherer 8936/1 GIST-Tumor im Dickdarm-/Rektumbereich gefunden wird, sollte wie unter Magen-GIST verschlüsselt werden, siehe dort.

6.4 Verschlüsselung der Mehrfachtumoren, Mehrfachmorphologien und spezifischen Histologien des Kolon

Die Tabellen 6.3 und 6.4 zeigen die Verschlüsselungsregeln bei mehrfachen, syn- und meta-chron auftretenden Kolontumoren mit gleichen oder unterschiedlichen Morphologien, bei FAP und bei kombinierten/gemischten Histologien im gleichen Tumor.

Es gelten die allgemeinen Verschlüsselungsregeln hinsichtlich der Morphologie, der Lokalisation und des zeitlichen Auftretens von Zweit-, Dritt- etc.-Tumoren einschließlich von Rezidiven¹⁴¹.

Tab 6.3 Verschlüsselungsregeln bei Mehrfachtumoren und -morphologien des Kolon¹⁴²

Gültig für ICDO-3-Topographie C18.0-C18.9.
 Ausgeschlossen: Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe und des Kaposi-Sarkoms.

Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten	Tumordokumentation
Adenokarzinom bei FAP ¹⁴³ mit einem oder mehreren malignen Polypen/Tumor(en) (auch in mehreren Segmenten des Kolon)	Ein Tumor; 8220/3 Adenokarzinom in familiärer adenomatöser Polyposis [FAP] <i>(Auch bei metachronen Tumoren ein Tumor, und Verlauf anlegen)</i>
Adenokarzinom bei MUTYH-assoziierte Polyposis (MAP), HNPCC (Lynch-Syndrom), Peutz-Jeghers-Syndrom und anderen genetisch-assoziierten Kolonneoplasien mit einem oder mehreren malignen Polypen/Tumor(en) (auch in mehreren Segmenten des Kolon)	Ein Tumor; Morphologie des vorliegenden Tumors kodieren
Mehrere in-situ und/oder maligne Polypen (umfasst alle Kombinationen adenomatöser, tubulärer, villöser und tubulo-villöser Adenome oder Polypen) ¹⁴⁴ (Mehrfache Polypen mit unterschiedlicher Morphologie- / oder Morphologiegruppe)	Ein Tumor; 8140/2 Adenocarcinoma in situ o. n. A. respektive 8140/3 Adenokarzinom o. n. A. oder falls zutreffend 8255/3 Adenokarzinom mit gemischten Subtypen
Lokalisation	
Unterschiedliche Topographiekodes der dritten (Cxx.x) Ziffer	Mehrere Tumoren

Tab 6.4 Verschlüsselungsregeln der Histologien¹⁴⁵ der Kolontumoren

Gültig für ICDO-3-Topographie C18.0-C18.9.
 Ausgeschlossen: Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe und des Kaposi-Sarkoms 9140/3.

¹⁴¹ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26.

¹⁴² Johnson et al 2007.

¹⁴³ Bei Vorliegen eines Tumors auf Basis einer FAP, MUTYH-assoziierte Polyposis (MAP), HNPCC (Lynch-Syndrom), Peutz-Jeghers-Syndrom und anderen genetisch-assoziierten Kolonneoplasien¹⁴³ mit einem oder mehreren malignen Polypen/Tumor(en) wird empfohlen, zusätzlich in M01 die Diagnosen der ICD-10 der Grundkrankheit zu kodieren, bei FAP z. B. „D12.6 Kolon, nicht näher bezeichnet, Adenomatose des Kolon, Dickdarm o. n. A., Polyposis coli (hereditär)“, bei Peutz-Jeghers „Q85.8 Sonstige Phakomatosen, anderenorts nicht klassifiziert, Syndrom: ... Peutz-Jeghers-„.

¹⁴⁴ Die Regel gilt auch, wenn eine genetische Polyposis vorliegt.

¹⁴⁵ Johnson et al 2007, S. 285 ff.

Einzelner Tumor	Tumordokumentation
Keine pathologische Histologie / Zytologie vorhanden ; apparative Befunde nutzen (CT, Sono, MRT, PET, etc.)	Typ der Neoplasie auf Basis der medizin. Dokumente; ein Tumor
Adenokarzinom „vom intestinalen Typ“ ¹⁴⁶ (<i>im Kolon</i>)	8140/3 Adenokarzinom o. n. A.
- Adenokarzinom in einem Polypen oder - Adenokarzinom und ein zurückbleibender Polyp (Adenom -/architektur im Pathobericht) oder - Adenokarzinom und zurückbleibender oder früherer Polyp oder - Muzinöses oder Siegelringzell(adeno)karzinom in einem Polypen oder - Anamnestisch eine Polypektomie	Eine der folgenden Morphologien kodieren: 8210/3 Adenokarzinom in adenomatösen Polypen oder 8261/3 Adenokarzinom in villösem Adenom oder 8263/3 Adenokarzinom in tubulovillösem Adenom
Mehrere Kolonhistologien (in einem Tumor) = „Ein Tumor“	Tumordokumentation
Muzinöses Adenokarzinom 8480/3 oder Siegelringzellkarzinom 8490/3 oder Adenokarzinom o. n. A. und > 50 % des Tumors muzinös/kolloid oder Adenokarzinom o. n. A. und > 50 % des Tumors ist Siegelringzellkarzinom < 50 % des Tumors muzinös/kolloid oder <50 % des Tumors ist Siegelringzellkarzinom oder % muzinös/kolloid oder Siegelringzellkarzinom unbekannt	8480/3 Muzinöses Adenokarzinom oder 8490/3 Siegelringzellkarzinom 8140/3 Adenokarzinom o. n. A.
Kombiniert muzinös/kolloid 8480/3 und Siegelringzellkarzinom 8490/3 ¹⁴⁷	8140/3 Adenokarzinom mit gemischten Subtypen
8246/3 Neuroendokrines Karzinom o. n. A. und 8240/3 Karzinoidtumor o. n. A.	8240/3 Karzinoidtumor o. n. A.
8140/3 Adenokarzinom o. n. A. und 8240/3 Karzinoidtumor o. n. A.	8244/3 Kombiniertes Karzinoid
8245/3 Adenoidkarzinoidtumor (genau so bezeichnet)	8245/3 Adenoidkarzinoidtumor
<i>Klinisch</i> familiäre Polyposis und patho-histologische Diagnose AdenoCa in adenomatösem Polypen oder > 100 Polypen bei der Resektion oder keine Polypenzahl vorhanden, aber die Diagnose „familiäre Polyposis“	8220/3 Adenokarzinom in familiärer Polyposis [FAP]
Mehrere in situ oder invasive Polypen vorhanden, mindestens einer tubulo-villös (Regel nur anwenden bei mehreren Polypen) >1 und <100 Polypen bei Resektion identifiziert oder multiple Polypen (Adenome) ohne Anzahl angegeben und „familiäre Polyposis“ nicht erwähnt (Regel nur bei mehreren Polypen anwenden)	8263/3 Adenokarzinom in tubulovillösem Polypen 8221/3 Adenokarzinom in multiplen adenomatösen Polypen
Mehrere invasive Histologien - bei einem direkten AdenoCa und einem Karzinom in einem Polypen oder - ein in situ und ein invasiver Tumor oder - mehrere invasive Tumoren	Invasivsten ¹⁴⁸ Tumor kodieren

¹⁴⁶ Nach ICD-O-3.1 2003, S. 134, gewöhnlich dem Magen (C16.-) zugeordnet, kann aber (selten) an anderen Lokalisationen des GI-Traktes auftreten.

¹⁴⁷ Bei gemischten Adenokarzinomsubtypen wurde in der Vergangenheit auch bei den GI-Karzinomen „8255/3 Adenokarzinom mit gemischten Subtypen“ kodiert. 8255/3 soll nur noch bei Lungenkarzinomen in spezifischen M-Kombinationen (Tab 1.5 Handbuch 2018 „Thoraxtumoren“, S. 14) und nicht mehr bei GI-Tumoren kodiert werden dürfen. Bei hälftiger Verteilung der histologischen Subtypen wird die höhere M-Ziffer gewählt, bei Überwiegen *einer* Morphologie wird diese gewählt. Siehe auch organspezifische Regeln, z. B. bei Kolontumoren.

¹⁴⁸ Die Invasivität der Kolonkarzinome wird in den meisten Pathologiebefunden relativ genau beschrieben, da sie zur Überlebensrate in engem Verhältnis steht. Johnson et al 2007, S. 30, beschreiben zunehmende Invasivität bei Kolontumoren folgendermaßen:
„Der invasivste Tumor ist derjenige mit der größten kontinuierlichen Durchdringung der Wand des Dickdarms. Die Schichten der Dickdarmwand in der Reihenfolge der geringsten zur größten Ausbreitung:

- Schleimhaut (oberflächliches Epithel, Lamina propria, Basalmembran (= Ca in situ, wenn nicht invadiert))
- Submukosa
- Muscularis propria
- Subserosa (perikolisches Fett, subseröses Fett)
- Retroperitoneales Fett (perikolisches Fett)
- Mesenterisches Fett (perikolisches Fett)
- Serosa (viszerales Peritoneum).“

Wenn die endgültige Diagnose ist - Adenokarzinom und mikroskopische oder Op.-Beschreibung von <i>Polypen</i> oder - Adenokarzinom und Referenz auf residuelle oder vorbestehende Polypen oder - muzinös/kolloides Adenokarzinom oder Siegelringzell(adeno)karzinom in Polypen oder - dokumentierte Vorgeschichte einer Polypektomie	Eine der folgenden Morphologien kodieren: 8210/3 Adenokarzinom in adenomatösen Polypen oder 8261/3 Adenokarzinom in villösem Adenom oder 8263/3 Adenokarzinom in tubulovillösem Adenom
---	--

6.5 Verschlüsselung bei FAP (familiäre adenomatöse Polyposis) und anderen genetischen Risikopatienten

Eine Dokumentation bei Patienten mit einer FAP oder einer anderen genetisch-assoziierten Risikoerkrankung wird nur angelegt, wenn eine neoplastische Erkrankung mit einer /1, /2 oder /3 Diagnose eingetreten ist.

In diesen Fällen wird angelegt:

- In M01 für die FAP bzw. die zu erfassende genetische Erkrankung eine Erhebung und die ICD10 Diagnose (z. B. für FAP D12.6, HNPCC = Lynch-Syndrom Z80.0, etc.) der genetischen Erkrankung

und

- für den aufgetretenen, zu dokumentierenden Tumor eine zweite Erhebung.

In der Übersicht erscheinen dann beide Erhebungen und das Kolonkarzinom kann als FAP- oder als anderweitig genetisch assoziiert erkannt werden.

6.6 Klassifikationen der Kolon- und Rektumtumoren

6.6.1 „TNM“-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Kolon und Rektum nach ENETS (European Neuroendocrine Tumour Society)

Neben der TNM-Klassifikation der gut differenzierten gastrointestinalen neuroendokrinen Tumoren nach UICC¹⁴⁹, S. 130ff, werden NET-G1 und NET-G2 des Kolon und Rektum auch nach der „TNM“-Klassifikation der European Neuroendocrine Tumour Society ENETS für den mittleren und hinteren Darm¹⁵⁰ klassifiziert. Die UICC- und die ENETS-Klassifikationen stimmen nicht genau überein^{151,152,153}. Deswegen muss für das Staging der NET-G1 und NET-G2 die jeweilige TNM-Klassifikation angegeben werden, die meist in dem patho-histologischen Bericht zu finden ist. Werden dort keine Angaben gefunden, wird die TNM-Klassifikation nach UICC 2010 oder die gleichlautende nach AJCC 2010 angenommen.

¹⁴⁹ Wittekind 2017, S. 130ff.

¹⁵⁰ Rindi et al 2007.

¹⁵¹ Klöppel 2011.

¹⁵² Rindi et al 2007,

¹⁵³ Wittekind 2017.

Tab 6.5 ENETS-„TNM“-Stadienklassifikation der NET-G1 und NET-G2 des Kolon und Rektum
(nach Rindi et al¹⁵⁴)

T	Primärtumor		
TX	Primartumor nicht beurteilbar		
T0	Kein Nachweis eines Primartumors		
T1	Tumor invadiert Mucosa oder Submucosa Muscularis propria ein		
T1a	T1a Größe <1cm		
T1b	Größe 1-2 cm		
T2	Tumor invadiert Muscularis propria oder Größe>2 cm		
T3	Tumor invadiert Subserosa/perikolische/perirektales Fett		
T4	Tumor invadiert direkt andere Organe/Strukturen und/oder perforiert viszerales Bauchfell		
Für irgendein T füge (m) für multiple Tumoren hinzu			
N	Regionale Lymphknoten		
NX	Regionale Lymphknoten nicht beurteilbar		
N0	Keine regionalen LK-Metastasen		
N1	Regionale LK-Metastasen		
M	Fernmetastasierung		
MX	Fernmetastasierung nicht beurteilbar		
M0	Keine Fernmetastasen		
M1 ^a	Fernmetastasen		
Staging			
Stadium IA	T1a	N0	M0
Stadium IB	T1b	N0	M0
Stadium IIA	T2	N0	M0
	IIB	T3	N0
Stadium IIIA	T4	N0	M0
	IIIB	Irgendein T	N1
Stadium IV	Irgendein T	Irgendein N	M1

^a M1-spezifische Lokalisationen definiert entsprechend Sobin, Wittekind 2002¹⁵⁵.

6.6.2 Rektumkarzinom Dukes-Staging

Die Tabelle 7.4 zeigt die historische Klassifikation des Rektumkarzinoms nach Dukes 1932¹⁵⁶, die von Astler und Coller 1954¹⁵⁷ modifiziert wurde (Tabelle 7.5). Die Dukes-Einteilung wird praktisch nicht mehr benutzt.

