

Klinisches Krebsregister

**Tumoren der
hämatopoietischen und
lymphoiden Gewebe**

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, NCT
Im Neuenheimer Feld 581
69120 Heidelberg

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

Vorbemerkung

Dieses Handbuch wurde entsprechend der neuen *revidierten* 4. Auflage der WHO Klassifikation, Swerdlow et al 2017, der Tumoren¹ der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe überarbeitet.

Tabelle 1.1 zeigt die Einteilung hämatopoietischer, lymphoider und verwandter Neoplasien und die Seiten ihrer Auffindbarkeit.

Obsoletere Tumoren sollen möglichst nicht mehr kodiert werden. Sie wurden in eckige Klammern gesetzt und empfohlene Substitutionen werden angegeben. Die genetischen Daten verschiedener Tumoren wurden ergänzt.

Wir empfehlen die Dokumentation von Tumoren entsprechend der gültigen (neuesten) Version der WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe 2017².

K. H. Adzersen

Januar 2018

¹ Die Begriffe „Neubildung“, „Neoplasie“ und „Tumor“ werden hier wie im Englischen gleichwertig für alle „Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe“ (WHO Klassifikation, Swerdlow et al 2017) verwendet.

² Swerdlow et al 2017.

Inhaltsverzeichnis

VORBEMERKUNG.....	3
ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME.....	5
1 Einteilung und Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Gewebe	8
1.1 Geltungsbereich.....	8
1.2 Hauptgruppen hämatopoietischer und lymphoider Neoplasien.....	8
1.3 Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe nach Histologie', Lokalisation und Diagnose (Tabelle 1.2)	9
1.3.1 Vorbemerkungen.....	9
1.3.2 Verschlüsselungstabelle der Neoplasien der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Gewebe.....	11
1.3.3 Anmerkungen zu Tabelle 1.2	36
2 ANLEITUNG ZUR VERSCHLÜSSELUNG DER SYSTEMISCHEN TUMOREN HÄMATOPOIETISCHER, LYMPHOIDER UND VERWANDTER GEWEBE	39
2.1 Allgemeine Regeln der Kodierung	39
2.2 Verschlüsselung der Primärlokalisierung und Histologie hämatopoietischer und lymphoider Neoplasien.....	40
2.3 Leitlinien zur Registrierung von Transformationen und Mehrfachdiagnosen n. ENCR	43
3 KLASSIFIKATIONEN MYELOISCHER UND LYMPHOIDER LEUKÄMIEN.....	58
3.1 Akute myeloische Leukämie, AML.....	58
3.2 Akute lymphoblastische Leukämie, ALL.....	59
3.3 Chronische myeloische Leukämie, CML.....	60
3.4 Chronisch lymphozytische Leukämie, CLL.....	62
4 KLASSIFIKATIONEN DER NEOPLASIE LYMPHOIDER GEWEBE - HODGKIN UND NON-HODGKIN LYMPHOME.....	65
4.1 Ann Arbor.....	65
4.2 Klassifikationen der B-Zell-Lymphome - MALT, IPI, mIPI, FLIPI, FLIPI-2, MIPI, FL-Grading, Durie & Salmon, ISS, Response Kriterien MM	67
4.3 IPSS-R Klassifikation der MDS	73
5 REFERENZEN.....	74

