

Klinisches Krebsregister des NCT

Tumoren der Lunge, der Pleura, des Thymus, des Mediastinums und des Herzens

Organspezifische Dokumentation



CC 2018 KH Adzersen

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

Autoren und Kontakt:

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

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

Inhaltsverzeichnis

1 LUNGEN- UND TRACHEATUMOREN	5
1.1 Topographischer Geltungsbereich	5
1.2 Regionäre Lymphknoten	6
1.3 Verschlüsselung.....	7
1.4 Verschlüsselungsregeln bei Mehrfachtumoren, Mehrfachmorphologien und Histologien der Lunge.....	10
1.5 Klassifikationen und Stadieneinteilungen der Lungenkarzinome	14
1.5.1 TNM-System”	14
1.5.2 Anmerkungen zu “Limited” und “Extended Disease” der Lungenkarzinome	15
1.5.3 VALG-, IASCL-, Marburger-Klassifikation der Lungenkarzinome.....	16
1.5.4 Regressionsgrading beim nicht-kleinzelligen Lungenkarzinom (NSCLC).....	17
2 PLEURAMESOTHELIOM UND ANDERE PLEURALE TUMOREN	18
2.1 Topographischer Geltungsbereich	18
2.2 Regionäre Lymphknoten	18
2.3 Verschlüsselung der Pleuratumoren.....	19
3 TUMOREN DES THYMUS UND DES MEDIASTINUMS	20
3.1 Topographischer Geltungsbereich	20
3.2 Verschlüsselung der Tumoren des Thymus und des Mediastinums	21
3.3 Klassifikationen und Stadieneinteilungen der Thymustumoren	24
4 TUMOREN DES HERZENS	25
4.1 Topographischer Geltungsbereich	25
4.2 Regionäre Lymphknoten	25
4.3 Verschlüsselung der Herztumoren.....	25
5 REFERENZEN	27

Abkürzungen und Akronyme

AJCC	American Joint Committee on Cancer
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V.
CCST	Klarzell-Zucker-Tumor der Lunge, clear cell sugar tumour
IACR	International Association of Cancer Registries, Intern. Krebsregistervereinigung
IARC	International Agency for Reseach on Cancer, Intern. Krebsforschungszentrum d. WHO
IASLC	International Association for the Study of Lung Cancer
ICD-10-GM	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 10, German Modification, 2018
ICDO-3.1	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie 3. Ausgabe 2000 (engl.), 2003 (deutsch) und 1. Revision 2014
ICDO-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICDO-3
ICDO-3-T	Topographieabschnitt der ICDO-3
ITMIG	International Thymic Malignancies Interest Group
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
LAM	Lymphangioliomyomatose
LELC	Lymphoepithelioma-ähnliches Karzinom
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen Heidelberg
NEC	Neuroendokrines Karzinom, neuro-endocrine carcinoma
NUT	Nukleares Protein in Testis , [t(15;19) rearrangement]
PEComa	Perivaskuläre epitheloid-zellige Neoplasie
PECs	Perivaskuläre epitheloide Zellen
CLL/SLL	Chronisch lymphozytäre Leukämie/kleinzelliges lymphozytisches Lymphom (B-zellig)
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
VALG	<u>V</u> eterans <u>A</u> dmistration <u>L</u> ung <u>S</u> tudy <u>G</u> roup

1 Lungen- und Tracheatumoren

Tumoren der Trachea werden in den meisten deutschen Krebsregistern¹ zusammen mit den Lungentumoren aufgeführt und gezählt (ICD-10 GM C33, C34).

In der TNM-Klassifikation maligner Tumoren, in AJCC 2010 und dem TNM Atlas 2010 fehlt die Trachea².

In den WHO-Klassifikationen werden die Tumoren der Trachea im Kapitel „Hypopharynx, Larynx und Trachea“ der Kopf-Hals-Tumoren³ aufgeführt. Das NCT-Krebsregister nimmt die Histologien der WHO-Kopf-Hals-Klassifikation in die Tabelle 1.2 der Lungen-Trachea-Tumoren (s. u.) mit auf.

In die Tabelle 1.2 sind zusätzlich vier Trachealmorphologien aufgeführt, die in der SEER Site/Histology Validierungsliste 2012⁴ „Trachea“ aufgeführt sind, aber im Abschnitt „Hypopharynx, Larynx und Trachea“ der WHO Klassifikation⁵ 2005 fehlen:

- das Adenokarzinom in villösem Adenom 8261/3,
- das villöse Adenokarzinom 8262/3,
- das Adenokarzinom in tubulovillösem Adenom 8263/3 und
- das juxtakortikale Chondrosarkom 9221/3.

1.1 Topographischer Geltungsbereich

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

C33.9	Trachea
C34.0	Hauptbronchus, Carina, Lungenhilus
C34.1	Lungenoberlappen, Lingula, Oberlappenbronchus
C34.2	Lungenmittellappen, Mittellappenbronchus
C34.3	Lungenunterlappen, Unterlappenbronchus
C34.8	Lunge, mehrere Teilbereiche überlappend
C34.9	Lunge o. n. A., Bronchial o. n. A., Bronchien o. n. A., bronchiogen, Bronchiolen, pulmonal o. n. A.

¹ RKI 2015. Krebs in Deutschland 2011/2012, S. 58 ff.

² Die ICD-O-3-Topographie „Trachea C33.9“ wird in TNM 8. Aufl. 2017 und AJCC 7th ed. 2010 weder unter Lunge noch unter Kopf-Hals-Tumoren erwähnt („Niemandland“). Die Dokumentation der Trachealtumoren wird in Krebsregistern unterschiedlich gehandhabt: in manchen Registern werden sie unter Kopf-Hals-Tumoren zusammen mit den Larynx-tumoren (Kehlkopf) registriert, in anderen mit den Thorax-tumoren (Lungentumoren etc.).

³ Barnes et al 2005.

⁴ SEER 2012.

⁵ Barnes et al 2005.

1.2 Regionäre Lymphknoten

Die Klassifikation gilt für Karzinome und Karzinoide. Sarkome und andere seltene Lungentumoren sind nicht eingeschlossen⁶. Nach der TNM-Klassifikation⁷ und der TNM Atlas⁸ sind die regionären Lymphknoten der Lunge die mediastinalen, hilären, lobären, segmentalen und subsegmentalen, die Skalenus- und die supraklavikulären LK. Die LK der Trachea werden, der IASLC Zoneneinteilung, der supraklavikulären, superioren mediastinalen LK und den aortalen LK zugeordnet⁹

Die IASCL definiert die regionären Lungenlymphknoten detaillierter, deren Schema als internationaler Standard gilt (siehe WHO-Klassifikation 2015¹⁰). Tabelle 1.1 folgt der IASCL-Beschreibung^{11,12}, die auch im TNM-Supplement¹³ dargestellt ist.

Hinsichtlich der Anzahl der zu entfernenden LK gibt es keine evidenzbasierten Leitlinien¹⁴.

Adäquates N-Staging für rechtsseitige Tumoren sollten LK-Dissektion der Stationen 5, 2R, 4R, 7, 10R und 11R enthalten; für linksseitige Tumoren LK der Station 5, 6, 7, m10L, und 11L. Bei Unterlappentumoren sollten zusätzlich Station 9 LK evaluiert werden, bei Lobektomie oder Pneumektomie die mehr peripheren Stationen 12-14.

Evidenz unterstützt die Empfehlung der histologischen Untersuchung von 6 oder mehr hilären und mediastinalen LK oder LK-Stationen (s. AJCC 2010, UICC 2013)^{15,16}. Wenn die LK-Anzahl nicht erreicht wird, aber alle entfernten und untersuchten LK negativ sind, wird N0 klassifiziert (N0/x)(x=Anzahl der resizierten LK).

Tab 1.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet der Trachea und der Lunge mit Zoneneinteilung

(n. IASLC 2009¹⁷) Die Klassifikation gilt nur für Karzinome (klein- und großzellig), Karzinoide (neuroendokrine Tumoren), s. u. Tab 1.2 und Morphologiegruppen¹⁸ und das Mesotheliom der Pleura¹⁹.

Organbereich	LK Nr.	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet
Supraklavikuläre Zone	1	Untere zervikale paraösophageale LK
	1	Supraklavikuläre LK (oberhalb der Drosselgrube und Klavikel)
	1	Drosselgruben LK (substernal notch)
Obere Zone	2R	Obere paratracheale LK re

⁶ Edge et al 2010, S.253.

⁷ Wittekind 2017.

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

⁹ Edge et al 2010 (AJCC), S. 257, 254-260.

¹⁰ Travis et al 2015.

¹¹ Rusch et al 2007.

¹² Rusch et al 2009.

¹³ Wittekind et al 2013, S. 85 ff.

¹⁴ Edge et al 2010, S. 255.

¹⁵ Edge et al 2010, S. 255.

¹⁶ Wittekind et al 2013

¹⁷ Rush et al 2009.

¹⁸ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 45.

¹⁹ Wittekind 2017, S. 151ff.

	2L	Obere paratracheale LK li
	3a	Prävaskuläre LK
	3p	Retrotracheale LK
	4R	Untere paratracheale LK re
	4L	Untere paratracheale LK li
AP Zone	5	Aorto-pulmonale, subaortale LK
	6	Paraaortale LK (Aorta ascendens und entlang N. phrenicus)
Subkarinale Zone	7	Subcarinal LK (unter der Carina)
Untere Zone	8	Paraösophageale LK (unterhalb der Carina)
	9	Lig. pulmonale LK (Lungenligament)
Hiläre / interlobäre Zone (N1-LK)	10	Hiläre LK
	11	Interlobäre LK
	11s	Zwischen Oberlappenbronchus und Bronchus intermedius
	11i	Zwischen Mittel- und Unterlappenbronchus re
Periphere Zone	12	Lobäre LK (in Nachbarschaft der Lappenbronchien)
	13	Segmentale LK (in Nachbarschaft der Segmentbronchien)
	14	Subsegmentale LK (in Nachbarschaft der Subsegmentbronchien)

1.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 1.2 enthält alle in den WHO-Klassifikationen 2005²⁰ und 2015²¹ aufgeführten Histologien der Trachea und der Lunge mit dem Namen des Tumors, der ICDO-3.1-M-Ziffer, der ICDO-3-Topographieziffer und der zugehörigen ICD-10-Diagnoseziffer.

