

Klinisches Krebsregister

# **Tumoren der endokrinen Organe**

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.

Autor und Kontakt:

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

Tel.: 06221-42-2240, 42-2246  
e-mail: [k.adzersen@dkfz.de](mailto:k.adzersen@dkfz.de)

# Inhaltsverzeichnis

<b>EINLEITUNG .....</b>	<b>6</b>
<b>1 TUMOREN DER HYPOPHYSE.....</b>	<b>7</b>
1.1 Topographischer Geltungsbereich.....	7
1.2 Regionäre Lymphknoten der Hypophyse.....	7
1.3 Verschlüsselung der Tumoren der Hypophyse .....	7
<b>2 TUMOREN DER SCHILDDRÜSE.....</b>	<b>9</b>
2.1 Topographischer Geltungsbereich.....	9
2.2 Regionäre Lymphknoten der Schilddrüse (gilt nur für Karzinome) .....	9
2.3 Verschlüsselung der Schilddrüsentumoren .....	9
2.4 Verschlüsselung bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien .....	11
<b>3 TUMOREN DER NEBENSCHILDDRÜSE .....</b>	<b>12</b>
3.1 Topographischer Geltungsbereich.....	12
3.2 Regionäre Lymphknoten der Nebenschilddrüse (gilt nur für Karzinome) .....	12
3.3 Verschlüsselung der Nebenschilddrüsentumoren.....	12
<b>4 TUMOREN DER NEBENNIERENRINDE .....</b>	<b>13</b>
4.1 Topographischer Geltungsbereich.....	13
4.2 Regionäre Lymphknoten der Nebennierenrinde (gilt nur für Karzinome) .....	13
4.3 Verschlüsselung der Nebennierenrindentumoren (Becker 1999a).....	13
<b>5 TUMOREN DES NEBENNIERENMARKS UND DER EXTRA-ADRENALEN PARAGANGLIEN .....</b>	<b>14</b>
5.1 Topographischer Geltungsbereich.....	14
5.2 Regionäre Lymphknoten des Nebennierenmarks und der extra-adrenalen Paraganglien (gilt nur für Karzinome) .....	14
5.3 Verschlüsselung der Tumoren des Nebennierenmarks und der extra-adrenalen Paraganglien.....	16

<b>6 TUMOREN DES NEUROENDOKRINEN PANKREAS .....</b>	<b>17</b>
6.1 Topographischer Geltungsbereich.....	17
6.2 Regionäre Lymphknoten des neuroendokrinen Pankreas' (gilt nur für Karzinome) .....	17
6.3 Verschlüsselung der Tumoren des neuroendokrinen Pankreas .....	18
<b>7 VERERBTE TUMORSYNDROME DER ENDOKRINEN ORGANE .....</b>	<b>19</b>
<b>REFERENZEN.....</b>	<b>22</b>

## Abkürzungen und Akronyme

ACTH	Adrenocorticotropes Hormon
AD	Autosomal dominant
CRH	Corticotropin Releasing Hormon
CASTLE	Karzinome mit thymusähnlichen Anteilen (Carcinoma showing thymus-like differentiation)
FNMTC	Familiäres nicht-medulläres thyroideaes-Karzinom
GHRH	Wachstumshormon-Releasing-Hormon (growth hormone releasing hormone)
GH	Wachstumshormon (growth hormone)
HTT	Hyalinisiertes trabekulärer Tumor
IACR	International Association of Cancer Registries, Intern. Krebsregistervereinigung
IARC	International Agency for Research on Cancer, Intern. Krebsforschungszentrum d. WHO
ICD10 GM	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, ICD 10 GM 2018
ICDO-3.1	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie 3. Ausgabe 2000, 1. Revision DIMDI 2014
ICDO-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICDO-3.1
ICDO-3.1-T	Topographieabschnitt der ICDO-3.1
KLR	Klinisches Landeskrebsregister Baden-Württemberg, Stuttgart
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
L	Lymphgefäßinvasion
LCH	Langerhans Zell Histiozytose
LCS	Langerhans Zell Sarkom
MAS	McCune-Albright Syndrom
MMFCC	Gemischt zelliges medullär-follikuläres Karzinom, mixed medullary and follicular cell carcinoma
MPNST	Maligner peripherer Nervenscheidentumor
MTC	Medulläres thyroideaes Karzinom, medullary thyroid carcinoma
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen
NEC	Neuro-endokrines Karzinom
NF-PET	Nicht-funktionierender pankreatisch endokriner Tumor, non-functioning pancreatic endocrine tumour
PDEC	Schlecht differenziertes endokrines Karzinom, poorly differentiated endocrine carcinoma
NNM	Nebennierenmark
NNR	Nebennierenrinde
PPYY	Pankreatisches Peptid YY oder PeptidTyrosinTyrosin (kurzes pankreatisches Peptid YY, kodiert durch PPY Gen, 36 Aminosäuren)
PTC	Papilläres Thyroideaes-Carcinom
PTH	Parathyreoidhormon
SDHA	Succinate Dehydrogenase A, SDHA Tumorsuppressorgen
SDHB	Succinate Dehydrogenase B
SDHC	Succinate Dehydrogenase C
SDHD	Succinate Dehydrogenase D
SETTLE	Spindelzell-epithelialer Tumor mit thymus-ähnlichen Anteilen, spindle cell tumour with thymus-like differentiation
PTHrP	<u>Parathormon-related protein</u>
VHL	Von Hippel-Lindau Syndrom
VIP	Vasoaktives intestinales Peptid

## Einleitung

Das Dokumentations-Handbuch der Tumoren der endokrinen Organe wurde entsprechend der WHO Klassifikation der Tumoren endokriner Organe 2017<sup>1</sup> vollständig überarbeitet und schließt Tumoren folgender anatomischen Bereiche ein:

- Hirnanhangsdrüse (Hypophyse): Die Anzahl der aufgeführten Hypophysentumoren wurde von 15 der WHO Klassifikation 2004<sup>2</sup> auf 41 unterschiedliche Morphologien der WHO Klassifikation 2017 erweitert. Zwei Morphologieziffern wurden neu eingeführt.
  - Schilddrüse (Thyreoidea): Die Anzahl der aufgeführten Schilddüsentumoren wurde von 19 der WHO Klassifikation 2004<sup>3</sup> auf 32 unterschiedliche Morphologien der WHO Klassifikation 2017 erweitert. Fünf Morphologieziffern wurden neu eingeführt.
  - Nebenschilddrüse (Parathyreoidea)
- 
- Tumoren der Nebennierenrinde
  - Tumoren des Nebennierenmarks und der extra-adrenalen Paraganglien
  - Tumoren des neuroendokrinen Pankreas

Zusätzlich sind in diesem Handbuch die vererbten Tumorsyndrome aufgeführt, die mit einem erhöhten onkologischen Erkrankungsrisiko endokriner Organe einhergehen und die dann dokumentiert werden, wenn eine Neoplasie bei einem solchen Syndrom auftritt, siehe Abschnitt 7.

Tumoren *endokriner Gewebe* mit und ohne hormonelle Sekretion treten in hormonaktiven Drüsen und in zahlreichen anderen Organen und Organsystemen, z. B. der Lunge, der Appendix, des Kolons, des autonomen Nervensystems, usw. auf. Einige Tumoren mit endokriner Sekretion sind in diesem Handbuch der endokrinen Organe nicht erfasst, jedoch in anderen organspezifischen Handbüchern zu finden, z. B. bei den Tumoren des Verdauungssystems<sup>4</sup>. Erfahrungsgemäß ist es bei endokrin aktiven Tumoren sinnvoll, auch die anderen Handbücher zu konsultieren, die hormon-sekretierende Tumoren mit organspezifischen Lokalisationen außerhalb der endokrinen Organe enthalten. Es ist zu beachten, dass in der Liste der „Tumoren der endokrinen Organe“ natürlich auch Tumoren endokriner Gewebe *ohne* Hormonsekretion (hormonell stumme, asekretorische Neoplasien) zu finden sind. Eingeschlossen sind die */0 gutartigen endokrinen Tumoren des ZNS*. Gutartige Tumoren *außerhalb* des ZNS, auch wenn sie hormonell aktiv sind, werden nicht in das NCT-Krebsregister aufgenommen, da sie nicht meldepflichtig sind.