Abkürzungen und Akronyme

—	Zelltyp kann nicht zugeordnet werden Keimzentrums B-zelliger Subtyp (GCB) Aktivierter B-zelliger Subtyp (ABC)
ABC	Aktivierter B-zelliger Subtyp (des DLBCL)
aCML	Atypische CML
AHN	Associated haematological neoplasm
AHNMD	Associated clonal haematological non-mast cell lineage disease
AITL	Angioimmunoblastisches T-zelliges Lymphom
ALK	Anaplastische Lymphom Kinase (anaplastic lymphoma receptor tyrosine kinase)
AML	Akute myeloische (myeloide) Leukämie
ANKL	Agressive Natürliche Killer-Zell Leukämie
ASM	Agressive systemische Mastozytose
ATLL	Adulte(s) T-zellige(s) Lymphom / Leukämie
BCL	B-Zell Lymphom, Lymphome, deren Ursprung B-Zellen sind
B-Zellen	B-Lymphozyten. B-Lymphozyten stammen bei Mensch und Maus aus dem Knochenmark (B one marrow) und differenzieren sich dort. Bei Vögeln stammen B-Lymphozyten aus der B ursa Fabricii, wo sie ursprünglich entdeckt wurden. B-Zellen stellen Antikörper gegen körperfremde Antigene her. B-Zellen sind verantwortlich für die <i>humorale</i> (die Blutflüssigkeit betreffende), nicht-zelluläre Immunantwort, im Gegensatz zu den T-Zellen, die für die <i>zelluläre</i> Immunantwort verantwortlich sind
BL	Burkitt-Lymphom, Burkitt-Leukämie
B-LPD	B-zellige lymphoproliferative Erkrankung (disease)
B-NHL	B-zelliges non-Hodgkin Lymphom
BPDCN	Blastisches plasmazytoides dendritisches Zellneoplasma
CAEBV	<i>Chronisch aktive EBV Infektion der T- und NK-Zelltypen, systemische Form</i>
C-ALCL	Kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom, cutaneous anaplastic large cell lymphoma
CEL	Chronische eosinophile Leukämie
CHL	Klassisches Hodgkin Lymphom
CLL	Chronische lymphozytäre Leukämie
CLL/SLL	Chronisch lymphozytäre Leukämie/kleinzelliges lymphozytisches Lymphom (B-zellig)
CLPD-NK	Chronisch lympho proliferative Erkrankung (disease) der NK-Zellen
CML	Chronisch myeloische Leukämie
CMML	Chronische myelomonozytäre Leukämie, chronic myelomonocytic leukaemia
DCO	Death Certificate Only
DLBCL	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, diffuse large B-Cell-lymphoma)
DS	Down-Syndrom
EATL	Enteropathie assoziiertes T-Zell-Lymphom
EBV-DLBCL	Eppstein-Barr-Virus diffus-großzelliges B- Zell Lymphom
EBVMCU	EBV-positives muko-kutanes Ulcus
EMZL	Extranodales Marginalzonen Lymphom
ENCR	European Network of Cancer Registries
ENNKTL	Extra-nasale(s) natürliche Killer-Zell Leukämie / T-Zell Lymphom
ETP-ALL	Frühe T-Zell-Vorläufer-lymphoblastische Leukämie, Early T-cell precursor-ALL
FDC/FRC	Entzündliches, pseudo-tumor-ähnliches, follikulär/fibroblastisches Dendriten-Zell-Sarkom
FGFR1	Fibroblast Growth Factor Receptor 1
FL	Follikuläres Lymphom
FL-PED	Follikuläres Lymphom der Pädiatrie
FTCL	Follikuläres T-Zell-Lymphom
GCB	Keimzentrums B-zelliger Subtyp (des DLBCL)
GLPD	HHV8-positive germinotropische lymphoproliferative Erkrankung
HCL	Haarzell-Leukämie
HCL-V	Haarzell Leukämie Variante
HGBL	Hochgradiges B-Zell Lymphom o. n. A., high grade B-cell lymphoma
HIV-LPD	Humanes Immundefizienz Virus-Lympho Proliferative Störung (disorder)
HHV-8-MCD-PBL	Human herpes virus 8 multicentric Castleman disease-plasma-blastic lymphoma
HL	Hodgkin Lymphom

