

Klinisches Krebsregister

Tumoren der Haut

Organspezifische Dokumentation

7. Auflage
Version 1.0
Gültig ab Diagnosedatum 01.01.2018



CC 2018 KH Adzersen

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

Autoren und Kontakt:

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

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

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME	5
1 HAUPTGRUPPEN DER HAUTTUMOREN, HINWEIS ZUM GELTUNGSBEREICH UND ZUR OPS-DOKUMENTATION	6
1.1 Hauptgruppen der Hauttumoren nach Zellabstammung	6
1.2 Hinweise zum topographischen Geltungsbereich und zur T-Klassifizierung	6
1.2.1 Hinweis zum topographischen Geltungsbereich	6
1.2.2 Hinweis zur T-Klassifizierung	6
1.3 Hinweis zur OPS-Dokumentation bei Hauttumoren	6
2 KERATINOZYTISCHE HAUTTUMOREN (KUTANE PLATTENEPIHELKARZINOM, cSCC) UND ANDERE KARZINOME (HAUTANHANGSGEBILDE)	7
2.1 Topographischer Geltungsbereich.....	7
2.2 Regionäre Lymphknoten.....	7
2.3 Verschlüsselung	8
2.4 Dokumentation der nicht-melanotischen Karzinome der Haut	10
2.5 Mammärer Paget der Haut und extra-mammärer Paget	11
2.5.1 Extramammärer Morbus Paget der Haut.....	11
2.5.2 „Paget’s Disease of the Nipple“.....	11
2.6 Verschlüsselung der Aktinischen Keratose (AK)	12
2.6.1 Regeln der Dokumentation der Aktinischen Keratose im NCT-Krebsregister	12
3 MELANOZYTISCHE HAUTTUMOREN (MALIGNES MELANOM, NAEVUS).....	13
3.1 Topographischer Geltungsbereich.....	13
3.2 Regionäre Lymphknoten.....	14
3.2.1 Satelliten, Mikrosatelliten, in-transit-Metastasen.....	15
3.3 Verschlüsselung	16
3.4 Pathologisch-histologische Kriterien zur Charakterisierung des Malignen Melanoms (MM) der Haut	17
3.4.1 Vertikale Eindringtiefe bzw. Tumordicke (n. Breslow) und TNM Klassifikation des MM	17
3.4.2 Clark-Klassifikation und TNM	18
3.5 Anatomisches Stadium und prognostische Gruppen des Malignen Melanoms	18
3.6 Verschlüsselung der Mehrfachtumoren, -morphologien und Histologien des Malignen Melanoms der Haut .	19
4 HÄMATO-LYMPHOIDE TUMOREN DER HAUT („PRIMÄR KUTANE LYMPHOME“)......	21
4.1 Topographischer Geltungsbereich.....	21
4.2 Regionäre Lymphknoten.....	21
4.3 Verschlüsselung	22
4.4 TNMB der primär-kutanen Lymphome (Mycosis fungoides und Sézary Syndrom).....	24
4.5 Histo-pathologische Klassifizierung der Lymphknoten bei kutanen Lymphomen.....	25
4.6 Stadium- und Prognosegruppierung nach ISCL/EORTC bei Mycosis fungoides und Sézary-Syndroms	25
4.7 Anwendung des TNM- oder Ann-Arbor-Klassifikationsschemas bei kutanen Lymphomen	26
5 WEICHGEWEBETUMOREN UND NEURALE NEOPLASIEEN DER HAUT	27
5.1 Topographischer Geltungsbereich.....	27

5.2	Regionäre Lymphknoten	27
5.3	Verschlüsselung	28
6	MERKELZELLKARZINOM	30
6.1	Topographischer Geltungsbereich.....	30
6.2	Regionäre Lymphknoten.....	30
6.3	Verschlüsselung	31
7	REFERENZEN	33

Abkürzungen und Akronyme

AHNMD	Associated clonal haematological non-mast cell lineage disease
AILD	Angioimmunoblastische Lymphadenopathie mit Dysproteinämie,
AITL	Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom
AJCC	American Joint Committee on Cancer
AK	Aktinische Keratose
ATLL	Adulte(s) T-Zell Lymphom/Leukämie
BL	Burkitt Lymphom
CBCL	Kutanes B-Zell-Lymphom, cutaneous B-cell lymphoma
cSCC	Kutanes Plattenepithelkarzinom, cutaneous squamous cell Carcinoma
CTCL	Kutanes T-Cell Lymphom, cutaneous T-cell lymphoma
DLBCL	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom
DVMD	Fachverband für Dokumentation und Informationsmanagement in der Medizin
EMPD	Extra-Mammary Paget's Disease
ENNKTL	Extranodales NK-/T-Zell-Lymphom, nasaler Typ
EORTC	European Organisation for Research and Treatment of Cancer
ES	Ewing Sarkom
GSS	Granulomatous Slack Skin (s. Mycosis fungoides)
HB	Handbuch
IACR	International Association of Cancer Registries
IARC	International Agency for Research on Cancer, Internationales Krebsforschungszentrum der WHO, Lyon, Frankreich
ICD10-GM	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10 th Revision, Internationale Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 10 – German Modification 2018
ICD-9-CM	International Classification of Diseases WHO 1977, Clinical Modification, Internationale Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 9, WHO 1977.
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-3.1 T	Topographieabschnitt der ICDO-3.1
ISCL	International Society for Cutaneous Lymphoma
IVLBCLB	Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom
KIN III	Keratozytische intraepidermale Neoplasie Grad III, keratinocytic intraepidermal neoplasia ¹
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
LHC	Langerhans-Zell-Histiozytose
MF	Mycosis fungoides
MM	Malignes Melanom
PCCD4+	Primär kutanes CD4-positives klein-/medium-zelliges T-Zell-Lymphom
PCCD8+	Primär kutanes CD8-positives T-Zell-Lymphom
PEC	Plattenepithelkarzinom
PNET	Primitiver neuroektodermaler Tumor
PTL	Peripheres T-Zell Lymphom
SALT	Skin associated lymphoid tissue
SS	Sezary Syndrom
TNMB	Tumor Nodus Metastasen Blut; s. Stadiengruppierung bei Mycosis fungoides und Sézary-Syndroms; berücksichtigt Tumor, LK, Metastasen und Blut bei der Tumorklassifizierung
UICC	Union International Contre le Cancer, International Union Against Cancer

¹ Cockerell 2000.

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

1.1 Hauptgruppen der Hauttumoren nach Zellabstammung

Tabelle 1.1 zeigt die sechs Hauptgruppen der Neoplasien der Haut nach Zellabstammung wie sie in der WHO Klassifikation der Hauttumoren 2006² vorgenommen worden ist.

Tab 1.1 Hauptgruppen der Tumoren der Haut nach Zellabstammung³

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

1.2 Hinweise zum topographischen Geltungsbereich und zur T-Klassifizierung

1.2.1 Hinweis zum topographischen Geltungsbereich

Folgende Organbereiche werden nach der TNM Klassifikation maligner Tumoren, 8. Auflage 2017⁴ hier ausgeschlossen: große Schamlippen C51.0, Vulva C51.9, Penis C60.9 und perianale Haut und in den entsprechenden organspezifischen Handbüchern (Gynäkologie, Urologie, Verdauungstrakt) abgehandelt. Die Karzinome der Skrotalhaut⁵ (ICDO-3-T C63.2; ICD10 GM 2018 C63.2) sind in der vorliegenden organspezifischen Tumordokumentation eingeschlossen.

1.2.2 Hinweis zur T-Klassifizierung

Die T-Klassifizierung der Karzinome der Haut wird nicht bei *Tumoren des Augenlides, im Kopf-Hals-Bereich, im Perianal-Bereich, der Vulva und des Penis* angewendet⁶. Karzinome dieser Bereiche werden nach getrennten TNM-Einteilungen in eigenständigen Kapiteln klassifiziert⁷.

1.3 Hinweis zur OPS-Dokumentation bei Hauttumoren

Im Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation sind die Regeln zur Kodierung der Operationen (Wertebereich 5-01 ... 5-99) mittels OPS festgelegt. *Diagnostische* Eingriffe einschließlich Biopsien sind im NCT-Krebsregister nicht dokumentationspflichtig. Für Hauttumoren gilt jedoch eine Ausnahmeregel: Wird ein Hauttumor durch Biopsie vollständig entfernt und sind *weitere* histopathologische Befunde *negativ*, werden also keine weiteren Tumoranteile nachgewiesen, wird „OP ja“, das Biopsie-Datum als „OP Datum“ und die *Biopsie*-OPS (1-490.0 ... 1-490.y) als OPS dokumentiert und an das KRBW gemeldet. Diese Regelung gilt im NCT-Register seit dem 01.01.2015.

² LeBoit et al 2006.

³ LeBoit et al 2006.

⁴ Wittekind 2017.

⁵ ICDO-3, S. 7.

⁶ Wittekind 2017, S. 175.

⁷ Wittekind 2017, S. 179ff, S. 183ff.