---

<sup>1</sup> Lloyd et al 2017.

<sup>2</sup> DeLellis et al 2004.

<sup>3</sup> DeLellis et al 2004.

<sup>4</sup> Adzersen 2018 (02).

# 1 Tumoren der Hypophyse

## 1.1 Topographischer Geltungsbereich

C75.1 Hirnanhangsdrüse, hypophysär, Hypophyse, Fossa hypophysialis

## 1.2 Regionäre Lymphknoten der Hypophyse

**Tab1.1 Regionäre Lymphknoten / regionäre Lymphabflussgebiete der Hirnanhangsdrüse<sup>5</sup>**

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Hypophyse	N-Klassifikation wird nicht angewendet (keine Lymphgefäße, keine LK)

## 1.3 Verschlüsselung der Tumoren der Hypophyse

**Tab 1.2 Verschlüsselung der Tumoren der Hypophyse<sup>6</sup> nach Morphologie, Lokalisation und Diagnose** (/0 Tumoren sind bei ZNS-Lokalisation dokumentationspflichtig)

Tumoren der Hypophyse <sup>7</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM 2018
<b>Vordere Hypophyse</b>			
Hypophysenadenom o. n. A., <i>somatotrophes (wachstumshormonproduzierendes) Adenom, thyrotrophes Adenom, corticotrophes Adenom, gonadotrophes Adenom, Null-Zell Adenom, plurihormonales und Doppel-Adenom</i>	8272/0	C75.1	D35.2
Prolactin-produzierendes Adenom (Prolaktinom), <i>lactotrophes Adenom</i>	8271/0	C75.1	D35.2
Hypophysenkarzinom o. n. A.	8272/3	C75.1	C75.1
<i>Hypophysen-Blastom<sup>8</sup></i>	8273/3	C75.1	C75.1
Kraniopharyngeom	9350/1	C75.1, C71.5, C71.9, C31.3	D44.3
Adamantinöses Kraniopharyngeom	9351/1	C75.1, C71.5, C71.9, C31.3	D44.3
Papilläres Kraniopharyngeom	9351/1	C75.1, C71.5, C71.9, C31.3	D44.3
Gangliozytom, <i>gemischtes Gangliozytom-Adenom</i>	9492/0	C75.1, C72.9	D35.2
Neurozytom	9506/1	C75.1, C71.9	D44.3
Malignes extra-adrenales Paragangliom o. n. A., malignes nicht-chromaffines Paragangliom	8693/3	C75.1, C71.9	C75.1
Neuroblastom o. n. A., Sympathikoblastom, zentrales Neuroblastom, <i>Aesthesioneuroblastom</i>	9500/3	C75.1, C71.9	C75.1
<b>Hintere Hypophyse</b>			
Pituizytom	9432/1	C75.1, C71.9	D44.3
Granularzelltumor des Infundibulums, <i>der Sellaregion</i>	9582/0	C75.1, C71.9	D35.2
<i>Spindlezellonkozytom, oxyphiles Adenom, onkozytäres Adenom, Onkozytom, Hürthle-Zell-Adenom, Hürthle-Zell-Tumor, oxyphiles follikuläres Adenom</i>	8290/0	C75.1, C71.9	D35.2

<sup>5</sup> Die vorläufig festgelegten Lymphknotenabflussgebiete mit den LK sind *kursiv* geschrieben.

<sup>6</sup> Lloyd et al 2017.

<sup>7</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-M, DIMDI 2014. *Neue Entitäten ohne* M-Ziffer in der ICDO-3.1, *abweichende Bezeichnungen* aus Lloyd et al 2017 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>8</sup> In der ICD-O-3.1-M, DIMDI 2014 nicht aufgeführt. Entwicklungs-Neoplasie meist der frühen Kindheit.

<b>Tumoren der Hypophyse<sup>7</sup></b>	<b>ICDO-3.1-M</b>	<b>ICDO-3.1-T</b>	<b>ICD10-GM 2018</b>
<i>Sellares Ependymom</i>	9391/1 <sup>9</sup>	C75.1, C71.9	D44.3
<b>Mesenchymale und stromale Tumoren<sup>10</sup></b>			
Schwannom, Neurilemmom o. n. A., Neurinom, Schwannom o. n. A., altes (degeneriertes) Schwannom, degeneriertes Schwannom, pigmentiertes Schwannom, melanozytisches Schwannom, plexiformes Schwannom, psammomatöses Schwannom, zellreiches Schwannom	9560/0	C75.1, C71.9	D35.2, D33.0
<b>Meningeome mit niedrigem Rezidivrisiko und niedrig-aggressivem Verhalten (WHO Grad I)</b>			
Meningeom o. n. A., lymphoplasmazytenreiches Meningeom, metaplastisches Meningeom, mikrozystisches Meningeom, sekretorisches Meningeom (WHO Grad I)	9530/0	C75.1, C71.9	D32.0
Meningotheliales Meningeom, endotheliales Meningeom, synzytiales Meningeom (WHO Grad I)	9531/0	C75.1, C71.9	D32.0
Fibröses Meningeom, fibroblastisches Meningeom (WHO Grad I)	9532/0	C75.1, C71.9	D32.0
Meningeom vom Übergangstyp, Mischmeningeom (WHO Grad I)	9537/0	C75.1, C71.9	D32.0
Psammöses Meningeom (WHO Grad I)	9533/0	C75.1, C71.9	D32.0
Angiomatöses Meningeom (WHO Grad I)	9534/0	C75.1, C71.9	D32.0
<b>Meningeome mit größerer Rezidivwahrscheinlichkeit und/oder stärker-aggressivem Verhalten (WHO Grad II und III)</b>			
Papilläres Meningeom, rhabdoides Meningeom, klarzelliges Meningeom (WHO Grad II)	9538/1	C75.1, C71.9	D42.0
Atypisches Meningeom (WHO Grad II)	9539/1	C75.1, C71.9	D42.0
Malignes Meningeom, anaplastisches Meningeom, leptomeningeales Sarkom, meningeales Sarkom, meningotheliales Sarkom (WHO Grad III)	9530/3	C75.1, C71.9	C70.0
Papilläres Meningeom, rhabdoides Meningeom (WHO Grad III)	9538/3	C75.1, C71.9	C70.0
<b>Chordome</b>			
Chordom o. n. A.	9370/3	C75.1, C71.9	C75.1
Chondroides Chordom	9371/3	C75.1, C71.9	C75.1
Entdifferenziertes Chordom	9372/3	C75.1, C71.9	C75.1
Hämangioperizytom/solitärer fibröser Tumor, lokalisierter fibröser Tumor, Grad 1 HPC/SFT	8815/0	C75.1, C71.9	D35.2
Hämangioperizytom/solitärer fibröser Tumor, lokalisierter fibröser Tumor, Grad 2 HPC/SFT	8815/1	C75.1, C71.9	D42.0
Hämangioperizytom/solitärer fibröser Tumor, lokalisierter fibröser Tumor, Grad 3 HPC/SFT	8815/3	C75.1, C71.9	C75.1
<b>Keimzelltumoren</b>			
Germinom, Keimzelltumor o. n. A.	9064/3	C75.1-2 <sup>11</sup>	C75.1-2
Dottersacktumor, endodermaler Sinustumor, infantiles Embryonalkarzinom	9071/3	C75.1-2	C75.1-2
Embryonalkarzinom o. n. A., embryonales Adenokarzinom	9070/3	C75.1-2	C75.1-2
Chorionkarzinom o. n. A., Chorionepitheliom	9100/3	C75.1-2	C75.1-2
Teratom o. n. A., solides Teratom	9080/1	C75.1-2	C75.1-2
Benignes Teratom, adultes Teratom o. n. A., adultes zystisches Teratom, differenziertes Teratom, reifes Teratom, zystisches Teratom o. n. A.	9080/0	C75.1-2	C75.1-2
Malignes Teratom o. n. A., embryonales Teratom, malignes Teratoblastom, unreifes malignes Teratom, unreifes Teratom o. n. A.	9080/3	C75.1-2	C75.1-2
Teratom mit maligner Transformation	9084/3	C75.1-2	C75.1-2
Germinaler Misch tumor	9085/3	C75.1-2	C75.1-2

<sup>9</sup> 9391/1 ist in der ICDO-3.1 nicht aufgeführt, kann aber nach Regel F kodiert werden.