Tab 6.6 Dukes Klassifikation des Rektumkarzinoms¹⁵⁸ (obsolet)

Stadium nach Dukes	Anatomische Ausbreitung
A	Auf die Wand des Rektum begrenzt (limited to the wall of the rectum)
B	Ausbreitung über das Rektum hinaus, aber keine regionalen Lymphknotenmetastasen (extrarectal spread but no lymphatic metastases)
C	Metastasen in den regionalen Lymphknoten vorhanden (metastases are present in the regional lymph nodes)

¹⁵⁴ Rindi et al 2007.

¹⁵⁵ Sobin, Wittekind 2002; möglicherweise irrtümliches Zitat. In der *deutschen* Ausgabe von Sobin, Wittekind 2002 (Wittekind et al 2002) finden wir keine Angaben zu *spezifischen* M1-Metastasierungslokalisationen. Edge et al 2010 (AJCC 2010), S. 182, geben als häufigste M1-Metastasierungslokalisationen bei neuroendokrinen Tumoren des Magens, Duodenums, der Ampulla Vateri, des Dünndarms, Kolon und Rektum (nicht-regionale) *Lymphknoten, Leber, Lunge, Peritoneum und Pankreas* an.

¹⁵⁶ Dukes 1932.

¹⁵⁷ Astler und Coller 1954.

¹⁵⁸ Formulierung Dukes 1932.

Tab 6.7 Modifiziertes Dukes Staging Schema für kolorektale Tumoren (Astler & Coller 1954)

Modifiziertes Stadium	Kriterium
Modifizierter Dukes A	Tumor penetriert in die Schleimhaut, aber nicht weiter
Modifizierter Dukes B	
B1	Tumor penetriert in die Schleimhaut, aber nicht durch die Muscularis propria der Darmwand
B2	Tumor penetriert in und durch die Muscularis propria der Darmwand
Modifizierter Dukes C	
C1	Tumor penetriert in aber nicht durch die Muscularis propria der Darmwand; es existieren Hinweise von Dickdarmkrebs in den regionären Lymphknoten
C2	Tumor penetriert in und durch die Muscularis propria der Darmwand; es existieren Hinweise von Dickdarmkrebs in den regionären Lymphknoten
Dukes D	Der Tumor hat sich über die Lymphknoten hinaus zu Organen wie Leber, Lunge oder Knochen ausgebreitet

6.6.3 MERCURY-Klassifikation der rektalen Tumoren¹⁵⁹

M.E.R.C.U.R.Y. steht für "Magnetic Resonance Imaging and Rectal Cancer European Equivalence Study", koordiniert von I. Daniels, Pelikan Centre, UK¹⁶⁰. Die MERCURY Study Group untersucht die Rolle der mesorektalen Umschlagfalte und Prognose bei Rektumkarzinomen¹⁶¹. Die unten aufgeführte MERCURY Klassifikation ist die Qualitätseinteilung einer bestimmten operativen Vorgehensweise bei malignen Tumoren im mittleren und unteren Rektumdrittel, nämlich der totalen mesorektalen Exzision (TME), einem standardisierten radikalen Operationsverfahren. Die Einteilung wird besonders an der Chirurgie des Universitätsklinikums Erlangen angewendet¹⁶².

Tab 6.8 Qualitative Mesorektumbeurteilung: MERCURY-Graduierung¹⁶³

Prognose	Beschreibung
Grad 1	<ul style="list-style-type: none"> - Mesorektum intakt - Nur geringe Unregelmäßigkeiten - Glatte Mesorektum Oberfläche - Keine Defekte >5 mm - Kein Coning
Grad 2	<ul style="list-style-type: none"> - Mäßige Menge von Mesorektum - Unregelmäßigkeiten an der Mesorektumoberfläche - Mäßiges Coning - Muscularis propria nicht sichtbar
Grad 3	<ul style="list-style-type: none"> - Wenig Mesorektum - Defekte bis Muscularis propria

¹⁵⁹ Göhl et al 2009.¹⁶⁰ Strassburg 2004.¹⁶¹ MERCURY Study Group 2007; MERCURY Study Group 2011; Taylor et al 2011a; Taylor et al 2011b.¹⁶² Göhl et al 2009.¹⁶³ Göhl et al 2007.

Tab 6.9 Gütemerkmale der TME (totalen Mesorektumresektion)¹⁶⁴

Grad	Beschreibung
Grad 1	Mesorektale Faszie erhalten
Grad 2	Intra-mesorektale Einrisse der TME
Grad 3	Erreichen der muscularis propria
Grad unbekannt	Keine Angaben

6.6.4 Regressionsgrading bei kolorektalen Karzinomen

Die Regression des Rektumkarzinoms nach neoadjuvanter Behandlung wird mittels unterschiedlicher Klassifikationen¹⁶⁵ graduiert (s. Tabellen 7.8 bis 7.10).

Tab 6.10 Regressionsgrading für Karzinome des Kolon und Rektum¹⁶⁶ der Japanischen Gesellschaft für kolorektale Karzinome

Grad	Bedeutung	Kriterien
0	Keine Regression	Weder histologisch noch zytologisch regressive Tumorveränderungen
1	Geringe Regression	Nekrose oder Verschwinden des Tumors und/oder zytologische oder histologische Veränderungen in Tumorgewebe
1a		< 1/3 des Tumors
1b		1/3 – 2/3 des Tumors
2	Mäßige Regression	Nekrose oder Verschwinden des Tumors und/oder zytologische oder histologische Veränderungen in mehr als 2/3 des Tumors
3	Ausgeprägte Regression	Tumor komplett nekrotisch oder durch Fibrose ersetzt, keine vitalen Tumorzellen nachweisbar

Tab 6.11 Regressionsgrading bei Rektumkarzinom nach Dworak¹⁶⁷

Grad der Regression	Beschreibung
Grad 0	Keine regressiven Veränderungen [no regression]
Grad 1	≤ 25% der Tumormasse [dominant tumor mass with obvious fibrosis and/or vasculopathy]
Grad 2	>25 bis 50% der Tumormasse [dominantly fibrotic changes with few tumor cells or groups]
Grad 3	>50% der Tumormasse [very few (difficult to find microscopically) tumor cells in fibrotic tissue with or without mucous substance]
Grad 4	Kein vitaler Tumor, komplette Regression [no tumor cells, only fibrotic mass (total regression or response)]

Tab 6.12 Regressionsgrading für Rektumkarzinome nach Ryan¹⁶⁸

Grad	Bedeutung	Kriterien
0	Kompletter Response	Keine vitalen Tumorzellen
1	Minimaler Resttumor	Einzelne Tumorzellen oder kleine Zellgruppen
2	Moderater Response	Resttumor, aber weniger als Fibrose
3	Schlechter Response	Minimale oder keine regressiven Tumorveränderungen

¹⁶⁴ Vgl. Erhebungsbogen für Darmkrebszentren der Deutschen Krebsgesellschaft: „Befundbericht MRT / Dünnschicht-CT: Angabe Abstand mesorektale Faszie (Qualitätsindikator Leitlinie), Angabe Kennzahlenwert unter „Kennzahlenbogen“, (abgerufen 16.03.2015). Onkostar Merkmale „Güte der Mesorektumresektion“, Stand März 2015.

¹⁶⁵ Dworak et al 1997.

¹⁶⁶ Japanese Society for Cancer of the Colon and Rectum (1997) Japanese classification of colorectal carcinoma, 1st English edn. Kanehara, Tokyo.

¹⁶⁷ Dworak et al 1997, S. 20 f (Tabelle 1 und Tabelle 2).

¹⁶⁸ Ryan et al 2005.

7 Tumoren des Analkanals und perianale Haut

7.1 Topographischer Geltungsbereich

Ein Tumor dieses anatomischen Bereiches wird einer der folgenden Lokalisationsziffern nach ICDO-3 zugeordnet:

- C21.0¹⁶⁹ Anus o. n. A.
- C21.1 Analkanal, Analsphinkter, Sphincter ani
- C21.2 Kloakenregion
- C21.8 Rektum, Anus und Analkanal, mehrere Bereiche überlappend, anorektaler Übergang, Anorektum
- C44.5 Haut am Stamm, ..., Perianal

7.2 Regionäre Lymphknoten

Aus der perirektal-pelvinen Region sollen üblicherweise 12 oder mehr, aus der inguinalen 6 oder mehr LK entfernt und untersucht werden¹⁷⁰. Wenn die untersuchten LK tumorfrei sind, aber die Zahl nicht erreicht wird, soll pN0 und in Klammern die Zahl der untersuchten LK im TNM hinzugefügt werden, z. B. pN0(0/3).

Tab 7.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet des Analkanals^{171,172}

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome, einschließlich der neuroendokrinen Tumoren, s. u. Tab 7.2 und Morphologiegruppen¹⁷³.

Organ/Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Analkanal	Perirektale LK (1)
	Anorektale LK
	Perirektale LK
	Lateral sakrale LK
	Aa. Iliacae internae LK (2)
	Inguinale (Leisten-) LK (3)

7.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 7.2 zeigt die in der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungssystems 2010¹⁷⁴ aufgeführten Tumoren des Analkanals der Dignität /1, /2 und /3, den Namen des Tumors, die ICDO-3.1-M-Ziffer¹⁷⁵, die ICDO-3-Topographieziffer und die zugehörige ICD10-Diagnoseziffer.

¹⁶⁹ C21.0 Anus o. n. A. ist in TNM 8. Aufl. nicht, in AJCC 2010 jedoch aufgeführt. Wir empfehlen, C21.0 zuzulassen, um bei ungenauen externen medizinischen Informationen Anus als Lokalisation kodieren zu können.

¹⁷⁰ Wittekind 2017, S. 105.

¹⁷¹ Edge et al 2010, S. 146.

¹⁷² Wittekind 2017 (UICC) ; Wittekind et al 2015 (UICC).

¹⁷³ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26.

¹⁷⁴ Bosman et al 2010.

¹⁷⁵ DIMDI 2012.

Tab 7.2 Verschlüsselungstabelle der Tumoren des Analkanals und der perianalen Haut

Tumor ¹⁷⁶	ICDO-3.1- M	ICDO-3- T	ICD10 GM 2018
Epitheliale Tumoren			
Prä-maligne Läsionen			
Squamöse lintraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig	8077/2	C21.0-8	D01.3
Squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3			
Anale intraepitheliale Neoplasie Grad 3			
AIN 3			
Extramammärer Paget in situ	8542/2	C21.0-8	D01.3
Extramammärer Paget	8542/3	C21.0-8	C21.0-8
Karzinome			
Plattenepithel-Karzinom o. n. A.	8070/3	C21.0-8	C21.0-8
Verruköses Karzinom o. n. A.	8051/3	C21.0-8	C21.0-8
Undifferenziertes Karzinom o. n. A. (<i>anaplastisch</i>)	8020/3	C21.0-8	C21.0-8
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C21.0-8	C21.0-8
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C21.0-8	C21.0-8
Neuroendokrine Neoplasien			
Karzinoidtumor o. n. A.	8240/3	C21.0-8	C21.0-8
Karzinoid o. n. A.			
Neuroendokriner Tumor, Grad 1			
Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert			
Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig			
Typisches Karzinoid			
<i>Neuroendokriner Tumor NET G1</i> ^{177,178,179}			
Atypischer Karzinoidtumor	8249/3	C21.0-8	C21.0-8
Neuroendokriner Tumor, Grad 2			
Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom			
<i>Neuroendokriner Tumor NET G2</i>			
Neuroendokrines Karzinom o. n. A.	8246/3	C21.0-8	C21.0-8
<i>Neuroendokrines Karzinom NEC</i>			
Großzelliges neuroendokrines Karzinom (<i>großzelliges NEC</i>)	8013/3	C21.0-8	C21.0-8
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. (<i>kleinzelliges NEC</i>)	8041/3	C21.0-8	C21.0-8
Endokriner Tumor, hormonaktiv, o. n. A.	8158/1	C21.0-8	D37.7-
ACTH-produzierender Tumor			
Gemischtes adeno-neuroendokrines Karzinom; Kombiniertes / gemischtes Karzinoid und Adenokarzinom; Kombiniertes Karzinoid; MANEC; mischzelliges Karzinoid-Adenokarzinom	8244/3	C21.0-8	C21.0-8
Gastrointestinaler Stromatumor o. n. A., GIST o. n. A. ¹⁸⁰	8936/1	C21.0-8	D37.78
Gastrointestinaler Stromatumor mit unsicherem malignem Potential, gastrointestinaler autonomer Nerventumor GANT Gastrointestinaler Schrittmacherzellen-Tumor (prognostische Gruppe 4)			
Gastrointestinales Stromasarkom	8936/3	C21.0-8	C21.0-8
Maligner gastrointestinaler Stromatumor			
Maligner GIST			
Gastrointestinaler Stromatumor, maligne (prognostische Gruppe 3b, 5, 6a, 6b)			

¹⁷⁶ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Begriffe aus Bosman et al 2010 oder eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*.

¹⁷⁷ Das „Karzinoid fraglicher Dignität“ 8240/1 wird in der WHO Klassifikation des Verdauungssystems 2010 nicht mehr aufgeführt. Empfehlung ab Diagnosedatum 01.01.2012: Kodierung 8240/3.

¹⁷⁸ Klöppel et al 2004; Scherübl et al 2010a; Scherübl et al 2010b; Klöppel & Scherübl 2010.

¹⁷⁹ L-cell-, Glukagon-ähnliches Peptid- und PP/PYY-produzierenden Tumoren, siehe Waeber et al 1995; Solcia et al 1985; Ekblada & Sundler 2002.

¹⁸⁰ 8936/1 ist in Bosman et al 2010 *im Kapitel Dickdarm- und Rektumtumoren* nicht enthalten. Wenn unsicherer 8936/1 GIST-Tumor im Dickdarm-/Rektumbereich gefunden wird, sollte wie unter Magen-GIST verschlüsselt werden, siehe dort.