Tab 1.2 Verschlüsselung der Tumoren der Trachea und der Lunge nach Morphologie, Lokalisation und Diagnose

Tumor ²²	ICDO-3.1-M ²³	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Adenokarzinome und Varianten			
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
<i>Lepidisches Adenokarzinom</i> ²⁴	8250/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Bronchiolo-alveoläres Adenokarzinom o. n. A.			
[Adenokarzinom mit gemischten Subtypen, Adenokarzinom, kombiniert mit anderen (Adeno-)Karzinom-Typen] obs. ²⁵ → 8140/3	[8255/3]	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Azinuszell-Zystadenokarzinom, <i>azinäres Adenokarzinom</i>	8551/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Papilläres Adenokarzinom o. n. A.	8260/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Mikropapilläres Adenokarzinom o. n. A.	8265/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Solides Karzinom o. n. A., solides Karzinom mit Schleimbildung, solides Adenokarzinom mit Schleimbildung	8230/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Adenokarzinom in villösem Adenom	8261/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Villöses Adenokarzinom	8262/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Adenokarzinom in tubulovillösem Adenom	8263/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9

²⁰ Barnes et al 2005.

²¹ Travis et al 2015.

²² Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1 2014. Begriffe aus Travis et al 2015 oder eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*.

²³ DIMDI 2014.

²⁴ Warth et al 2013. Anmerkung zu „lepidisch“: In der patho-histologische Beschreibung wurde das „bronchiolo-alveoläre“ Wachstumsmuster durch den Begriff „lepidisch“ ersetzt (laut American Heritage Medical Dictionary „von einer schuppigen Schicht bedeckt“). Der Ausdruck „lepidisch“ bezieht sich auf den „zerklüfteten“ Aspekt der lepidischen Alveolarraumauskleidung. „Die eigentliche Sequenz (prädominant) lepidischer pulmonaler Neoplasien im engeren Sinne umfasst die atypische adenomatöse Hyperplasie (AAH), das ADC in situ (AIS), das minimal-invasive ADC (MIA) sowie das lepidisch prädominante ADC.“ (Warth et al 2013, S. 2); s. a. Travis et al 2015, S. 32-4.

²⁵ Travis et al 2015, S. 32f: Vermeidung des Terms „Adenokarzinom mit gemischten Subtypen“ nach IASLC/ATS/ERS 2011.

Tumor ²²	ICDO-3.1-M ²³	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Azinuszellkarzinom, azinäres Adenokarzinom, Azinarkarzinom, Azinuszell-Adenokarzinom	8550/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Nichtmuzinöses bronchiolo-alveoläres Karzinom Bronchiolo-alveoläres Karzinom vom Clara-Zell-Typ Bronchiolo-alveoläres Karzinom vom Typ-II-Pneumozyten-Typ	8252/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Muzinöses bronchiolo-alveoläres Karzinom, <i>invasives muzinöses Adenokarzinom</i>	8253/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Gemischtes nicht-muzinöses und muzinöses bronchiolo-alveoläres Karzinom	8254/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Muzinöses Adenokarzinom, <i>kolloides Adenokarzinom</i>	8480/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Fetales Adenokarzinom	8333/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Adenokarzinom vom intestinalen Typ, Karzinom vom intestinalen Typ	8144/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
<i>Minimal invasives Adenokarzinom, nicht-muzinös</i>	8250/2*	C33.9, C34.0-9	D02.1-2
<i>Minimal invasives Adenokarzinom, muzinös</i>	8257/3*	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Muzinöses Zystadenokarzinom o. n. A.	8470/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Siegelringzellkarzinom, Siegelringzelladenokarzinom, wenig kohäsives Karzinom	8490/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Adenocarcinoma in situ o. n. A.	8140/2	C33.9, C34.0-9	D02.1-2
Adenocarcinoma in situ, <i>nicht-muzinös</i>	8410/2	C33.9, C34.0-9	D02.1-2
Adenocarcinoma in situ, <i>muzinös</i>	8253/2	C33.9, C34.0-9	D02.1-2
Plattenepithelkarzinome			
Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.	8070/2	C33.9, C34.0-9	D02.1-2
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Papilläres Plattenepithelkarzinom	8052/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Verruköses Karzinom o. n. A. (<i>inkl. Carcinoma cuniculatum</i>)	8051/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Klarzelliges Plattenepithelkarzinom	8084/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Kleinzelliges nichtverhornendes Plattenepithelkarzinom	8073/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Spindelzelliges Plattenepithelkarzinom	8074/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Akantholytisches Plattenepithelkarzinom	8075/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Verhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A., großzelliges verhornendes Plattenepithelkarzinom, verhornendes Epidermoidkarzinom	8071/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Großzelliges nichtverhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A., nichtverhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8072/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Basaloides Plattenepithelkarzinom	8083/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Großzellige Karzinome LCC			
Großzelliges Karzinom o. n. A.	8012/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Großzelliges neuroendokrines Karzinom einschließlich Kombiniertes großzelliges-neuroendokrines Karzinom <i>LCNEC</i>	8013/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Basaloidkarzinom	8123/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Lymphoepitheliales Karzinom, <i>lymphoepithelioma-ähnliches Karzinom LELC</i>	8082/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A., klarzelliges Karzinom, mesonephroides klarzelliges Adenokarzinom ²⁶	8310/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Großzelliges Karzinom mit rhabdoidem Phänotyp	8014/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Kleinzellige Karzinome SCIC			
Kleinzelliges Karzinom o. n. A., Rundzellkarzinom, Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom	8041/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Kombiniertes kleinzelliges Karzinom	8045/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Karzinoid-Tumore			

²⁶ Das Klarzellkarzinom 8310/3 wird in der WHO-Klassifikation 2004 sowohl bei den Adenokarzinomen wie bei den Großzelligen Karzinomen (NSCLC) gruppiert. Da die Klarzelleigenschaft eine fokale, bei vielen Adenokarzinomen auftretende Komponente darstellt, wird nur dann 8310/3 Klarzellkarzinom kodiert, wenn die dominierende Komponente (>50%) klarzellig ist, sodass wir unter diesen Umständen das Klarzellkarzinom unter die großzellige Tumoren einordnen.

Tumor ²²	ICDO-3.1-M ²³	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Karzinoidtumor o. n. A., Karzinoid o. n. A. Typisches Karzinoid, neuroendokriner Tumor, Grad 1 Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig, gutdifferenziert	8240/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Atypischer Karzinoidtumor; neuroendokriner Tumor, Grad 2; Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom	8249/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Sonstige Tumoren			
Adenosquamoses Karzinom Adenokarzinomatös-epidermoider Tumor Kombiniertes Adeno-Plattenepithelkarzinom	8560/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Pleomorphes Karzinom	8022/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Spindelzellkarzinom o. n. A.	8032/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Riesenzelliges Karzinom	8031/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Karzinosarkom o. n. A.	8980/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Lungenblastom	8972/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
<i>NUT Karzinom</i>	8023/3*	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Speicheldrüsentypische Tumoren			
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Adenoid-zystisches Karzinom	8200/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Epithelial-myoeitheliales Karzinom	8562/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Mesenchymale Tumoren			
Lymphangiomyomatose, Lymphangioleiomyomatose	9174/1	C33.9, C34.0-9	D38.1
Malignes PEComa o. n. A. ²⁷ → 8804/3 ²⁸ <i>Perivaskuläre epitheloidzellig-differenzierte Neoplasie</i> <i>Angiomyolipom AML</i> <i>Klarzell-Zucker-Tumor der Lunge CCST</i> <i>Lymphangioleiomyomatose LAM</i>	8714/3*	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Peribronchialer Myofibroblastentumor	8827/1	C33.9, C34.0-9	D38.1
Myofibroblastentumor o. n. A. (<i>inflammatory myofibroblastic tumour</i>)	8825/1	C33.9, C34.0-9	D38.1
Hämangiosarkom, Angiosarkom	9120/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Epitheloides malignes Hämangioendotheliom	9133/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Pleuropulmonales Blastom	8973/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Sarkom o. n. A., maligner Weichteiltumor, maligner mesenchymaler Tumor, Weichteilsarkom, <i>Pulmonalvenensarkom, Pulmonalarteriensarkom,</i> Fibrosarkom o. n. A.	8800/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
8810/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9	
Malignes fibröses Histiozytom (MFH)	8830/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Liposarkom o. n. A.	8850/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Synovialsarkom o. n. A.	9040/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Rhabdomyosarkom o. n. A.	8900/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Hämangiosarkom ²⁹	9120/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Synovialsarkom o. n. A., Synoviom o. n. A., malign. Synoviom	9040/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Spindelzelliges Synovialsarkom	9041/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Synovialsarkom vom monophasisch-fibrösen Typ			
Epitheliales Synovialsarkom, <i>epitheloidzellig</i>	9042/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Biphasisches Synovialsarkom	9043/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
<i>Intimales Sarkom der Pulmonalarterie</i>	9137/3*	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
<i>Myxoides Sarkom der Lunge mit EWSR1-CREB1 Translokation</i>	8842/3*	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Malignes Myoepitheliom	8982/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9

²⁷ PEComa = Perivascular Epitheloid Cell Tumor. PEComas sind eine Familie von mesenchymalen Tumoren, zu der das Angiomyolipom (AML), der Klarzell-Zucker-Tumor der Lunge (CCST) und die Lymphangioleiomyomatose (LAM) (Fletcher et al 2013, S. 230f) gehören. Die Entität „8714/3 PEComa“ ist in der derzeitigen ICD-O-3.1 2014 und der SEER-Validierungsliste (SEER 2012) nicht enthalten, soll aber kodiert werden können.

²⁸ Da in der derzeit gültigen ICD-O-3.1 nicht enthalten, empfehlen wir hilfsweise die Morphologie „8804/3 Epitheloidsarkom, epitheloidzelliges Sarkom“ zu kodieren, bis die ICD-O-3.1-M aktualisiert ist.

²⁹ Synonyme: Angiosarkom des Weichgewebes, Lymphangiosarkom, Hämangioblastom, malignes Hämangioendotheliom

Tumor ²²	ICDO-3.1-M ²³	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Juxtakortikales Chondrosarkom	9221/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Chondrosarkom o. n. A.	9220/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Osteosarkom o. n. A.	9180/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Maligner Riesenzelltumor des Knochens, malignes Osteoklastom, Riesenzellsarkom des Knochens	9250/1	C33.9, C34.0-9	D38.1
Kaposi-Sarkom	9140/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Lympho-histiozytische Tumoren ³⁰			
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A., extranodales MZL des mukosa-assoziierten lymphoiden Gewebes	9699/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, o. n. A. (DLBCL, NOS)	9680/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Lymphoide Granulomatose (LYG), angiozentrische immuno-proliferative Veränderung	9766/1	C33.9, C34.0-9	D38.1
Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom	9712/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
<i>Pulmonäre</i> Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. ³¹	9751/1 ³²	C33.9, C34.0-9	D38.1
Maligne Histiozytose, <i>Erdheim-Chester Erkrankung</i>	9750/1 ³³	C33.9, C34.0-9	D38.1
Tumoren ektopischen Ursprungs			
Teratom o. n. A., solides Teratom, <i>unreifes Teratom</i>	9080/1	C33.9, C34.0-9	D38.1
Malignes Teratom o. n. A.	9080/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Intrapulmonales Thymom	8580/1	C33.9, C34.0-9	D38.1
Malignes Thymom o. n. A. (<i>intrapulmonär</i>)	8580/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9
Melanom			
Malignes Melanom o. n. A. (<i>der Lunge</i>)	8720/3	C33.9, C34.0-9	C33, C34.0-9

*Morphologie aus der WHO-Klassifikation 2015, von der IARC/WHO zugelassen, aber in der ICDO-3.1 noch nicht aufgeführt.