<sup>10</sup> Für eine vollständige und differenzierte Typenliste der Meningeome des ZNS sowie deren WHO Grad, s. Adzersen, Becker 2018, ZNS Tumoren, Tabelle 1.1 Verschlüsselung und Tabelle 3.4 Klassifikation der Meningeome.

<sup>11</sup> Keimzelltumoren mit der Lokalisation bzw. dem Ursprung im Hypothalamus und dem Dritten Ventrikel sind in dem Dokumentations-Handbuch ZNS-Tumoren des NCT aufgeführt.

## 2 Tumoren der Schilddrüse

### 2.1 Topographischer Geltungsbereich

C73.9 Schilddrüse o. n. A., Ductus thyreoglossus

### 2.2 Regionäre Lymphknoten der Schilddrüse (gilt nur für Karzinome)

Tab 2.1 Regionäre Lymphknoten / regionäre Lymphabflussgebiete der Schilddrüse<sup>12</sup>

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Schilddrüse (n. UICC) <sup>13</sup>	<i>Halslymphknoten</i>
	Submentale LK (Level IA) <sup>14</sup>
	Submandibuläre LK, syn. submaxilläre LK (Level IB)
	Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II)
	Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III)
	Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV)
	Dorsale zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V)
	Supraklavikuläre LK (Fossa supraclavicularis) (Level IV und selten Level V)
	Prälaryngeale, prätracheale (prätracheale, delphische) und paratracheale (perithyroidale, anteriore zervikale) LK (Level VI)
	Parotideale LK
	Buccale LK
	Retroaurikuläre und okzipitale LK
	<i>Obere mediastinale LK<sup>15</sup></i>
	Tracheo-ösophagealen LK (posterior mediastinale LK)
	Obere mediastinale LK

### 2.3 Verschlüsselung der Schilddrüsentumoren

Tab 2.2 Verschlüsselung der Schilddrüsentumoren

Tumoren der Schilddrüse <sup>16,17</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM 2018
<i>Hyalinisierten trabekulärer Tumor (HTT)</i>	8336/1	C73.9	D44.0
<b>Andere eingekapselte Tumoren mit follikulärem Muster</b>			
<i>Follikulärer Tumor unsicheren malignen Potentials</i>	8335/1	C73.9	D44.0
<i>Gut differenzierter Tumor unsicheren malignen Potentials</i>	8348/1	C73.9	D44.0
<i>Nicht-invasive follikuläre Schilddrüsenneoplasie mit papillär-ähnlichen Kerneigenschaften</i>	8349/1	C73.9	D44.0
<b>Papilläre Schilddrüsenkarzinom (PTC)</b>			
Papilläres Adenokarzinom o. n. A.	8260/3	C73.9	C73
Papilläres Karzinom, follikuläre Variante <i>des PTC</i> , gemischt papillär-follikuläres Adenokarzinom, gemischt papillär-follikuläres Karzinom, papilläres Adenokarzinom, follikuläre Variante	8340/3	C73.9	C73

<sup>12</sup> Die vorläufig festgelegten Lymphknotenabflussgebiete mit den LK sind *kursiv* geschrieben.

<sup>13</sup> Nach Wittekind 2017 (UICC); Wittekind et al 2013, S. 36-41; Wittekind et al 2015 (UICC), S. 1-7 und S. 65.

<sup>14</sup> In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt.

<sup>15</sup> Siehe Wittekind et al 2013, S. 41.

<sup>16</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-M, DIMDI 2014. *Neue Entitäten ohne M-Ziffer in der ICDO-3.1, abweichende Bezeichnungen* aus Lloyd et al 2017 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>17</sup> Schilddrüsenengewebe wird nicht selten **ektopisch** gefunden. Maligne Transformation ektopischen Schilddrüsenengewebes ist aber extrem selten. An folgenden Lokalisationen können Tumoren aber auftreten und sollen mit der entsprechenden ICD-O-3-Topographieziffer kodiert werden: Zunge (insbesondere Zungengrund), Unterzungbereich (sublingual), zervikale Lymphknoten, Kehlkopf (Larynx), Trachea, Speiseröhre, Mediastinum (selten), Zwerchfell und Herz (Radkowski et al 1991, Shah et al 2007).

Abgekapseltes papilläres Karzinom	8343/3	C73.9	C73
Papilläres Mikrokarzinom	8341/3	C73.9	C73
Zylinderepitheliales papilläres Schilddrüsenkarzinom, großzelliges papilläres Schilddrüsenkarzinom, Tall cell papillary carcinoma	8344/3	C73.9	C73
Oxyphiles papilläres Karzinom	8342/3	C73.9	C73
<b>Follikuläres Schilddrüsenkarzinom (FTC)</b>			
Follikuläres Adenokarzinom o. n. A., <i>FTC, NOS, FTC widely invasive</i>	8330/3	C73.9	C73
Minimal-invasives follikuläres Karzinom, [abgekapseltes follikuläres Karzinom] <sup>18</sup>	8335/3	C73.9	C73
<i>FTC, abgekapselt angio-invasiv</i>	8339/3	C73.9	C73
<b>Hürthle (onkozytische) Zelltumoren</b>			
Hürthle-Zell-Adenokarzinom, Hürthle-Zell-Karzinom, oxyphiles follikuläres Karzinom, oxyphiles Adenokarzinom, onkozytäres Adenokarzinom, onkozytäres Karzinom	8290/3	C73.9	C73
<b>Schlecht differenziertes Schilddrüsenkarzinom</b>	8337/3	C73.9	C73
<b>Undifferenziertes Karzinom o. n. A., anaplastisches Schilddrüsenkarzinom</b>	8020/3	C73.9	C73
<b>Medulläres Karzinom</b> mit amyloidem Stroma, C-Zell-Karzinom, Parafollikulärzellkarzinom	8345/3	C73.9	C73
<b>Plattenepithelkarzinom o. n. A.</b>	8070/3	C73.9	C73
<b>Gemischtzelliges medullär-follikuläres Karzinom (MMFCC)</b>	8346/3	C73.9	C73
<b>Mukoepidermoid-Karzinom, Sklerosierendes mukoepidermoides Karzinom mit Eosinophilie</b>	8430/3	C73.9	C73
<b>Muzinöses Adenokarzinom</b>	8480/3	C73.9	C73
<b>Malignes Thymom o. n. A., ektopisches Thymom</b>	8580/3	C73.9, C37.9	C37
<b>Spindelzellig-epithelialer Tumor mit thymus-ähnliche Anteilen (SETTLE)</b>	8588/3	C73.9	C73
<b>Karzinome mit thymusähnlichen Anteilen</b> , Carcinoma showing thymus-like element, CASTLE, Karzinome mit thymusähnlicher Differenzierung	8340/3	C73.9	C73
<b>Paragangliome und mesenchymale/stromale Tumoren</b>			
Malignes extraadrenales Paragangliom, malignes nichtchromaffines Paragangliom	8693/3	C73.9	C73
Maligner peripherer Nervenscheidentumor, MPNST o. n. A. Epitheloider/melanotischer/melanotischer psammomatöser MPNST, MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung, MPNST mit glandulärer Differenzierung	9560/3	C73.9	C73
Angiosarkom	9120/3	C73.9	C73
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C73.9	C73
Solitärer fibröser Tumor	8815/1	C73.9	D44.0
<b>Hämatolymphoide Tumoren</b>			
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A., <i>Rosai-Dorfmann Krankheit</i>	9715/3	C73.9	C73
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom, follikulärer Dendriten-Zell-Tumor	9758/3	C73.9	C73
Primäres Lymphom und Plasmazytom <sup>19</sup>	Spezifische Entität <sup>20</sup>	C73.9	C81.- bis C85.-, C90.-
Teratom o. n. A., solides Teratom, <i>unreifes Teratom, Grad 2</i> ,	9080/1	C73.9	D44.0
Teratokarzinom	9080/3	C73.9	C73

<sup>18</sup> Siehe neue Entität „8339/3 FTC, abgekapselt angio-invasiv“.