8 Tumoren der Leber und intrahepatischen Gallengänge

8.1 Topographischer Geltungsbereich

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

- C22.0 Leber, Hepatisch o. n. A.
C22.1 Intrahepatische Gallengänge, Cholangioli, Gallenkanälchen

8.2 Regionäre Lymphknoten

Üblicherweise sollen 3 oder mehr LK entfernt und untersucht werden¹⁸¹. Wenn die untersuchten LK tumorfrei sind, aber die Zahl nicht erreicht wird, soll pN0 und in Klammern die Zahl der untersuchten LK im TNM hinzugefügt werden, z. B. pN0(0/3). Die Tabelle 8.1 enthält alle z. Z. (31.12.2015) von der UICC und AJCC als regionär aufgeführte Lymphknoten. Sie werden, wenn im OP- oder pathologischen Bericht genannt, als regionäre LK der Leber und intrahepatischen Gallengänge klassifiziert.

Tab 8.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet der Leber und der intrahepatischen Gallengänge^{182,183}

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome. Hepatozelluläre Karzinome und intrahepatische Cholangiokarzinome einschließlich der gemischten Karzinome haben unterschiedliche regionäre Lymphknotenabflussgebiete und entsprechende LK.

Organ/Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Leber	
Hepato-zelluläre Karzinome	Hiläre LK (Leberhilus LK) Ligamentum hepato-duodenale LK A. hepatica propria LK Periportale LK (entlang V. portae) V. cava inferior LK (abdominale V. cava oberhalb der Vv. renales) Inferiore phrenische LK (unterhalb des Zwerchfells)
Intrahepatische Gallengänge	
Cholangio-zelluläre Karzinome und gemischte hepato-zelluläre und Cholangiokarzinome	
Linke Leber (Segment 2-3)	Hilus-LK (hiläre LK) Ductus choledochus A.hepatica communis LK V. portae LK (periportale LK) Ductus cysticus LK LK der kleinen Kurvatur des Magens (gastro-hepatische LK)

¹⁸¹ Wittekind 2017, S. 108.

¹⁸² Edge et al 2010, S. 146 (AJCC).

¹⁸³ Wittekind 2017 (UICC) ; Wittekind et al 2015 (UICC).

Rechte Leber (Segment 5-8)	Hiläre LK (Leberhilus LK) Ductus choledochus A.hepatica communis LK V. portae LK (periportale LK) Ductus cysticus LK Periduodenale LK Peripankreatische LK
-----------------------------------	--

Sind bei *intrahepatischen Cholangiokarzinomen* zöliakale und/oder peri-aortale und/oder parakavale LK befallen, werden dies als Fernmetastasierung (M1) gewertet¹⁸⁴.

8.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 8.2 enthält die in der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungssystems 2010¹⁸⁵ aufgeführten Neoplasien der Leber und intrahepatischen Gallengänge der Dignität /1, /2 und /3, die Tumornamen, die ICDO-3.1-Morphologie¹⁸⁶, die ICDO-3-Topographieziffer und die zugehörigen ICD10-GM 2018 Diagnoseziffern.

Tab 8.2 Verschlüsselungstabelle der Tumoren der Leber und intrahepatischen Gallengänge

Tumor ¹⁸⁷	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Epitheliale Tumoren: hepatozellulär			
Malignitäts-assoziierte und prä maligne Läsionen	-	C22.0-1	-
Dysplastisches Knötchen	-	C22.0-1	-
Maligne			
Hepatozelluläres Karzinom o. n. A.	8170/3	C22.0-1	C22.0
Fibrolamelläres Leberzellkarzinom	8171/3	C22.0-1	C22.0
Hepatoblastom (<i>epitheliale Variante</i>)	8970/3	C22.0-1	C22.2
Undifferenziertes Karzinom o. n. A. (<i>anaplastisch</i>)	8020/3	C22.0-1	C22.7
Epitheliale Tumoren: biliär			
Prä maligne Läsionen			
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig	8148/2	C22.0-1	D01.5
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3			
Biliäre intraepitheliale Neoplasie, hochgradig			
Biliäre intraepitheliale Neoplasie Grad 3 (Billin-3)			
Flache intraepitheliale glanduläre Neoplasie, hochgradig			
Flache intraepitheliale Neoplasie, hochgradig			
Flache intraepitheliale Neoplasie (Dysplasie), hochgradig			
Nichtinvasives intraduktales papilläres Adenokarzinom	8503/2	C22.0-1	D01.5
Hochgradige intraduktale tubulopapilläre Neoplasie			
Intraduktale papilläre Neoplasie mit hochgradiger intraepithel. Neoplasie			
Intraduktale papilläre Neoplasie mit hochgradiger Dysplasie			
Intraduktaler papillärer Tumor mit hochgradiger Dysplasie			
Intraduktaler papillärer Tumor mit hochgradiger intraepithelialer Neoplasie			
Nichtinvasives muzinöses Zystadenom, muzinöser zystischer Tumor mit hochgradiger Dysplasie, muzinöse zystische Neoplasie mit hochgradiger Dysplasie, muzinöse zystische Neoplasie mit hochgradiger intraepithelialer Neoplasie	8470/2	C22.0-1	D01.5

¹⁸⁴ Wittekind 2017, S. 111.

¹⁸⁵ Bosman et al 2010.

¹⁸⁶ DIMDI 2012.

¹⁸⁷ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Begriffe aus Bosman et al 2010 oder eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*.

Tumor ¹⁸⁷	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Maligne			
Intrahepatisches Cholangiokarzinom, Gallengangs-Adenokarzinom, Gallengangskarzinom	8160/3	C22.0-1	C22.1
Gallengangs-Zystadenokarzinom ¹⁸⁸ obs. → 8160/3	8161/3	C22.0-1	C22.1
Invasives papilläres Adenokarzinom	8503/3	C22.0-1	C22.7
Invasives und papilläres Adenokarzinom			
Intraduktale papilläre Neoplasie assoziiert mit invasivem Karzinom			
Muzinöser zystischer Tumor assoziiert mit invasivem Karzinom	8470/3	C22.0-1	C22.7
Muzinöse zystische Neoplasie assoziiert mit invasivem Karzinom			
Neuroendokrines Karzinom o. n. A. ¹⁸⁹	8246/3	C22.0-1	C22.7
Neoplasien gemischten oder unsicheren Ursprungs			
Kalzifizierender eingesteter epithelialer Stromatumor	8975/1	C22.0-1	D37.6
Karzinom o. n. A.	8980/3	C22.0-1	C22.4
Gemischtes Leberzell- und Gallengangskarzinom /epithelial-mesenchymal)*	8180/3	C22.0-1	C22.7
Hepatoblastom	8970/3	C22.0-1	C22.2
Maligner Rhabdoidtumor	8963/3	C22.0-1	C22.4, C22.7
Mesenchymale Tumoren			
Hämangiosarkom (<i>Angiosarkom</i>)	9120/3	C22.0-1	C22.3
Embryonales Sarkom (<i>undifferenziertes Sarkom</i>)	8991/3	C22.0-1	C22.4
Epitheloides malignes Hämangioendotheliom	9133/3	C22.0-1	C49.- [C22.3] ¹⁹⁰
Kaposi-Sarkom	9140/3	C22.0-1	C46.7
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C22.0-1	C22.4
Rhabdomyosarkom o. n. A.	8900/3	C22.0-1	C22.4
Synovialsarkom o. n. A.	9040/3	C22.0-1	C22.4
Keimzelltumoren			
Teratom o. n. A.	9080/1	C22.0-1	D37.6
Dottersack tumor (<i>endodermaler Sinustumor, hepatoider DST</i>)	9071/3	C22.0-1	C22.9
Lymphome			
B-Zell Lymphome, s. Handbuch Leukämien und Lymphome ¹⁹¹		C22.0-1	C22.9
T-Zell Lymphome, , s. Handbuch Leukämien und Lymphome ¹⁹²		C22.0-1	C22.9

Tab 8.2 Verschlüsselung gemischter bzw. kombinierter Histologien in einem Tumor¹⁹³

Die am häufigsten auftretende Mischmorphologie in einem Tumor ist aufgeführt. Weitere kombinierte Histologiemuster in einem Tumor sind möglich und entsprechend zu kodieren, s. a. Kapitel 3.3 des Allgemeinen Handbuchs¹⁹⁴.

Spalte 1	Spalte 2	Resultierende Kombinations- (Misch)Morphologie
Erforderliche erste Morphologie	Zweite oder weitere Morphologie(n)	Kombinierte resultierende Morphologie / Histologie (zu kodieren)
Hepatozelluläres Ca und	Cholangiokarzinom	8180/3 Kombiniertes hepatozelluläres Karzinom und Cholangiokarzinom

¹⁸⁸ „8161/3 Gallengangs-Zystadenokarzinom“ aus WHO Klassifikation 2000 ist obsolet und wird in der WHO Klassifikation 2010 durch „8160/3 Intrahepatisches Cholangiokarzinom“ ersetzt.

¹⁸⁹ Das „8246/3 Neuroendokrines Karzinom o. n. A.“ *der Leber* ist in der WHO Klassifikation 2010 nicht aufgeführt, ist aber im NCT mehrfach registriert und deswegen hier mit aufgeführt.

¹⁹⁰ 9133/3 wird mit ICD-10 Diagnose 49.- kodiert, da es sich um einen Gefäß- (Weichgewebe-)Tumor handelt.

¹⁹¹ Kodiert wird die zutreffende Morphologie und die Lokalisation Leber.

¹⁹² S. vorige Fußnote.

¹⁹³ Johnson et al 2007.

¹⁹⁴ Adzersen, Schäfer 2018.

8.4 Klassifikationen des hepatozellulären Karzinoms (HCC)

Ein Grading des hepatozellulären Karzinoms (HCC) nach Edmondson-Steiner¹⁹⁵ ist in der 8. Auflage TNM nicht mehr vorgesehen. Falls erforderlich kann die Einteilung im NCT-Handbuch der GI-Tumoren 2016 gefunden werden.

8.4.1 WHO-Grading des hepatozellulären Karzinoms (HCC)

Tab 8.3 WHO-Grad des HCC (konventionelles Grading)

WHO-HCC Grading	Beschreibung
G1 Gut differenziert	Tumor meist < 2cm, Frühstadium, minimale Zellatypien, minimal erhöhte Kern-Plasma-Relation, Wachstum in schmalen Trabekeln, häufig pseudoglanduläre oder azinäre Strukturen, häufig Verfettung.
G2 Mäßig differenziert	Tumor meist > 3 cm, Tumorzellen in 3 oder mehr Zellen breiten Trabekeln, Zytoplasma reichlich, eosinophil, Kerne rund mit deutlichen Vakuolen, häufig pseudoglanduläre Strukturen; in diesen häufig Galle oder eiweißreiche Flüssigkeit.
G3 Schlecht differenziert	Überwiegend solides Wachstum ohne deutliche sinusoidähnliche Räume, schlitzförmige Blutgefäße in großen Tumornestern, erhöhte Kern-Plasma-Relation, häufig mäßig bis ausgeprägte Pleomorphismus.
G4 Undifferenziert	Tumorzellen mit wenig Zytoplasma, spindel- oder rundförmig, solides Wachstum

Tab 8.4 Korrelation zwischen Edmondson-Steiner-Grading und WHO Grad¹⁹⁶

Edmondson-Steiner-Grad 1	→ WHO-Grad 1
Edmondson-Steiner-Grad 2	→ WHO-Grad 1
Edmondson-Steiner-Grad 3	→ WHO-Grad 2
Edmondson-Steiner-Grad 4	→ WHO-Grad 3

8.4.2 CLIP-Stadien¹⁹⁷ des hepatozellulären Karzinoms (HCC)

Die CLIP-Stadieneinteilung ist eine international anerkannte Klassifikation, kann im NCT-Register z. Z. nicht dokumentiert werden.

Tab 8.5 CLIP-Stadieneinteilung des hepatozellulären Karzinoms (HCC)¹⁹⁸

Kriterium	CLIP-Punkte		
	0	1	2
Child-Pugh Stadium	A	B	C
HCC-Morphologie	Solitär <i>und</i> Ausdehnung < 50 %	Multilokulär <i>und</i> Ausdehnung < 50 %	Multilokulär <i>und</i> Ausdehnung > 50 %
α-Fetoprotein (ng/ml)	< 400	≥ 400	
Pfortaderthrombose	Nein	Ja	

8.4.3 CLIP Score und Prognose bei hepatozellulärem Karzinom (HCC)

Der CLIP-Score ist eine international anerkannte Klassifikation, wird aber im NCT-Register z. Z. nicht dokumentiert.

¹⁹⁵ Edmondson, Steiner 1954. Siehe auch 6. Auflage 2002 und 8. Auflage 2017 TNM-Klassifikation. Ein Grading des HCC ist in der 8. Aufl. des TNM nicht mehr aufgeführt. Im Prognosefaktorenregister HCC wurde nur das Stichwort „Tumordifferenzierung“ bei den essentiellen Prognosefaktoren angegeben.

¹⁹⁶ Neuhaus und Wittekind 2007.

¹⁹⁷ CLIP - Cancer of the Liver-Italian Program. Wird z. Z. (Stand 01.01.2018) im NCT-Register nicht angewendet.

¹⁹⁸ Prospective validation of the CLIP score (No authors given) 2000. Wird z. Z. (Stand 01.01.2018) im NCT-Register nicht angewendet.

Tab 8.6 CLIP-Score und Überlebenszeit beim Hepatozellulären Karzinoms (HCC)¹⁹⁹

CLIP-Score	Mittlere Überlebenszeit Monate
0	36
1	22
2	9
3	7
4-6	3

8.4.4 BCLC²⁰⁰ (Barcelona Clinic Liver Cancer)-Staging des hepatozellulären Karzinoms (HCC)

Das BCLC Staging-System im Vergleich zu anderen Klassifikationen (Tabelle 8.7).