2 Keratinozytische Hauttumoren (kutane Plattenepithelkarzinome, cSCC) und andere Karzinome (Hautanhangsgebilde)

2.1 Topographischer Geltungsbereich

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

Plattenepithel- und andere Karzinome der Haut des Augenlides C44.1 sind in diesem Handbuch im Abschnitt 7 weiter unten, die der Vulva C51.0-9, des Penis C60.0-9 und der perianalen Haut (Grenze: Beginn der behaarten Haut, proximal 5cm vom Analrand) in den entsprechenden Handbüchern (Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane, respektive Tumoren der männlichen Fortpflanzungsorgane, respektive Tumoren des Verdauungssystems)⁸ aufgeführt.

2.2 Regionäre Lymphknoten

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

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

Tab 2.1 Abflussgebiete der Plattenepithelkarzinome im Grenzgebiet der jeweiligen topographischen Region⁹

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

⁸ Adzersen 2018_07; Adzersen 2018_08, Adzersen 2018_02.

⁹ Wittekind et al 2015, S. 203 und 205-6 (leicht modifiziert).

Tab 2.2 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der kutanen Plattenepithelkarzinome und anderer Karzinome der Haut¹⁰

Die Klassifikation gilt für Karzinome der Haut und Hautanhangsgebilde, s. u. Tabelle 2.3 und Morphologiegruppen¹¹. Anatomisch ausgeschlossen: Augenlid, Vulva, Penis, perianale Haut.

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

2.3 Verschlüsselung

Tabelle 2.3 zeigt die Basalzell- und Plattenepithelkarzinome der Haut und die Tumoren der Hautanhangsgebilde der Dignität /1, /2 und /3, die Tumornamen, die ICDO-3.1-Morphologieziffer, die ICD-3-Topographieziffer und die ICD10-GM 2018-Diagnoseziffer.

Tab 2.3 Verschlüsselung der keratinozytischen Tumoren der Haut und der Tumoren der Hautanhangsgebilde (n. WHO Klassifikation 2006¹²) mit ICDO-3.1-Histologie¹³, ICDO-3-Lokalisation und ICD10-GM 2018 Diagnosen

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T ¹⁵	ICD10-GM 2018
Keratinozytische Tumoren der Haut			
Basalzellkarzinom o. n. A. (Basalzell epitheliom, Ulcus rodens, pigmentiertes Basalzellkarzinom, keratinozytisches Basalzellkarzinom)	8090/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Multifokales oberflächliches Basalzellkarzinom	8091/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Noduläres Basalzellkarzinom	8097/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
(<i>Mikronoduläres</i>) Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Infiltrierendes Basalzellkarzinom o. n. A. (inkl. nicht-sklerosierend, sklerosierend, Morpheatyp, desmoplastisch)	8092/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2

¹⁰ Wittekind et al 2015, S. 202 ff; Wittekind et al 2013, S. 58 ff.

¹¹ Adzersen, Schäfer 2018, Tab 3.1, S. 26f.

¹² LeBoit et al 2006.

¹³ DIMDI 2014.

¹⁴ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICDO-3 2014, 1. Revision (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

¹⁵ Die Zuordnung folgt Edge et al 2010, S. 301 ff.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T ¹⁵	ICD10-GM 2018
Fibroepitheliales Basalzellkarzinom (Fibroepitheliom o. n. A., Pinkus-Tumor)	8093/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Adenoides Basalzellkarzinom (<i>B. mit adnexaler Differenzierung</i>)	8098/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Basosquamöses Karzinom (gemischt basalzellig-platteneithelial. Karzinom)	8094/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
[Metatypisches Karzinom] obsolet	[8095/3]	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Platteneithel-Carcinoma in situ o. n. A. ¹⁶ , Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Platteneithelkarzinom o. n. A., (<i>aktinische /seborrhoische / verruköse Keratosen</i>) ¹⁷	8070/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.4
Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig, squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3 ¹⁸	8077/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.4
Platteneithelkarzinom o. n. A., Epidermoidkarzinom o. n. A., Spinaliom	8070/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Adenoides Platteneithelkarzinom	8075/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Akantholytisches Platteneithelkarzinom			
Pseudoglanduläres Platteneithelkarzinom (<i>pseudovaskuläres PEC</i>)			
Spindelzelliges Platteneithelkarzinom	8074/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Spindelzelliges Epidermoidkarzinom			
Sarkomatöses PEC			
Verruköses Karzinom o. n. A.	8051/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Kondylomatöses Karzinom			
Verruköses Epidermoidkarzinom			
Verruköses Platteneithelkarzinom			
Warziges Karzinom			
Adenosquamöses Karzinom	8560/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Adenokarzinomatös-epidermoider Tumor			
Kombiniertes Adeno-Platteneithelkarzinom			
Erythroplasie Queyrat	8080/2	C44.0-9, C63.2	D48.5, D40.7
M. Bowen, intraepitheliales Platteneithelkarzinom vom Bowen-Typ ¹⁹	8081/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.6
<i>M. Bowen</i> ²⁰ , mit mikroinvasiver Komponente	8081/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
<i>Epitheliales Platteneithelkarzinom vom Bowen-Typ</i>			
Keratoakanthom ²¹	8071/1	C44.0-9, C63.2	D40.7, D48.5
Tumoren der Hautanhangsgebilde			
Tumoren mit apokriner und ekkriner Differenzierung			
Tubuläres Adenokarzinom, tubuläres Karzinom	8211/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Mikrozystisches Karzinom der Hautadnexa, sklerosierendes Karzinom der Schweißdrüsenausführungsgänge	8407/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Malignes ekkrines Porom, Porokarzinom	8409/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Malignes ekkrines Spiradenom	8403/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Maligner Misch tumor o. n. A., maligner Misch tumor vom Speicheldrüsentyp, malignes chondroides Syringom	8940/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Schweißdrüsenadenokarzinom, Hidroadenokarzinom	8400/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Muzinöses Adenokarzinom	8480/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Kolloidales Adenokarzinom			
Kolloidkarzinom			
Mukoides Karzinom			

¹⁶ „8070/2 Platteneithel-Carcinoma in situ o. n. A.“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein.

¹⁷ Die „aktinische Keratose“ wird in der WHO Klassifikation 2006 nicht aufgeführt, im Hauttumorzentrum des Universitätsklinikums Heidelberg aber mit 8070/2 dokumentiert. Sie soll als Carcinoma in situ im NCT-Krebsregister kodiert und an das KRBW gemeldet werden (s. Abschnitt 2.3).

¹⁸ 8077/2 ist als Alternative zu 8070/2 kodier- und meldbar.

¹⁹ Regel zur Kodierung des „M. Bowen“:

1. Wenn keine Morphologieziffer angegeben ist, wird 8081/2 kodiert.

2. Wenn „maligner M. Bowen“ (*epitheliales Platteneithelkarzinom vom Bowen-Typ*) angegeben wird, soll 8081/3 kodiert werden.

3. Wenn M. Bowen unsicherer Dignität (*Erythroplasie Queyrat, intraepitheliales Platteneithelkarzinom vom Bowen-Typ*) angegeben wird, soll 8081/1 kodiert werden.

²⁰ M. Bowen mit mikroinvasiver und karzinomatöser Komponente, falls patho-histologisch beschrieben, soll als 8081/3 kodiert werden, s. Regel F der ICDO-3.

²¹ Das „Keratoakanthom 8071/1“ als unsichere Vorstufe des „Platteneithelkarzinoms o. n. A. 8071/3“ ist in der ICDO-3 nicht aufgeführt.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T ¹⁵	ICD10-GM 2018
Mukoides Adenokarzinom			
Muköses Adenokarzinom			
Muköses Karzinom			
Muzinöses Karzinom			
Ekkrines papilläres Adenokarzinom, digitales papilläres Adenokarzinom	8408/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Adenoid-zystisches Karzinom, zylindroides Adenokarzinom, Zylindrom o. n. A	8200/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Apokrines Adenokarzinom in situ	8401/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.4
Apokrines Adenokarzinom	8401/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
In situ M. Paget der Brust ²²	8540/2	C44.0-9, C63.2	D04.5
M. Paget der Brust ²³	8540/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Extramammärer M. Paget in situ ²⁴	8542/2	C44.0-9, C63.2	D04.0-9, D07.4
Extramammärer M. Paget ²⁵	8542/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Tumoren mit follikulärer Differenzierung			
Pilomatrix-Karzinom, malignes Pilomatrixom	8110/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Proliferierender tricholemmaler Tumor ²⁶	8103/1	C44.0-9, C63.2	D40.7, D48.5
Tumoren mit Talgdrüsen-Differenzierung			
Talgdrüsenadenokarzinom (Talgdrüsenkarzinom)	8410/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2

2.4 Dokumentation der nicht-melanotischen Karzinome der Haut

Das AJCC 2010 hat prognostische Kriterien für kutane Plattenepithelkarzinome (cSCC) „Merkmale für Hochrisikotumoren“ etabliert²⁷. Tabelle 2.4 zeigt die Hochrisikomerkmale, die in die T-Klassifizierung einfließen. Die TNM-Klassifikation 2017 folgt jetzt dieser T-Klassifizierung (s. 175f). Die Hautklinik der Universität Heidelberg und damit das NCT-Register folgt seit Beginn der Hauttumordokumentation den Regeln der AJCC.