<sup>19</sup> Thyroideale Lymphome sind selten und fast immer mit einer chronisch lymphozytischen Hashimoto-Thyreoiditis assoziiert. DLBCL, MALT und follikuläre Lymphome sind die häufigsten primären Schilddrüsenlymphome, weitere sind T-Zell-Lymphome, Burkitt-Lymphom, gamma-Schwerkettenkrankheit, uns klassisches Hodgkin-Lymphom.

<sup>20</sup> Siehe Adzersen, Becker 2018, Tab 1.2.

## 2.4 Verschlüsselung bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien<sup>21</sup>

Es gelten die allgemeinen Verschlüsselungsregeln für *Mehrfachtumoren*<sup>22</sup>. Tabelle 2.3 zeigt

1. Die empfohlene Verschlüsselung bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und
2. die empfohlene Verschlüsselung bei gemischten und kombinierten Morphologien endokriner Organe in einem Tumor. Die in der Schilddrüse häufig auftretenden histologischen Varianten mit mehreren unterschiedlichen morphologischen Komponenten sind in Tabelle 2.3 direkt enthalten.

**Tab 2.3 Verschlüsselungsregeln bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien der endokrinen Organe<sup>23</sup>**

Histologien der Schilddrüse		
Histologie 1	Histologie 2	Resultierende Kombinationsmorphologie
medullär	papillär	8347/3 Gemischtzelliges medullär-papilläres Ca
plattenepitheliales Karzinom <b>und</b>	Adenokarzinom	8560/3 Adenosquamöses Karzinom
Kombination aus zwei Morphologien der Spalte 2	8852/3 Myxoides Liposarkom 8853/3 Rundzelliges Liposarkom 8854/3 Pleomorphes Liposarkom	8855/3 Gemischtzelliges Liposarkom

<sup>21</sup> Regeln nach Johnson et al 2007, S. 323ff, modifiziert.

<sup>22</sup> Adzersen, Schäfer 2018. Siehe Kapitel 3.2, Mehrfachtumoren, Tabelle 3.1, S. 27.

<sup>23</sup> Regeln nach Johnson et al 2007, S. 323ff, modifiziert.

### 3 Tumoren der Nebenschilddrüse

#### 3.1 Topographischer Geltungsbereich

C75.0 Nebenschilddrüse

#### 3.2 Regionäre Lymphknoten der Nebenschilddrüse (gilt nur für Karzinome)

##### Tab 3.1 Regionäre Lymphknoten / regionäre Lymphabflussgebiete der Nebenschilddrüse<sup>24</sup>

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Nebenschilddrüse, Glandula parathyreoidea <sup>25</sup>	Prätracheale LK
	Paratracheale LK
	Präkrikoide (delphische) LK
	Perithyroidale LK, inklusive LK entlang des N. rekurrens

#### 3.3 Verschlüsselung der Nebenschilddrüsentumoren

##### Tab 3.2 Verschlüsselung der Nebenschilddrüsentumoren

Tumoren der Nebenschilddrüse <sup>26</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM 2018
Adenokarzinom o. n. A. (hier: Nebenschilddrüsenkarzinom)	8140/3	C75.0	C75.0
Mesenchymale und andere Tumoren	Zu spezifizieren	C75.0	C75.0

<sup>24</sup> Die vorläufig festgelegten Lymphknotenabflussgebiete mit den LK sind *kursiv* geschrieben.

<sup>25</sup> Daten zum regionären Lymphabflussgebiet der Nebenschilddrüsen sind dürftig. UICC und AJCC machen keine spezifischen Angaben zu LK-Abflussgebieten der Nebenschilddrüsen. Die hier gegebenen provisorischen LK-Regionen sind Schlussfolgerungen aus Schulte et al 2010. Die Autoren geben Level VI (in Tabelle 2 auch VI/VII) als den anatomischen Bereich an, dessen LK bei Nebenschilddrüsenkarzinomen nach bisherigen Erkenntnissen bei der regionären LK-Beteiligung berücksichtigt werden sollten. Eine laterale (jugulare) Beteiligung ist unwahrscheinlich (Schulte et al 2010). Siehe zu dieser Frage auch Hsu et al 2014.

<sup>26</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-M, DIMDI 2014. *Neue* Entitäten ohne M-Ziffer in der ICDO-3.1, *abweichende Bezeichnungen* aus Lloyd et al 2017 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

## 4 Tumoren der Nebennierenrinde

### 4.1 Topographischer Geltungsbereich

C74.0 Nebennierenrinde

### 4.2 Regionäre Lymphknoten der Nebennierenrinde (gilt nur für Karzinome)

#### Tab 4.1 Regionäre Lymphknoten / regionäre Lymphabflussgebiete der Nebennierenrinde<sup>27</sup>

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Nebennierenrinde <sup>28,29</sup>	Hiläre LK der Niere
Adrenaler Cortex	Paraaortalen LK des Abdomens Periaortale LK des Abdomens Parakavalen LK des Abdomens

### 4.3 Verschlüsselung der Nebennierenrindentumoren (Becker 1999a)

#### Tab 4.2 Verschlüsselung der Nebennierenrindentumoren

Tumoren der Nebennierenrinde <sup>30</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM 2018
Nebennierenrindenkarzinom o. n. A.	8370/3	C74.0	C74.0
Keimstrang-Stromatumor o. n. A., Keimstrangtumor o. n. A.	8590/1	C75.0	D44.1
Mesenchymale und andere Stroma-Tumoren	Zu spezif.	C75.0	-
Hämatolymphoide Tumoren (DLBCL, plasmablastisches Lymphom, Burkitt-Lymphom, T-Zell-Lymphome)	Zu spezif.	C75.0	-

<sup>27</sup> Die vorläufig festgelegten Lymphknotenabflussgebiete mit den LK sind *kursiv* geschrieben.

<sup>28</sup> Die Klassifikation gilt nur für Karzinome der NNR, nicht für Tumoren des NNM und Sarkome.

<sup>29</sup> Nach Wittekind 2017 (UICC); Wittekind et al 2013, S. 153; Wittekind et al 2015 (UICC), S. 372, Edge et al 2010, S. 515..

<sup>30</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-M, DIMDI 2014. *Neue Entitäten ohne* M-Ziffer in der ICDO-3.1, *abweichende Bezeichnungen* aus Lloyd et al 2017 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

## 5 Tumoren des Nebennierenmarks und der extra-adrenalen Paraganglien

### 5.1 Topographischer Geltungsbereich

C74.0 Nebennierenrinde

### 5.2 Regionäre Lymphknoten des Nebennierenmarks und der extra-adrenalen Paraganglien (gilt nur für Karzinome)

**Tab 5.1 Regionäre Lymphknoten / regionäre Lymphabflussgebiete des Nebennierenmarks und der extra-adrenalen Paraganglien<sup>31</sup>**

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
<b>Nebennierenmark, adrenaler Kortex</b>	Para-aortale LK <sup>32</sup>
<b>Extra-adrenale Paragangliome<sup>33,34</sup></b>	
<b><i>Kopf und Hals Paragangliome</i></b>	
Glomus caroticum	<i>Halslymphknoten<sup>36,37</sup></i>
Glomus jugulare	<i>Submentale LK (Level IA)</i>
Glomus tympanicum	<i>Submandibuläre LK (syn. submaxilläre LK) (Level IB)</i>
Glomus aorticum <sup>35</sup>	<i>Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II)</i>
Glomus laryngeum	<i>Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III)</i> <i>Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV)</i> <i>Dorsale zervikale LK entlang des N. accessorius (Level V)</i> <i>Supraklavikuläre LK (Fossa supraclavicularis) (Level IV und selten Level V)</i> <i>Prälaryngeale, prätracheale (prätracheale, delphische) und paratracheale (perithyroidale, anteriore zervikale) LK (Level VI)</i> <i>Parotideale LK</i> <i>Buccale LK</i> <i>Retroaurikuläre und okzipitale LK</i>
Aorto-pulmonale Paragangliome (vagale) <sup>38</sup>	<i>Superiore mediastinale LK (Level VII)</i> <i>Prätracheale LK</i> <i>Paratracheale LK</i>
Koronares Paragangliom	
Pulmonales Paragangliom	
Supraaortales Paragangliom	
Subklaviales Paragangliom	
Zervikale und intrathorakale, para-vertebrale Paragangliome (vagale) <sup>39</sup>	<i>Regionäre LK nicht definiert.</i> <i>Zervikale LK sollen für zervikale Paragangliome als regionär gelten.</i> <i>Mediastinale LK sollen für intrathorakale Paragangliome als regionär gelten.</i>

<sup>31</sup> Die vorläufig festgelegten Lymphknotenabflussgebiete mit den LK sind *kursiv* geschrieben.