Tab 8.7 BCLC-Staging-Klassifikation des hepatozellulären Karzinoms (HCC)²⁰¹ mit ECOG, Tumorgröße/-invasion, Leberfunktion und Vergleich zu Okuda-Stadien

BCLC-Stadium	ECOG (PST = Performance Status Test)	Tumor	Okuda ²⁰²	Leberfunktion
A (frühes HCC)				
A1	0	Solitär	I	Keine PH, Bilirubin normal
A2	0	Solitär	I	PH, Bilirubin normal
A3	0	Solitär	I	PH, Bilirubin erhöht
A4	0	3 Tumoren < 3 cm	I-II	Child-Pugh A-B
B (intermediäres HCC)				
B	0	Multilokulär, groß	I-II	Child-Pugh A-B
C (fortgeschrittenes HCC)				
C	1-2*	Gefäßinvasion oder Fernmetastasen	I-II	Child-Pugh A-B
D (Endstadium-HCC)				
D	3-4 [#]	Alle	III	Child-Pugh C

Stadium A und B: Alle Kriterien sollten erfüllt sein.

Stadium C: Mindestens ein Kriterium*: ECOG 1-2 oder vaskuläre Invasion / extrahepatische Ausbreitung.

Stadium D: Mindestens ein Kriterium[#]: ECOG 3-4 oder Okuda Stadium III / Child-Pugh C.

8.4.5 Response Kriterien nach mRECIST²⁰³ und EASL²⁰⁴ für das HCC²⁰⁵

mRECIST Kriterien	EASL Kriterien
<ul style="list-style-type: none"> • CR: Keine intratumorale arterielle Anreicherung in allen Zielläsionen* 	<ul style="list-style-type: none"> • CR: Abwesenheit jeglicher lebensfähiger Läsionen (anreichernde Läsionen während der arteriellen Phase der T1 Postkontrastsequenz bei dynamischer abdominaler MRT Untersuchung).
<ul style="list-style-type: none"> • PR: $\geq 30\%$ Verringerung der Summe der Durchmesser lebensfähiger Zielläsionen (Anreicherung in der arteriellen Phase). 	<ul style="list-style-type: none"> • PR: $\geq 50\%$ reduction of the sum of diameters of viable target lesions.
<ul style="list-style-type: none"> • SD: Merkmale weder als PR noch als PD klassifizierbar. 	<ul style="list-style-type: none"> • SD: Merkmale weder als PR noch als PD klassifizierbar.
<ul style="list-style-type: none"> • PD: $\geq 20\%$ Vergrößerung der Summe der Durchmesser lebensfähiger Zielläsionen. 	<ul style="list-style-type: none"> • PD: $\geq 25\%$ Vergrößerung der Summe der Durchmesser lebensfähiger Zielläsionen.

CR = Complete response, PR = partial response, SD = stable disease, PD = progressive disease:

* Die Begriffe Zielläsionen und Zielherde werden synonym gebraucht.

¹⁹⁹ Llovet and Bruix 2000. Wird z. Z. (Stand 01.01.2018) im NCT-Register nicht dokumentiert.

²⁰⁰ BCLG - Barcelona Clinic Liver Cancer Group. Wird z. Z. (Stand 01.01.2018) im NCT-Register nicht dokumentiert.

²⁰¹ Llovet et al 1999. Wird z. Z. (Stand 01.01.2018) im NCT-Register nicht dokumentiert.

²⁰² Okuda et al 1985. Wird z. Z. (Stand 01.01.2018) im NCT-Register nicht dokumentiert.

²⁰³ modified Response Evaluation Criteria in Solid Tumors.

²⁰⁴ European Association for the Study of the Liver.

²⁰⁵ Vincenzi et al 2015.

8.4.6 Gesamt-Response Kriterien für das HCC²⁰⁶

Zielherde	Nicht-Zielherde	Neue Herde	Gesamt-Response
CR	CR	Nein	CR
CR	Kein CR oder kein PD	Nein	PR
CR	Nicht messbar	Nein	PR
PR	Kein PD oder nicht messbar	Nein	PR
SD	Kein PD oder nicht messbar	Nein	SD
PD	Irgendein Response	Ja oder nein	PD
Irgendeine Response	PD	Ja oder nein	PD
Irgendeine Response	PD	Vorhanden	PD

CR = complete response, PR = partial response, SD = stable disease, PD = progressive disease.

²⁰⁶ Vincenzi et al 2015.

9 Tumoren der Gallenblase und des Ductus cysticus, der perihilären Gallengänge und der distalen extrahepatischen Gallengänge

9.1 Topographischer Geltungsbereich

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

C23.9 Gallenblase

C24.0 Extrahepatischer Gallengang, Gallengang o. n. A., Ductus choledochus, Ductus hepaticus communis, Gallenblasengang, Ductus cysticus, Leber-Gallengang, Ductus hepaticus, Sphincter Oddi

C24.8 Gallenwege, mehrere Bereiche überlappend, intrahepatische und extrahepatische Gallengänge

C24.9 Gallenwege o. n. A.

9.2 Regionäre Lymphknoten²⁰⁷

Üblicherweise sollen bei Tumoren der *Gallenblasen und des Ductus cysticus* 6 oder mehr LK entfernt.

Bei *perihilären Gallengangstumoren* (sog. Klatskin-Tumoren) sollen 15 oder mehr LK entfernt werden.

Bei Tumoren der *distalen extrahepatischen Gallengänge* werden üblicherweise 12 LK entfernt.

Wenn die untersuchten LK tumorfrei sind, aber die Zahl nicht erreicht wird, soll pN0 und in Klammern die Zahl der untersuchten LK im TNM hinzugefügt werden, z. B. pN0(0/3).

²⁰⁷ Wittekind 2017, Wittekind et al 2015.

Tab 9.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet der Tumoren der Gallenblase und des Ductus cysticus, der perihilären Gangengänge und der distalen extrahepatischen Gallengänge^{208,209}. Die Klassifikation gilt nur für Karzinome, einschließlich der neuroendokrinen Tumoren, s. u. Tab 9.2 und Morphologiegruppen²¹⁰.

Organ/Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Gallenblase und Ductus cysticus	Hiläre LK (Leberhilus LK) Ductus choledochus LK A.hepatica communis LK V. portae LK Periportale und paraportale LK Ductus cysticus LK Zöliakale LK Ligamentum hepato-duodenale LK A. hepatica propria LK V. cava inferior LK Para-cavale LK (abdominale V. cava oberhalb der Vv. Renales) Inferiore phrenische LK (unterhalb des Zwerchfells)
Perihiläre Gallengänge (Ductus hepaticus dexter, sinister und communis, sog. Klatskin Tumoren)	Hiläre LK (Leberhilus LK) Ductus choledochus LK A. hepatica communis LK V. portae LK Periportale und paraportale LK Ductus cysticus LK Ligamentum hepato-duodenale LK (pericholedochale LK)
Distale extrahepatische Gallengänge	Ductus choledochus communis LK A.hepatica communis LK LK in Richtung des Truncus coelicus Vordere pankreato-duodenale LK Hintere pankreato-duodenale LK V. mesenterica superior LK A. mesenterica superior LK (entlang der rechten lateralen Wand)

Bei Gallenblasenkarzinomen werden zöliakale, periduodenale, peripankreatische und A. mesenterica superior LK als Fernmetastasen klassifiziert.

9.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 9.2 zeigt die in der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungssystems 2010²¹¹ aufgeführten Tumoren der Gallenblase, des Ductus cysticus, der perihilären Gangengänge und der distalen extrahepatischen Gallengänge der Dignität /1, /2 und /3, die Tumornamen, die ICDO-3.1-M-Ziffer²¹², die ICDO-3-Topographieziffer und die zugehörigen ICD10 GM 2018 Diagnoseziffern.

²⁰⁸ Edge et al 2010, S. 242 (AJCC).

²⁰⁹ Wittekind 2017 (UICC) ; Wittekind et al 2015 (UICC).

²¹⁰ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26.

²¹¹ Bosman et al 2010.

²¹² DIMDI 2012.

Tab 9.2 Verschlüsselungstabelle der Tumoren der Gallenblase, des Ductus cysticus, der perihilären Gangengänge und der distalen extrahepatischen Gallengänge

Tumor ²¹³	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Epitheliale Tumoren			
Prämaligne Läsionen			
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig	8148/2	C23.9, C24.0, C24.8-9	D01.5
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3			
Biliäre intraepitheliale Neoplasie, hochgradig			
Biliäre intraepitheliale Neoplasie Grad 3 (BiliN-3)			
Flache intraepitheliale Neoplasie, hochgradig			
Nichtinvasives intraduktales papilläres Adenokarzinom, Intrazystische papilläre Neoplasie mit hochgradiger Intraepithelialer Neoplasie, Intrazystischer papillärer Tumor mit hochgradiger Dysplasie, Intrazystischer papillärer Tumor mit hochgradiger intraepithelialer Neoplasie	8503/2	C23.9, C24.0, C24.8-9	D01.5
Nichtinvasives muzinöses Zystadenom	8470/2	C23.9, C24.0, C24.8-9	D01.5
Muzinöser zystischer Tumor mit hochgradiger Dysplasie			
Muzinöse zystische Neoplasie mit hochgradiger Dysplasie			
Muzinöse zystische Neoplasie mit hochgradiger intraepithelialer Neoplasie			
Karzinome			
Adenokarzinom o. n. A. biliärer Typ gastrisch-foveolärer Typ	8140/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Adenokarzinom vom intestinalen Typ	8144/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Klarzelliges Karzinom	8310/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Siegelringzellkarzinom	8490/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Adenosquamöses Karzinom	8560/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Invasives papilläres Adenokarzinom	8503/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Invasives und papilläres Adenokarzinom			
Intraduktales papilläre Neoplasie assoziiert mit invas. Karzinom			
Intrazystische papilläre Neoplasie assoziiert mit invasivem Karzinom			
Muzinöses Zystadenokarzinom o. n. A.	8470/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Muzinöser zystischer Tumor assoziiert mit invasivem Karzinom			
Muzinöse zystische Neoplasie assoziiert mit invasivem Karzinom			
Plattenepithel-Karzinom o. n. A.	8070/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Undifferenziertes Karzinom o. n. A. (anaplastisch)	8020/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Gallengangs-Zystadenokarzinom ²¹⁴ obs.	8161/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9

²¹³ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Begriffe aus Bosman et al 2010 oder eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*.

²¹⁴ Die M-Ziffer „8161/3 Gallengangs-Zystadenokarzinom (C22.1, C24.0)“ ist in der WHO Klassifikation 2010, im Gegensatz zur WHO Klassifikation 2000, aus der offensichtlichen Ambivalenz der zwei Lokalisationen [intrahepatisch (C22.1) extrahepatisch (C24.0)] nicht mehr enthalten. *Intrahepa-*

Tumor ²¹³	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
		C24.8-9	C24.8-9
Plattenepithel-Karzinom o. n. A.	8070/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Neuroendokrine Neoplasien			
Karzinoidtumor o. n. A.	8240/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Karzinoid o. n. A.			
Neuroendokriner Tumor, Grad 1			
Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert			
Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig			
Typisches Karzinoid			
<i>Neuroendokriner Tumor NET G1</i> ^{215,216,217}			
Atypischer Karzinoidtumor	8249/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Neuroendokriner Tumor, Grad 2			
Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom			
<i>Neuroendokriner Tumor NET G2</i>			
Neuroendokrines Karzinom o. n. A.	8246/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
<i>Neuroendokrines Karzinom NEC</i>			
Großzelliges neuroendokrines Karzinom (<i>großzelliges NEC</i>)	8013/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. (<i>kleinzelliges NEC</i>)	8041/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Gemischtes adeno-neuroendokrines Karzinom	8244/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Kombiniertes/gemischtes Karzinoid und Adenokarzinom			
Kombiniertes Karzinoid			
<i>MANEC (mischzelliges adeno-neuro-endokrines Karzinoid)</i>			
Becherzellkarzinoid (<i>muzinöses Karzinoid</i>)	8243/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Tubuläres Karzinoid	8245/1	C23.9, C24.0, C24.8-9	D37.7
Endokriner Tumor, hormonaktiv, o. n. A.	8158/1	C18.0, C18.2-9, C19.9, C20.9	D37.6
ACTH-produzierender Tumor			
Mesenchymale Tumoren			
Kaposi-Sarkom	9140/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9
Rhabdomyosarkom o. n. A.	8900/3	C23.9, C24.0, C24.8-9	C23, C24.0, C24.8-9

9.4 Klassifikation des perihilären Cholangiokarzinoms

Die erste Klassifikation der perihilären Cholangiokarzinome wurde 1975 (Bismuth-Corlette)²¹⁸, eine modifizierte Einteilung 1992²¹⁹ publiziert. Die in einer österreichischen Publikation gesondert aufgeführte Aufteilung des Stadiums IV in Stadium 4a und 4b²²⁰ wird in die Tabelle 9.3 nicht aufgenommen, da sie in der Beschreibung der Stadien in Heidelberg nicht angewendet wird.

tisch wird „8160/3 Intrahepatisches Cholangiokarzinom“ kodiert. *Extrahepatisch* werden die spezifischen M-Ziffern der extrahepatischen Karzinome der vorliegenden Tabelle (Abschnitt Karzinome, von 8140/3 bis 8020/3) verwendet!

²¹⁵ Das „Karzinoid fraglicher Dignität“ 8240/1 wird in der WHO Klassifikation des Verdauungssystems 2010 nicht mehr aufgeführt. Empfehlung ab Diagnosedatum 01.01.2012: Kodierung 8240/3.

²¹⁶ Klöppel et al 2004; Scherübl et al 2010a; Scherübl et al 2010b; Klöppel & Scherübl 2010.