Tab 2.4 Prognostische Merkmale bei cSCC (nach AJCC 2010)²⁸

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

²² Diese Dignität ist in der ICDO-3 nicht aufgeführt, darf aber nach Regel F der ICDO-3.1 kodiert werden.

²³ Maligne Erkrankung, beschränkt auf die Mamille = M. Paget der Mamille. Diese ICDO-3.1-M wird nur kodiert, wenn **kein** Tumor im Mammaparenchym, z. B. ein invasiv-duktales Karzinom, nachgewiesen ist. Wenn ein Paget der Brust **und** ein anderer Tumor im Mammaparenchym auftritt (was häufig ist), wird **dessen** Histomorphologie kodiert (s. Verschlüsselung von Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien in „Tumoren der Brust und weiblichen Geschlechtsorganen“).

²⁴ M. Paget in-situ außerhalb der Mamille. In situ-Tumor der Hautanhangsgebilde, meist apokrine Drüsen. Prädilektion: Vulva, Axilla, perianal, männliche Genitalien, assoziiert mit interner Neoplasie ≈ 25 %.

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

²⁶ Dieser Tumor ist in der ICDO-3.1 als 8103/0 gutartig aufgeführt.

²⁷ Edge et al 2010, S. 304 f.

²⁸ Edge et al 304f und 307.

2.5 Mammärer Paget der Haut und extra-mammärer Paget²⁹

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

2.5.1 Extramammärer Morbus Paget der Haut

Der *extramammäre Paget*^{30,31} (extramammary Paget's disease, EMPD), erstmals beschrieben von Crocker 1889, ist eine seltene Haut- / Schleimhauterkrankung, die gewöhnlich in der anogenitalen Region³² auftritt, aber in jeglichem Haut- oder Schleimhautbereich auftreten kann. Betroffen sind besonders einige Hautregionen. 20-25 % der extramammären Paget Erkrankungen weisen gleichzeitig andere Neoplasien auf. Beide Neoplasien - mammäre und extramammäre Paget Erkrankung - werden als intraepitheliale Adenokarzinome angesehen³³. Bei beiden Paget-Formen müssen Tumoren innerer Organe ausgeschlossen werden. Generell ist akzeptiert, dass die meisten, wenn nicht alle Fälle der mammären Paget-Erkrankungen als Resultat einer *epidermotropischen* Ausbreitungsneigung einer *intra*-mammären Neoplasie zu epithelialen Zellen im Mammillenbereich entstehen³⁴. Die Antigenexpressionsanalyse der extramammären Paget-Erkrankung - mit oder ohne zugrundeliegendem Karzinom - unterstützt den *intraepidermalen Ursprung* der Neoplasie; nur ein kleiner Anteil, durchschnittlich etwa 25 %, hat einen epidermotropischen Ursprung eines assoziierten in-situ oder invasiven Karzinoms³⁵ derselben anatomischen Region. Bevorzugte Hautregionen des extra-mammären Paget sind:

- Axilla³⁶, Nabel, Ohr (lokale apokrine Drüsen), Perianalregion (stark assoziiert mit dem Adenokarzinom des Anus und des Rektums).
- Männliches Genitale (Skrotum; häufig assoziiert mit Urethral-, Blasen-, Prostata- und Hoden-Neoplasien) (Penishaut siehe unter „Tumoren der ableitenden Harnwege und männlichen Geschlechtsorgane“)³⁷.
- Vulva^{38,39} (beschrieben in Assoziation mit Endometrium-, Endozervix-, Vaginal-, anderen Vulva- Urethral- und Blasen-Neoplasien; siehe „Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane und des Bauchfells“).

2.5.2 „Paget's Disease of the Nipple“⁴⁰

„Paget's Disease of the Nipple“⁴¹ ist eine relativ seltene Form von „Brustkrebs“ (1-4,3 %⁴²) im Bereich der Mamille (Morbus Paget der Brust, M. Paget der Mamille, M. Paget der Mamillen-

²⁹ Die *Paget'sche Osteodystrophia deformans* ist eine Erkrankung des Knochens, die ebenfalls Paget's Namen trägt. Sie ist keine Tumorerkrankung.

³⁰ Floyd & Flanagan 2000.

³¹ Pang et al 2010.

³² von Flüe et al 1994.

³³ Floyd & Flanagan 2000.

³⁴ Floyd & Flanagan 2000.

³⁵ Floyd & Flanagan 2000.

³⁶ Pang et al 2010.

³⁷ Moll 2005.

³⁸ Weghaupt 1985.

³⁹ Simon et al 2010.

⁴⁰ Paget J 1874.

⁴¹ Lakhani et al 2012.

haut). Sie ist charakterisiert durch die Anwesenheit von intradermalen Tumorzellen. Diese Krebserkrankung der Mamille ist sehr oft mit einem duktalem Carcinoma in-situ (DCIS) und / oder einem invasivem Karzinom des Brustparenchyms assoziiert⁴³.

2.6 Verschlüsselung der Aktinischen Keratose (AK)

Die aktinische Keratose gilt als solar induzierte Präkanzerose⁴⁴ und wird histologisch als Carcinoma-in situ des Plattenepithels der Epidermis⁴⁵ dargestellt (in situ cutaneous Squamous Cell Carcinoma, cSCCis)⁴⁶.

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

Das Grading erfolgt vergleichbar dem Zervixgrading als Keratinozytische Intraepidermale Neoplasie (KIN I, II, und III). Es werden drei Stufen der AK unterschieden: 'früher in situ SCC-Typ AK I', 'früher in situ SCC-Typ AK II' und 'in situ SCC-Typ AK III'⁴⁷. 8-20 % der AK gehen in ein invasives Plattenepithelkarzinom über⁴⁸.

Die nur klinische ICD10 Diagnose der „Aktinischen Keratose“ L57.0 ist in Krebsregistern nicht dokumentationsfähig. Wenn histologisch gesichert, ist die ICD10-Diagnoseziffer D04.0-9 und D07.4 (Haut des Penis).

2.6.1 Regeln der Dokumentation der Aktinischen Keratose im NCT-Krebsregister

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

b) Nur hochgradige in-situ-AK („in situ SCC Typ AK III“ oder KIN III⁴⁹) werden dokumentiert. Die bevorzugte Morphologie ist „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A., Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A.“, da es sich um eine Vorstufe des „8070/3 Plattenepithelkarzinom o. n. A., Epidermoidkarzinom o. n. A., Spinaliom“ handelt⁵⁰.

⁴² Karakas 2011.

⁴³ Dalberg et al 2008.

⁴⁴ Röwert-Huber et al 2007; Stockfleth et al 2004.

⁴⁵ Ackerman 2003.

⁴⁶ Edge et al 2010, S. 301 ff.

⁴⁷ Röwert-Huber et al 2007.

⁴⁸ LeBoit et al 2006, S. 32.

⁴⁹ Cockerell 2000.

⁵⁰ LeBoit et al 2006, S. 30 ff. und S. 20 ff.

3 Melanozytische Hauttumoren (malignes Melanom, Naevus)

3.1 Topographischer Geltungsbereich

In der Hautklinik der Universität Heidelberg werden Hauttumoren seit Beginn der Dokumentation nach den Vorgaben des AJCC^{51,52} dokumentiert. Im Klinischen Krebsregister des NCT gelten für melanozytische Hauttumoren folgende topographischen Lokalisationen als Hauttumoren und sind damit als Hautmelanome zu zählen (nach AJCC 2010).

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

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

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

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

Der *topographische* Geltungsbereich des amerikanischen Cancer Staging Manuals der AJCC, 7. Auflage 2010⁵³, weicht partiell von der Einteilung der Deutschen TNM-Klassifikation, 8. Aufla-

⁵¹ Persönliche Mitteilung Dr. Gebhardt, Hautklinik Universität Heidelberg, September 2009.

⁵² Persönliche Mitteilung Dr. Jessica Hassel, Leiterin des Hauttumorzentrum, Hautklinik der Universität Heidelberg, 11. Jan. 2012.

⁵³ Edge et al 2010.

ge, ab. Das AJCC 2010 schließt auch die Lokalisationen C51.1 Labium minus, C51.2 Clitoris, C51.8 Vulva, mehrere Teile überlappend, C60.0 Präputium, C60.1 Glans penis, C60.2 Penis-schaft, C60.8 Penis, mehrere Teile überlappend, in den topographischen Geltungsbereich „Melanom der Haut“ ein.

Die ICD10-GM Diagnose „Bösartiges Melanom der Haut der Genitalorgane“ wird nicht unter „C43.- Bösartiges Melanom der Haut“, sondern *als maligner Tumor des jeweiligen Genitalorgans* verschlüsselt [ICD10 C51.0 Labium majus, C51.9 Vulva o. n. A., C60.9 Penis o. n. A. (Penis-haut), C63.9 Skrotalhaut].

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

Alle malignen Melanome außerhalb der oben angegebenen Hautlokalisationen sind in den jeweiligen Handbüchern der organspezifischen Tumordokumentation des NCT-Krebsregisters 2018 zu finden und mit den entsprechenden ICDO-3-Topographieziffern zu verschlüsseln, z. B. ZNS-Bereich, Hals-Nasen-Ohren, Lunge, etc.