<sup>32</sup> Rabii et al 2001.

<sup>33</sup> Siehe Takano et al 2008 : Anatomische Lymphknotenlokalisierung nicht spezifisch definiert.

<sup>34</sup> Lee et al 2002: „Ein Paragangliom wird nur dann als maligne angesehen, wenn Metastasierung in nicht-neuroendokrines Gewebe demonstriert werden kann“.

<sup>35</sup> National Library of Medicine-MeSH 2011(2). Definition „Aortenkörperchen“ (Glomera aortica, parasymphatisch): „Kleine Gruppen von chemorezeptiven und stützenden Zellen, lokalisiert nahe dem Aortenbogen, der Lungenarterien und der Herzkranzgefäße. Die Aortenkörperchen registrieren pH, Kohlendioxid und die Sauerstoffkonzentration im Blut und sind an der Kontrolle der Atmung beteiligt.“ (Übersetzung KHA).

<sup>36</sup> Kahn 1976.

<sup>37</sup> Sezer et al 2009 erwähnen im „lateralen Halsdreieck“ „metastatisch veränderte Lymphknoten“.

<sup>38</sup> Die aorto-pulmonalen Paragangliome liegen mediastinal (Balcombe et al 2007). Wir empfehlen deswegen, die oberen mediastinalen LK (Level VII) inklusive der prä- und paratracheale LK als regionäre LK zu dokumentieren und alle darüber hinausgehend gestreuten Tumorzellen als Fernmetastasen zu klassifizieren.

<sup>39</sup> Lloyd et al 2017, S. 190-192f.

<b>Organbereich</b>	<b>Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet</b>
Cauda-equina-Paragangliom <sup>40</sup>	Die Cauda equina liegt innerhalb des Rückenmarkraumes, der zum ZNS gezählt wird und hat keine eigenständigen Lymphabflussgebiete und Lymphknoten.
<b>Sympathische Paragangliome<sup>41</sup>, extra-adrenale Phäochromozytome, chromaffine</b>	
Zuckermandl'sches Organ <sup>42</sup> (para-aortal abdominal)	<i>Regionales Lymphabflussgebiet mit Lymphknoten nicht definiert. Am ehesten kommen paraaortale LK, periaortale LK, interaortalkavale LK, A. mesenterica superior LK, A. mesenterica inferior LK, Hilus-LK, A. iliaca communis LK und pelvine LK in Frage; diese sollen im NCT-Register als regionär gelten.</i>
Periadrenal Perirenal (Niere, Nierenhilus, Nierenstil) Blase, Urethra, Prostata, Samenblase, Samenstrang Thorakal inklusive kardial Gallenblase Gebärmutter Vagina Schilddrüse	<i>Entsprechend der Lokalisation des malignen chromaffinen Primärtumors; siehe die regionären Lymphabflussgebiete und Lymphknoten in den jeweiligen organspezifischen Handbüchern</i>
<b>Neuroblastische Tumoren der Nebenniere und periphere neuroblastische Tumoren (abdominale, thorakale, pelvine und zervikale Ganglien)</b>	
Neuroblastom o. n. A., Sympathikoblastom	Die regionäre Ausbreitung entspricht der jeweiligen Lokalisation des Primärtumors: Abdomen, Thorax, Becken, Kopf-Hals
Ganglioneuroblastom, nodulär, Ganglioneuroblastom, gemischt	Die regionäre Ausbreitung entspricht der jeweiligen Lokalisation des Primärtumors: Abdomen, Thorax, Becken, Kopf-Hals
<b>Zusammengesetztes Phäochromozytom</b>	Para-aortale LK <sup>43</sup>
<b>Zusammengesetztes Paragangliom</b>	Die regionäre Ausbreitung entspricht der jeweiligen Lokalisation des Primärtumors
Harnblase	
Primäre LK-Station	Obturator LK, Aa. obturatoriae LK Aa. iliaca externa LK Aa. iliaca interna LK, einschließlich Aa. hypogastricae LK Aa. iliaca externa LK Perivesikale Beckenlymphknoten o. n. A.44 Sakrale laterale, promontorische (Gerota'sche) LK45 Präsakrale LK46
Sekundäre LK-Station	Aa. iliaca communes LK
Retroperitoneum	Lokale LK-Metastasierung unklar.
Cauda equina/Filum terminale	Lokale LK-Metastasierung unklar. <sup>47</sup>
Hinteres Mediastinum	Die regionären LK des hinteren Mediastinums erstrecken sich von der Supraklavikularregion bis zum Diaphragma <sup>48</sup> , sodass entsprechend der Lage des Neuroblastoms regionäre LK-Metastasen einzuordnen sind.

<sup>40</sup> DeLellis et al 2004, S. 162f.

<sup>41</sup> Chromaffine Paragangliome sind extra-adrenale neuroendokrine Tumoren, die entlang der Sympathikusketten aus Neuralleistengewebe und sympathischen Nervenfasern entstehen und prä- und paravertebral auftreten, davon etwa 85% subdiaphragmal. Anatomische Lokalisationen sind (Lloyd et al 2017, S. 192ff): periadrenal, perirenal, retroperitoneal, pelvin, Zuckermandl'sches Organ, Blase, (Quist et al 2015, Abstract), Urethra (Badalament et al 1991), Prostata (Hasselager et al 1997, Lee and Duh 2008, Campodonico et al 2005), der Samenblase (Alvarenga et al 2012), der Niere (Bahar et al 2014), des Samenstranges (Garaffa et al 2008), der Gallenblase (Mehra, Chung-Park 2008), der Gebärmutter (van Leeuwen et al 2011) und der Vagina (Cai et al 2014) sowie thorakal, kardial. Sie sind extrem selten (weltweit für die meisten Lokalisationen oft weniger als 10 Fälle, außer beim Zuckermandl'schen Organ). Bei unsicherer Dignität gilt ein Tumor nur dann als maligne, wenn er histologisch nachgewiesen in ein nicht-endokrines Gewebe metastasiert.

<sup>42</sup> Das Zuckermandl'sche Organ ist das größte chromaffine Paragangliom.

<sup>43</sup> Rabii et al 2001.

<sup>44</sup> Nur in AJCC 2010, S. 498 erwähnt.

<sup>45</sup> Nur in AJCC 2010, S. 498 erwähnt.

<sup>46</sup> Nur in AJCC 2010, S. 498 erwähnt.

<sup>47</sup> 5 Fälle intraspinaler Ganglioneuroblastome weltweit; Okudera et al 2014.

<sup>48</sup> Brierley et al 2017.