HL/NHL	Kombiniertes Hodgkin/non-Hodgkin Lymphom
HL-C	Hodgkin Lymphom, klassisches (classical)
HL-C-LD	Hodgkin lymphoma, klassisches, Lymphozyten-depleted (verarmt)
HL-C-LR	Hodgkin Lymphom, klassisches, Lymphozyten-reich (reich)
HL-C-MC	Hodgkin lymphoma, klassisches, mixed cellularity (gemischte Zellularität)
HL-C-NS	Hodgkin lymphoma, klassisches, noduläre Sklerose
HL-NLP	Hodgkin Lymphom, nodulär lymphozytär prädominantes
HVL	Hydroa vacciniformes Lymphom
IAT-LPD	Iatrogen-Lymphoproliferative Störung (disorder)
ICD10 GM 2018	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10 th Revision, Internationale Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, Version 10 – German Modification
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
IPSID	Immunoproliferative small intestinal disease
IMWG	International Myeloma Working Group
IVLBCL	Intravaskuläres großzelliges B Zell Lymphom, intravascular large B-cell lymphoma
KM	Knochenmark
LBL	Lymphoblastische Leukämie
LDCHL	Lymphozytenarmes (depleted) Classisches Hodgkin Lymphoma
LGL	Large Granular Leukaemia, Lymphatische Leukämie vom grobgranulären Typ
LGLL	Großzellige grobgranuläre Lymphatische Leukämie, large granular lymphocytic leukaemia
LK	Lymphknoten
LN	Lymphoides Neoplasma
LPD	Lymphoproliferative disorder, including LPD of uncertain malignant potential and LPD associated with immunodeficiency other than transplantation
LPL	Lympho-Plasmozytisches Lymphom
LPL/MZL	Lympho-Plasmozytisches Lymphom / Marginalzonen-Lymphom
LRCHL	Lymphozytenreiches classisches Hodgkin Lymphom
LYG	Lymphomatoide Granulomatose, früher »lymphoide Granulomatose «
Lymphoid	Auf das Lymphsystem bezogen
M	Mature, reifzellig
M-Ziffer	Morphologie-Ziffer der ICDO-3.1
MALT	Mucosa-Associated Lymphoid Tissue, extranodal marginal-zone lymphoma; extranodales Marginalzonen-assoziiertes lymphoides Gewebe
MBL	Monoclonal B-Cell-Lymphocytosis, monoklonale B-Zell-Lymphozytose
MCCHL	Mixed Cell Classical Hodgkin Lymphoma, gemischtzelliges klassisches Hodgkin Lymphom
MCCHL/LD	Gemischtzelliges klassisches Hodgkin Lymphom / Lymphozytenarmer Typ (lymphocyte depleted)
MCL	Mantelzell-Lymphom, mantle cell lymphoma
MCL	Gemischt-zelliges Lymphom, mixed cell lymphoma
MDS	Myelodysplastisches Syndrom
MEITL	Monomorphes epitheliotopes intestinales T-Zell-Lymphom
MF	Mycosis fungoides
MGUS	Monoklonale Gammopathie unbekannter Signifikanz
MLBCL	Primär mediastinales großzelliges B-Zell-Lymphom, primary mediastinal large B-cell lymphoma, mediastinal (thymic) large B-cell lymphoma
MM	Multiplres Myelom
MPAL	Mixed phenotype acute leukaemias
Myeloid	auf das Knochenmark bezogen ; im Deutschen wird meist von « myeloisch » gesprochen
MZL	Marginalzonen Lymphom
NK-NHL	Natürliche Killerzellen non-Hodgkin Lymphom
NLPHL	Nodulär- Lymphozyten prädominantes Hodgkin Lymphom
NMZL	Nodales Marginalzonen Lymphom
NOS	Not Otherwise Specified, entspricht o. n. A.
NPMc+ AML	Zytoplasmatisch-Nukleophosmin positive AML
o. n. A.	Ohne nähere Angabe