1.4 Verschlüsselungsregeln bei Mehrfachtumoren, Mehrfachmorphologien und Histologien der Lunge

Liegen *mehrere* getrennte syn- oder metachrone Lungen/Tracheatumoren oder – morphologien *oder mehrere* Morphologien in *einem* Tumor vor, so ist nach Tabelle 1.3 und/oder 1.4 vorzugehen.

Es gelten die allgemeinen Regeln³⁴ in Kapitel 3.2 des Allgemeinen Handbuchs der Tumordokumentation der Verschlüsselung der Mehrfachtumoren und -morphologien!

Tab 1.3 Verschlüsselung der Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien der Lunge / Trachea

Gültig für ICDO-3-Topographie C33.9, C34.0-C34.9.

Ausgeschlossen: Neoplasien der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe und das Kaposi-Sarkom.

³⁰ Diese Tumoren werden als systemische Neoplasien entsprechend zugeordnet, s. Lokalisationsspalte. Exakte Zuordnung in „Handbuch der organspezifischen Tumordokumentation, Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe“, Verschlüsselungstabelle 1.2 und DLBCL-Subtypen, Tabelle 3.3. In: Adzersen 2018_11.

³¹ Unter LCH 9751/3 werden in der WHO 2008 die „Unifokale Langerhans-Zell-Histiozytose“ 9752/1 = Eosinophiles Granulom, die Hand-Schüller-Christian Erkrankung = „Multifokale Langerhans-Zell-Histiozytose 9753/1“, die Letterer-Siwe-Erkrankung = „Disseminierte Langerhans-Zell-Histiozytose 9754/3“ zusammengefasst. 9752/1, 9753/1, 9754/3 sind hinfällig.

³² Obsolet, wird ersetzt durch 9751/3, siehe ICD-O-3.1.

³³ 9750/1 ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt, nur 9750/3.

³⁴ Adzersen, Schäfer 2018.

Tumoreigenschaften	Tumordokumentation
Mindestens ein nicht-kleinzelliges Karzinom 8046/3 (NSCLC) und ein kleinzelliger Tumor der ICDO-3.1-M 8041/3-8045/3 (SCLC)	Zwei oder mehr Primärtumoren
Adenokarzinom mit gemischten Subtypen 8255/3 und ein bronchiolo- und /oder alveoläres Karzinom 8250/3-8254/3	Zwei oder mehr Primärtumoren
Nicht-kleinzelliges Karzinom 8046/3 (NSCLC) und ein spezifischer nicht-kleinzelliger maligner Tumor folgender M-Ziffer ³⁵ : 8012-8014, 8022, 8031-8033, 8052, 8070-8073, 8082-8084, 8123, 8140, 8200, 8230, 8250-8255, 8260, 8310, 8333, 8430, 8470, 8480-8481, 8490, 8550, 8560, 8972, 8980	Ein Primärtumor; die spezifischere Morphologie wird kodiert
Tumoren, die im Abstand von mehr als 3 Jahren diagnostiziert werden und der zweite Tumor von ärztlicher Seite nicht als Metastase (Rezidiv des ersten Tumors) bezeichnet wird	Zwei Primärtumoren

Tab 1.4 Verschlüsselungsregeln spezifischer Histologien der Trachea- und Lungen Tumoren³⁶

Gültig für ICDO-3-Topographie C33.9, C34.0-C34.9.

Ausgeschlossen: Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe und Kaposi-Sarkom

Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten	Histologiedokumentation
Einzelner Tumor	
Kombination /gemischte Histologien aus mehrfachen spezifischen oder eine unspezifische Morphologie mit mehreren spezifischen Morphologien	Mischmorphologie aus Tabelle 1.3
Mehrere Morphologiebezeichnungen – „eine“ Morphologieziffer	
8000/3 Maligne Neoplasie oder 8001/3 Maligne Tumorzellen und eine spezifischere Histologie	Spezifischere Histologie (>8001)
8010/3 Karzinom o. n. A., maligner epithelialer Tumor und eine spezifischere Histologie	Spezifischeres Karzinom (> 8010)
8020/3 Undifferenziertes Karzinom o. n. A. und eine spezifischere Histologie	Spezifischeres Karzinom (> 8020)
8021/3 Anaplastisches Karzinom o. n. A. und ein spezifischeres Karzinom	Spezifischeres Karzinom (> 8021)
8140/3 Adenokarzinom o. n. A. und ein spezifisches Adenokarzinom folgender Histologie: - 8230/3 Solides Karzinom o. n. A., solides Karzinom mit Schleimbildung, solides Adenokarzinom mit Schleimbildung; - 8250/3 Bronchiolo-alveoläres Adenokarzinom o. n. A., Alveolarzellkarzinom, Bronchioläres Adenokarzinom, Bronchioläres Karzinom Bronchiolo-alveoläres Karzinom o. n. A.; - 8251/3 Alveoläres Adenokarzinom, Alveoläres Karzinom; - 8252/3 Nichtmucinöses bronchiolo-alveoläres Karzinom, Bronchiolo-alveoläres Karzinom vom Clara-Zell-Typ, Bronchiolo-alveoläres Karzinom vom Typ-II-Pneumozyten-Typ; - 8253/3 Mucinöses bronchiolo-alveoläres Karzinom, Bronchiolo-alveoläres Karzinom vom Becherzell-Typ; - 8254/3 Gemischtes mucinöses und nichtmucinöses bronchiolo-alveoläres Karzinom, Bronchiolo-alveoläres Karzinom mit unbestimmtem Typ, Bronchiolo-alveoläres Karzinom vom Clara- und Becherzell-Typ, Bronchiolo-alveoläres Karzinom vom Typ-II-Pneumozyten- und Becherzell-Typ; - 8255/3 Adenokarzinom mit gemischten Subtypen, Adenokarzinom, kombiniert mit anderen Karzinom-Typen; - 8260/3 Papilläres Adenokarzinom o. n. A.;	Spezifisches Adenokarzinom

³⁵ Nach Johnson et al 2007 (SEER), Tabelle 1 - Lung Histology Groups and Specific Types, S. 35.

³⁶ Die Tabelle folgt den SEER-MP/H Regeln nach Johnson et al 2007. Die aufgeführten *spezifischen* Lungenhistologien sind keine vollständige Auflistung möglicher Lungentumoren (siehe Johnson et al 2007: Terms & Definitions - Multiple Primary and Histology Coding Rules, S. 35).

<ul style="list-style-type: none"> - 8310/3 Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A., Klarzelliges Karzinom; - 8333/3 Fetales Adenokarzinom; - 8470/3 Muzinöses Zystadenokarzinom o. n. A., Pseudomuzinöses Adenokarzinom, Pseudomuzinöses Zystadenokarzinom o. n. A.; - 8480/3 Muzinöses Adenokarzinom, Kolloidales Adenokarzinom, Kolloidkarzinom, Mukoides Karzinom, Mukoides Adenokarzinom, Muköses Adenokarzinom, Muköses Karzinom, Muzinöses Karzinom; - 8481/3 Schleimbildendes Adenokarzinom, schleimbildendes Karzinom, schleimsezernierendes Karzinom, schleimsezernierendes Adenokarzinom; - 8490/3 Siegelringzellkarzinom, Siegelringzelladenokarzinom; - 8550/3 Azinuszellkarzinom, azinäres Adenokarzinom, Azinarkarzinom, Azinuszell-Adenokarzinom. 	
<p>8070/3 Plattenepithelkarzinom o. n. A und ein spezifisches Plattenepithelkarzinom folgender Histologie:</p> <ul style="list-style-type: none"> 8052/3 Papilläres Plattenepithelkarzinom, Papilläres Epidermoidkarzinom; 8071/3 Verhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A., großzelliges verhornendes Plattenepithelkarzinom, verhornendes Epidermoidkarzinom, 8072/3 Großzelliges nichtverhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A., Großzelliges nichtverhornendes Epidermoidkarzinom, nichtverhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.; 8073/3 Kleinzelliges nichtverhornendes Plattenepithelkarzinom, kleinzelliges nichtverhornendes Epidermoidkarzinom; 8083/3 Basaloides Plattenepithelkarzinom; 8084/3. Klarzelliges Plattenepithelkarzinom. 	<p>Spezifisches Plattenepithelkarzinom</p>
<p>8012/3 Großzelliges Karzinom o. n. A. und eine spezifischere Histologie folgender Provenienz:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 8140/3 Adenokarzinom o. n. A. oder spezifisches Adenokarzinom (s. o.); - 8200/3 Adenoid-zystisches Karzinom, Adenozystisches Karzinom, Zylindroides Adenokarzinom, Zylindrom o. n. A, Zylindroides Bronchusadenom; - 8430/3 Mukoepidermoides Karzinom; - 8560/3 Adenosquamöses Karzinom, Adenokarzinomatös-epidermoider Tumor, Kombiniertes Adeno-Plattenepithelkarzinom; - 8070/3 Plattenepithelkarzinom o. n. A. und spezifische Plattenepithelkarzinome (s. o.) - 8013/3 Großzelliges neuroendokrines Karzinom; - 8014/3 Großzelliges Karzinom mit rhabdoidem Phänotyp; - 8082/3 Lymphoepitheliales Karzinom, Lymphoepitheliales Plattenepithelkarzinom, Lymphoepitheliom, Schmincke-Tumor; - 8123/3 Basaloidkarzinom; - 8310/3 Klarzelliges Adenokarzinom o.n.A., Klarzelliges Karzinom; Mesonephroides klarzelliges Adenokarzinom. 	<p>Spezifische Histologie</p>
<p>8246/3 Neuroendokrines Karzinom o. n. A. und spezifischere Histologie folgender Provenienz:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 8240/3 Karzinoidtumor o.n.A., Karzinoid o.n.A., Bronchialadenom vom Karzinoidtyp, Typisches Karzinoid; - 8249/3 Atypischer Karzinoidtumor; - 8041/3 Kleinzelliges Karzinom o. n. A., Reservezellkarzinom, Rundzellkarzinom, Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom; - 8043/3 Kleinzelliges spindelzelliges Karzinom; - 8045/3 Kombiniertes klein- und großzelliges Karzinom. 	<p>Spezifische Histologie</p>
<p>8046/3 Nicht-kleinzelliges Karzinom und spezifischere Histologie folgender Provenienz:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 8033/3 Pseudosarkomatöses Karzinom, Sarkomatoides Karzinom; - 8022/3 Pleomorphes Karzinom; - 8031/3 Riesenzellkarzinom; - 8032/3 Spindelzellkarzinom o. n. A.; 	<p>Spezifische nicht-kleinzellige Histologie</p>

- 8972/3 Lungenblastom, Pneumoblastom; - 8980/3 Karzinosarkom.	
---	--

Tab 1.5 Verschlüsselungstabelle bei kombinierten/gemischten Lungenhistologien³⁷

Die Tabelle enthält die häufigsten kombinierten/gemischten Lungenhistologien. Die entsprechende kombinierte Histologie ist in Spalte 1 und – falls zutreffend – in Spalte 2 aufzusuchen und die sich daraus ergebende Histologie in Spalte drei zu kodieren.