### 5.3 Verschlüsselung der Tumoren des Nebennierenmarks und der extra-adrenalen Paraganglien

Tab5.2 Verschlüsselung der Tumoren des Nebennierenmarks und der extra-adrenalen Paraganglien

Tumor <sup>49</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM 2018
<b>Nebennierenmark</b>			
Malignes Phäochromozytom	8700/3	C74.1	C74.1
Malignes Nebennierenmark-Paragangliom			
Phäochromoblastom			
<b>Extra-adrenale Paragangliome</b>			
<b>Kopf-Hals Paragangliome</b>			
Glomus-caroticum Tumor, Paragangliom des Glomus caroticum	8692/3	C75.4	C75.4
Glomus-jugulare Tumor o. n. A., jugulares Paragangliom, tympano-juguläres Paragangliom ( <i>Mittelohr</i> )	8690/3	C75.5	C75.5
Malignes extra-adrenales Paragangliom o. n. A. Malignes nicht-chromaffines Paragangliom <i>Vagales Paragangliom</i> <i>Laryngeales Paragangliom</i>	8693/3	C75.5	C75.5
<b>Sympathisches Paragangliom</b>			
Extra-adrenales Paragangliom o. n. A., <i>sympathisches Paragangliom</i> <sup>50</sup> , <i>extra-adrenales Phäochromozytom</i>	8693/3	C75.5	C75.5
<b>Neuroblastische Tumoren der Nebenniere und periphere neuroblastische Tumoren (abdominale, thorakale, pelvine und zervikale Ganglien)</b>			
Neuroblastom o. n. A., Sympathikoblastom	9700/3	C74.0-9, C47.0, C47.3-5, C47.9	C74.0-9, C47.0, C47.3-5
Ganglioneuroblastom, nodulär, Ganglioneuroblastom, gemischt	9490/3	C74.0-9, C47.0, C47.3-5, C47.9	C74.0-9, C47.0, C47.3-5
<b>Zusammengesetztes Phäochromozytom</b>	8700/3	C74.1	C74.1
<b>Zusammengesetztes Paragangliom</b>	8693/3	C67.0-9, C48.0, C72.0-1, C38.2	C67.0-9, C48.0, C72.0-1, C38.2

<sup>49</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-M, DIMDI 2014. *Neue Entitäten ohne M-Ziffer in der ICDO-3.1, abweichende Bezeichnungen* aus Lloyd et al 2017 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>50</sup> Sympathische *und* das parasymphatische Paragangliome werden beide mit 8693/3 kodiert. Die Ziffer „8681/1 Sympathisches Paragangliom“ und „8682/1 Parasymphatisches Paragangliom“ sind in der WHO Klassifikation 2017 nicht mehr enthalten. Sie sind damit vorerst *obsolet*.

## 6 Tumoren des neuroendokrinen Pankreas

### 6.1 Topographischer Geltungsbereich

C25.4 Pankreas-Inselzellen, endokriner Drüsenanteil des Pankreas, Langerhans-Inseln

### 6.2 Regionäre Lymphknoten des neuroendokrinen Pankreas<sup>51,52</sup> (gilt nur für Karzinome)

Empfohlen wird die Entfernung und Untersuchung von mindestens 12 LK.<sup>53</sup>

**Tab 6.1 Regionäre Lymphknoten / regionäre Lymphabflussgebiete des neuroendokrinen Pankreas**

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet <sup>54</sup>
<b>Endokriner Pankreas</b>	
Pankreaskopf / -übergang	
superior	Peripankreatische LK oberhalb Pankreaskopf (1) Peripankreatische LK oberhalb Pankreaskörper (2)
inferior	Peripankreatische LK unterhalb Pankreaskopf (3) Peripankreatische LK unterhalb Pankreaskörper (4)
anterior	Vordere pankreato-duodenale LK (5) (anteriorer pankreatoduodenaler Bogen) Pylorische LK (Kopftumore)
posterior	Hintere pankreato-duodenale LK (8) (posteriore pankreatoduodenale Bogen) Ductus choledochus LK (9) Proximale mesenteriale LK (7) A. hepatica communis LK V. portae LK V. mesenterica superior LK A. mesenterica superior LK (re laterale Wand) <i>Para-aortal LK (regionär, wenn als N1 klassifiziert)<sup>55</sup></i> <i>Inter-para-aortal-cavale LK (regionär, wenn als N1 klassifiziert)<sup>56</sup></i>
Pankreaskörper / -schwanz	
lienal	Milzhilus LK (10) A.lienalis LK Peripankreatische Schwanz LK (nur Tumoren Körper und Schwanz)
zöliakal	A. hepatica communis LK LK am Truncus coeliacus (12)

<sup>51</sup> Die Lymphknotenabflussgebiete und regionären LK gelten für den exokrinen und endokrinen Pankreas (Edge et al 2010, S. 241). In der TNM-Klassifikation (UICC, Wittekind 2017) ist nur der *exokrine* Anteil erwähnt. Eingeschlossen in diese Klassifikation sind alle Karzinome einschließlich der endokrinen, neuroendokrinen und karzinoiden Neoplasien. Siehe Wittekind 2017, AJCC 2010, S. 245-6.

<sup>52</sup> Wittekind 2017; Wittekind et al 2013; Wittekind et al 2015.

<sup>53</sup> Brierley et al 2017.

<sup>54</sup> Nummerierung der LK nach Wittekind et al 2015. Abb. 243, S. 168.

<sup>55</sup> In der chirurgischen Universitätsklinik Heidelberg werden diese LK als regionäre LK klassifiziert (N1-N2).

<sup>56</sup> Siehe vorige Fußnote.

### 6.3 Verschlüsselung der Tumoren des neuroendokrinen Pankreas

Tab 6.2 Verschlüsselung der Tumoren des neuroendokrinen Pankreas

Tumor <sup>57</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM 2018
<b>Nicht-funktionierende (nicht-syndromatische) neuroendokrine Tumoren</b>			
Maligner endokriner Pankreastumor, Inselzelladenokarzinom; Inselzellkarzinom; endokriner Pankreastumor, hormoninaktiv; <i>nicht-funktionierender pankreatischer neuroendokriner Tumor</i>	8150/3	C25.4, C25.0-2, C25.7-9	C25.4
<b>Malignes Insulinom, maligner Beta-Zell-Tumor</b>	8151/3	C25.4, C25.0-2, C25.7-9	C25.4
<b>Malignes Glukagonom, Maligner Alpha-Zell-Tumor, malignes Enteroglukagonom</b>	8152/3	C25.0-2, C25.7-9	C25.4
Malignes Somatostatinom ( <i>somatostatin produzierend</i> )	8156/3	C25.0-2, C25.7-9	C25.4
<b>Malignes Gastrinom, maligner G-Zell-Tumor, maligner Gastrin-zellen-Tumor</b>	8153/3	C25.0-2, C25.7-9	C25.4
Malignes VIPom ( <i>VIP-produzierend</i> )	8155/3	C25.0-2, C25.7-9	C25.4
<b>Serotonin-produzierende Tumoren mit und ohne Karzinoid Syndrom</b> Enterochromaffinzell-Karzinoid Argentaffiner maligner Karzinoidtumor EC-Zell-Tumor Serotonin produzierendes Karzinoid <i>EC (enterochromaffin)-Zell produzierender PanNET</i>	8241/3	C25.0-2, C25.7-9	C25.4
<b>ACTH-produzierender Tumor mit Cushing-Syndrom</b> ACTH-produzierender Tumor	8158/3 <sup>58</sup>	C25.0-2, C25.7-9	C25.4
<b>Neuroendokrines Karzinom o. n. A. Pankreatisches neuroendokrines Karzinom (schlecht differenzierte neuroendokrine Neoplasie)</b>	8246/3 <sup>59</sup>	C25.0-2, C25.7-9	C25.4
Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom Kleinzelliges Karzinom o. n. A. Reservezellkarzinom Rundzellkarzinom	8041/3	C25.0-2, C25.7-9	C25.4
Großzelliges neuroendokrines Karzinom	8013/3	C25.0-2, C25.7-9	C25.4
<b>Maligner gemischter endokriner und non-(neuro)endokriner und exokriner Pankreastumor</b> Gemischt azinär-(neuro)endokrines Karzinom Gemischt duktal-(neuro)endokrines Karzinom Gemischtes endokrines und exokrines Adenokarzinom Gemischtes Inselzell- und exokrines Adenokarzinom	8154/3	C25.0-2, C25.7-9	C25.4

<sup>57</sup> Offizielle Bezeichnung des Tumors nach der ICD-O-3.1-M, DIMDI 2014. Neue Entitäten ohne M-Ziffer in der ICDO-3.1 und abweichende Bezeichnungen aus Lloyd et al 2017 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>58</sup> M-Ziffer nur mit der Dignität 8158/1 in der ICDO-3.1 mit dieser Dignität aufgeführt. Nach Regel F mit /3 kodierbar.