pB	Peripheres Blut
PBL	Plasmoblastisches Lymphom
PCCD8-TCL	Primär cutanes CD8-T-Zell-Lymphom
PCFCL	Primär kutanes Follikelzentrums-Lymphom
PCLPD	Primär kutane lympho-proliferative Erkrankung (Disease)
PCN	Plasmazell Neoplasie
PCN	Plasmocytoma, Plasmozytom
PDGFR-A /-B	Platelet-Derived Growth Factor Rezeptor A /-B
PEL	Primäres Effusions Lymphom
PID-LPD	Primäre Immun Defizienz-Lympho Proliferative Störung (Disorder)
PLL	Prolymphozytische Leukämie, pro-lymphocytic leukaemia
PML	Promyelozyten Leukämie
PMBL	Primary mediastinal (thymic) large B-cell lymphoma
PTCL	Peripheres T-Zell-Lymphom, peripheral T-cell lymphoma
PTFL	Pädiatrischer Typ des folliculären Lymphoms
PTLD	Posttransplantative lymphoproliferative Erkrankung, posttransplant-lymphoproliferative disease
PTLD-IM-LIKE	PTLD-Infectious Mononucleosis-Like, PTLD-Infektiöse-Mononukleose-ähnlich
SALT	Skin associated lymphoid tissue
SEER	Surveillance, Epidemiology, and End Results; [Krebsregistrierungsprogramm des Nationalen Krebsinstitutes (NCI) der USA]
SLL	Kleinzelliges lymphozytisches (B-Zell-) Lymphom, small lymphocytic lymphoma
SMZL	Splenisches Marginalzonen-Lymphom, splenic marginal zone lymphoma Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom (SPTCL)
SPTCL	Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom
SS	Sézary Syndrom
syn	Synonym = gleichnamig, gleichbedeutend
TAM	Transiente abnormale Myelopoiesis
THRLBCL	T-Zell/Histiozytenreiches großzelliges B-Zell Lymphom
T-NHL	T-zelliges non-Hodgkin Lymphom
T-Zellen	T-Lymphozyten, eine Gruppe der weissen Blutzellen (Leukozyten); T-Zellen greifen Virus-infizierte Zellen, fremde Zellen und Krebszellen an; stellen verschiedene Arten von Stoffen her, die die zellulären Immunantworten regulieren. T-Zellen stammen aus dem Knochenmark und reifen im Thymus, deswegen <i>T-Zellen</i> (Thymus-abgeleitete Zellen). T-Zellen sind der häufigste Typ von Lymphozyten; Die drei Hauptgruppen von T-Zellen sind: 1) zytotoxische oder Killer-Zellen, 2) T-Helferzellen und 3) T-Suppressorzellen.
T-Ziffer	Topographie-Ziffer der ICDO-3.1
U-NHL	Unklassifizierbares non-Hodgkin Lymphom, NHL of unknown lineage ³ , Klassifizierung unbekannt, NHL unbekannter Abstammung

³ Turner et al 2010, e93.

1 Einteilung und Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Gewebe

Die vorliegende Empfehlung zur Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe verbindet die WHO Klassifikation 2017⁴ mit der Einteilung der Lymphome der InterLymph-Gruppe⁵. Die „Pathology Working Group of the International Lymphoma Epidemiology Consortium (InterLymph)“ hat die lymphoiden Tumoren für *epidemiologische* Forschungszwecke übersichtlich klassifiziert (Morton et al 2007) und zunächst in Einklang mit der WHO Klassifikation 2008 gebracht (Turner et al 2010). Die Tabelle 1.2 ist ein Hybrid aus der *WHO Klassifikation 2017* und der hierarchischen InterLymph Klassifikation 2010 und stellt den aktuellen Stand (01.01.2018) zur Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe dar. Es wird empfohlen, die organspezifische Dokumentation dieser Tumoren ab Diagnosedatum 01.01.2018 nach Tabelle 1.2 vorzunehmen.

1.1 Geltungsbereich

ICDO-3.1-Morphologie	9590/3 bis 9992/3.
ICDO-3.1-Topographie	C00.0 bis C80.9 sind zugelassen.

1.2 Hauptgruppen hämatopoietischer und lymphoider Neoplasien

Tabelle 1.1 zeigt die Einteilung hämatopoietischer, lymphoider und verwandter Neoplasien nach ihrem zellulären Ursprung, geweblichen Muster oder ihrem klinischen Kontext (immunschwäche-assoziierte lympho-proliferative Erkrankungen).