3.2 Regionäre Lymphknoten

Der regionäre Lymphknotenbefall entspricht der Lokalisation des primären Melanoms. Tumoren in den Grenzzonen zwischen den o. g. anatomischen Bereichen können in beide LK-Bereiche drainieren, so dass LK beider topographischen Bereiche als regionär angesehen werden. 4 cm breite Streifen zwischen den Topographiebereichen bilden die Grenzzonen, in denen Tumoren in beiden regionären Lymphabflussgebiete drainieren können (Tabelle 3.2). Empfohlen wird die Entfernung und Untersuchung von ≥ 6 LK (x/6). Bei Entfernung nur eines Schildwächterlymphknotens (sentinel lymph node) und bei Negativität Verzicht auf weiter LK-Entfernung, sollte der Zusatz sn erfolgen [pN (sn)]. Wenn die LK patho-histologisch negativ sind, aber weniger als die angegebene Anzahl entfernt worden sind, soll pN0 dokumentiert und die Anzahl der entfernten LK im TNM dokumentiert werden, z. B. N0(0/3).

Tab 3.2 Abflussgebiete des Malignen Melanoms im Grenzgebiet der jeweiligen topographischen Region⁵⁴

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

⁵⁴ Wittekind et al 2015, S. 203 und 205-6 (leicht modifiziert).

Tab 3.3 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete des Malignen Hautmelanoms⁵⁵

Organbereich Haut	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet⁵⁶
Kopf und Hals	Parotideale LK, ipsilateral Präaurikuläre LK, ipsilateral Faziale LK, ipsilateral Submandibuläre (submaxilläre) LK, ipsilateral Zervikale LK, ipsilateral Supratracheale LK, ipsilateral Kaudale tiefe juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V) Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale (delphische) und paratracheale (anteriore zervikale) LK (Level VI) Supraklavikuläre LK, ipsilateral
Thorax	Axilläre LK, ipsilateral
Obere Extremität	Epitrochleäre LK, ipsilateral Axilläre LK, ipsilateral
Abdomen, Flanken und Gesäß	Inguinale LK, ipsilateral
Untere Extremität	Popliteale LK, ipsilateral Inguinale LK, ipsilateral
Analrand, perianaler Bezirk	Inguinale LK, ipsilateral

Für die anatomischen Primärtumorlokalisationen eines **bösartigen Melanoms der Haut der Genitalorgane und der Perianalregion** gelten die regionären Lymphknotenfestlegungen des Handbuchs der Gynäkologischen Tumoren⁵⁷ respektive der urologischen Tumoren respektive der Verdauungsorgane (Perianalregion)⁵⁸.

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

3.2.1 Satelliten, Mikrosatelliten, in-transit-Metastasen

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

1. **Satelliten**: makroskopisch sichtbare kutane und/oder subkutane Metastasen innerhalb von 2 cm des primären Melanoms.
2. **Mikrosatelliten**: Mikroskopische und diskontinuierliche kutane und/oder subkutane Metastasen, die bei der histologischen Untersuchung in der Nachbarschaft des Primärtumors liegend gefunden werden

⁵⁵ Wittekind et al 2015, S. 216.

⁵⁶ Absiedlungen von Tumorzellen des Primärtumors, die über die regionären hier angeführten LK bzw. des regionären Abflussgebietes hinausgehen, gelten dokumentarisch als **Fernmetastasen** (retropankreatisch LK, mesenteriale LK, paraaortale LK).

⁵⁷ Adzersen 2018_07.

⁵⁸ Adzersen 2018_08.

3. In-transit-Metastasen: willkürlich als klinisch erkennbar definierte Metastasen, die in einer Entfernung von mehr als 2 cm vom Primärtumor entfernt zwischen dem Primärmelanom und der ersten Lymphknotenstation liegend gefunden werden.

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

3.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 3.4 zeigt die in der WHO Klassifikation 2006 aufgeführten melanozytischen Hauttumoren der Dignität /1, /2 und /3, den Tumornamen, die ICDO-3.1-M-Ziffer, die möglichen ICD-3-T-Ziffern nach AJCC 2010 und die in Frage kommenden ICD10-GM 2018-Diagnoseziffern.

Tab 3.4 Verschlüsselung des Malignen Melanoms und der anderen melanozytischen Tumoren der Haut n. WHO Klassifikation 2006⁵⁹ mit ICDO-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD10-GM 2018 Diagnosen

Tumor ⁶⁰	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T ⁶¹	ICD10-GM 2018 Diagnose
Melanom			
Melanoma in situ ⁶²	8720/2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D03.0-9, D07.1, D07.4, D07.6
Malignes Melanom o. n. A. (inklusive persistierendes Melanoma, nävoïdes Melanom)	8720/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
<i>Malignes Melanom in Junktions-Nävus⁶³</i>	8740/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
<i>Prämaligne Melanose o. n. A.⁶⁴</i>	8741/2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D03.0-9, D07.1, D07.4, D07.6
<i>Malignes Melanom in prämaligner Melanose⁶⁵</i>	8741/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
<i>Oberflächlich spreitendes Melanoma in situ, SSMA in situ⁶⁶</i>	8743/2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D03.0-9, D07.1, D07.4, D07.6
Oberflächlich spreitendes Melanom (<i>Superficial spreading melanoma, SSM</i>)	8743/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Lentigo maligna (Hutchinson-Pigmentfleck o. n. A., Lentigo-maligna-Melanom, LMM, Malignes Melanom in Hutchinson-Melanose)	8742/2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D03.0-9, D07.1, D07.4, D07.6
Akral-lentiginöses malignes Melanom	8744/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Desmoplastisches malignes Melanom, desmoplastisches amelanotisches malignes Melanom, neurotropes malignes Melanom)	8745/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Maligner blauer Nävus	8780/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Malignes Melanom in pigmentiertem Riesennävus (Malignes Melanom in kongenitalem Melanozytennävus)	8761/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
<i>Epitheloidzellmelanom⁶⁷</i>	8771/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C43.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2

⁵⁹ LeBoit et al 2006.

⁶⁰ Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICDO-3.1. Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

⁶¹ Edge et al 2010 (AJCC 2010).

⁶² Das „Melanoma in situ 8720/2“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt.

⁶³ 8740/3 ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

⁶⁴ Das „Oberflächlich spreitende *Melanoma in-situ* 8720/2“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

⁶⁵ 8741/3 ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

⁶⁶ Das „Oberflächlich spreitende *Melanoma in-situ* 8720/2“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

Tumor ⁶⁰	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T ⁶¹	ICD10-GM 2018 Diagnose
		C60.0-9, C63.2	C60.0-9, C63.2
Kongenitaler melanozytischer Naevus			
Proliferative dermale Läsion in kongenitalem Nävus	8762/1	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D37.0, D39.7, D40.7, D48.5

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

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

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

Die Tabelle 3.5⁶⁸, gültig ab Diagnosedatum 01.01.2012, zeigt die patho-histologischen Zuordnungskriterien der pTNM-Klassifizierung des Malignen Melanoms. Das Hauttumorzentrum der Universitätsklinik Heidelberg seit mehr als 10 Jahren und das NCT-Krebsregister wenden seit Dokumentationsbeginn ausschließlich, wie international üblich, die AJCC-Klassifikationen des malignen Hautmelanoms an.

Tab 3.5 TNM Klassifikation des Malignen Melanoms der Haut^{69,70,71}

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

Tx	Stadium nicht bestimmbar ⁷²
Tis	Melanoma in-situ, keine Tumordinvasion (Clark Level I)
T1a	≤ 1,0 mm*, < 1 Mitose/mm ² , keine Ulzeration und Clark Level II/III
T1b	≤ 1,0 mm*, < 1 Mitose/mm ² , Ulzeration oder Level IV/V
T2a	> 1,01 – 2,0 mm, keine Ulzeration
T2b	> 1,01 – 2,0 mm, Ulzeration
T3a	> 2,01 - 4.0 mm, keine Ulzeration
T3b	> 2,01 - 4.0 mm, Ulzeration
T4a	> 4,0 mm, keine Ulzeration
T4b	> 4,0 mm, Ulzeration
N1	1 Lymphknoten
N1a	Mikroskopisch
N1b	Makroskopisch
N2	2-3 Lymphknoten
N2a	2-3 Lymphknoten Mikroskopisch
N2b	2-3 Lymphknoten Makroskopisch
N3	≥ 4 Lymphknoten oder zusammengewachsen, Satellite(n), in-Transit mit positiven LK
M0	Keine Fernmetastasen LDH normal
M1	Fernmetastasen LDH normal
M1a	Haut-, subkutanes Gewebe-, Lymphknoten-Fernmetastase, LDH normal

⁶⁷ 8771/3 ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

⁶⁸ Edge et al 2010.

⁶⁹ Eigentler et al 2005.

⁷⁰ Wittekind et al 2012.

⁷¹ Edge et al 2010.

⁷² Schließt shave-Biopsien und regressiv veränderte Melanome ein.