<sup>59</sup> „Dieser ICD-O Kode sollte nicht für gut-differenzierte G3 pankreatische neuroendokrine Tumoren benutzt werden, welche kodiert werden, wenn funktionierende oder nicht-funktionierende pankreatische neuroendokrine Tumorkodes benutzt werden.“ Lloyd et al 2017, S. 210.

## 7 Vererbte Tumorsyndrome der endokrinen Organe

Chromosomal vererbte Tumor-Syndrome finden sich im Bereich der endokrinen Organe häufiger als in jeder anderen Klasse von Organen<sup>60</sup>. Patienten mit genetisch bedingtem erhöhtem Tumorrisiko werden im NCT-Krebsregister *erst dann* dokumentiert, wenn eine Neoplasie tatsächlich auftritt. Das zu Grunde liegende Syndrom mit seiner ICD10 Diagnose wird in M01 festgehalten. Die genetischen Diagnosen sind aus den Arztbriefen fast immer abstrahierbar (siehe auch Tabelle 2.2 im Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation<sup>61</sup>). Für jeden Tumor, der im Rahmen eines vererbten Syndroms auftritt, wird eine separate Dokumentation angelegt. Die Dokumentation des Tumors erfolgt gemäß NCT-Standards, d. h. die Mehrfachtumorregeln des spezifischen Organsystems sind zu beachten.

**Tab 7.1 Vererbte Syndrome mit erhöhtem Tumorrisiko endokriner Organe**  
(Tabelle erstellt nach Daten der WHO-Klassifikation 2017)<sup>62</sup>

Vererbtes Syndrom	Kurzform / Gen	Chrom.-Lokalisation	Erbgang	Assoziierte Tumoren	ICD10 des Syndroms
Multiple endokrine Neoplasie Typ 1, Werner Syndrom	MEN1	11q13	AD	Pankreatische Malignome (Insulinoma, Gastrinoma, Glukagonom, VIPoma, non-sekretorische Tumoren) Hypophysenadenome (PRL, GH, ACTH, non-sekretorisch) (Nebenschilddrüsen, gutartige Adenome, nicht meldepflichtig) NNR-Tumoren, duodenal Hautmelanom (sehr selten) Thymus- und Bronchialkarzinoid ZNS-Ependymom, zervikal und lumbar Meningiome, Astrozytome, GIST	Z80.8
Multiple endokrine Neoplasie, Typ 2 MEN 2A, MEN 2B	MEN2	10q11.2	AD	Familiäres medulläres Schilddrüsenkarzinom (FMTC) Phäochromozytom Sipple Syndrome Wagenmann-Froboese Syndrome	Z80.8
Multiple endokrine Neoplasie, Typ 4	MEN4	CDKN1B 12p13	AD	Neuroendokrine Tumoren: Parathyreoidea Hypophyse, GH, ACTH, PRL Pankreas Magen, Bronchien, Schilddrüsen, Lunge, Duodenum (Zollinger-Ellison), Brust, Nebennieren	Z80.8
Hyperparathyreoidismus-Kiefer-Tumor-Syndrom (HPT-JT) <sup>63</sup>	CDC73	1q25-q31	AD	Parathyreoidea-Tumoren	Z80.8
Von Hippel-Lindau Krankheit	VHL	3p25-26	AD	Hämangioblastome (hauptsächlich des ZNS, Retina) Maligne Tumoren des ZNS Nierenkarzinomem, Zysten, Nebennieren, Phäochromozytome, Paragangliome,	Q85.8

<sup>60</sup> Lloyd et al 2017, S. 241ff.

<sup>61</sup> Adzersen, Becker (2017) (00).

<sup>62</sup> DeLellis et al 2004, S. 209-257.

<sup>63</sup> Carpten et al 2002.

Vererbtes Syndrom	Kurzform / Gen	Chrom.-Lokalisation	Erbgang	Assoziierte Tumoren	ICD10 des Syndroms
				Pankreas Adnexe der Reproduktionsorgane <sup>64</sup> , epididymale papilläre Zystadenome (Lunge, Leber, Gallenblase, Ampulle, Choledochus, periphere Nerven, sehr seltene Tumoren)	
Familiäres Paragangliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 1 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	SDHB <sup>65,66,67</sup>	1p36	AD	Paragliome Phäochromozytome GIST Renale Zellkarzinom Hypophysenadenome Lungenchondrome	Z80.8
Neurofibromatose, Typ 1, M. Recklinghausen	NF1	17q11	AD	Neurofibrome MPNST GIST Riesenzelltumoren der kleinen Knochen Rhabdomyosarkome Glomustumoren (Paragangliome)	Q85.0
Carney-Complex, CNC <sup>68</sup>	CA2/D2S123	2p15-p16	AD	Hypophysenadenom (GH, PRL), Hypophysenkarzinome (10% der Hypophysentumoren) Gutartige Tumoren – Nebennierenrinde, Gonaden, Schilddrüse	Z80.8
McCune-Albright Syndrom (MAS)	CNC, PRKAR1A	20q13	Sporadisch	Hypophysenadenome	Q78.1
Familiäres nicht-medulläres Schilddrüsenkarzinom <sup>69</sup> , FMNTC (unter Berücksichtigung des Cowden-Syndroms, der FAP, des Carney Komplexes Typ1 und Typ2, und des Werner Syndroms) (mehrere Gene und Chromosomenlokalisationen)	NMTC1 PTEN APC TCO PRKAR1A WRN NMTC1	19p13.2 1q21 t(3;8)(p21;p21)	AD Wahrscheinlich	Papilläres SchilddrüsenCa Follikuläres SchilddrüsenCa Klarzelliges NierenzellCa Anaplastisches Ca Adenomatöse Polypose Kolonkarzinom	Q85.8 Z80.0 Z80.3 Z80.5 Z80.8
DICER1 Syndrome	DICER1	14q32.13	AD	Pleuropulmonale Blastome Zystisches Nephrom Schilddrüsenhyperplasie Sertoli-Leydig Tumor Gynandroblastom Juveniler Granulosazelltumor Hypophysentumoren	Z80.8
Glukagonzellhyperplasie und -neoplasie	GCGR	14q32.13	AR	Inselzellglukagonzellhyperplasie, -tumoren	Z80.8
Familiäres Paragangliom-, Phäochromozytom-	SDHC <sup>70,71,72</sup>	1q21	AD	Paragangliome Phäochromozytome	Z80.8

<sup>64</sup> Lonser et al 2003.

<sup>65</sup> Fishbein, Nathanson 2012.

<sup>66</sup> Schiavi et al 2012.

<sup>67</sup> Bausch et al 2012.

<sup>68</sup> Espiard, Bertherat 2013; Lloyd et al 2017, S.269ff.

<sup>69</sup> Lloyd et al 2017, S. 275 ff.

Vererbtes Syndrom	Kurzform / Gen	Chrom.-Lokalisation	Erbgang	Assoziierte Tumoren	ICD10 des Syndroms
Syndrom Typ 2 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)				GIST	
Familiäre Paragangliom-, Phäochromozytom-Syndrom Typ 3 und GIST (Carney-Stratakis-Syndrom)	SDHD <sup>73,74,75</sup>	11q23	AD	Paragliome Phäochromozytome GIST	Z80.8

<sup>70</sup> Fishbein, Nathanson 2012.

<sup>71</sup> Schiavi et al 2012.

<sup>72</sup> Bausch et al 2012.

<sup>73</sup> Fishbein, Nathanson 2012.

<sup>74</sup> Schiavi et al 2012.

<sup>75</sup> Bausch et al 2012.

## Referenzen

Adzersen KH 2018\_02.

Tumoren des Verdauungssystems. 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\_09.

Tumoren des Zentralen Nervensystems. 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, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

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

Adzersen KH, Schäfer S 2018.

Handbuch der allgemeinen Tumordokumentation.

Klinisches Krebsregister, Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg, 3. Auflage. <https://www.nct-heidelberg.de/fuer-aerzte/service/krebsregister.html> , siehe Handbücher 2018.