Tab 1.1 Hauptgruppen der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe⁶

	Hauptgruppen leukämischer, lymphoider und verwandter Neoplasien (n. WHO 2017)	Seite
1	Myeloproliferative Neoplasien	S. 11
2	Mastozytosen	S. 12
3	Myeloide/lymphoide Neoplasien mit Eosinophilie und Genumlagerung	S. 13
4	Myelodysplastische/myeloproliferative Neoplasien	S. 13
5	Myelodysplastische Syndrome	S. 14
6	Myeloide Neoplasien mit Keimbahnprädisposition	S. 15
7	Akute myeloide Leukämie (AML) und verwandte Vorläufer-Neoplasien	S. 15
7a	AML mit wiederkehrenden genetischen Abnormalitäten	S. 15
7b	AML mit myelodysplasie-verwandten Veränderungen	S. 16
7c	Therapiebedingte myeloide Neoplasien	S. 16
7d	Akute myeloide Leukämie, o. n. A.	S. 16
7e	Myeloides Sarkom	S. 17
7f	Myeloide Proliferationen assoziiert mit Down-Syndrom	S. 17
8	Blastische plasmazytoide dendritische Neoplasie	S. 17
9	Akute Leukämie unklarer Abstammung	S. 17
10	Vorläufer lymphoide Neoplasie	S. 18

⁴ Swerdlow et al 2017.

⁵ Turner et al 2010; Morton et al 2007.

⁶ Nach Swerdlow et al 2017.

10a	B-lymphoblastische Leukämien/Lymphome, o. n. A.	S. 18
10b	B-lymphoblastische Leukämien/Lymphome mit wiederkehrenden genetischen Abnormalitäten	S. 18
10c	T-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom	S. 19
10d	NK-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom	S. 19
11	Reifzellige B-Zell-Neoplasien	S. 19
12	Reifzellige T-Zell- und NK-Zell-Neoplasien	S. 27
13	Hodgkin Lymphome	S. 31
14	Immunschwäche-assoziierte lymphoproliferative Erkrankungen	S. 32
15	Histiozytische- und dendritische Neoplasien	S. 34

1.3 Verschlüsselung der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe nach Histologie^{7,8}, Lokalisation und Diagnose (Tabelle 1.2)

1.3.1 Vorbemerkungen

- Verschlüsselungen nach Tabelle 1.2 sind ab Diagnosedatum 01.01.2018 verbindlich.
- Tumoren sind nach der aktualisierten ICDO-3, 1. Revision 2014⁹ dokumentiert. Entsprechend der englischen Version wird die revidierte Fassung im Folgenden als ICDO-3.1¹⁰ bezeichnet.
- Tumorbezeichnungen und Morphologieziffern in eckigen Klammern sind entweder hinfällig [obsolet] und sollen nicht mehr kodiert werden. Auf die aktuellen, gültigen Kodierungen wird verwiesen. Wenn Morphologieziffern wie „9590/3 Malignes Lymphom o. n. A.“, die in der WHO-Klassifikation 2017 nicht aufgeführt sind, aber in medizinischen Dokumenten gefunden und eine Spezifizierung nicht recherchiert werden kann, soll eine solche obsolete M-Ziffer erlaubt und meldefähig sein, da sie in der ICDO-3.1 noch aufgeführt ist. Im NCT-Krebsregister sind einige in der ICDO-3.1 aufgeführte M-Ziffern von der Dokumentation ausgeschlossen wie z. B. die „9769/1 Primäre Amyloidose“. Diese werden in Tabelle 1.2 nicht aufgeführt.
- Die InterLymph-Klassifikation führt sieben hierarchische Gruppen (Level 1 bis 7) zur genaueren Einteilung der Lymphome an. Level drei, vier und fünf sind in der Tabelle 1.2 abgebildet. Diese dienen der genaueren Charakterisierung und Zuordnung der lymphoiden Neoplasien (HL, NHL, B-, T-/NK-, U-Zell und Untergruppen).
- Die Lokalisationsverschlüsselung der lymphoiden und myeloiden Neoplasien erfolgte nach der WHO Klassifikation 2017. Auch das SEER-Hematopoietic and Lymphoid Neoplasm Coding Manual 2015¹¹ wurde konsultiert. Die Lokalisationsziffern der Spalte 6 sind in den jeweiligen Tabellenfeldern nach Häufigkeit der beteiligten Organe bzw. des Ursprungs des Tumors nach Häufigkeit geordnet. Notiert wird diejenige Ziffer, die das Ursprungsorgan bezeichnet, an dem der Tumor zuerst (primär) diagnostiziert wurde, z. B. Knochenmark, Leber, Milz, etc. Eine der in Spalte 6 aufgeführten ICDO-3.1-Topographieziffern

⁷ Swerdlow et al 2017; Turner et al 2010; Morton et al 2007.