Spalte 1	Spalte 2	Spalte 3
Notwendige Morphologie(n)	Zusätzliche Morphologie(n)	Resultierende Histologie
Riesenzellkarzinom und spindelzelliges Karzinom		8030/3 Riesenzell- und Spindelzellkarzinom
Plattenepithelkarzinom o. n. A. und großzelliges nicht-verhornendes Karzinom		8072/3 Großzelliges nicht-verhornendes Plattenepithelkarzinom o. n. A.
Plattenepithelkarzinom o. n. A. und kleinzelliges nicht-verhornendes Plattenepithelkarzinom		8073/3 Kleinzelliges nicht-verhornendes Plattenepithelkarzinom
Adenokarzinom o. n. A. (<i>nicht Subtyp</i> eines Adenokarzinoms) und Plattenepithelkarzinom		8560/3 Adenosquamöses Karzinom
Epitheliales Karzinom und myoepitheliales Karzinom		8562/3 Epithelial-myoeptitheliales Karzinom
8041/3 Kleinzelliges Karzinom o. n. A. (<i>nicht Subtyp</i> des kleinzelligen Karzinoms!) und eine der Morphologien der Spalte 2	- Adenokarzinom o. n. A. - Großzelliges Karzinom o. n. A. - Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8045/3 Kombinierte kleinzelliges Karzinom
Plattenepithelkarzinom o. n. A. und eine der Morphologien der Spalte 2	- Spindelzellkarzinom - Pseudosarkomatoides (sarkomatoides) Karzinom	8074/3 Spindelzelliges Plattenepithelkarzinom
Kombination von mindestens zwei Morphologien der Spalte 2 ³⁸	- Azinär (8550/3 – 8551/3) - Bronchiolo-alveoläres Adenokarzinom o. n. A. 8250/3 - Nicht-muzinöses bronchiolo-alveoläres Karzinom (Clara Zelltyp/Typ II Pneumozyten) 8252/3 - Muzinöses bronchiolo-alveoläres Karzinom (Becherzelltyp) 8253/3 - Gemischtes muzinöses und nicht-muzinöses bronchiolo-alveoläres Karzinom (unbestimmter Typ) 8254/3 - Klarzelliges Adenokarzinom o. n. A. 8310/3 - Papilläres Adenokarzinom 8260/3 - Solides (Adeno-)Karzinom 8230/3 - Fetales Adenokarzinom 8333/3	8255/3 Adenokarzinom mit gemischten Subtypen ³⁹

³⁷ Johnson et al 2007, "Lung Terms and Definitions", Tabelle 1, S. 37. Die Tabelle 1.4 ist keine vollständige Auflistung möglicher Lungenneoplasien.

³⁸ Siehe nächste Fußnote.

³⁹ Das "8255/3 Adenokarzinom mit gemischten Subtypen" darf nur mit den aufgeführten Morphologien innerhalb der Spalte 2 kodiert werden, es darf mit anderen muzinösen Subtypen wie „8480/3 Muzinöses Adenokarzinom“, „8470/3 Muzinöses Zystadenokarzinom“ oder „8490/3 Siegelringzelladenokarzinom“ nicht kombiniert werden.

1.5 Klassifikationen und Stadieneinteilungen der Lungenkarzinome

1.5.1 TNM-System^{40,41,42,43}

Die Klassifizierung der anatomischen Ausbreitung der Lungenkarzinome erfolgt nach dem TNM-System⁴⁴. Das 2009 eingeführte neue Stadiensystem⁴⁵ gilt uniform für alle Lungenkarzinome:

- SCLC (small cell lung cancer)
- NSCLC (non-small cell lung cancer), bestehend aus
 - Adenokarzinomen (ADC),
 - Plattenepithelkarzinomen (SQCC),
 - großzelligen und sarkomatoiden Karzinomen,
 - Mischformen (z. B. adenosquamöses Karzinom)
 - Karzinoiden und
 - Speicheldrüsentumoren.

Die Stadieneinteilung des Lungenkarzinoms erfolgt bis Diagnosedatum 31.12.2010 nach TNM, 6. Auflage, die unverändert aus der 5. Fassung von 1997 übernommen wurde. Ab Diagnosedatum 01.01.2011 gilt die TNM, 7. Auflage 2010, ab 01.01.2017 die 8. TNM-Auflage, einschließlich der Stadieneinteilung der UICC.

Auch zwischen der TNM-Klassifikation, 7. Auflage 2010 und der 8. Auflage 2017 sind zahlreiche Veränderungen der T-⁴⁶ und M-Einteilung⁴⁷ zu berücksichtigen. Ebenfalls sind diese Änderungen bei der Stadiengruppierung für Lungenkarzinome ab 01.01.2017 und bei Überleitungen zu achten. Diese Änderungen der Stadienklassifizierung der Lungenkarzinome basieren auf den IASLC-Empfehlungen.⁴⁸

Die 5. und 6. Auflage der TNM-Klassifikation, gültig von 1997 bis 2010, gilt nur für Lungenkarzinome (SCC, NSCLC). Die 7. und 8. Auflage 2010 respektive 2017 ist gültig für Tumoren mit Diagnosedatum ab 01.01.2011 folgend, schließt zusätzlich *Karzinomide*⁴⁹ der Lunge ein.

Sarkome und andere seltene Tumoren sind in der TNM-Klassifizierung der Lungentumoren ausgeschlossen.

⁴⁰ Silvestri et al 2007.

⁴¹ Prasse et al 2010.

⁴² Vallières et al 2009, Giroux et al 2009, Rusch et al 2009, Travis et al 2008, Shepherd et al 2007, Goldstraw et al, 2007, Groome et al 2007, Postmus et al 2007, Rusch et al 2007, Rami-Porta et al 2007

⁴³ Die Thoraxklinik Heidelberg-Rohrbach des Universitätsklinikums Heidelberg verschlüsselt seit mehr als 20 Jahren die Lungenkarzinome nach dem TNM-System. (Persönl. Mitteilung T. Muley, Tumordokumentation Thoraxklinik Heidelberg-Rohrbach, 28.01.2011).

⁴⁴ Goeckenjan et 2010, S. e30 f.

⁴⁵ Wittekind, Meyer (2010).

⁴⁶ Silvestri et al 2003.

⁴⁷ Edge et al 2010, S. 253 ff.

⁴⁸ Siehe Literatur in: Wittekind 2017, S. 149.

⁴⁹ Travis et al 2008; Wittekind 2017.

1.5.2 Anmerkungen zu “Limited” und “Extended Disease” der Lungenkarzinome

Neben der TNM-Klassifikation wurde bis 2004 für die anatomischer Ausbreitung des kleinzelligen Lungenkarzinoms (Small Cell Lung Cancer, SCLC) auch die Einteilung der VALG und der IASLC in „limited disease“ und „extensive disease“ benutzt^{50,51}. Diese dichotome Einteilung ist heute (ab Stand 2011) für die Tumordokumentation des SCLC obsolet, ist aber teilweise noch in Gebrauch⁵².

Die Tabelle 1.5 zeigt die Einteilung des SCLC der VALG (Veterans Administration Lung Study Group) in limited und extensive disease, wie sie 1973 beschrieben wurde⁵³.

Tabelle 1.6 zeigt die etwas differenzierte Stadieneinteilung der IASLC⁵⁴ (International Association for the Study of Lung Cancer). Die in Studien von Paul Y. Holoye am M. D. Anderson Hospital and Cancer Institute angewandte und nach ihm informell benannte Stadieneinteilung des SCLC^{55,56,57,58}, die sogenannte „Holoye-Klassifikation“, entspricht der VALG-Klassifikation. Sie wurde nicht einheitlich zur Kategorisierung des SCLC angewandt und ist heute obsolet.

Die Tabelle 1.7 zeigt die von einer Arbeitsgruppe an der Universität Marburg entwickelte „Marburg Klassifikation“. Diese wird auch im deutschsprachigen Raum zunehmend von der international standardisierten TNM-Klassifikation maligner Lungentumoren nach TNM 6. Auflage 2002, 7. Auflage 2010 und 8. Auflage 2017 ersetzt⁵⁹, die auf den Empfehlungen der IASLC beruhen.

⁵⁰ Travis et al 2004, S. 17.

⁵¹ Anmerkung: Die Veterans Administration Lung Cancer Group führte 1957 für das nicht-operable SCLC ein einfaches Staging System zur Anwendung bei randomisierten Studien ein. Die zwei Kategorien waren „limited“ and „extensive disease“. Die sogenannte Holoye-Einteilung (s. u. Referenzen) entspricht der VALG-Kategorisierung des SCLC. Sie wird unter diesem Namen heute nicht mehr angewendet und ist in dieser Version des Dokumentationshandbuchs nicht mehr aufgeführt. Mit der vermehrten Anwendung kombinierter Radio-/Chemotherapien und Verbesserung der bildgebenden Verfahren wurden von der „Internationalen Assoziation für das Studium des Lungenkrebses (IASLC)“ 1989 und in den folgenden Jahren Modifikationen der VALG-Einteilung vorgeschlagen, für alle Lungenkarzinome ab 2007 jedoch die TNM-Klassifikation zur Anwendung empfohlen (s. Literatur TNM 8. Aufl., S. 149f).

⁵² Kalmerian, Gadgeel 2013.

⁵³ Zelen 1973.

⁵⁴ Stahel et al 1989.

⁵⁵ Holoye and Samuels 1975.

⁵⁶ Holoye et al 1977.

⁵⁷ Holoye et al 1982.

⁵⁸ Holoye et al 1990.

⁵⁹ Siehe Referenzen zu IASLC in: Wittekind, Meyer 2010, S. 135 und Wittekind 2017, S. 149f.