²¹⁷ Vgl. Waeber et al 1995; Solcia et al 1985; Ekblada & Sundler 2002 zu den L-cell-, Glukagon-ähnliches Peptid- und PP/PYY-produzierenden Tumoren.

²¹⁸ Bismuth, Corlette 1975.

²¹⁹ Bismuth et al 1992.

²²⁰ Kiesslich et al 2009.

Tab 9.3 Bismuth-Corlette Klassifikation des perihilären Cholangiokarzinoms (Klatskin²²¹ Tumor)

Klatskin-Typ	Anatomische Ausbreitung des Cholangiokarzinoms	ICDO-3-Topographie
Typ I	Ductus hepaticus communis ohne Hepatikusgabel	C24.0, C24.8-9
Typ II	Ductus hepaticus communis mit Hepatikusgabel	C24.0, C24.8-9
Typ III	Tumor bis an Segmentgänge	C24.0, C24.8-9
Typ IIIa	Rechts	C24.0, C24.8-9
Typ IIIb	Links	C24.0, C24.8-9
Typ IV	Beidseitiges Heraufreichen an die Segmentabgänge rechts und links	C24.0, C24.8-9

In der TNM-Klassifikation, 8. Auflage 2017, werden im Kapitel „Perihiläre Gallengänge“ Tumoren dieser Lokalisation mit der ICDO-3-Topographieziffer C24.0 belegt (S. 117), die den sog. Klatskin-Tumor einschließt. Klatskin-Tumoren sind *hiläre* Cholangiokarzinome, die anatomisch als *extrahepatische* Cholangiokarzinome definiert sind und den Ductus hepaticus umfassen²²².

Die Topographieverschlüsselung soll den Ursprung eines Tumors bezeichnen. Der Ursprung von Gallengangstumoren inklusive des Klatskin-Tumors (M-8162/3) auf den „C24.0 Extrahepatischen Gallengang“ zu beschränken, entspricht „nicht unbedingt der tatsächlichen Lokalisation“ (ICDO-3 2003, 1. Revision, S. 48). Die ICDO-3 widmet diesem Problem den Abschnitt „pseudotopographische morphologische Bezeichnungen“ (S. 48) und legt dar, dass in bestimmten Fällen Topographie-Verschlüsselungen erlaubt und anzuwenden sind, um den korrekten Tumorsitz zu dokumentieren. Dies gilt auch für den Klatskin-Tumor, wenn z. B. nicht ICDO-3 C24.0 sondern C24.8-9 zutrifft.

Die in der ICDO-3.1 beim Klatskin-Tumor (M-8162/3) erwähnte „C22.1 *Intrahepatischen* Gallengänge“ sollte nicht kodiert werden. Wenn der Ursprung des Primärtumors *intrahepatisch* liegt, ist der Begriff „Klatskin-Tumor“ *nicht* adäquat.

Die dokumentarische Grundregel zur topographischen Verschlüsselung bei Diagnose ist auch hier anzuwenden: die tatsächliche Lokalisation des Primärtumors, welcher Morphologie auch immer, genauer, seine Ursprungslokalisierung, bestimmt die T-Verschlüsselungsziffer, die diesem Tumor zugeordnet wird.

²²¹ Klatskin 1965.

²²² Welzel et al 2006.

10 Tumoren des Pankreas

Anmerkung

1. Unterschiedliche TNM-Klassifikationen gelten für Karzinome des exokrinen und endokrinen (einschließlich NEC) Pankreas und gut differenzierte G1- und G2-NET (TNM-8. Aufl. 2017, S. 126ff und S. 138f).
2. Die regionären LK-Zuordnung gilt für alle /1 und /3 Tumoren des Pankreas, einschließlich der neuroendokrinen G1, G2 (NET-G1, NET-G2) und G3-Tumoren (NEC).

10.1 Topographischer Geltungsbereich

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

- C25.0 Pankreaskopf
- C25.1 Pankreaskörper
- C25.2 Pankreasschwanz
- C25.3 Ductus pancreaticus, Ductus Wirsungi, Ductus pancreaticus accessorius, Ductus Santorini
- C25.4 Pankreas-Inselzellen, Endokriner Drüsenanteil des Pankreas, Langerhans-Inseln
- C25.7 Sonstige näher bezeichnete Teile des Pankreas
- C25.8 Pankreas, mehrere Teilbereiche überlappend
- C25.9 Pankreas o. n. A.

10.2 Regionäre Lymphknoten

Üblicherweise sollen bei Pankreastumoren 10 (UICC) bzw. 12 (AJCC) oder mehr LK entfernt werden. Wenn die untersuchten LK tumorfrei sind, aber die Zahl nicht erreicht wird, soll pN0 und in Klammern die Zahl der untersuchten LK im TNM hinzugefügt werden, z. B. pN0(0/3). Die Tabelle 10.1 enthält alle z. Z. (31.12.2015) von der UICC und AJCC als regionär aufgeführten Lymphknoten. Sie werden, wenn im OP- oder pathologischen Bericht genannt, als regionäre LK des exokrinen und endokrinen Pankreas klassifiziert.

Paraaortale und inter-paraaortal-cavale LK werden von der UICC und AJCC nicht als regionär angesehen, jedoch bei Pankreastumoren oft operativ entfernt und *bei Befall* vom Pathologischen Institut der Universität Heidelberg als *N1*, also regionär, klassifiziert. Wenn dies in Befunden so dokumentiert ist, sollen die paraaortale und inter-paraaortal-cavale LK als regionäre LK gelten und entsprechend im TNM als N1 akzeptiert, also nicht als Fernmetastasierung (M1) klassifiziert werden.

Tab 10.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet des exokrinen und endokrinen Pankreas^{223,224}

Die Klassifikation gilt für Karzinome, einschließlich der neuroendokrinen Tumoren (NET, NEC), s. u. Tab 10.2 und Morphologiegruppen²²⁵. Das Staging System gilt für endo- und exokrine Pankreastumoren²²⁶. Karzinome endokrinen Zellursprungs sind hier explizit eingeschlossen worden.

Organ / Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet ²²⁷
Pankreaskopf / -übergang	
Superior	Peripankreatischen LK oberhalb Pankreaskopf (1) Peripankreatischen LK oberhalb Pankreaskörper (2) <i>V. coronaria ventriculi LK</i> ²²⁸
Inferior	Peripankreatischen LK unterhalb Pankreaskopf (3) Peripankreatischen LK unterhalb Pankreaskörper (4) <i>V. coronaria ventriculi LK</i> ²²⁹
Anterior	Anteriore pankreato-duodenale LK (5) (anteriorer pankreatoduodenaler Bogen) Pylorische LK (Kopftumore) Infrapylorische/subpylorische LK
Posterior	Posteriore pankreato-duodenale LK (8) (posteriorer pankreato-duodenaler Bogen) Ductus choledochus LK (9) Proximale mesenteriale LK (7) A. hepatica communis LK V. portae LK Proximale mesenteriale LK Zöliakale LK V. mesenterica superior LK A. mesenterica superior LK (re laterale Wand) <i>Para-aortal LK (regionär, wenn als N1 klassifiziert)</i> ²³⁰ <i>Inter-paraaortal-cavale LK (regionär, wenn als N1 klassifiziert)</i> ²³¹
Körper / Schwanz	
Lienal	Milzhilus-LK (10) A. lienalis LK Peripankreatische Schwanz LK (11)(nur Tumoren Körper und Schwanz) Retroperitoneale LK Laterale aortale LK (<i>para-aortal, re und li</i>)
Zöliakal	A. hepatica communis LK Zöliakale LK (12)

10.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 10.2 enthält die in der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungssystems 2010²³² aufgeführten Tumoren des Pankreas der Dignität /1, /2 und /3, die Tumornamen, die

²²³ Edge et al 2010, S. 242 (AJCC).

²²⁴ Wittekind 2017 (UICC) ; Wittekind et al 2015 (UICC).

²²⁵ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26.

²²⁶ Edge et al 2010, S. 241.

²²⁷ Nummerierung der Pankreas-LK nach Wittekind et al 2015, S. 168-9; (Station 6 fehlt).

²²⁸ In Wittekind 2017 und Edge et al 2010 nicht aufgeführt. In pathologischen und chirurgischen Berichten des Universitätsklinikums Heidelberg werden Vena coronaria ventriculi als *regionäre LK* eingestuft. Das NCT-Krebsregister folgt dieser Einstufung.

²²⁹ In Wittekind 2017 und Edge et al 2010 nicht aufgeführt. In pathologischen und chirurgischen Berichten des Universitätsklinikums Heidelberg werden Vena coronaria ventriculi als *regionäre LK* eingestuft. Das NCT-Krebsregister folgt dieser Einstufung.

²³⁰ In Wittekind 2017 und Edge et al 2010 nicht aufgeführt. In pathologischen und chirurgischen Berichten des Universitätsklinikums Heidelberg werden para-aortale und inter-para-aortal-cavale LK oft als *regionäre LK* eingestuft. Das NCT-Krebsregister folgt dieser Einstufung, wenn die ärztliche TNM-Klassifizierung N1M0 lautet, ansonsten wird bei Vorliegen para-aortaler und inter-para-aortal-cavaler LK der international übliche Standard angewendet und diese als M1 eingestuft.

²³¹ Siehe vorige Fußnote.

ICDO-3.1-M-Ziffer²³³, die ICDO-3-Topographieziffer und die zugehörigen ICD10 GM 2018 Diagnoseziffern.

Tab 10.2 Verschlüsselungstabelle der Tumoren des exokrinen und endokrinen Pankreas

Tumor ²³⁴	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Epitheliale Tumoren			
Prä-maligne Läsionen			
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig PanIn-3	8148/2	C25.0-3, C25.7-9	D01.7
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3			
Flache intraepitheliale Neoplasie, hochgradig			
Nichtinvasives intraduktales papillär-muzinöses Karzinom	8453/2	C25.0-3, C25.7-9	D01.7
Intraduktales papillär-muzinöse Neoplasie mit hochgradiger Dysplasie ²³⁵			
Nichtinvasives intraduktales papilläres Adenokarzinom	8503/2	C25.0-3, C25.7-9	D01.7
Hochgradige intraduktales tubulopapilläre Neoplasie			
Intraduktales papilläre Neoplasie mit hochgrad. intraepithel. Neoplasie			
Intraduktales papilläre Neoplasie mit hochgradiger Dysplasie			
Intraduktales papillärer Tumor mit hochgradiger Dysplasie			
Intraduktales papillärer Tumor mit hochgrad. intraepithel. Neopl.			
Nichtinvasives muzinöses Zystadenom	8470/2	C25.0-3, C25.7-9	D01.7
Muzinöser zystischer Tumor mit hochgradiger Dysplasie			
Muzinöse zystische Neoplasie mit hochgradiger Dysplasie ²³⁶			
Maligne Läsionen			
Invasives duktales Karzinom o. n. A.	8500/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Duktales Adenokarzinom o. n. A.			
Duktales Karzinom o. n. A.			
Duktalzell-Karzinom			
Invasives duktales Adenokarzinom			
Kolloidales Adenokarzinom (<i>muzinös nicht-zystisches Karzinom</i>)	8480/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Hepatoides Adenokarzinom	8576/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Medulläres Adenokarzinom	8510/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Siegelringzellkarzinom	8490/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Undifferenziertes Karzinom o. n. A. (<i>anaplastisch</i>)	8020/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Karzinom mit osteoklastenähnlichen Riesenzellen	8035/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Azinuszellkarzinom	8550/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Azinuszell-Zystadenokarzinom	8551/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Invasives intraduktales papillär-muzinöses Adenokarzinom, Intraduktales papillär-muzinöse Neoplasie, assoziiert mit invasivem Karzinom	8453/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Gemischt azinär-duktales Karzinom ²³⁷	8552/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9

²³² Bosman et al 2010.

²³³ DIMDI 2014.

²³⁴ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Begriffe aus Bosman et al 2010 oder eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*.

²³⁵ „8453/1 Intraduktales papillär-muzinöser Tumor mit mäßiger Dysplasie“ (niedrig bis mäßiger Dysplasie) ist aus der WHO Klassifikation 2010 und der ICD-O-3.1 (DIMDI 2014) *gestrichen* und wird ersetzt durch 8453/0. Somit wird 8453 mit niedrig- bis mäßiger Dysplasie ab Diagnosedatum 01.01.2012 *nicht* mehr dokumentiert. Die „intraduktales papillär-muzinöse Neoplasie mit hochgradiger Dysplasie“ wird mit 8453/2 kodiert.

²³⁶ 8470/1 aus WHO Klassifikation 2003 (Deut. Version) ist gestrichen.

²³⁷ 8552/3 neue Ziffer der IARC, WHO 2011; siehe DIMDI 2014.