M1b	Lungenmetastase(n) LDH normal
M1c	alle anderen Lokalisationen mit erhöhtem LDH

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

3.4.2 Clark-Klassifikation und TNM

Zusätzlich zur vertikalen Eindringtiefe in mm kann das Maligne Melanom patho-histologisch durch die Clark-Level⁷³ der Hautinvasion charakterisiert werden (Tabelle 3.6). Diese Einteilung wird in Zukunft nicht mehr angewendet werden⁷⁴.

Tab 3.6 Hautinvasion nach Clark

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

3.5 Anatomisches Stadium und prognostische Gruppen des Malignen Melanoms

Die anatomische Stadiengruppierung und die entsprechende Prognosegruppe des malignen Melanoms nach AJCC 7th ed. 2010 zeigt Tabelle 3.7, die etwas spezifischer ist als die Stadiengruppierung in TNM, 7. Aufl. 2010.

Tab 3.7 Anatomische Stadiengruppierung / prognostische Gruppen des Malignen Melanoms der Haut nach AJCC 2010⁷⁵

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

⁷³ Clark Jr. et al 1969, Balch et al 1978

⁷⁴ Mitteilung Wittekind, 13. DVMD-Tagung in Ulm, 11.-14. März 2015.

⁷⁵ Edge et al 2010

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

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

Die klinisch-pathologisch-anatomische Stadienzuordnung bzw. die prognostischen Gruppeneinteilung des Malignen Melanoms folgt aus der klinischen und pathologischen Klassifizierung nach TNM / AJCC⁷⁶.

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

Es gelten die allgemeinen Regeln der Kodierung der Mehrfachtumoren, -morphologien und Histologien⁷⁷. Wittekind et al⁷⁸ geben abweichend von der Seitigkeitsregel, die auch für Tumoren der Hauttopographien gilt, an, dass z. B. für zwei synchrone Melanome unterschiedlicher Körperseite nur ein Tumor dokumentiert und der größere zur Klassifikation herangezogen werden soll. Dieser Vorschlag ist eine Abweichung von der Seitigkeitsregel für solide Tumoren⁷⁹. Im NCT-Register wird diesem Vorschlag vorerst nicht gefolgt, da das Auftreten mehrerer Melanome gleichzeitig und unabhängig voneinander eine wichtige Information darstellen könnte, die nicht verloren gehen sollte, z. B. eine genetisch bedingte Disposition. Auch SEER folgt beim malignen Melanom der Seitigkeitsregel, nämlich zwei Tumoren bei unterschiedlicher Körperseite anzulegen⁸⁰.

Tab 3.8 Verschlüsselungsregeln der Mehrfachtumoren und -morphologien des Malignen Melanoms der Haut⁸¹ Die Mehrfachtumorregeln für das MM der Haut gelten nur für die ICDO-3.1-Topographien C44.0-C44.9 und die Morphologien 8720-8780 mit Dignitäten /1, /2 und /3.

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

Tab 3.9 Verschlüsselungsregeln der Histologien des Malignen Melanoms der Haut⁸² Die Mehrfachtumorregeln für das MM der Haut gelten nur für die ICDO-3.1-Topographie C44.0-C44.9 und die Morphologien 8720-8780 mit Dignitäten /1, /2 und /3.

⁷⁶ TNM, 8. Auflage 2017, S. 189; Edge et al 7th ed. 2010, S. 336.

⁷⁷ Adzersen, Schäfer 2018.

⁷⁸ Wittekind et al 2013, 102.

⁷⁹ Adzersen, Schäfer 2018.

⁸⁰ Johnson et al 2007, S. 296: „Melanomas with different laterality are multiple primaries. ** ... Prepare two or more abstracts.”

⁸¹ Johnson et al 2007, ergänzt.

⁸² Johnson et al 2007, ergänzt.

Tumoreigenschaften, -lokalisierung und zeitliches Auftreten	Tumordokumentation
Keine pathologische Histologie / keine Zytologie vorhanden; apparative Befunde nutzen (CT, Sono, MRT, PET, etc.)	Histologie nach ärztlicher Information kodieren
Metastasenhistologie , keine Histologie des Primärtumors	/3 der Metastase zu kodieren
In situ- und invasive Komponente im Melanom	Invasive Komponente kodieren
Malignes Melanom in Regression (<i>regressives, regredierendes Melanom</i>)	8723/3 kodieren
Wenn „malignes Melanom in Regression“ und spezifische Melanom-Histologie	Spezifische Histologie kodieren
Wenn klinisch „Lentigo-maligna-Melanom“ und ein spezifischer histologischer Typ	Spezifischen histologischen Typ kodieren ⁸³
Wenn Histologie „Lentigo-maligna-Melanom“	8742/3 kodieren
Bei Diagnose „ Malignes Melanom o. n. A. “ und ein einzelner spezifischer Melanomtyp	Spezifischen histologischen Melanomtyp kodieren
8720/2 Melanoma in situ und <i>spezifisches</i> Melanoma in situ (8741/2, 8742/2)	Spezifisches in-situ Melanom kodieren
Mehrere Melanomhistologietypen beschrieben	Höhere Melanommorphologieziffer kodieren

⁸³ z. B. akral-lentiginöses malignes Melanom 8744/3 oder mukosal-lentiginöses malignes Melanom 8746/3.

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

Hämato-lymphoide Neoplasien der Haut stellen eine heterogene Gruppe von überwiegend T-Zell-, NK-Zell- und B-Zell-Non-Hodgkin Lymphomen mit mannigfaltiger klinischer Präsentation und unterschiedlicher Prognose dar⁸⁴. Zum Zeitpunkt der Diagnose präsentieren sich diese Tumoren primär an der Haut, ohne Anzeichen extrakutaner Krankheitszeichen. Primäre kutane Lymphome unterscheiden sich in klinischem Verhalten und Prognose oft grundlegend von histologisch ähnlichen systemischen Lymphomen und bedürfen anderer Therapieansätze⁸⁵.

4.1 Topographischer Geltungsbereich

Die UICC enthält keine spezifischen Klassifikationen zu primär kutanen Lymphomen. Das klinische Krebsregister des NCT orientiert sich deswegen bei dieser Gruppe lymphoider Hautneoplasien am AJCC⁸⁶.

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

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

4.2 Regionäre Lymphknoten

Da es sich bei den primär kutanen Lymphomen um primär lymphoide Neoplasien handelt, werden regionäre Lymphabflussgebiete nicht angegeben, sondern die klinische, pathologische und periphere Blutbeteiligung geht direkt in das Lymphknotenstadium ein. Eine genaue Klassi-

⁸⁴ Edge et al 2010, S. 613 ff.

⁸⁵ LeBoit et al 2006, S. 165 ff.

⁸⁶ Edge et al 2010, S. 613 ff.

fizierung (s. Tabelle 4.2) wurde von der ISCL/EORTC Arbeitsgruppe bisher für die häufig auftretende Mycosis fungoides und das Sézary Syndrom erstellt.⁸⁷ Nicht-Mycosis fungoides und Nicht-Sézary Syndrome kutaner Lymphome können sowohl nach TNMB (TNM und Blut) wie auch nach Ann-Arbor klassifiziert werden.

4.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 4.1 zeigt die von den Arbeitsgruppen der WHO und EORTC erarbeitete Klassifikation der hämato-lymphoiden Tumoren der Haut⁸⁸ der Dignität /1 und /3, mit dem Tumornamen, der ICDO-3.1-Morphologie-Ziffer, der ICD-3-Topographie-Ziffer und die zugehörige ICD10-GM 2018 Diagnoseziffer.

Tab 4.1 Verschlüsselung der hämato-lymphoiden Tumoren mit primärer Hautmanifestation⁸⁹ und primär systemische Tumoren mit Hautmanifestation⁹⁰ und ICDO-3.1-Histologie, ICDO-3-Lokalisation und ICD10-Diagnose

Tumor ⁹¹	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM 2018
Reifzellige T-Zell- und NK-Zell-Neoplasien			
Mycosis fungoides (MF), Pagetoide Retikulose (<i>lokalierte Erkrankung</i>), <i>Follikuläre, syringotrope, granulomatöse Varianten; Granulomatous Slack Skin, GSS</i>	9700/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C84.0
Sézary-Syndrom	9701/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C84.1
Lymphomatoide Papulose ⁹²	9718/1	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	D47.7, D48.5 [C86.6] ⁹³
Primär kutane CD30-positive T-zellige lymphoproliferative Erkrankung, CD30+ großzelliges T-Zell-Lymphom der Haut, [Lymphomatoide Papulose] ⁹⁴ , primär kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom der Haut	9718/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C86.6
Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom ⁹⁵	9708/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C86.3
Kutanes T-Zell-Lymphom (PTL) (<i>unspezifiziert</i>), primär kutanes CD4-positives klein/medium(zelliges) T-Zell-Lymphom (PCCD4+) ⁹⁶ , primär kutanes CD8-positives aggressives epidermotropes zytotoxisches T-Zell-Lymphom (PCCD8+), <i>positives gamma/delta-positives T-Zell-Lymphom</i>	9709/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C84.8
Nasales NK/T-Zell-Lymphom (ENNKTL) ⁹⁷ (extranodales T-Zell-Lymphom)	9719/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C86.0

⁸⁷ Olsen et al 2007.

⁸⁸ LeBoit et al 2006, S. 165-228.

⁸⁹ Olsen et al 2007 ; Willemze et al 2005; Slater 2005; LeBoit et al 2006.