1.5.3 VALG-, IASCL-, Marburger-Klassifikation der Lungenkarzinome

Tab 1.6 VALG - (Veterans Administration Lung Study Group) Einteilung des kleinzelligen Bronchialkarzinoms^{60,61,62}

LIMITED DISEASE (LD)	Der Tumor ist auf einen Hemithorax begrenzt, obwohl lokale Ausdehnung möglich ist. Keine extrathorakalen Metastasen mit Ausnahme möglicher ipsilateraler und supraklavikulärer Lymphknoten, wenn sie in das gleiche Strahlenfeld wie der Primärtumor eingeschlossen werden können.
EXTENSIVE DISEASE (ED)	Jede Ausbreitung über limited disease hinaus.

Tab 1.7 Stadieneinteilung der IASLC^{63, 64}

Limited Disease (LD)	Der Tumor ist auf Hemithorax (<i>eine Seite</i>) begrenzt - mit oder ohne ipsilaterale oder kontralaterale mediastinale oder supraklavikuläre Lymphknotenmetastasen - mit oder ohne ipsilateralen Pleuraerguss unabhängig vom zytologischen Befund
Extensive Disease (ED)	Jede Ausdehnung über Limited Disease hinaus

Tab 1.8 Marburger Klassifikation der Tumorausbreitung beim kleinzelligen Bronchialkarzinom^{65,66}

Stadium	Beschreibung
VERY LIMITED DISEASE (VLD)	Von Lungengewebe oder parietaler Pleura umgebener Primärtumor, keine mediastinale oder supraklavikuläre LK (durch CT gesichert), allenfalls partielle Atelektase
LIMITED DISEASE (LD)	Thoraxwand oder viszerale Pleura infiltrierender Tumor, ipsi- oder kontralaterale, mediastinale LK, kontralaterale hiläre LK
EXTENSIVE DISEASE I (ED I)	Infiltration von Ösophagus, Herz, Wirbelsäule sowie ipsilaterale und/oder kontralaterale supraklavikuläre LK, Rekurrenzparese, Pleuraerguß, VCS*
EXTENSIVE DISEASE II	Hämatogene Fernmetastasierung
EXTENSIVE DISEASE II A (ED II A)	<i>Eine</i> Fernmetastasenlokalisierung
EXTENSIVE DISEASE II B (ED II B)	<i>Mehrere</i> Fernmetastasenlokalisationen

* VCS Vena Cava Syndrom

⁶⁰ AWMF 2006.

⁶¹ Zelen 1973.

⁶² Micke et al 2002, S. 272.

⁶³ Stahel et al 1989. Das IASLC System wird z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT-Register nicht angewendet.

⁶⁴ Micke et al 2002, S. 273. Das IASLC System wird z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT-Register nicht angewendet.

⁶⁵ Wolf & Havemann 1995.

⁶⁶ Wolf 1998.

1.5.4 Regressionsgrading beim nicht-kleinzelligen Lungenkarzinom (NSCLC)

Primär chemotherapeutisch/neoadjuvant behandelte Lungenkarzinome können einem Regressionsgrading unterworfen werden (Tabelle 1.7).

Tab 1.8 Regressionsgrading bei neoadjuvant behandelten nicht-kleinzelligen Lungenkarzinomen (NSCLC)⁶⁷

Grad	Regression
I	Keine oder geringe (spontane) Tumorregression
II	Morphologische Zeichen der therapieinduzierten Tumorregression:
IIA	>10 % vitalem Tumorgewebe
IIB	<10 % vitalem Tumorgewebe
III	Komplette Tumorregression, kein vitales Tumorgewebe

⁶⁷ Junker et al (1997). Dieses Regressionsgrading wird z. Z. (Stand 01.01.2014) im NCT-Register nicht dokumentiert.

2 Pleuramesotheliom und andere pleurale Tumoren

2.1 Topographischer Geltungsbereich

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

C38.4 Pleura o. n. A., Pleura parietalis, Pleura visceralis

2.2 Regionäre Lymphknoten

Die regionären LK der malignen Pleuratumoren entsprechen denen der Lunge⁶⁸. Die regionären LK des Pleuramesothelioms sind nach der TNM-Klassifikation⁶⁹ und dem TNM Atlas⁷⁰ die intrathorakalen-LK, die A. mammaria interna-LK, die Skalenus- und die supraclaviculären-LK. AJCC 2010 führt noch die peridiaphragmatischen LK auf⁷¹. A. mammaria interna und die peridiaphragmatischen LK werden als N2 Knotenstationen klassifiziert⁷².

Tab 2.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet der Pleura

Organbereich	LK Nr.	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet
Supraklavikuläre Zone	1	Untere zervikale paraösophageale LK
	1	Supraklavikuläre LK (oberhalb der Drosselgrube und Klavikel)
	1	Drosselgruben LK (substernal notch)
Obere Zone	2R	Obere paratracheale LK re
	2L	Obere paratracheale LK li
	3a	Prävaskuläre LK
	3p	Retrotracheale LK
	4R	Untere paratracheale LK re
	4L	Untere paratracheale LK li
AP Zone	5	Aorto-pulmonale, subaortale LK
	6	Paraaortale LK (Aorta ascendens und entlang N. phrenicus)
Subkarinale Zone	7	Subcarinal LK (unter der Carina)
Untere Zone	8	Paraösophageale LK (unterhalb der Carina)
	9	Lig. pulmonale LK (Lungenligament)
Hiläre / interlobäre Zone (N1-LK)	10	Hiläre LK
	11	Interlobäre LK
	11s	Zwischen Oberlappenbronchus und Bronchus intermedius
	11i	Zwischen Mittel- und Unterlappenbronchus re
Periphere Zone	12	Lobäre LK (in Nachbarschaft der Lappenbronchien)
	13	Segmentale LK (in Nachbarschaft der Segmentbronchien)
	14	Subsegmentale LK (in Nachbarschaft der Subsegmentbronchien)
Mammaria interna		LK entlang der A. mammaria interna
Zwerchfell		Peridiaphragmatische LK ⁷³

⁶⁸ AJCC 2010, p. 272.

⁶⁹ Wittekind 2017.

⁷⁰ Wittekind et al 2015, S. 46 und 1-3.

⁷¹ Edge et al 2010, S. 272.

⁷² AJCC 2010, S. 255.

⁷³ Die peridiaphragmatische LK sind in UICC Publikationen als regionäre LK und für N3 im TNM 2010 nicht angegeben. Wir empfehlen sie nach AJCC 2010 als regionär zu klassifizieren. Für „peridiaphragmatisch“ ist in der TNM-Klassifikation 2010 bei N2 „mediastinal“ angegeben.

2.3 Verschlüsselung der Pleuratumoren

Die Tabelle 2.2 enthält alle in der WHO Klassifikation 2015⁷⁴ aufgeführten Pleuratumoren mit dem Namen des Tumors, der ICDO-3.1-M-Ziffer, der ICDO-3-Topographieziffer und der zugehörigen ICD10-Diagnoseziffer. Nur Tumoren der Dignität /1 und /3 sind bisher beschrieben.

Tab 2.2 Verschlüsselung der Tumoren der Pleura nach Morphologie, Lokalisation und Diagnose

Tumor ⁷⁵	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Mesotheliale Tumoren			
<i>Diffuses malignes Mesotheliom</i>			
Epitheloides malignes Mesotheliom	9052/3	C38.4	C45.0
Fibröses malignes Mesotheliom, Desmoplastisches malignes Mesotheliom Fibröses Mesotheliom o. n. A. Spindelzelliges malignes Mesotheliom	9051/3	C38.4	C45.0
Biphasisches Mesotheliom o. n. A.	9053/3	C38.4	C45.0
<i>Lokalisiertes malignes Mesotheliom</i>			
Epitheloides benignes Mesotheliom	9052/3	C38.4	C45.0
Sarkomatöses malignes Mesotheliom	9051/3	C38.4	C45.0
Biphasisches Mesotheliom o. n. A.	9053/3	C38.4	C45.0
Gut differenziertes papilläres Mesotheliom	9052/1 ⁷⁶	C38.4	D38.2
Lymphoproliferative Tumoren⁷⁷			
Primary effusion lymphoma	9678/3	C38.4, C77.1	C83.8
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, assoziiert mit chronischer Entzündung, diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A. (DLBCL) ⁷⁸	9680/3	C38.4, C77.1	C83.3
Mesenchymale Tumoren			
Epitheloides malignes Hämangioendotheliom Intravaskulärer alveolärer Bronchialtumor	9133/3	C38.4	C38.4
Hämangiosarkom ⁷⁹ , <i>Angiosarkom</i>	9120/3	C38.4	C38.4
Synovialsarkom o. n. A.	9040/3	C38.4	C38.4
Spindelzelliges Synovialsarkom Synovialsarkom vom monophasisch-fibrösen Typ	9041/3	C38.4	C34.4
Epitheliales Synovialsarkom, <i>epitheloidzellig</i>	9042/3	C38.4	C34.4
Biphasisches Synovialsarkom	9043/3	C38.4	C34.4
Solitärer fibröser Tumor	8815/1	C38.4	D38.2
Maligner solitärer fibröser Tumor	8815/3	C38.4	C34.4
Aggressive Fibromatose	8821/1	C38.4	D38.2
Desmoid o. n. A., extraabdominaler Desmoidtumor, invasives Fibrom			
Desmoplastischer kleinzelliger Tumor	8806/3	C38.4	C38.4

⁷⁴ Travis et al 2015.

⁷⁵ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Begriffe aus Travis et al 2015 oder eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*.

⁷⁶ DIMDI 2014.

⁷⁷ Morphologie aus der WHO-Klassifikation 2015, von der IARC/WHO zugelassen, aber in der ICD-O-3.1 noch nicht aufgeführt.

⁷⁸ Diese Tumoren werden als systemische Neoplasien meistens dem Ursprungsgewebe zugeordnet (Adzersen 2018_11, Verschlüsselungstabelle 1.2 und DLBCL-Subtypen, Tabelle 3.3).

⁷⁹ Für zahlreiche synonyme Benennungen des DLBCL, siehe ICD-O-3.1 2014 unter 9680/3 und Adzersen 2018_11.

⁷⁹ Synonyme: Angiosarkom des Weichgewebes, Lymphangiosarkom, Hämangioblastom, malignes Hämangioendotheliom.

3 Tumoren des Thymus und des Mediastinums

3.1 Topographischer Geltungsbereich

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

- C37.9 Thymus
- C38.1 Vorderes Mediastinum
- C38.2 Hinteres Mediastinum
- C38.3 Mediastinum o. n. A.
- C38.8 Herz, Mediastinum und Pleura, mehrere Teilbereiche überlappend

3.2 Regionäre Lymphknoten

Der Nutzen eines TNM-Staging-Systems in Bezug auf eine N-Klassifizierung bei epithelialen Thymustumoren ist nicht unumstritten⁸⁰. Der Befall regionärer LK ist ein klinischer Prädiktor bei Thymomen, wobei regionale LK-Ausbreitung selten⁸¹, bei thymischen Karzinomen häufiger auftritt⁸² (s. zur Einteilung unten Tabelle 3.2).