Tumor ²³⁴	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Maligner gemischter endokriner und exokriner Pankreastumor Gemischt azinär-endokrin-duktales Karzinom Gemischt azinär-(neuro)endokrines Karzinom Gemischt duktal-(neuro)endokrines Karzinom Gemischtes endokrines und exokrines Adenokarzinom Gemischtes Inselzell- und exokrines Adenokarzinom	8154/3	C25.0-9	C25.0-3, C25.7-9
Muzinöser zystischer Tumor assoziiert mit invasivem Karzinom Muzinöse zystische Neoplasie assoziiert mit invasivem Karzinom	8470/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Pankreatoblastom	8971/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Seröses Zystadenokarzinom o. n. A.	8441/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Solid-pseudopapilläres Tumor, papillär-zystischer Tumor, solide und papilläre epitheliale Neoplasie, solidider und zystischer Tumor ²³⁸	8452/1	C25.0-3, C25.7-9	D37.70
Solid-pseudopapilläres Karzinom	8452/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Papillotubuläres Adenokarzinom ²³⁹ Tubulopapilläres Adenokarzinom	8263/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Verhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A. ²⁴⁰	8071/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Pseudosarkomatöses Karzinom, sarkomatoides Karzinom ²⁴¹	8033/3	C25.0-3, C25.7-9	C25.0-3, C25.7-9
Neuroendokrine Neoplasien			
[Karzinoidtumor fraglicher Dignität, Argentaffiner Karzinoidtumor o. n. A.] obsolet → 8240/3	[8240/1]	C25.4	D37.70
Karzinoidtumor o. n. A. ²⁴² Karzinoid o. n. A. Neuroendokriner Tumor, Grad 1 Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig Typisches Karzinoid NET G1 ^{243,244}	8240/3	C25.4	C25.4
Atypischer Karzinoidtumor Neuroendokriner Tumor, Grad 2 Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom NET G2	8249/3	C25.4	C25.4
Neuroendokrines Karzinom o. n. A. NEC	8246/3	C25.4	C25.4
Großzelliges neuroendokrines Karzinom Großzelliges NEC	8013/3	C25.4	C25.4
Kleinzelliges Karzinom o. n. A. Kleinzelliges NEC	8041/3	C25.4	C25.4
Enterochromaffinzell-Karzinoid Argentaffiner maligner Karzinoidtumor EC-Zell-Tumor	8241/3	C25.4	C25.4

²³⁸ Diese Morphologie ist in Bosman et al 2010 unter Pankreastumoren nicht aufgeführt, soll aber dokumentiert werden können (diagnostiziert im NCT Heidelberg; persönl. Mitteilung J. Glomm, 29.09.2016: „solid-pseudopapillärer Tumor“.

²³⁹ Diese Morphologie ist in Bosman et al 2010 unter Pankreastumoren nicht aufgeführt, soll aber dokumentiert werden können (diagnostiziert im NCT Heidelberg 2014: „mikrozystisches, tubulo-papilläres Karzinom“; die dieser Histologie am nächsten kommende Morphologie ist die 8263/3.

²⁴⁰ Diese Morphologie ist in Bosman et al 2010 unter Pankreastumoren nicht aufgeführt, soll aber dokumentiert werden können. Dies sehr seltene primäre Pankreaskopfkarzinom wurde in Frankfurt diagnostiziert und im Rahmen einer Zweitmeinung im NCT Heidelberg 2016 begutachtet.

²⁴¹ Diese Morphologie ist in Bosman et al 2010 unter Pankreastumoren nicht aufgeführt, soll aber dokumentiert werden können (diagnostiziert im NCT Heidelberg; persönl. Mitteilung J. Glomm, 29.03.2018: „Sarkomatoides undifferenzierte Karzinom“, kodiert mit „8033/3 Sarkomatoides Karzinom“.

²⁴² Das „Karzinoid fraglicher Dignität“ 8240/1 wird in der WHO Klassifikation des Verdauungssystems 2010 nicht mehr aufgeführt. Empfehlung ab Diagnosedatum 01.01.2012: Kodierung 8240/3.

²⁴³ Klöppel et al 2004; Scherübl et al 2010a; Scherübl et al 2010b; Klöppel & Scherübl 2010.

²⁴⁴ Vgl. Waeber et al 1995; Solcia et al 1985; Ekblada & Sundler 2002 zu den L-cell-, Glukagon-ähnliches Peptid- und PP/PYY-produzierenden Tumoren.

Tumor ²³⁴	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10 GM 2018
Serotonin produzierendes Karzinoid <i>EC Zell, serotonin-produzierender NET (Karzinoid)</i>			
Endokriner Pankreastumor o. n. A., Inselzelltumor o. n. A.	8150/1	C25.4	D37.70
Maligner endokriner Pankreastumor Inselzelladenokarzinom Inselzellkarzinom Endokriner Pankreastumor, hormoninaktiv	8150/3	C25.4	C25.4
Gastrinom o. n. A. ²⁴⁵ G-Zell-Tumor o. n. A. Gastrinzellen-Tumor	8153/1	C25.4	D37.70
Malignes Gastrinom Maligner G-Zell-Tumor Maligner Gastrinzellen-Tumor	8153/3	C25.4	C25.4
Glukagonom o. n. A. Alpha-Zell-Tumor o. n. A. Enteroglukagonom o. n. A. Glucagon-like peptide-producing tumor L-Zell-Tumor Pankreaspeptid und pancreas-peptide-like Peptid bei terminal Tyrosinamid produzierendem Tumor PP/PYY produzierender Tumor	8152/1	C25.4	D37.70
Malignes Glukagonom Malignes Enteroglukagonom,	8152/3	C25.4	C25.4
Malignes Insulinom Maligner Beta-Zell-Tumor	8151/3	C25.4	C25.4
Malignes Somatostatinom Maligner Somatostatin-Zell-Tumor	8156/3	C25.4	C25.4
Malignes VIPom <i>Vaskulärer intestinaler Peptid-produzierender Tumor</i>	8155/3	C25.4	C25.4
Mesenchymale Tumoren²⁴⁶			
Lymphome²⁴⁷			

10.4 „TNM“-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Pankreas nach ENETS (European Neuroendocrine Tumour Society)

Neben der TNM-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Verdauungstraktes nach UICC²⁴⁸, die für alle NET-G1 und NET-G2 gilt, werden NET-G1 und NET-G2 zunehmend nach der „TNM“-Klassifikation der European Neuroendocrine Tumour Society ENETS für den vorderen Darm²⁴⁹ klassifiziert. Die UICC-Klassifikation, die für alle exo- und endokrinen Tumore gilt, und die ENETS-Klassifikationen stimmen nicht genau überein^{250,251}. Deswegen muss für das Staging der NET-G1 und NET-G2 die jeweilige Klassifikation angegeben werden, die meist in dem patho-histlogischen Bericht zu finden ist. Werden dort keine Angaben gefunden, wird die TNM-

²⁴⁵ Das „8153/1 Gastrinom o. n. A.“ ist in der WHO-Klassifikation der Tumoren des Verdauungssystems 2010 nicht aufgeführt, in der WHO-Klassifikation der Endokrinen Organe (DeLellis et al 2004) aber sehr wohl. Es wird deswegen auch hier gelistet.

²⁴⁶ Wir empfehlen, sich bei der Verschlüsselung der mesenchymalen Tumoren des Pankreas am Handbuch der Tumoren der Weichgewebe und Knochen zu orientieren (Adzersen 2018_04).

²⁴⁷ Wir empfehlen, sich bei der Verschlüsselung der lymphoiden Tumoren des Pankreas am Handbuch der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe zu orientieren (s. Adzersen 2018_10).

²⁴⁸ Wittekind 2017, S. 130ff.

²⁴⁹ Rindi et al 2006.

²⁵⁰ Siehe Rindi et al 2006.

²⁵¹ Klöppel 2011.

Klassifikation nach UICC 2017 angenommen. UICC 2017 und AJCC 2010 stimmen überein und gelten für exo- wie für endokrine, also auch neuro-endokrine, Tumoren.

Tab 10.3 ENETS-„TNM“-Stadienklassifikation der NET-G1 und NET-G2 des Pankreas (nach Rindi et al²⁵²)

T Primärtumor			
TX	Primärtumor nicht beurteilbar		
T0	Kein Nachweis eines Primärtumors		
T1	Tumor begrenzt auf den Pankreas und Größe <2 cm		
T2	Tumor begrenzt auf den Pankreas und Größe 2-4 cm		
T3	Tumor begrenzt auf den Pankreas und Größe >4 cm oder dringt in Duodenum oder Gallengang ein		
T4	Tumor dringt in angrenzende Organe (Magern, Milz, Kolon, Nebenniere) oder die Wand großer Gefäße ein (Truncus coeliacus oder A. mesenterica superior)		
Für irgendein T füge (m) für multiple Tumoren hinzu			
N Regionale Lymphknoten			
NX	Regionale Lymphknoten nicht beurteilbar		
N0	Keine regionalen LK-Metastasen		
N1	Regionale LK-Metastasen		
M Fernmetastasierung			
MX	Fernmetastasen nicht beurteilbar		
M0	Keine Fernmetastasen		
M1 ^b	Fernmetastasen		
Staging			
Stadium I	T1	N0	M0
Stadium IIa	T2	N0	M0
IIb	T3	N0	M0
Stadium IIIa	T4	N0	M0
IIIb	Irgendein T	N1	M0
Stadium IV	Irgendein T	Irgendein N	M1 ^a

^a M1-spezifische Lokalisationen definiert entsprechend Sobin, Wittekind 2002²⁵³.

Anmerkung zu den pankreatischen Adenokarzinomen

Der häufigste Pankreastumor ist das „Invasive duktal Karzinom o. n. A. 8500/3“, synonym: „invasives duktales Adenokarzinom“. Hauptsächliche histologische Varianten des invasiven duktales Adenokarzinoms des Pankreas 8500/3 zeigt Tabelle 10.4 (Bosman et al 2010, S. 292 ff).

Tab 10.4 Varianten des Adenokarzinoms des Pankreas (n. Bosman et al 2010)

M-Ziffer	Name des Tumors
8480/3	Muzinöses Adenokarzinom (<i>muzinöses non-zystisches Ca</i>), kolloidales Adenokarzinom
8576/3	Hepatoides Karzinom
8510/3	Medulläres Karzinom
8552/3	Gemischtes azinär-duktales Karzinom
8154/3	Maligner gemischter Inselzell-endokriner und exokriner Pankreastumor Gemischt azinär-endokrin-duktales Karzinom, Gemischt azinär-endokrines Karzinom Gemischt duktal-endokrines Karzinom Endokrines und exokrines Adenokarzinom Gemischtes Inselzell- und exokrines Adenokarzinom
8490/3	Siegelringzellkarzinom

²⁵² Rindi et al 2006.

²⁵³ Sobin, Wittekind 2002, englische Ausgabe. In der *deutschen* Ausgabe von Sobin, Wittekind 2002 (Wittekind et al 2002) finden wir keine Angaben zu *spezifischen* M1-Lokalisationen. Edge et al 2010 (AJCC 2010), S. 242, geben als „typische“ M1-Metastasierungslokalisationen bei endokrinen und exokrinen Pankreastumoren die Leber, den Peritonelaraum und die Lunge an.

8560/3	Adenosquamöses Karzinom
8020/3	Undifferenziertes Karzinom
8035/3	Karzinom mit osteoklastenähnlichen Riesenzellen (<i>undifferenziertes Karzinom</i>)

Tab 10.5 Verschlüsselung der Adenokarzinome des Pankreas entsprechend der Beschreibung im histologischen Bericht

Formulierung im Histologiebericht	Erläuterung	M-Schlüssel
„Partiell schleimbildendes, partiell siegelringzellhaltiges, schlecht differenziertes duktales Adenokarzinom des Pankreas“	Das duktales Adenokarzinom des Pankreas wird in „Gut differenzierte“, „mäßig differenzierte, duktal-ähnliche Strukturen und tubuläre Drüsen“ und „schlecht differenzierte Drüsen, abortive muko-epidermoide und pleomorphe Struktur“ den respektiven Grad 1, Grad 2 und Grad 3 eingeteilt. Die Beschreibung in der Spalte links entspricht eindeutig einem Grad 3 eines duktales Adenokarzinoms	8500/3
„Azinuszellkarzinom mit neuroendokriner Differenzierung“	Die Beschreibung entspricht ziemlich genau der (neuen) ICDO-3.1 (DIMDI 2104) Beschreibung eines gemischt-neuroendokrinen Tumors des Pankreas	8154/3

11 Übergreifende Klassifikationen gastro-intestinaler Tumoren

11.1 WHO-Klassifikation 2010 und UICC-TNM-Klassifikation gastro-intestinaler neuroendokriner Tumoren

Neurokrine Tumoren des GI-Traktes werden histologisch nach den Regeln der WHO-Klassifikation 2010^{254,255} eingeteilt. Die Stadieneinteilung erfolgt nach der TNM Klassifikation 2017²⁵⁶ der neuroendokrinen GI-Tumoren, s. rechte Spalte Tabelle 11.1.

Tab 11.1 Klassifizierung der neuroendokrinen Tumoren des GI nach WHO Klassifikation 2010 und TNM, 8. Auflage 2017

WHO 2010	Grad	ICDO-3.1	ICDO-3.1-Beschreibung 2014	UICC-TNM-Klassifikation, 8. Aufl. 2017
Neuroendokriner Tumor G1 (NET-G1)	G1	8240/3	Karzinoidtumor o. n. A. Karzinoid o. n. A. Neuroendokriner Tumor, G1 Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig	Klassifikation nach „Gut differenzierte neuroendokrine (G1 und G2) des GI-Traktes“ einschließlich des Pankreas, S. 130 „Gut differenzierte neuroendokrine Tumoren (G1 und G2) des Magens, Dünndarms, Appendix, Kolon und Rektum“, S. 131 ff.
Neuroendokriner Tumor G2 (NET-G2)	G2	8249/3	Atypischer Karzinoidtumor Neuroendokriner Tumor, G2 Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom	Schlecht differenzierte neuroendokrine Karzinome des GI werden wie Karzinome der entsprechenden Lokalisation klassifiziert.
Neuroendokrines Karzinom (NEC)	G3	8246/3	Neuroendokrines Karzinom o. n. A.	
Großzelliges NEC	G3	8013/3	Großzelliges neuroendokrines Karzinom	
Kleinzelliges NEC	G3	8041/3	Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom	

11.2 Klassifikation der gastrointestinalen neuroendokrinen Tumoren nach ENETS (European Neuroendocrine Tumour Society)

Neben der TNM-Klassifikation der neuroendokrinen Tumoren des Verdauungstraktes nach UICC²⁵⁷, die für alle NET-G1 und NET-G2 gilt (Ösophagus, Magen, Ampulla Vateri, Jejunum, Ileum, Kolon, Rektum, Analkanal, Pankreas), werden NET-G1 und NET-G2 zunehmend nach der „TNM“-Klassifikation der European Neuroendocrine Tumour Society ENETS, spezifisch für den vorderen²⁵⁸, mittleren und hinteren Darm²⁵⁹ einschließlich des Pankreas klassifiziert, da sich die NET der jeweiligen Organe unterschiedlich verhalten.