⁹⁰ Dies schließt die Langerhans Zell-Histiozytosen und mastozytäre Neoplasien ein.

⁹¹ Es sind nur die Entitäten der WHO Klassifikation der Hauttumoren aus LeBoit et al 2006 aufgeführt. In der ersten Spalte „Tumor“ findet sich an erster Stelle die offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICDO-3.1 (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 und eigene Erläuterungen in *Kursivschrift*. Tumorbezeichnungen und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet und werden durch eine andere Kodierung ersetzt.

⁹² Die „Lymphomatoide Papulose“ wird in der ICDO-3.1 unter 9718/3 aufgeführt, also als maligne Krankheit. Die WHO / EORTC Klassifikation in LeBoit et al 2006 stuft die „Lymphomatoide Papulose“ als 9718/1, also als „Borderline, unsicher“ ein. Die Empfehlung ist, ab Diagnosedatum 01.01.2012 nach der WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren 2008 zu verschlüsseln (s. nächste Fußnote).

⁹³ Die LyP ist in der ICD-10-GM 2018 und den vorherigen ICD-10 Versionen explizit unter C86.6 aufgeführt, aber sie ist eine Erkrankung mit exzellenter Prognose (Swerdlow et al 2008, S. 301). Präferiert wird deswegen für die LyP die ICDO-3.1 9718/1, die nach Regel F kodierbar ist und die Diagnosekodierung D47.7 „unsicheres Verhalten“.

⁹⁴ Siehe 9718/1 dieser Tabelle.

⁹⁵ Eingeschränkt auf alpha/beta-T-Zellursprung, s. LeBoit et al 2006, S. 166.

⁹⁶ Das „Primär kutane CD4 positive klein-/mittelzellige T-Zell-Lymphom (PCCD4+)“ wurde früher unter „9702/3“ kodiert, jetzt unter 9709/3 (s. Willemze et al 2005, Slatzer 2005).

⁹⁷ Fälle dieses Tumors *aufserhalb* des oberen Atmungstraktes („Extranasale“ ENNKTL) werden mit derselben Morphologieschlüsselziffer kodiert, zeigen aber ein anderes biologisches Verhalten, sodass sie in einer separaten Gruppe ausgewertet werden sollten (s. Turner et al 2010).

Tumor ⁹¹	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM 2018
Adulte(s) T-Zell Lymphom/Leukämie (HTLV1-pos.) (ATLL)*	9827/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C91.5-
Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom*, AITL, angioimmunoblastisches Lymphom, peripheres T-Zell-Lymphom vom AILD-Typ, angioimmunoblastische Lymphadenopathie mit Dysproteinämie	9705/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C86.5
Reifzellige B-Zell-Neoplasien			
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. Extranodales Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes (<i>MALT-Lymphom</i>), Lymphom des haut-assoziierten lymphatischen Gewebes, SALT-Lymphom	9699/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C88.4
Folikuläres Lymphom o. n. A. (<i>kutan</i>), Follikelzentrums-Lymphom o. n. A. (<i>kutan</i>), follikuläres Follikelzentrums-Lymphom (<i>kutan</i>), follikuläres malignes Lymphom o. n. A. (<i>kutan</i>), <i>lymphozytisches noduläres Lymphom o. n. A., noduläres Lymphom o. n. A., zentroblastisch-zentrozytisches follikuläres Lymph.</i>	9690/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C82.6
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, o. n. A. Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom (<i>IVLBCL</i>)*, Angioendotheliomatose, angiotropes Lymphom, intravaskuläres B-Zell-Lymphom, zentroblastisches diffuses Lymphom, primäres kutanes diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom des Beines, zentroblastisches Lymphom o. n. A.	9680/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2 C49.9	C83.3, C83.8
Lymphomatoide Granulomatose, angiozentrische immunoproliferative Veränderung, lymphoide Granulomatose*	9766/1	C42.1	D47.7
Chronische lymphatische B-Zell-Leukämie* / kleinzelliges lymphozytisches Lymphom*	9823/3 9670/3	C42.1 C77.0-9	C83.0 C91.1-
Mantelzell-Lymphom (<i>kutane Einbeziehung bei primärem B-Zell-Lymp.</i>	9673/3	C77.0-9	C83.1
Burkitt Lymphom o. n. A. (einschliessl. Burkitt-Leukämie)(BL)*	9687/3	C77.0-9	C83.7
Unreife hämatopoietische Malignome			
Lymphoblastisches Lymphom der Vorläuferzellen, <i>blastisches NK-Zell-Lymphom; CD4+/CD56+ hämatodermisches Neoplasma, lymphoblastisches Lymphom o. n. A.</i>	9727/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C86.4
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie*	9837/3	C42.1	C91.0-
T-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ*	9729/3	C77.0-9	C83.5
Vorläufer-B-lymphoblastische Leukämie*	9836/3	C42.1	C91.0-
B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ*	9728/3	C77.0-9	C83.5
Myeloide und monozytäre Leukämie*	9945/3	C42.1	C92.-, C93.-
Hodgkin-Lymphome			
Hodgkin-Lymphom, nodulärer lymphozytenprädominanter Typ Lymphozytenprädominantes noduläres Hodgkin-Lymphom	9659/3	C77.0-9	C81.0-1
Hodgkin-Lymphom o. n. A. M. Hodgkin o. n. A.	9650/3	C77.0-9	C81.0-1
Histiozytäre Neoplasien			
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A., <i>LHC, inkl. unifokal, multifokal, disseminiert</i> ⁹⁸	9751/3	C44.0-9, C63.2	C96.0, C96.5, C96.6
Mastozytom o. n. A., Mastzelltumor o. n. A., diffuse kutane Mastozytose, extrakutanes Mastozytom, solitäres Mastozytom der Haut, kutane Mastozytose, Urticaria pigmentosa	9740/1	C44.0-9, C63.2	D47.0
Indolente systemische Mastozytose ⁹⁹	9741/1	C44.0-9, C63.2	D47.0, D48.5
Maligne Mastozytose, systemische Mastozytose, aggressive systemische Mastozytose, systemische Mastozytose mit AHNMD, systemische Mastozytose mit assoziierter hämatologischer klonaler Nicht-Mastzell-Krankheit	9741/3	C01-C80.9	C96.2
Mastzell-Leukämie	9742/3	C42.1	C94.3

*Lymphom extrakutanen Ursprungs, das oft die Haut einbezieht¹⁰⁰. Bei diesen Tumoren wird der *extrakutane Ursprungsort* des Primärtumors kodiert.

⁹⁸ Die Kodierung von 9752/1, 9753/1 und 9754/3 ist ab 01.01.2012 hinfällig (ICDO-3.1). Stattdessen wird **9751/3** kodiert. Die LCH wird nach der WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren (Swerdlow et al 2008) dem Verhaltenskode /3 zugeordnet. Unter LCH 9751/3 werden in der WHO Klassifikation 2008 die „Unifokale Langerhans-Zell-Histiozytose“ 9752/1 = Eosinophiles Granulom, die Hand-Schüller-Christian Erkrankung = „Multifokale Langerhans-Zell-Histiozytose 9753/1“, die Letterer-Siwe-Erkrankung = „Disseminierte Langerhans-Zell-Histiozytose 9754/3“ zusammengefasst.

⁹⁹ 9741/1 Indolente systemische Mastozytose (nach ICDO-3.1 2011).

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

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

Tab 4.2 ISCL/EORTC-revidierte Klassifikation für Mycosis fungoides und Sézary Syndrom (2007)^{101,102,103}

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

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

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

‡ Bei „Haut“ bezeichnet „Tumor“ mindestens *eine*, 1 cm im Durchmesser messende solide oder noduläre Läsion mit Nachweis von Tiefe und/oder vertikalem Wachstum. Gesamtanzahl der Läsionen, Gesamtvolumen der Läsionen, die größte Läsion und die involvierte Körper-

¹⁰⁰ LeBoit et al 2006, S. 166.

¹⁰¹ Olsen et al 2007.

¹⁰² Eigene Übersetzung.

¹⁰³ Das ISCL/EORTC Staging wird z. Z. (Stand 01.01.2018) im NCT Register nicht angewandt.

region sind zu bezeichnen. Halte auch histologische Anzeichen von großzelliger Transformation fest. Die Phänotypisierung für CD30 wird empfohlen.

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

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

|| Bei „Blut“ sind Sézary-Zellen als Lymphozyten mit hypergewundenen, cerebriformen Kernen definiert. Wenn Sézary-Zellen nicht benutzt werden können, um die Tumorlast in B2 zu bestimmen, dann kann eines der folgenden modifizierten ISCL-Kriterien zusammen mit einem positiven klonalen Rearrangement der TCR stattdessen benutzt werden: (1) vergrößerte CD4+ oder CD3+ Zellen mit einem CD4/CD8 Verhältnis von 10 oder mehr; (2) vergrößerte CD4+ Zellen mit abnormalem Immunphänotyp einschließlich CD7 oder CD26 Verlust.