Die in Tabelle 3.1 aufgeführten regionären Lymphknoten bzw. Lymphknotenabflussgebiete des Thymus folgen einem Vorschlag des IASCL/ITMIG Thymic Epithelial Staging Projektes⁸³ für die 8. Auflage der TNM Klassifikation⁸⁴, der andere Vorschläge⁸⁵ ersetzt, die Beschreibung ist differenzierter und genauer, um die Entscheidung beim Dokumentieren zu erleichtern, ob der LK regionär ist oder nicht. Zu den LK-Abflussgebieten des vorderen und hinteren Mediastinums liegen bisher keine Publikationen⁸⁶ vor.

Tab 3.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet des Thymus

Organbereich	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet ^{87,88}
Thymus	Niedrig-anteriore zervikale LK Prätracheale LK Paratracheale LK Perithyroidale LK Präkricoidale LK (Delphi-LK) Perithymische LK Prävaskuläre LK Para-aortische LK Aorta ascendens LK Superiore phrenische LK Supradiaphragmatische LK/inferiore phrenische LK/perikardiale LK (entlang der unteren Poles des Thymus)

⁸⁰ Kondo, Monden 2003.

⁸¹ Sioletic et al 2014.

⁸² Kondo, Monden 2003.

⁸³ Bhora et al 2014.

⁸⁴ Kondo et al 2014.

⁸⁵ Yamakawa et al 1991.

⁸⁶ Pubmed Recherche zuletzt 22.05.2017

⁸⁷ Bhora et al 2014.

⁸⁸ Hwang et al 2016.

3.2 Verschlüsselung der Tumoren des Thymus und des Mediastinums

Die Tabelle 3.2 enthält die in der WHO Klassifikation 2015⁸⁹ aufgeführten Thymustumoren mit dem Namen des Tumors, der ICDO-3.1-M-Ziffer, der ICDO-3-Topographieziffer und der zugehörigen ICD-10-Diagnoseziffer. Nur Tumoren der Dignität /1 und /3 sind bisher beschrieben.

Tab 3.2 Verschlüsselung der Tumoren des Thymus⁹⁰

Tumor ⁹¹	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Epitheliale Tumoren			
Thymom			
Thymom vom Typ A o. n. A. Medulläres malignes Thymom Spindelzelliges malignes Thymom	8581/3	C37.9	C37
Malignes Thymom vom Typ AB Malignes Thymom vom Mischtyp	8582/3	C37.9	C37
Malignes Thymom vom Typ B1 Lymphozytenreiches malignes Thymom Lymphozytisches malignes Thymom Organoides malignes Thymom Prädominant kortikales malignes Thymom	8583/3	C37.9	C37
Malignes Thymom vom Typ B2 Kortikales malignes Thymom	8584/3	C37.9	C37
Malignes Thymom vom Typ B3 Atypisches malignes Thymom Epitheliales malignes Thymom Gut differenziertes Thymuskarzinom	8585/3	C37.9	C37
Thymom o. n. A., <i>mikronoduläres Thymom mit lymphoidem Stroma</i>	8580/1	C37.9	D38.4
Malignes Thymom o. n. A., <i>metaplastisches Thymom, inklusive sklerosierendes Thymom</i>	8580/3	C37.9	C37
Thymuskarzinom			
Thymuskarzinom o. n. A., Thymom vom Typ C (<i>inklusive neuroendokrin-epitheliale Thymuskarzinome</i>)	8586/3	C37.9	C37
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C37.9	C37
Basaloidkarzinom	8123/3	C37.9	C37
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C37.9	C37
Lymphoepitheliales Karzinom, <i>lymphoepitheliom-ähnliches Karzinom</i>	8082/3	C37.9	C37
Klarzelliges Karzinom	8310/3	C37.9	C37
Pseudosarkomatöses Karzinom, <i>sarkomatoides Ca</i>	8033/3	C37.9	C37
Adenokarzinome			
Papilläres Adenokarzinom o. n. A.	8260/3	C37.9	C37
Adenoid-zystisches Karzinom <i>Thymisches Karzinom mit adenoid-zystischen Eigenschaften</i>	8200/3	C37.9	C37
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C37.9	C37
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C37.9	C37
NUT Karzinom	8023/3*	C37.9	C37

⁸⁹ Travis et al 2015.

⁹⁰ Nach Travis et al 2015.

⁹¹ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Begriffe aus Travis et al 2015 oder eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*.

⁹¹ DIMDI 2014.

Tumor ⁹¹	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Undifferenziertes Karzinom o. n. A., <i>anaplastisches Karzinom</i>	8020/3	C37.9	C37
Andere seltene thymische Karzinome			
Adenosquamöses Karzinom Adenokarzinomatös-epidermoider Tumor Kombiniertes Adeno-Plattenepithelkarzinom	8560/3	C37.9	C37
Hepatoides Karzinom	8576/3	C37.9	C37
Thymische neuroendokrine Tumoren			
Karzinoidtumor o. n. A., typisches Karzinoid, Karzinoid o. n. A. Neuroendokriner Tumor, Grad 1 Neuroendokrines Karzinom, gut differenziert Neuroendokrines Karzinom, niedriggradig	8240/3	C37.9	C37
Atypischer Karzinoidtumor Neuroendokriner Tumor, Grad 2 Mäßig differenziertes neuroendokrines Karzinom	8249/3	C37.9	C37
Großzelliges neuroendokrines Karzinom, <i>inklusive kombiniertes großzelliges NEC</i>	8013/3	C37.9	C37
Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom	8041/3	C37.9	C37
Kombiniertes kleinzelliges Karzinom Gemischtes kleinzelliges Karzinom	8045/3	C37.9	C37
Keimzelltumoren des Mediastinums			
Seminom o. n. A.	9061/3	C38.1-3	C38.1-3
Embryonalkarzinom o. n. A.	9070/3	C38.1-3	C38.1-3
Dottersacktumor	9071/3	C38.1-3	C38.1-3, C38.8, C34.0-9
Chorionkarzinom o. n. A.	9100/3	C38.1-3	C38.1-3
Teratom o. n. A., solides Teratom, <i>unreifes Teratom</i>	9080/1	C38.1-3	D38.3
Germinal(e)r Misch tumor(en) Gemischtes Teratom und Seminom	9085/3	C38.1-3	C38.1-3
Teratom mit maligner Transformation Dermoidzyste mit Sekundärtumor	9084/3	C38.1-3	C38.1-3
<i>Keimzelltumor mit assoziierter hämatologischer Malignität</i>	9086/3*	C38.1-3	C38.1-3
Lymphome des Mediastinums			
Primär mediastinales (<i>inkl. thymisches</i>) großzelliges T-Zell-Lymphom	9679/3	C37.9, C38.1-3	C85.2
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. Extranodales Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes, MALT-Lymphom	9699/3	C38.1-3	C88.4
T-lymphoblast. Lymphom vom Vorläuferzell-Typ	9729/3	C38.1-3	C83.5
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie (ALL, lymphoblastisches Lymphom LBL)	9837/3	C38.1-3	C83.5
Großzelliges anaplastisches T-Zell und Null-Zell-Lymphom Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-positiv Anaplastisches großzelliges Lymphom o. n. A. Anaplastisches großzelliges Lymphom, CD30-positiv <i>Andere seltene T- und NK-Zell Lymphome</i>	9714/3	C38.1-3	C84.6, C84.7
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A. Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-negativ T-Zell-Lymphom o. n. A., T-Zonen-Lymphom	9702/3	C38.1-3	C84.6, C84.7

Tumor ⁹¹	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Lymphoepitheloides Lymphom			
Hodgkin-Lymphom o. n. A. (des Mediastinums)	9650/3	C38.1-3	C81.9
Kombiniertes Hodgkin- und Non-Hodgkin Lymphom B-Zell-Lymphom, nicht klassifizierbar, mit Eigenschaften zwischen denen eines diffus großzelligen B-Zell-Lymphoms und eines klassischen Hodgkin-Lymphoms	9596/3	C38.1-3	C81.7, C85.7
Histiozytische und dendritisch-zellige Neoplasien des Mediastinums			
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A.	9751/1 ⁹²	C34.0-9	D38.1, C96.5-6
Langerhans-Zell-Sarkom	9756/3	C37.9, C38.1-3	C84.6-7, C96.8
Histiozytäres Sarkom	9755/3	C37.9, C38.1-3	C84.6-7, C96.8
Echtes histiozytisches Lymphom			
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom	9758/3	C37.9, C38.1-3	C96.4
Follikulärer Dendriten-Zell-Tumor			
Sarkom der dendritischen Retikulumzellen, Retikulumzellsarkom, Dendriten-Zell-Sarkom	9757/3	C37.9, C38.1-3	C96.4
Indeterminanter dendritischer Zelltumor <i>Interdigitating dendritische Zell-Sarkom</i>			
Fibroblastischer retikulärer Zelltumor	9759/3	C37.9, C38.1-3	C96.4
Myeloides „Sarkom“⁹³, extramedulläre akute myeloide Leukämie, AML	9930/3	C37.9, C38.1-3	C92.3-
Weichgewebetumoren des Mediastinums			
Liposarkome			
Liposarkom o. n. A.	8850/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Entdifferenziertes Liposarkom	8858/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Myxoides Liposarkom	8852/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Pleomorphes Liposarkom	8854/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Fibröse Tumoren			
Solitärer fibröser Tumor	8815/1	C37.9, C38.1-3	D38.3
Maligner solitärer fibröser Tumor	8815/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Synoviale Sarkome			
Synovialsarkom o. n. A.	9040/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Spindelzelliges Synovialsarkom	9041/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Synovialsarkom vom monophasisch-fibrösen Typ			
Epitheliales Synovialsarkom, <i>epitheloidzellig</i>	9042/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Biphasisches Synovialsarkom	9043/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Vaskuläre Neoplasien			
Epitheloides malignes Hämangioendotheliom	9133/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Hämangiosarkom. Angiosarkom	9120/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Neurogene Tumoren			
Ganglioneuroblastom	9490/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Neuroblastom o. n. A., Sympathikoblastom	9500/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Ektopische Tumoren des Thymus			
Ektopische thyroideale Tumoren	8330/3 8290/3 8345/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Ektopische parathyroideale Tumoren	8140/3	C37.9, C38.1-3	C37, C38.1-3
Andere seltene ektopische Tumoren			

*Morphologie aus der WHO-Klassifikation 2015, von der IARC/WHO zugelassen, aber in der ICDO-3.1 noch nicht aufgeführt.