²⁵⁴ Bosman et al 2010, S. 13 und 126.

²⁵⁵ Neuroendokrine Neubildungen spezifischer oder histologisch gemischter Art, wie z. B. das Becherzellkarzinom der Appendix (Bosman et al 2010, S. 126 ff und S. 122 ff.) werden nach Graden eingeteilt, wie sie in der WHO 2010 angegeben sind. Für die Ausbreitungsparameter der NET1-, NET2-Tumoren und der NEC gelten die Angaben der 8. Auflage der TNM-Klassifikation S. 130 und 131ff.

²⁵⁶ Wittekind 2017.

²⁵⁷ Wittekind 2017, S. 130 und 131ff.

²⁵⁸ Rindi et al 2006.

²⁵⁹ Rindi et al 2007.

Die UICC- und die ENETS-Klassifikationen stimmen nicht genau überein²⁶⁰.

Deswegen muss für das Staging der NET-G1 und NET-G2 die jeweilige TNM-Klassifikation angegeben werden, die meist in dem patho-histologischen Bericht zu finden ist. Werden dort keine Angaben zur angewendeten Einteilung gefunden, wenden wir im NCT-Register die TNM-Klassifikation nach UICC 2017 an. Die ENETS-Klassifikationen sind unter den jeweiligen Organen aufgeführt (siehe dort).

Die Organbereiche Ösophagus und Analkanal sind in den respektiven ENETS-Staging Publikationen (s. o.) nicht erwähnt, obwohl NET-G1 und -G2 dort, wenn auch extrem selten, auftreten können. Wir empfehlen für diese Lokalisationen die Anwendung der allgemeinen UICC-Klassifikation gastrointestinaler neuroendokriner Tumoren²⁶¹.

Der Grad eines gutdifferenzierten neuroendokrinen Tumors kann der TNM-Klassifikation maligner Tumoren, 8. Aufl. 2017, S. 130 entnommen werden, falls im patho-histologischen Befund nur Mitosezahl und KI-Index angegeben sind²⁶².

11.3 GIST-Dokumentationsregeln

1. Die folgenden Regeln der GIST-Klassifikation gelten für Ösophagus, Magen, Duodenum, Ileum, Jejunum, Kolon, Rektum, Mesenterium sowie das Omentum (Großes und Kleines Netz).
2. Das Staging-System gilt für alle GIST-Subtypen, also *spindelzellige*, *epitheloide* und *gemischtzellige* Typen
3. GIST der Dignität /0 werden ab 2015 im NCT-Register in einer getrennten Liste erfasst²⁶³. Um die Prognose der GIST und Assoziation mit anderen Tumoren untersuchen zu können, werden im NCT entsprechend der WHO-Klassifikation der GI-Tumoren 2010 alle Stadien der GIST (/0, /1 und /3) registriert. An das Epidemiologische Landeskrebsregister Baden-Württemberg werden nur die /3 GIST gemeldet.
4. Die Stadiengruppierung der GIST *des Magens* gilt auch für das große und kleine Netz (Omentum majus und minus), s. TNM 2017, S. 169.
5. Die Stadiengruppierungen der GIST *des Dünndarms*, s. TNM 2017, S. 170, gelten auch für GIST des Ösophagus, des Duodenums, des Kolon, des Rektum und des Mesenteriums²⁶⁴.
6. Die Stadiengruppierung der GIST setzt sich aus dem TNM und der Mitoserate zusammen²⁶⁵.
7. Zur Bestimmung der Prognose, des Stadiums und der Krankheitsprogression nach Miittinen²⁶⁶ ist neben den TNM-Kategorien auch die Gruppeneinteilung der GIST-Histologie erforderlich. Diese umfasst das biologische Verhalten der GIST /0, /1 und /3.

²⁶⁰ Klöppel 2011.

²⁶¹ Wittekind 2017.

²⁶² Rindi et al 2006.

²⁶³ Die Registrierung der GIST ist derzeit (31.12.2015) auf Landesebene (KRBW) und nach dem bundesweiten Krebsregistergesetz nicht einheitlich geregelt.

²⁶⁴ Edge et al 2010, S. 177, Wittekind 2017, S. 169f.

²⁶⁵ Fletcher et al 2014, S. 164 ff; Wittekind 2017, S. 169f.

²⁶⁶ Nach Edge et al 2010, S. 177.

- GIST 8936/0 hat die prognostischen Gruppe 1, 2 und 3a.
- GIST 8936/1 hat die prognostischen Gruppe 4.
- GIST 8936/3 hat die prognostischen Gruppe 3b, 5, 6a und 6b.

Die Tabelle 11.2 zeigt die Tumorparameter und die zugehörige Rate der Krankheitsprogression für Magen- und Dünndarm-GIST.

Tab 11.2 Prognose für Patienten mit GIST, basierend auf langfristigem Follow-up²⁶⁷

Prognostische Gruppe	Tumor-Parameter		Progressive Krankheit während Follow-up (% der Patienten)	
	Tumorgröße in cm	Mitoserate	Magen GISTs	Dünndarm-GISTs
1	≤ 2	≤ 5	0	0
2	>2 ≤ 5	≤ 5	1.9	4.3
3a	>5 ≤ 10	≤ 5	3.6	24
3b	> 10	≤ 5	12	52
4	≤ 2	> 5	0*	50*
5	> 2 ≤ 5	> 5	16	73
6a	> 5 ≤ 10	> 5	55	85
6b	> 10	> 5	86	90

*Sehr kleine (ungenügende) Fallzahlen**

11.4 Wien-Klassifikation epithelialer Neoplasien des Gastrointestinaltraktes

Tab 11.3 Modifizierte Wien-Klassifikation der gastrointestinalen epithelialen Neoplasien^{269,270,271}

Kategorie	Histo-pathologische Beschreibung
1	Keine Neoplasie
2	Unbestimmt („indefinite“) für Neoplasie
3	Geringgradige Neoplasie der Schleimhaut (Low-Grade-Adenom / Dysplasie)
4	Hochgradige Neoplasie der Schleimhaut
4.1	High-grade Adenom / Dysplasie
4.2	Nicht-invasives Karzinom (Carcinoma in-situ)
4.3	Verdacht auf invasives Karzinom
4.4	Intramukosales Karzinom
5	Submukosales invasives Karzinom (Karzinom mit Invasion der Submukosa oder tiefer)

11.5 Histologisches Regressionsgrading gastro-intestinaler Tumoren nach (neo-adjuvanter) Therapie

Beim Regressionsgrading wird die Regression einer meist neoadjuvanten Radio- und/oder Chemotherapie auf das Tumorgewebe beurteilt. Es existieren mehrere Regressionsgrading-

²⁶⁷ Bosman et al 2010, Tab 4.03, p. 75ff.

²⁶⁸ Miettinen et al 2006.

²⁶⁹ Schlemper et al 2000.

²⁷⁰ Schlemper et al 1999.

²⁷¹ Stolte 2001.

systeme für unterschiedliche Lokalisationen im Gastrointestinaltrakt und für unterschiedliche histologische Tumortypen.

Am häufigsten werden histologische Regressionen im gastro-intestinalen Bereich nach neoadjuvanter Therapie bei Ösophaguskarzinomen (Plattenepithel- und Adenokarzinome), Magenkarzinomen und Rektumkarzinomen zur Graduierung angewendet²⁷².

Die Wirkungen der neo-adjuvanten Regression auf mögliches „down-categorizing“, „down-sizing“ oder „down-staging“ in Bezug auf die prä- und posttherapeutisch durchgeführte TNM- und Stadien-Beurteilung sind zu berücksichtigen (prätherapeutischer cTNM).

Ein allgemeines, einheitliches, national oder international gültiges Regressionsgrading ist u. a. W. bisher nicht vereinbart (Stand 01.01.2012).

Im deutschsprachigen Raum ist ein für alle gastrointestinalen Tumoren gültiges Regressionsgrading nach Therapie *vorgeschlagen* worden: Regressionsgrading der TU-München nach Werner und Höfler^{273,274}.

Tab 11.4 Regressionsgrading und Response gastrointestinaler Tumoren der TU-München 2000²⁷⁵

Grad	Response	Regressions-Kriterien
1a	Komplette Response (CR)	Keine Tumorzellen nachweisbar
1b	Subtotale Response (SR)	<10% vitale Tumorzellen
2	Partielle Response (PR)	10–50% vitale Tumorzellen
3	Minimale Response (MR)	>50% vitale Tumorzellen
	Keine Response (NR)	Keine histologischen Regressionszeichen

Anmerkung: Dieses System wurde ursprünglich für Adenokarzinome des Magens entwickelt, ist aber auch auf andere Neoplasien im Gastrointestinaltrakt anwendbar.

²⁷² Neid et al 2008.

²⁷³ Werner, Höfler 2000.

²⁷⁴ Neid et al 2008.

²⁷⁵ Werner, Höfler 2000.

12 Referenzen

Adzersen KH 2018_04. Tumoren der Weichgewebe und Knochen. 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_10.
Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Dokumentation. Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

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

Astler VB, and Collier FA (1954).
The prognostic significance of direct extension of carcinoma of the colon and rectum.
Ann. Surg., 139: 846-851,.

Becker K, Mueller JD, Schulmacher C, Ott K, Fink U, Busch R, Böttcher K, Siewert JR, Höfler H (2003).
Histomorphology and grading of regression in gastric carcinoma treated with neoadjuvant chemotherapy.
Cancer 98: 1521–1530.

Bismuth H, Corlette MB (1975).
Intrahepatic cholangioenteric anastomosis in carcinoma of the hilus of the liver.
Surg Gynaecol Obstet 1975; 140:170-178.

Bismuth H, Nakache R, Diamond T (1992).
Management strategies in resection for hilar cholangiocarcinoma.
Ann Surg. Jan;215(1):31-8.

Blum HE, Farthmann EH (1997).
Der Patient mit Hepatopathie.
Chirurg 68: 763–769.

Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH, Theise ND (eds) (2010).
WHO Classification of Tumours of the Digestive System.
4th ed. IARC, Lyon.

Brücher BL, Becker K, Lordick F, Fink U, Sarbia M, Stein H, Busch R, Zimmermann F, Molls M, Höfler H, Siewert JR (2006).
The clinical impact of histopathological response assessment by residual tumor cell quantification in esophageal squamous cell carcinomas.
Cancer 106: 2119–2127.

DIMDI (2012).
Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICDO-3.1 2013 gegenüber ICDO-3.1 2003.
Köln.

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]

Dukes CE (1932).
The classification of cancer of the rectum.

J Pathol 1932; 35: 323–32.

Dworak O, Keilholz L, Hoffmann A (1997).
Pathological features of rectal cancer after preoperative radiochemotherapy.
Int J Colorectal Dis.; 12(1):19-23.

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

Edmondson HA, Steiner PE (1954).
Primary carcinoma of the liver. A study of 100 cases among 48,900 necropsies.
Cancer: May; 7(3): 462–503.

Ekblada E, Sundler F (2002).
Distribution of pancreatic polypeptide and peptide YY.
Peptides, Volume 23, Issue 2, February, Pages 251-261.

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-3.1.
Geneva, World Health Organization 2000.

Göhl J, Dörfer J, Hohenberger W, Merkel S 2007.
Bedeutung der TME im operativen Therapiekonzept des Rektumkarzinoms.
Onkologie 13:365–374.

Göhl J, Hohenberger W, Merkel S (2009).
Lymph Node Dissection In Rectal Carcinoma: TME And What Else?
Onkologie: Feb; 32(1-2):57-61.

Hamilton SR, Aaltonen LA (eds) (2000).
Pathology and Genetics of Tumours of the Digestive System.
WHO Classification of Tumours, 3rd Edition. IARC Press, Lyon.

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

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. ICDO-3.1 2011. International Classification of Diseases for Oncology including updates as at Sep 01 2011, approved by the IARC/WHO Committee for ICDO-3].

Japanese Research Society for Gastric Cancer (1995).
Japanese classification of gastric carcinoma.
1st English edn. Kanehara, Tokyo.

Japanese Society for Cancer of the Colon and Rectum (1997).
Japanese classification of colorectal carcinoma.
1st English edn. Kanehara, Tokyo.

Kiesslich T, Wolkersdörfer G, Neureiter D, Salmhofer H, Berr F 2009.
Photodynamic therapy for non-resectable perihilar cholangiocarcinoma.
Photochem Photobiol Sci. Jan;8(1):23-30.

Klatskin G. (1965).
Adenocarcinoma of the hepatic duct at its bifurcation within the porta hepatis. an unusual tumor with distinctive clinical and pathological features.

Am J Med. Feb;38: 241-56.

Klöppel G 2011.

Classification and pathology of gastroenteropancreatic neuroendocrine neoplasms. Endocr Relat Cancer. Oct 17;18 Suppl 1:S1-16.

Klöppel G, Anlauf M, Lüttges J.

Klassifikation und Pathologie der neuroendokrinen Tumoren des Magen-Darm-Trakts und Pankreas. Onkologie 2004, 10: 570–579.

Klöppel G, Scherübl H (2010).

Neuroendocrine tumors of the stomach. Risk stratification and therapy. Pathologe May;31(3):182-7 (Deutsch).

Lauren P 1965.

The two histological main types of gastric carcinoma: diffuse and so-called intestinal-type carcinoma. An attempt at a histo-clinical classification. Acta Pathol Microbiol Scand. 1965;64:31-49.

Llovet JM, Brú C, Bruix J (1999).

Prognosis of hepatocellular carcinoma: the BCLC staging classification. Semin Liver Dis. 1999;19(3):329-38.