Alvarenga CA, Lopes JM, Vinagre J, Paravidino PI, Alvarenga M, Prando A, Castilho LN, Soares P, Billis A.

Paraganglioma of seminal vesicle and chromophobe renal cell carcinoma: a case report and literature review.

Sao Paulo Med J. 2012;130(1):57-60

Badalament RA, Kenworthy P, Pellegrini A, Drago JR 1991.

Paraganglioma of urethra.

Urology. Jul;38(1):76-8.

Bahar B, Pambuccian SE, Gupta GN, Barkan GA 2014.

Renal paraganglioma: report of a case managed by robotic assisted laparoscopic partial nephrectomy and review of the literature.

Case Rep Urol. 2014:527592.

Bausch B, Malinoc A, Maruschke L, Offergeld C, Gläsker S, Rischke HC, Brauckhoff M, Boedeker CC, Neumann HP 2012.

Genetik der Phäochromozytome.

Chirurg. Apr 7.

Brierley JD, Gospodarowicz MK, Wittekind C 2017. TNM Classification of Malignant Tumours. Eight edition. UICC. Wiley Blackwell.

Cai T, Li Y, Jiang Q, Wang D, Huang Y 2014.

Paraganglioma of the vagina: a case report and review of the literature.

Onco Targets Ther. 2014 Jun 10;7:965-8.

Campodonico F, Bandelloni R, Maffezzini M 2005.

Paraganglioma of the prostate in a young adult.

Urology. 2005 Sep;66(3):657.

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

DIMDI (2012).

Aktualisierungsliste zur Vorabversion der ICDO-3 2013 (03.12.2012).

DIMDI (2014).

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].

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

AJCC Cancer Staging Manual, 7th ed.

Springer New York, N. Y.

Fishbein L, Nathanson KL (2012).

Pheochromocytoma and paraganglioma: understanding the complexities of the genetic background.

Cancer Genet. 2012 Jan;205(1-2):1-11.

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.

Garaffa G, Muneer A, Freeman A, Abdel Raheem AM, Ralph DJ, Minhas S, Rees RW 2008.

Paraganglioma of the spermatic cord: case report and review of the literature.

ScientificWorldJournal, Dec 25;8:1256-8.

Hasselager T, Horn T, Rasmussen F 1997. Paraganglioma of the prostate. A case report and review of the literature.

Scand J Urol Nephrol. Oct;31(5):501-3.

Hsu KT, Sippel RS, Chen H, Schneider DF 2014.

Is central lymph node dissection necessary for parathyroid carcinoma?

Surgery. Dec;156(6):1336-41; discussion 1341.

Hsu KT, Sippel RS, Chen H, Schneider DF 2014.

Is central lymph node dissection necessary for parathyroid carcinoma?

Surgery. Dec;156(6):1336-41; discussion 1341.

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).

Kahn LB 1976.

Vagal body tumor (nonchromaffin paraganglioma, chemodectoma, and carotid body-like tumor) with cervical node metastasis and familial association: ultrastructural study and review.

Cancer. Dec;38(6):2367-77.

Langerman A, Athavale SM, Rangarajan SV, Sinard RJ, Nettekville JL 2012.

Natural history of cervical paragangliomas: outcomes of observation of 43 patients.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2012 Apr;138(4):341-5.

Lee JA, Duh QY 2008.

Sporadic paraganglioma.

World J Surg. May;32(5):683-7.

Lee JH, Barich F, Karnell LH, Robinson RA, Zhen WK, Gantz BJ, Hoffman HT; American College of Surgeons Commission on Cancer; American Cancer Society 2002.

National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck.

Cancer. Feb 1;94(3):730-7.

Lee SM, Policarpio-Nicolas ML 2015.

Thyroid Paraganglioma.  
Arch Pathol Lab Med. Aug;139(8):1062-7.

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

Mehra S, Chung-Park M 2005.  
Gallbladder paraganglioma: a case report with review of the literature.  
Arch Pathol Lab Med. Apr;129(4):523-6.

National Library of Medicine 2011(1).  
Medical Subject Headings MeSH, MeSH Descriptor Data  
Aortic bodies.  
[https://www.nlm.nih.gov/cgi/mesh/2011/MB\\_cgi?mode=&term=Aortic+Bodies](https://www.nlm.nih.gov/cgi/mesh/2011/MB_cgi?mode=&term=Aortic+Bodies)

National Library of Medicine 2011(2).  
Medical Subject Headings MeSH, MeSH Descriptor Data  
Para-Aortic bodies.  
[https://www.nlm.nih.gov/cgi/mesh/2011/MB\\_cgi?mode=&term=Para-Aortic+Bodies](https://www.nlm.nih.gov/cgi/mesh/2011/MB_cgi?mode=&term=Para-Aortic+Bodies)

Netterville JL, Jackson CG, Miller FR, Wanamaker JR, Glasscock ME 1998.  
Vagal paraganglioma: a review of 46 patients treated during a 20-year period.  
Arch Otolaryngol Head Neck Surg. Oct;124(10):1133-40.

Okudera Y, Miyakoshi N, Sugawara T, Hongo M, Kasukawa Y, Ishikawa Y, Shimada Y 2014. Ganglioneuroblastoma  
of filum terminale: case report. J Neurosurg Spine. 2014 Aug;21(2):270-4.

Quist EE, Javadzadeh BM, Johannesen E, Johansson SL, Lele SM, Kozel JA 2015.  
Malignant paraganglioma of the bladder: a case report and review of the literature.  
Pathol Res Pract. Feb;211(2):183-8.

Rabii R, Cicco A, Salomon L, Hoznek A, Chopin DK, Abbou CC 2001. [Laparoscopic excision of para-aortic lymphatic  
metastasis of malignant pheochromocytoma]. Ann Urol (Paris). Mar; 35(2):81-3.

Radkowski D, Arnold J, Healy GB, McGill T, Treves ST, Paltiel H, Friedman EM 1991.  
Thyroglossal duct remnants. Preoperative evaluation and management.  
Arch Otolaryngol Head Neck Surg. Dec;117(12):1378-81.

Schiavi F, Demattè S, Cecchini ME, Taschin E, Bobisse S, Del Piano A, Donner D, Barbareschi M, Manera V, Zovato  
S, Eric Z, Savvoukidis T, Barollo S, Grego F, Trabalzini F, Amistà P, Grandi C, Branz F, Marroni F, Neumann HP,  
Opocher G (2012).  
The endemic paraganglioma syndrome type 1: origin, spread, and clinical expression.  
J Clin Endocrinol Metab. Apr;97(4):E637-41.

Schulte KM, Talat N, Miell J, Moniz C, Sinha P, Diaz-Cano S 2010.  
Lymph node involvement and surgical approach in parathyroid cancer.  
World J Surg. Nov;34(11):2611-20.

Schulte KM, Talat N, Miell J, Moniz C, Sinha P, Diaz-Cano S 2010.  
Lymph node involvement and surgical approach in parathyroid cancer.  
World J Surg. Nov;34(11):2611-20.

Sezer Ö, Tjan TDT, Scheld HH, Hoffmeier A, Welp H 2009.  
Glomustumore.  
Zeitschrift für Herz-,Thorax- und Gefäßchirurgie, June 2009, Volume 23, Issue 3, pp 131-139.

Shah BC, Ravichand CS, Juluri S, Agarwal A, Pramesh CS, Mistry RC 2007.  
Ectopic thyroid cancer.

Ann Thorac Cardiovasc Surg. Apr;13(2):122-4.

Takano A, Oriuchi N, Tsushima Y, Taketomi-Takahashi A, Nakajima T, Arisaka Y, Higuchi T, Amanuma M, Endo K 2008.

Detection of metastatic lesions from malignant pheochromocytoma and paraganglioma with diffusion-weighted magnetic resonance imaging: comparison with 18F-FDG positron emission tomography and 123I-MIBG scintigraphy.

Ann Nucl Med. Jun;22(5):395-401.

van Leeuwen J, van der Putten HW, Demeyere TB, Creemers GJ, Pijnenborg JM 2011.

Paraganglioma of the uterus. A case report and review of literature.

Gynecol Oncol. May 1;121(2):418-9.

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.