⁹² Obsolet; verwende 9751/3. Unter LCH 9751/3 werden in der WHO 2008 die „Unifokale Langerhans-Zell-Histiozytose“ 9752/1 = Eosinophiles Granulom, die Hand-Schüller-Christian Erkrankung = „Multifokale Langerhans-Zell-Histiozytose 9753/1“, die Letterer-Siwe-Erkrankung = „Disseminierte Langerhans-Zell-Histiozytose 9754/3“ zusammengefasst. 9751/1, 9752/1, 9753/1 und 9754/3 sind hinfällig.

⁹³ Als solider Tumor wachsende Variante einer myeloischen Leukämie im Weichgewebe.

3.3 Klassifikationen und Stadieneinteilungen der Thymustumoren

Tab 3.2 Stadieneinteilung der Thymome⁹⁴

Masaoka-Koga Staging System der Thymome ⁹⁵		
Stadium	Befund	TNM-Klassifikation
I	Makroskopisch kapsulär vollständig begrenzter Tumor und mikroskopisch keine Kapselinvasion	T1, N0, M0
IIa	Mikroskopisch Kapselinvasion	T2, N0, M0
IIb	Makroskopisch Invasion in das thymische oder umgebende Fettgewebe, oder makroskopisch adhärent (aber nicht durchbrechend) zur mediastinalen Pleura oder dem Perikard	T2, N0, M0
III	Makroskopisch Invasion in Nachbarorgane, i.e. Perikard, große Gefäße oder Lunge	T3, N0, M0
IVa	Pleurale oder perikardiale Aussaat	T4, N0, M0
IVb	Lymphogene oder hämatogene Metastasierung	Irgendein T, >N0 oder >M0

⁹⁴ Masaoka 1981, Masaoka 2010, modifiziert.

⁹⁵ Travis et al 2015, S. 187.

4 Tumoren des Herzens

4.1 Topographischer Geltungsbereich

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

C38.0 Herz, Endokard, Epikard, Herzkammer, Herzvorhof, Myokard, Perikard

4.2 Regionäre Lymphknoten

Für Tumoren des Herzens macht die UICC, das AJCC und die WHO Klassifikation der Tumoren des Herzens keine Angaben zu regionären LK oder Lymphabflussgebieten. Auch in Übersichtsarbeiten⁹⁶ zu Herztumoren fehlen Angaben zu regionären Lymphknoten bei malignen Herzneoplasien. 10 % aller rezidierten Herztumoren sind maligne, davon sind 90 % Sarkome, die übrigen Lymphome⁹⁷. Wissenschaftliche Angaben zu möglichen regionären LK bei malignen Herztumoren sind extrem selten und nur „mediastinale“ LK⁹⁸ werden genannt. Deswegen sind in Tabelle 4.1 nur die mediastinalen als potentielle regionäre LK aufgeführt.

Tab 4.1 Regionäre Lymphknoten/regionäres Lymphabflussgebiet des Herzens und Perikards

(Vorläufiger Vorschlag)

Soll für Sarkome, andere Weichgewebetumoren und Paragangliome gelten. Lymphome sind ausgeschlossen.

Organbereich	Regionäre Lymphknoten(gruppe) / regionäres Lymphabflussgebiet
Herz, Perikard	Mediastinale LK

4.3 Verschlüsselung der Herztumoren

Die Tabelle 4.2 enthält die in der WHO Klassifikation 2015⁹⁹ aufgeführten Herztumoren mit dem Namen des Tumors, der ICDO-3.1-M-Ziffer, der ICDO-3-Topographieziffer und der zugehörigen ICD -10-Diagnoseziffer. Nur Tumoren der Dignität /1 und /3 sind aufgeführt, /2 Tumoren sind nicht beschrieben.

⁹⁶ Hoffmeier et al 2014.

⁹⁷ Burke 2008.

⁹⁸ Siripornpitak , Higgins 1997.

⁹⁹ Travis et al 2015.

Tab 4.2 Verschlüsselung der Tumoren des Herzens nach Morphologie, Lokalisation und Diagnose

Tumor ¹⁰⁰	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Tumoren unsicheren Verhaltens			
Myofibroblastentumor o. n. A., entzündlicher Myofibroblastentumor (IMT)	8825/1	C38.0	D48.7
Paragangliom o. n. A.	8680/1	C38.0, C75.5	D48.7
Keimzelltumoren			
Malignes Teratom o. n. A. Embryonales Teratom Malignes Teratoblastom Unreifes malignes Teratom Unreifes Teratom o. n. A.	9080/3	C38.0	C38.0
Dottersacktumor	9071/3	C38.0	C38.0
Maligne Tumoren			
Hämangiosarkom Angiosarkom	9120/3	C38.0	C38.0
Malignes fibröses Histiozytom, <i>undifferenziertes pleomorphes Sarkom</i>	8830/3	C38.0	C38.0
Osteosarkom o. n. A. Osteoblastisches Sarkom Osteochondrosarkom	9180/3	C38.0	C38.0
Fibromyxosarkom	8811/3	C38.0	C38.0
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C38.0	C38.0
Rhabdomyosarkom o. n. A.	8900/3	C38.0	C38.0
Synovialsarkom o. n. A.	9040/3	C38.0	C38.0
Kardiale Lymphome¹⁰¹			
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A. (DLBCL)	9680/3	C38.0	C83.3
Burkitt-Lymphom o. n. A., B-Zell-Lymphom, Burkitt-ähnl.	9687/3	C38.0	C83.7, C91.8
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A., T-Zell-Lymphom o. n. A.	9702/3	C38.0	C84.6
Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom, SLL (chronisch lymphozytäre Leukämie, CLL)	9823/3	C38.0	C83.3 (C91.1)
Follikuläres Lymphom o. n. A., <i>niedriggradig</i>	9690/3	C38.0	C82.9
Tumoren des Pericards			
Solitärer fibröser Tumor	8815/1 ¹⁰²	C38.0	D48.7
Maligner solitärer fibröser Tumor	8815/3	C38.0	C38.0
Hämangiosarkom Angiosarkom	9120/3	C38.0	C38.0
Synovialsarkom o. n. A.	9040/3	C38.0	C38.0
Malignes Mesotheliom o. n. A.	9050/3	C38.0	C45.2, C45.7
Malignes Teratom o. n. A. Embryonales Teratom Malignes Teratoblastom Unreifes malignes Teratom Unreifes Teratom o. n. A.	9080/3	C38.0	C38.0
Gemischtes Teratom und Seminom	9085/3	C38.0	C38.0

¹⁰⁰ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Begriffe aus Travis et al 2015 oder eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*.

¹⁰⁰ DIMDI 2014.

¹⁰¹ Travis et al 2015, S. 340 f.

¹⁰² In der ICD-O-3.1 nur als maligner Tumor 8815/3 aufgeführt.

5 Referenzen

Adzersen KH, Schäfer S 2018.

Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation.

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

Adzersen KH 2018_01.

Tumoren des Kopfes und Halses.

Handbuch der organspezifischen Tumordokumentation.

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

Adzersen KH 2018_11.

Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe.

Handbuch der organspezifischen Tumordokumentation.

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

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

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

Lyon, France: IARC Press.

Bhora FY, Chen DJ, Detterbeck FC, Asamura H, Falkson C, Filosso PL, Giaccone G, Huang J, Kim J, Kondo K, Lucchi M, Marino M, Marom EM, Nicholson AG, Okumura M, Ruffini E, Van Schil P; Staging and Prognostic Factors Committee; Advisory Boards.

The ITMIG/IASLC Thymic Epithelial Tumors Staging Project: A Proposed Lymph Node Map for Thymic Epithelial Tumors in the Forthcoming 8th Edition of the TNM Classification of Malignant Tumors.

J Thorac Oncol. 2014 Sep;9(9 Suppl 2):S88-96.

Burke A 2008.

Primary malignant cardiac tumors.

Semin Diagn Pathol. 2008 Feb;25(1):39-46.

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

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

AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed. 2010.

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

AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed.

Springer.

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

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

Geneva, World Health Organization 2000.

Giroux DJ, Rami-Porta R, Chansky K, Crowley JJ, Groome PA, Postmus PE, Rusch V, Sculier JP, Shepherd FA, Sobin L, Goldstraw P (2009).

International Association for the Study of Lung Cancer International Staging Committee. The IASLC Lung Cancer Staging Project: data elements for the prospective project.

J Thorac Oncol. Jun;4(6):679-83

Goeckenjan G, Sitter H, Thomas M, Branscheid D, Flentje M, Griesinger F, Niederle N, Stuschke M, Blum T, Deppermann KM, Ficker JH, Freitag L, Lübke AS, Reinhold T, Späth-Schwalbe E, Ukena D, Wickert M, Wolf M, Andreas S, Auberger T, Baum RP, Baysal B, Beuth J, Bickeböller H, Böcking A, Bohle RM, Brüske I, Burghuber O, Dickgreber N, Diederich S, Dienemann H, Eberhardt W, Eggeling S, Fink T, Fischer B, Franke M, Friedel G, Gauler T, Gütz S, Hautmann H, Hellmann A, Hellwig D, Herth F, Heussel CP, Hilbe W, Hoffmeyer F, Horneber M, Huber RM, Hübner J, Kauczor HU, Kirchbacher K, Kirsten D, Kraus T, Lang SM, Martens U, Mohn-Staudner A, Müller KM, Müller-Nordhorn J, Nowak D, Ochmann U, Passlick B, Petersen I, Pirker R, Pokrajac B, Reck M, Riha S, Rübe C, Schmittel A, Schönfeld N, Schütte W, Serke M, Stamatis G, Steingraber M, Steins M, Stoelben E, Swoboda L, Teschler H, Tessen HW, Weber M, Werner A, Wichmann HE, Irlinger Wimmer E, Witt C, Worth H (2010).

Prävention, Diagnostik, Therapie und Nachsorge des Lungenkarzinoms.

(Interdisziplinäre S3-Leitlinie).

Pneumologie 2010; 64, Supplement 2: S23-S155).

<https://www.thieme-connect.com/ejournals/abstract/10.1055/s-0030-1256562> (05.04.2012)

Goldstraw P, Crowley J, Chansky K, Giroux DJ, Groome PA, Rami-Porta R, Postmus PE, Rusch V, Sobin L (2007).

International Association for the Study of Lung Cancer International Staging Committee.

The IASLC Lung Cancer Staging Project: proposals for the revision of the TNM stage groupings in the forthcoming (seventh) edition of the TNM Classification of malignant tumours.

J Thorac Oncol. Aug;2(8):706-14.

Erratum in: J Thorac Oncol. 2007 Oct;2(10): 985

Groome PA, Bolejack V, Crowley JJ, Kennedy C, Krasnik M, Sobin LH, Goldstraw P (2007).

IASLC International Staging Committee; Cancer Research and Biostatistics; Observers to the Committee; Participating Institutions.