Llovet JM, Bruix J (2000).

Prospective validation of the Cancer of the Liver Italian Program (CLIP) score: a new prognostic system for patients with cirrhosis and hepatocellular carcinoma. Hepatology. Sep;32(3):679-80.

Mandard AM, Dalibard F, Mandard JC, Marnay J, Henry-Amar M, Petiot JF, Roussel A, Jacob JH, Segol P, Samama G, et al. (1994).

Pathologic assessment of tumor regression after preoperative chemoradiotherapy of esophageal carcinoma. Clinicopathologic correlations. Cancer. Jun 1;73(11):2680-6.

Matull WR, Khan SA, Pereira SP (2007).

Re: Impact of classification of hilar cholangiocarcinomas (Klatskin tumors) on incidence of intra- and extrahepatic cholangiocarcinoma in the United States. J Natl Cancer Inst. Mar 7;99(5):407.

MERCURY Study Group (2006).

Diagnostic accuracy of preoperative magnetic resonance imaging in predicting curative resection of rectal cancer: prospective observational study. BMJ. 2006 Oct 14;333(7572):779.

MERCURY Study Group (2008).

Extramural depth of tumor invasion at thin-section MR in patients with rectal cancer: results of the MERCURY study. Radiology. 2007 Apr; 243(1):132-9. Comment in: Radiology. Feb;246(2): 647; author reply 647-8.

MERCURY Study Group, Shihab OC, Taylor F, Bees N, Blake H, Jeyadevan N, Bleehen R, Blomqvist L, Creagh M, George C, Guthrie A, Massouh H, Peppercorn D, Moran BJ, Heald RJ, Quirke P, Tekkis P, Brown G (2011).

Relevance of magnetic resonance imaging-detected pelvic sidewall lymph node involvement in rectal cancer. Br J Surg. Dec;98(12):1798-804.

Miettinen M, Makhlof H, Sobin LH, Lasota J.

Gastrointestinal stromal tumors of the jejunum and ileum: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 906 cases before imatinib with long-term follow-up.

Am J Surg Pathol. 2006 Apr;30(4):477-89.

Miettinen M, Sobin LH, Lasota J.

Gastrointestinal stromal tumors of the stomach: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 1765 cases with long-term follow-up.

Am J Surg Pathol. 2005 Jan;29(1):52-68.

Neid M, Tannapfel A, Wittekind C (2008).

Gastrointestinale Tumoren.

Histologisches Regressionsgrading nach neoadjuvanter Therapie.

Onkologe: 14: 409–417.

Neuhaus N, Wittekind C (2007).

Klassifikation maligner Tumoren des Gastrointestinaltrakts II.

Springer Verlag.

Okuda K, Ohtsuki T, Obata H, Tomimatsu M, Okazaki N, Hasegawa H, Nakajima Y, Ohnishi K (1985).

Natural history of hepatocellular carcinoma and prognosis in relation to treatment. Study of 850 patients.

Cancer. Aug 15;56(4):918-28.

Pox C, Aretz S, Bischoff SC, Graeven U, Hass M, Heußner P, Hohenberger W, Holstege A, Hübner J, Kolligs F, Kreis M, Lux P, Ockenga J, Porschen R, Post S, Rahner N, Reinacher-Schick A, Riemann JF, Sauer R, Sieg A, Scheppach W, Schmitt W, Schmoll HJ, Schulmann K, Tannapfel A, Schmiegel W (2014).

S3-Leitlinie Kolorektales Karzinom, Langversion, Vs 1.1 – August 2014.

Deutsche Krebsgesellschaft DKG, Deutsche Krebshilfe, AWMF-Registernummer: 021/007OL.

Prospective validation of the CLIP score: a new prognostic system for patients with cirrhosis and hepatocellular carcinoma (2000).

The Cancer of the Liver Italian Program (CLIP) Investigators.

Hepatology. Apr;31(4):840-5.

Rindi G, Klöppel G, Alhman H, Caplin M, Couvelard A, de Herder WW, Eriksson B, Falchetti A, Falconi M, Komminoth P, Körner M, Lopes JM, McNicol AM, Nilsson O, Perren A, Scarpa A, Scoazec JY, Wiedenmann B; all other Frascati Consensus Conference participants; European Neuroendocrine Tumor Society (ENETS) 2006.

TNM staging of foregut (neuro)endocrine tumors: a consensus proposal including a grading system.

Virchows Arch. 2006 Oct;449(4):395-401.

Rindi G, Klöppel G, Couvelard A, Komminoth P, Körner M, Lopes JM, McNicol AM, Nilsson O, Perren A, Scarpa A, Scoazec JY, Wiedenmann B 2007.

TNM staging of midgut and hindgut (neuro) endocrine tumors: a consensus proposal including a grading system.

Virchows Arch. 2007 Oct;451(4):757-62.

Ryan R, Gibbons D, Hyland JM, Treanor D, White A, Mulcahy HE, O'Donoghue DP, Moriarty M, Fennelly D, Sheahan K.

Pathological response following long-course neoadjuvant chemoradiotherapy for locally advanced rectal cancer.

Histopathology. 2005 Aug;47(2):141-6.

Scherübl H, Cadiot G, Jensen RT, Rösch T, Stölzel U, Klöppel G (2010).

Neuroendocrine tumors of the stomach (gastric carcinoids) are on the rise: small tumors, small problems?

Endoscopy. Aug;42(8):664-71.

Scherübl H, Jensen RT, Cadiot G, Stölzel U, Klöppel G (2010a).

Neuroendocrine tumors of the small bowels are on the rise: Early aspects and management.

World J Gastrointest Endosc. Oct 16;2(10):325-34.

Scherübl H, Schwertner C, Steinberg J, Stölzel U, Pohl J, Dralle H, Klöppel G (2010b).
Neuroendocrine tumors of the small bowels are on the rise: early tumors and their management.
Z Gastroenterol. Mar;48(3):406-13.

Schlemper RJ, Kato Y, Stolte M (1999).
Well-differentiated adenocarcinoma or dysplasia of the gastric epithelium: rationale for a new classification system.
Verh Dtsch Ges Pathol. 83:62-70.

Schlemper RJ, Riddell RH, Kato Y, Borchard F, Cooper HS, Dawsey SM, Dixon MF, Fenoglio-Preiser CM, Fléjou JF, Geboes K, Hattori T, Hirota T, Itabashi M, Iwafuchi M, Iwashita A, Kim YI, Kirchner T, Klimpfinger M, Koike M, Lauwers GY, Lewin KJ, Oberhuber G, Offner F, Price AB, Rubio CA, Shimizu M, Shimoda T, Sipponen P, Solcia E, Stolte M, Watanabe H, Yamabe H (2000).
The Vienna classification of gastrointestinal epithelial neoplasia.
Gut Aug; 47(2):251-5.

Schmiegel W, Pox C, Adler G, Fleig W, Fölsch UR, Frühmorgen P, Graeven U, Hohenberger W, Holstege A, Kühlbacher T, Porschen R, Propping P, Riemann JF, Sauer R, Sauerbruch T, Schmoll HJ, Zeitz M, Selbmann HK (2005).

S3-guideline conference "Colorectal Cancer" 2004.

Deutschen Gesellschaft für Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten; Deutschen Krebshilfe; Deutschen Krebsgesellschaft; Deutschen Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie; Deutschen Gesellschaft für Innere Medizin; Deutschen Gesellschaft für Koloproktologie; Deutschen Gesellschaft für Pathologie; Deutschen Gesellschaft für Radioonkologie; Deutschen Gesellschaft für Viszeralchirurgie; Deutschen Röntgengesellschaft; Deutschen vereinten Gesellschaft für klinische Chemie und Laboratoriumsmedizin e.V.

Dtsch Med Wochenschr. Apr 8;130 Suppl 1: S5-53.

Schmiegel W, Reinacher-Schick A, Arnold D, Graeven U, Heinemann V, Porschen R, Riemann J, Rödel C, Sauer R, Wieser M, Schmitt W, Schmoll HJ, Seufferlein T, Kopp I, Pox C (2008).

[Update S3-guideline "colorectal cancer" 2008].

Z Gastroenterol. Aug;46(8):799-840

<http://www.dgvs.de/media/Leitlinie.pdf>, (10.04.2012).

Schmiegel W, Reinacher-Schick A, Arnold D, Graeven U, Heinemann V, Porschen R, Riemann J, Rödel C, Sauer R, Wieser M, Schmitt W, Schmoll HJ, Seufferlein T, Kopp I, Pox C (2008).

Update S3-guideline "colorectal cancer".

Z Gastroenterol. Aug;46(8):799-840.

Schneider PM, Baldus SE, Metzger R, Kocher M, Bongartz R, Bollschweiler E, Schaefer H, Thiele J, Dienes HP, Mueller RP, Hoelscher AH (2005).

Histomorphologic tumor regression and lymph node metastases determine prognosis following neoadjuvant radiochemotherapy for esophageal cancer: implications for response classification.

Ann Surg. Nov;242(5):684-92.

SEER 2012.

ICD-0-3 SEER Site/Histology Validation, December 5, 2012.

SEER Program Quality Control Section.

Suite 504, 6116 Executive Blvd, Rockville, MD 20852-7352.

<http://seer.cancer.gov/search?q=validation> (zuletzt aufgerufen 20.06.2014)

Seufferlein T, Post S (Vorsitz der Zertifizierungskommission) 2015.

Erhebungsbogen für Darmkrebszentren der Deutschen Krebsgesellschaft.

[Download Erhebungsbogen Darmkrebszentren \(Stand 12.12.2014\)](#)

[Download Kennzahlen und Matrix Darmkrebszentren \(Stand 29.01.2015\)](#)

(Zuletzt aufgerufen 21.04.2015.

Shampo M (2001).

Dukes and Broders: pathologic classification of cancer of the rectum.

J Pelv Surg; 7: 5–7.

Shim JH, Lee HC, Kim SO, Shin YM, Kim KM, Lim YS, Suh DJ 2012.

Which response criteria best help predict survival of patients with hepatocellular carcinoma following chemoembolization? A validation study of old and new models. *Radiology*. 2012 Feb;262(2):708-18.

Sobin LH, Wittekind C 2002.

UICC TNM Classification of Malignant Tumours.
Sixth edition
Wiley-Liss, New York.

Solcia E, Fiocca R, Capella C, Usellini L, Sessa F, Rindi G, Schwartz TW, Yanaihara N (1985).

Glucagon- and PP-related peptides of intestinal L cells and pancreatic/gastric A or PP cells. Possible interrelationships of peptides and cells during evolution, fetal development and tumor growth. *Peptides*;6 Suppl 3:223-9.

Stolte M (2001).

Die neue „Wien-Klassifikation“ der epithelialen Neoplasien des Gastrointestinaltrakts, Pro oder Kontra? *Pathologie* 22: 4–12.

Strassburg J on behalf of the MERCURY study group (2004).

Magnetic resonance imaging in rectal cancer: the MERCURY experience. *Tech Coloproctol* (2004) 8: S16–S18.

Taylor FG, Quirke P, Heald RJ, Moran B, Blomqvist L, Swift I, Sebag-Montefiore DJ, Tekkis P, Brown G; MERCURY study group (2011b).

Preoperative high-resolution magnetic resonance imaging can identify good prognosis stage I, II, and III rectal cancer best managed by surgery alone: a prospective, multicenter, European study. *Ann Surg*. Apr; 253(4):711-9.

Taylor FG, Quirke P, Heald RJ, Moran B, Blomqvist L, Swift I, St Rose S, Sebag-Montefiore DJ, Tekkis P, Brown G, MERCURY study group (2011a).

One millimetre is the safe cut-off for magnetic resonance imaging prediction of surgical margin status in rectal cancer. *Br J Surg*. Jun;98(6):872-9.

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.

Vincenzi B, Di Maio M, Silletta M, D'Onofrio L, Spoto C, Piccirillo MC, Daniele G, Comito F, Maci E, Bronte G, Russo A, Santini D, Perrone F, Tonini G 2015.

Prognostic Relevance of Objective Response According to EASL Criteria and mRECIST Criteria in Hepatocellular Carcinoma Patients Treated with Loco-Regional Therapies: A Literature-Based Meta-Analysis. [PLoS One](#). 2015 Jul 31;10(7).

Waeber G, Hurlimann J, Nicod P, Grouzmann E (1995).

Immunolocalization of neuropeptide Y in human pancreatic endocrine tumors. *Peptides* 16(5):921-6.

Welzel TM, McGlynn KA, Hsing AW, O'Brien TR, Pfeiffer RM (2006).

Impact of classification of hilar cholangiocarcinomas (Klatskin tumors) on the incidence of intra- and extrahepatic cholangiocarcinoma in the United States. *J Natl Cancer Inst*. Jun 21;98(12):873-5.

Werner M, Höfler H (2000)

Pathologie.

In: Roder JD, Stein HJ, Fink U (Hrsg) Therapie gastrointestinaler Tumoren. Prinzipien der chirurgischen Klinik und Poliklinik der technischen Universität München.

Springer, Berlin Heidelberg New York, S. 45–53.

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

Wittekind C, Asamura H, Sobin LH (Hrsg) (2015).
UICC TNM Atlas, 6. Aufl.
Wiley-VCH, Weinheim.

Wittekind C, Compton CC, Brierley J, Sobin LH (Hrsg.)(2013).
UICC. TNM Supplement. Erläuterungen zur einheitlichen Anwendung. Vierte Auflage.
Wiley-Blackwell, Weinheim.

Wittekind C, Meyer HJ (Hrsg) (2010).
UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 7. Aufl.
Wiley-Blackwell, Weinheim.

Wittekind C, Meyer HJ, Bootz F (Hrsg) (2002).
UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 6. Aufl.
Springer.
Berlin, Heidelberg, N. Y., Barcelona, hong Kong, London, Mailanmd, Paris, Tokio.