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

4.5 Histo-pathologische Klassifizierung der Lymphknoten bei kutanen Lymphomen

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

Tab 4.3 Histo-pathologische Bestimmung des Lymphknotenstadiums (N-Status) nach ISCL/EORTC bei Mycosis fungoides und Sézary Syndrom¹⁰⁴: das niederländische und das amerikanische NCI-VA-System

N-Status	Dutch System ¹⁰⁵	NCI-VA Klassifikation ^{106,107,108}
N1	Grad 1 Dermatopathische Lymphadenopathie (DL)	LN0: Keine atypischen Lymphozyten
		LN1: Gelegentliche und isolierte atypische Lymphozyten (nicht in Gruppen angeordnet)
		LN2: Viele atypische Lymphozyten oder Gruppen von 3-6 Zellen
N2	Grad 2 DL; frühe Beteiligung bei MF (Vorhandensein von cerebriformen Kernen > 7.5 µm)	LN3: Zusammenballung von atypischen Lymphozyten; nodale Architektur erhalten
N3	Grad 3 Teilweise Auslöschung der LK Architektur Viele atypische cerebriforme mononukleare Zellen (CMCs)	LN4: teilweise / komplette Auslöschung der nodalen Architektur durch atypische Lymphozyten oder klar neoplastische Zellen
	Grad 4 Vollständige Auslöschung	

4.6 Stadium- und Prognosegruppierung der Mycosis fungoides und des Sézary-Syndroms nach ISCL/EORTC¹⁰⁹

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

¹⁰⁴ Olsen et al 2007.

¹⁰⁵ Scheffer et al 1980.

¹⁰⁶ Sausville et al 1985.

¹⁰⁷ Clendenning, Rappaport 1979.

¹⁰⁸ Colby et al 1981.

¹⁰⁹ Olsen et al 2007.

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

Stadium	T	N	M	Beteiligung peripheres Blut (B=Blut) ¹¹¹
IA	1	0	0	B0, B1
IB	2	0	0	B0, B1
II	1,2	1,2	0	B0, B1
IIB	3	0-2	0	B0, B1
III	4	0-2	0	B0, B1
IIIA	4	0-2	0	B0
IIIB	4	0-2	0	B1
IVA1	1-4	0-2	0	B2
IVA2	1-4	3	0	B0-B2
IVB	1-4	0-3	1	B0-B2

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

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

¹¹⁰ ISCL/EORTC Staging wird z. Z. (Stand 01.01.2018) im NCT Register nicht angewandt.

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

5 Weichgewebetumoren und neurale Neoplasien der Haut

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

Zur generellen Klassifizierung der *Hautsarkome* eignet sich das differenzierte histologische Grading System der Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC) im Handbuch der Weichgewebe- und Knochentumoren¹¹⁴.

5.1 Topographischer Geltungsbereich

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

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

5.2 Regionäre Lymphknoten

Bei Erwachsenen ist der Befall regionärer *Lymphknoten* bei Weichgewebesarkomen insgesamt mit 1,6 bis 2,6%^{115,116,117} aller Sarkome selten, da sie im Allgemeinen hämatogen metastasieren¹¹⁸. Wenn vorhanden entsprechen die Lymphabflussgebiete der Lokalisation des Primärtu-

¹¹² Edge et al 2010, S. 263 ff.

¹¹³ LeBoit et al 2006.

¹¹⁴ Adzersen 2018_04.

¹¹⁵ Stelzner F et al 2005.

¹¹⁶ Stelzner et al 2013.

¹¹⁷ Fong et al 1993.

¹¹⁸ Stelzner F et al 2005.

mors (siehe Tabelle 5.1). Das Vorhandensein von positiven LK wird dann als Stadium III klassifiziert¹¹⁹.

Tab 5.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Weichgewebetumoren der Haut¹²⁰

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

5.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 5.2 zeigt die in der WHO Klassifikation der Hauttumoren 2006 aufgeführten Weichgewebe- und neuralen Tumoren der Haut der Dignität /1 und /3, mit dem Tumornamen, der ICDO-3.1-Morphologie-Ziffer, der ICD-3-Topographie-Ziffer und die zugehörige ICD10-GM 2018 Diagnoseziffer. Nur die typischen kutane Weichgewebe- und neuralen Tumoren sind hier aufgeführt. Weitere Weichgewebetumoren mit der Lokalisation Haut sind im Handbuch „Tumoren der Weichgewebe und Knochen“ zu finden und auch mit der Lokalisation Haut C44.- zulässig kodierbar.

¹¹⁹ Edge et al 2010, S. 295.

¹²⁰ Die regionären Lymphabflussgebiete entsprechen denen der Haut allgemein.

Tab 5.2 Verschlüsselung der Weichgewebe- und neuralen Tumoren der Haut n. WHO Klassifikation 2006¹²¹ mit ICDO-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD10-GM 2018 Diagnose

Tumorname ¹²²	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM Diagnose
Gefäßtumor			
Hämangiosarkom (<i>kutanes Hämangiosarkom, inklusive Angiosarkom, Lymphangiosarkom, Hämangioblastom, malignes Hämangioendothelium</i>)	9120/3	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2
Glatte Muskulatur- und Skelettmuskel-Tumor			
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2
Fibröser, fibro-histiozytärer und histiozytischer Tumor			
Myofibromatose	8824/1	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	D39.7, D39.9, D40.7, D40.9
Kongenitale generalisierte Fibromatose			D48.1, D48.5
Infantile Myofibromatose			
Riesenzellfibroblastom	8834/1	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	D39.7, D39.9, D40.7, D40.9 D48.1, D48.5
Atypisches fibröses Histiozytom ¹²³	8830/1	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	D39.7, D39.9, D40.7, D40.9 D48.1, D48.5
Atypisches Fibroxanthom			
Riesenzellsarkom, pleomorphzelliges Sarkom, <i>undifferenziertes pleomorphes Sarkom</i>	8802/3	C44.0-9, C49.0-9	C44.0-9, C63.2
Dermatofibrosarkom o. n. A.	8832/3	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2
Dermatofibrosarcoma protuberans o. n. A.			
Kaposi-Sarkom (KS) ¹²⁴	9140/3	C44.0-9, C51.0-9 C60.0-9, C63.2	C46.0, 46.7
Neurale Tumoren			
Peripherer neuroektodermaler Tumor	9364/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Neuroektodermaler Tumor o. n. A.			
Peripherer primitive neuroektodermaler Tumor (PPNET) <i>Synonyme: peripheres Neuroepitheliom, peripheres Neuroblastom</i>			
(<i>Extraskellettale</i>) Ewing-Sarkom ¹²⁵ (ES)	9260/3	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2	C44.0-9, C51.0-9, C60.0-9, C63.2
Ewing-Tumor			

¹²¹ LeBoit et al 2006.

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

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

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

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

6 Merkelzellkarzinom

6.1 Topographischer Geltungsbereich

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

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

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

6.2 Regionäre Lymphknoten

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

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

¹²⁷ Le Boit et al 2006, S. 272 ff.

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

Tab 6.1 Abflussgebiete des Merkelzellkarzinoms im Grenzgebiet der jeweiligen topographischen Region¹²⁸

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

Tab 6.2 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete des Merkelzellkarzinoms¹²⁹

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

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

6.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 6.3 zeigt das in der WHO Klassifikation der Hauttumoren 2006 aufgeführte Merkelzellkarzinom der Haut mit der Dignität /3, die Namen der Tumormorphologie, die ICDO-3.1-

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

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

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

Morphologie-Ziffer, die ICD-3-Topographie-Ziffern und die zugehörigen ICD10-GM 2018 Diagnoseziffern.

Tab 6.3 **Verschlüsselung des Merkelzellkarzinoms n. WHO Klassifikation 2006¹³¹ mit ICDO-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD10-Diagnose**

Tumorname¹³²	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T	ICD10-GM 2018
Merkelzellkarzinom			
Merkel-Zell-Karzinom,	8247/3	C44.0-9,	C30.0,
Merkel-Zell-Tumor		C51.0-9,	C44.0-9, C51.0-9,
Primäres kutanes neuroendokrines Karzinom		C60.0-9, C63.2	C60.0-9, C63.2

¹³¹ LeBoit et al 2006.

¹³² Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICDO-3.

7 Referenzen

Ackerman AB (2003).

Solar keratosis is squamous cell carcinoma.

Arch Dermatol; 139: 1216-1217.

Adamo MB, Johnson CH, Ruhl JL, Dickie, LA (eds)(2012).

SEER Program Coding and Staging Manual.

National Cancer Institute, NIH Publication number 12-5581, Bethesda, MD

Adzersen KH 2018_04.

Tumoren der Weichgewebe und Knochen.

Organspezifische Dokumentation.

NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

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

Adzersen KH 2018_07.

Tumoren der weiblichen Fortpflanzungsorgane und des Bauchfells.

Organspezifische Dokumentation.

NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

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

Adzersen KH 2018_08.

Tumoren der Harn- und männlichen Geschlechtsorgane.

Organspezifische Dokumentation.

NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

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

Adzersen KH 2018_11.

Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Dokumentation.

NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg. [https://www.nct-](https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html)

[heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html](https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html) , siehe Handbücher 2018.

Adzersen KH 2018_12.

Tumoren der Augen.

Organspezifische Dokumentation.

NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, 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, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

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

Balch CM, Murad TM, Soong SJ, Ingalls AL, Halpern NB, Maddox WA (1978).

A multifactorial analysis of melanoma: prognostic histopathological features comparing Clark's and Breslow's staging methods.

Ann Surg. Dec; 188(6):732-42.

Banerjee SS (2006).

Primary malignant peripheral primitive neurectodermal tumour (PNET) / Extraskelletal Ewing sarcoma ES.

In: LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A. (eds)(2006).

World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics Skin Tumours.

IARC Press: Lyon.

Beahrs OH, Henson DE, Hutter RVP, Myers MH (eds)(1988).

Manual for staging of cancer, 3rd ed.

American Joint Committee on Cancer (AJCC). Lippincott, Philadelphia.

Breslow, A (1970).

Thickness, cross-sectional areas and depth of invasion in the prognosis of cutaneous melanoma.
Ann Surg 172:902-8.

Cavalli F, Monfardini G, and Pizzocaro G (1980).

Report on the international workshop on staging and treatment of testicular cancer.
Eur J Cancer 16: 1367–1372.

Clark WH Jr, From L, Bernardino EA, Mihm MC (1969).

The Histogenesis and Biologic Behavior of Primary Human Malignant Melanomas of the Skin.
Cancer Res. Mar;29(3):705-27.

Clendenning WE, Rappaport HW (1979).

Report of the Committee on Pathology of Cutaneous T Cell Lymphomas.
Cancer Treat Rep. Apr;63(4):719-24.

Cockerell CJ (2000).

Histopathology of incipient intraepidermal squamous cell carcinoma ("actinic keratosis").
J Am Acad Dermatol. 2000 Jan;42(1 Pt 2):11-7.

Colby TV, Burke JS, Hoppe RT (1981).

Lymph node biopsy in mycosis fungoides.
Cancer Jan 15;47(2):351-9.

Dalberg K, Hellborg H, Wärnberg F (2008).

Paget's disease of the nipple in a population based cohort.
Breast Cancer Res Treat. Sep; 111(2):313-9.

Di Lorenzo G, Konstantinopoulos PA, Pantanowitz L, Di Trollo R, De Placido S, Dezube BJ 2007.

Management of AIDS-related Kaposi's sarcoma.
Lancet Oncol. 2007 Feb;8(2):167-76.

DIMDI (2012).

Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICDO-3 2013.
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. Übersetzung der Originalausgabe der WHO aus dem Jahr 2000 [Fritz et al (eds) 2000].

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

AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed., Springer.

Eigentler TK, Radny P, Kamin A, Weide B, Caroli UM, Garbe C (2005).

Experiences with the new American Joint Committee on Cancer (AJCC) classification of cutaneous melanoma.

J Dtsch Dermatol Ges. Aug;3(8):592-8. Review. German.

Fong Y, Coit DG, Woodruff JM, Brennan MF.

Lymph node metastasis from soft tissue sarcoma in adults. Analysis of data from a prospective database of 1772 sarcoma patients.

Ann Surg. 1993 Jan;217(1):72-7.

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

International Classification of Diseases for Oncology, Third Edition.

Geneva, World Health Organization. *Kurzname* : ICDO-3

- Garbe C, Hauschild A, Volkenandt M, Schadendorf D, Stolz W, Kortmann RD, Kettelhack C, Frerich B, Keilholz U, Dummer R, Sebastian G, Tilgen W, Schuler G, Mackensen A, Kaufmann R (2005).
Deutsche Leitlinie: Malignes Melanom.
In: Garbe C (Hrsg.) Interdisziplinäre Leitlinien zur Diagnostik und Behandlung von Hauttumoren.
Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag, S. 23-55.
- Garbe C, Hauschild A, Volkenandt M, Schadendorf D, Stolz W, Kortmann RD, Kettelhack C, Frerich B, Keilholz U, Dummer R, Sebastian G, Tilgen W, Schuler G, Mackensen A, Kaufmann R (2005).
Deutsche Leitlinie: Malignes Melanom.
In: Garbe C (Hrsg.) Interdisziplinäre Leitlinien zur Diagnostik und Behandlung von Hauttumoren.
Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag, S. 23 – 55
- Garbe C, Schadendorf D, Stolz W, Volkenandt M, Reinhold U, Kortmann RD, Kettelhack C, Frerich B, Keilholz U, Dummer R, Sebastian G, Tilgen W, Schuler G, Mackensen A, Kaufmann R, Hauschild A (2008).
Short German guidelines: malignant melanoma.
- Horenstein MG, Moontasri NJ, Cesarman E 2008.
The pathobiology of Kaposi's sarcoma: advances since the onset of the AIDS epidemic.
J Cutan Pathol. Nov;35 Suppl 2:40-4.
- IARC, WHO (2011). Updates to the International Classification of Diseases for Oncology, third edition (ICDEO-3), 01 September, S. 1-12.
<http://www.who.int/classifications/icd/updates/ICDO3Updates2011.pdf> (abgerufen 15.02.2012).
- ICDO-3 (2003). Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie, Dritte Revision.
Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information im Auftrag des Bundesministeriums für Gesundheit und Soziale Sicherung. Übersetzung der Originalausgabe der WHO aus dem Jahr 2000.
Fritz et al (eds) 2000 Köln, 1. Auflage.
- J Dtsch Dermatol Ges. May; 6 Suppl 1:S9-S14.
- Johnson C, Peace S, Adamo P, Fritz A, Percy-Laurry A, Edwards BK. The 2007 Multiple Primary and Histology Coding Rules. revised 08/24/2012.
http://seer.cancer.gov/tools/mphrules/2007_mphrules_manual_08242012.pdf (20.09.2012).
- Karakas C 2011.
Paget's disease of the breast.
J Carcinog. 2011;10:31.
- Kempf W, Mertz KD, Hofbauer GF, Tinguely M.
Skin cancer in organ transplant recipients.
Pathobiology. 2013;80(6):302-9.
- Kerl H, Garbe C, Cerroni L, Wolff HH (Hrsg.)(2003).
Histopathologie der Haut.
Springer Verlag Heidelberg, New York.
- Lakhani SR, Ellis IO, Schnitt SJ, Tan PH, van de Vijver MJ (eds) (2012). WHO Classification of Tumours of the Breast.
World Health Organization Classification of Tumours, 4th edition, IARC Press: Lyon.
- LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A. (eds)(2006).
World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Skin Tumours.
IARC Press: Lyon.
- Lloyd J, Flanagan AM (2000).
Mammary and extramammary Paget's disease.
Clin Pathol Oct;53(10):742-9.

Moll I, Moll R (1985).

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

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

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

Paget J 1874.

On the disease of the mammary areola preceding cancer of the mammary gland.
St Bartholomews Hosp Rep 1874;10:87-9.

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

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

Extramammary Paget disease: review of patients seen in a non-melanoma skin cancer clinic.
Curr Oncol. Oct;17(5):43-5.

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

Actinic keratosis is an early in situ squamous cell carcinoma: a proposal for reclassification.
Br J Dermatol. May;156 Suppl 3:8-12. Erratum in Br J Dermatol. 2007 Aug;157(2):431.

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

Histologic assessment of lymph nodes in mycosis fungoides/Sézary syndrome (cutaneous T-cell lymphoma): clinical correlations and prognostic import of a new classification system.
Hum Pathol. Nov;16(11):1098-109.

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

Dermatopathic lymphadenopathy and lymph node involvement in mycosis fungoides.
Cancer Jan 1;45(1):137-48.

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

Vulvar Paget's disease--a case report.
Coll Antropol. Jun;34(2):649-52.

Slater DN (2005).

The new World Health Organization-European Organization for Research and Treatment of Cancer classification for cutaneous lymphomas: a practical marriage of two giants.
Br J Dermatol. Nov;153(5):874-80.

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

[Lymph vascularity and lymph node metastases on PET and PET-CT: immunohistological and clinical observations].
Chirurg. 2005 May;76(5):493-500.

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

[Pathways of regional lymph node metastases originating from soft tissue sarcomas].
Chirurg. 2013 Jun;84(6):502-10

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

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

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

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

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

IARC Press: Lyon.

Abschnitt 5

Turner JJ, Morton LM, Linet MS, Clarke CA, Kadin ME, Vajdic CM, Monnereau A, Maynadié M, Chiu BC, Marcos-Gragera R, Costantini AS, Cerhan JR, Weisenburger DD (2008).

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

Blood. 2010 Nov 18; 116(20):e90-8.

Voit C (2002).

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

Fakultätsrat der Medizinischen Fakultät Charité der Humboldt Universität Berlin.

<http://edoc.hu-berlin.de/habilitationen/voit-christiane-2003-06-26/PDF/Voit.pdf>

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

Perianal extramammary Paget's disease.

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

Weghaupt K (1985).

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

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

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

WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas.

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

Wittekind C (Hrsg) (2017).

UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 8. Aufl.

Wiley-VCH, Weinheim.

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

UICC TNM Atlas, 6. Aufl.

Wiley-VCH, Weinheim.

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

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

Wiley-Blackwell, Weinheim.

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

UICC TNM Klassifikation maligner Tumoren, 7. Aufl.

Wiley-Blackwell, Weinheim.