The IASLC Lung Cancer Staging Project: validation of the proposals for revision of the T, N, and M descriptors and consequent stage groupings in the forthcoming (seventh) edition of the TNM classification of malignant tumours.

J Thorac Oncol. Aug;2(8):694-705

Hoffmeier A, Sindermann JR, Scheld HH, Martens S 2014.

Cardiac tumors—diagnosis and surgical treatment.

Dtsch Arztebl Int 2014; 111(12): 205–11.

Holoye PY, Libnoch JA, Byhardt RW, Cox JD (1982).

Integration of chemotherapy and radiation therapy for small cell carcinoma of the lung.

Int J Radiat Oncol Biol Phys. Sep; 8(9):1593-6

Holoye PY, McMurtrey MJ, Mountain CF, Murphy WK, Dhingra HM, Umsawasdi T, Glisson BS, Lee JS, Carr DT, Valdivieso M, Hong WK (1990).

The role of adjuvant surgery in the combined modality therapy of small-cell bronchogenic carcinoma after a chemotherapy-induced partial remission.

J Clin Oncol. Mar;8(3):416-22

Holoye PY, Samuels ML (1975).

Cyclophosphamide, vincristine and sequential split-course radiotherapy in the treatment of small cell lung cancer.

Chest. Jun;67(6):675

Holoye PY, Samuels ML, Lanzotti VJ, Smith T, Barkley HT Jr. (1977).

Combination chemotherapy and radiation therapy for small cell carcinoma.

JAMA. Mar 21; 237(12):1221-4

Hwang Y, Park IK, Park S, Kim ER, Kang CH, Kim YT.
Lymph Node Dissection in Thymic Malignancies: Implication of the ITMIG Lymph Node Map, TNM Stage Classification, and Recommendations.
J Thorac Oncol. 2016 Jan;11(1):108-14

Hyde L, Yee J, Wilson R, Patno ME (1965).
Cell type and the natural history of lung cancer.
JAMA. 1965 Jul 5;193:52-4.

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

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

Johnson CH, Peace S, Adamo P, Fritz A, Percy-Laurry A, Edwards BK (2007).
The 2007 Multiple Primary and Histology Coding Rules.
National Cancer Institute, Surveillance, Epidemiology and End Results Program.
Bethesda, MD.

Junker K, Thomas M, Schulmann K, Klink V, Bosse U, Müller KM (1997).
Regressionsgrading neoadjuvant behandelter nichtkleinzelliger Lungenkarzinome.
Pathologe (1997) 18: 131–140.

Kalemkerian GP, Gadgeel SM 2013.
Modern staging of small cell lung cancer.
J Natl Compr Canc Netw. 2013 Jan 1;11(1):99-104.

Kondo K, Monden Y 2003.
Lymphogenous and hematogenous metastasis of thymic epithelial tumors.
Ann Thorac Surg. 2003 Dec;76(6):1859-64; discussion 1864-5.

Kondo K, Van Schil P, Detterbeck FC, Okumura M, Stratton K, Giroux D, Asamura H, Crowley J, Falkson C, Filosso PL, Giaccone G, Huang J, Kim J, Lucchi M, Marino M, Marom EM, Nicholson AG, Ruffini E; Staging and Prognostic Factors Committee; Members of the Advisory Boards; Participating Institutions of the Thymic Domain.
The IASLC/ITMIG Thymic Epithelial Tumors Staging Project: proposals for the N and M components for the forthcoming (8th) edition of the TNM classification of malignant tumors.
J Thorac Oncol. 2014 Sep;9(9 Suppl 2):S81-7.

Masaoka A (2010).
Staging system of thymoma.
J Thorac Oncol. Oct;5(10 Suppl 4):S304-12

Masaoka A, Monden Y, Nakahara K, Tanioka T m(1981).
Follow-up study of thymomas with special reference to their clinical stages.
Cancer; 48: 2485–2492

Micke P, Faldum A, Metz T, Beeh KM, Bittinger F, Hengstler JG, Buhl R (2002).
Staging small cell lung cancer: Veterans Administration Lung Study Group versus International Association for the Study of Lung Cancer – what limits limited disease?
Lung Cancer 37 (3): 271-6.

- Postmus PE, Brambilla E, Chansky K, Crowley J, Goldstraw P, Patz EF Jr, Yokomise H (2007).
International Association for the Study of Lung Cancer International Staging Committee; Cancer Research and Biostatistics; Observers to the Committee; Participating Institutions.
The IASLC Lung Cancer Staging Project: proposals for revision of the M descriptors in the forthcoming (seventh) edition of the TNM classification of lung cancer.
J Thorac Oncol. Aug;2(8):686-93
- Prasse A, Waller C, Passlick B, Müller-Quernheim J (2010).
Lungenkrebs aus Sicht der Inneren Medizin und Chirurgie.
Radiologe, 50: 662–668
- Rami-Porta R, Ball D, Crowley J, Giroux DJ, Jett J, Travis WD, Tsuboi M, Vallières E, Goldstraw P (2007)
International Staging Committee; Cancer Research and Biostatistics; Observers to the Committee; Participating Institutions.
The IASLC Lung Cancer Staging Project: proposals for the revision of the T descriptors in the forthcoming (seventh) edition of the TNM classification for lung cancer.
J Thorac Oncol. Jul;2(7):593-602
- Rusch VW, Asamura H, Watanabe H, Giroux DJ, Rami-Porta R, Goldstraw P (2009).
Members of IASLC Staging Committee.
The IASLC lung cancer staging project: a proposal for a new international lymph node map in the forthcoming seventh edition of the TNM classification for lung cancer.
J Thorac Oncol. May;4(5):568-77
- Rusch VW, Crowley J, Giroux DJ, Goldstraw P, Im JG, Tsuboi M, Tsuchiya R, Vansteenkiste J (2007).
International Staging Committee; Cancer Research and Biostatistics; Observers to the Committee; Participating Institutions.
The IASLC Lung Cancer Staging Project: proposals for the revision of the N descriptors in the forthcoming seventh edition of the TNM classification for lung cancer.
J Thorac Oncol. Jul;2(7):603-12
- SEER 2010.
Thymus, Adrenal und other Endocrine Organs. Coding and Staging Manuals. Appendix C: Site Specific Coding Modules.
<http://seer.cancer.gov/manuals/2010/appendixc.html>. (23.03.2011).
- Shepherd FA, Crowley J, Van Houtte P, Postmus PE, Carney D, Chansky K, Shaikh Z, Goldstraw P (2007).
International Association for the Study of Lung Cancer International Staging Committee and Participating Institutions.
The International Association for the Study of Lung Cancer lung cancer staging project: proposals regarding the clinical staging of small cell lung cancer in the forthcoming (seventh) edition of the tumor, node, metastasis classification for lung cancer.
J Thorac Oncol. Dec;2(12):1067-77.
- Sioletic S, Lauriola L, Gallo E, Martucci R, Evoli A, Palmieri G, Melis E, Pizzi G, Rinaldi M, Lalle M, Pescarmona E, Granone P, Facciolo F, Marino M 2014.
Diagnostic features and subtyping of thymoma lymph node metastases.
Biomed Res Int 2014: Art.ID 546149.
- Silvestri GA, Gould MK, Margolis ML et al (2007)
Noninvasive staging of non-small cell lung cancer: ACCP evidence-based clinical practice guidelines (2nd edn).
Chest 132 (suppl): 178S–201S
- Silvestri GA, Tanoue LT, Margolis ML, Barker J, Detterbeck F (2003).
American College of Chest Physicians.
The noninvasive staging of non-small cell lung cancer: the guidelines.

Chest. Jan;123(1 Suppl):147S-156S

Siripornpitak S, Higgins CB.
MRI of primary malignant cardiovascular tumors.
J Comput Assist Tomogr. 1997 May-Jun;21(3):462-6.

Stahel RA, Ginsberg R, Havemann K, et al. (1989).
Staging and prognostic factors in small cell lung cancer; a consensus report.
Lung Cancer; 5:119/26

Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Vardiman JW (eds) (2008).
WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues.
4th ed, IARC, Lyon.

Travis WD (2004).
The concept of pulmonary neuroendocrine tumours.
In: Travis et al (eds)(2004).

Travis WD, Brambilla E, Burke AP, Marx A, Nicholson AG (eds) (2015).
WHO Classification of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart.
IARC Press: Lyon.

Travis WD, Brambilla E, Müller-Hermelink HK, Harris CC (eds) (2004).
Pathology and Genetics of Tumours of Lung, Pleura, Thymus and Heart.
IARC Press: Lyon.

Travis WD, Giroux DJ, Chansky K, Crowley J, Asamura H, Brambilla E, Jett J, Kennedy C, Rami-Porta R, Rusch VW, Goldstraw P; International Staging Committee and Participating Institutions (2008).
The IASLC Lung Cancer Staging Project: proposals for the inclusion of broncho-pulmonary carcinoid tumors in the forthcoming (seventh) edition of the TNM Classification for Lung Cancer.
J Thorac Oncol. Nov;3(11):1213-23

Vallières E, Shepherd FA, Crowley J, Van Houtte P, Postmus PE, Carney D, Chansky K, Shaikh Z, Goldstraw P; International Association for the Study of Lung Cancer International Staging Committee and Participating Institutions. (2009).
The IASLC Lung Cancer Staging Project: proposals regarding the relevance of TNM in the pathologic staging of small cell lung cancer in the forthcoming (seventh) edition of the TNM classification for lung cancer.
J Thorac Oncol. Sep;4(9):1049-59

Warth A, Stenzinger A, Weichert W (2013).
Neue morphologische und molekulare Aspekte des Lungenkarzinoms.
Der Pathologe 34:419-428

Wittekind (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.

Wolf M (1998).
Kleinzellige Bronchialkarzinome. Klinische Präsentation, Diagnostik und prognostische Faktoren.
Onkologe 4: 1005–1018, 1998

Wolf M, Havemann K (1995).
Kleinzellige Bronchialkarzinome.
In: Seeber S, Schütte J (Hrsg) Therapiekonzepte. Onkologie. 2., vollständig überarbeitete und erweiterte Auflage (1995), pp 420-445
Springer, Berlin Heidelberg New York

Yamakawa Y, Masaoka A, Hashimoto T, Niwa H, Mizuno T, Fujii Y, Nakahara K 1991.
A tentative tumor-node-metastasis classification of thymoma.
Cancer. 1991 Nov 1;68(9):1984-7.

Zatopek NK, Holoye PY, Ellerbroek NA, Hong WK, Roth JA, Ryan MB, Komaki R, Pang AC and Glisson BS (1991).
Resectability of small cell lung cancer following induction chemotherapy in patients with limited disease (stage II–IIIb).
Am J Clin Oncol 14: 427–432

Zelen M (1973).
Keynote address on biostatistics and data retrieval.
Cancer Chemother Rep; 4:31/42.