⁸ DIMDI 2014.

⁹ DIMDI 2014.

¹⁰ IARC/WHO 2011.

¹¹ Ruhl et al 2015.

kann gewählt werden. Am wahrscheinlichsten sind die im entsprechenden Feld weiter oben stehenden Ziffern, nach unten werden die Lokalisationen selten bis zu extrem rar (wenige Fälle weltweit).

- Einige wenige der /1-Dignitäten der Tabelle 1.2 werden nach ICD10 GM 2018 mit einer C-Diagnose kodiert, Morphologie und ICD10 Diagnose sind hinsichtlich ihrer Dignität nicht miteinander vereinbar, z. B. wird die „9766/1 Angiozentrische immunoproliferative Veränderung, Lymphomatoide Granulomatose“ hinsichtlich des biologischen Verhaltens als unsicher, in der ICD10 GM 2018 aber mit einer (malignen) C-Diagnose „C83.8 Sonstige nicht folliculäre Lymphome Lymphomatoide Granulomatose“ verschlüsselt. Auch der umgekehrte Fall einer Inkonsistenz ist möglich, z. B. wird die „9980/3 Refraktäre Anämie“ nach ICD10-GM 2018 mit **D46.0-5** dokumentiert.

Es wird empfohlen nach Tabelle 1.2 zu verschlüsseln.

1.3.2 Verschlüsselungstabelle der Neoplasien der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Gewebe

Tabelle 1.2 enthält alle im NCT-Krebsregister zu dokumentierenden Neoplasien der genannten Gewebe.

Tab 1.2 Verschlüsselung der Neoplasien der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe¹² nach ICDO-3.1-M 2014¹³, Lokalisation nach ICDO-3.1-T und ICD10-GM 2018

Eckig eingeklammerte Tumornamen und -Morphologien sollten nicht mehr verschlüsselt werden. Sie sind obsolet. Ein Pfeil → bezeichnet den neuen M-Kode.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierar-	chische	Gruppe	ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
1 Myeloproliferative Neoplasien						
[Leukämie o. n. A.] ¹⁸ obs. → spez. Digagnose erforderlich	[9800/3]				C42.1 C42.4 ¹⁹	C95.9
[Myeloische Leukämie o. n. A.] obs. → spez. Digagnose erforderlich	[9860/3]				C42.1	C92.9
Chronische myeloische Leukämie, BCR/ABL positiv, inklusive Blastenkrise bei CML	9875/3				C42.1 C42.2	C92.1 C94.8
Chronische Neutrophilen-Leukämie (CNL)	9963/3				C42.1 C42.2 C22.0	D47.1
[Chronische myeloische Leukämie, CML, chronische granulozytäre Leukämie o. n. A., chronische myelogene Leukämie o. n. A., chronische myelozytäre Leukämie o. n. A.] ²⁰ obs. → 9875/3	[9863/3]				C42.1	C92.1
Polycythaemia vera	9950/3				C42.1 C42.2 C22.0	D45
Primäre Myelofibrose (PMF) Myelosklerose mit myeloider Metaplasie (MMM) Chronische idiopathische Myelofibrose(CIMF) Megakaryozytäre Myelosklerose Myelofibrose nach myeloproliferativer Erkrankung Myelofibrose mit myeloischer Metaplasie Primäre Osteomyelosklerose	9961/3				C42.1	D47.4
Essenzielle Thrombozythämie Essentielle hämorrhagische Thrombozythämie Idiopathische hämorrhagische Thrombozythämie Idiopathische Thrombozythämie	9962/3				C42.1	D47.3

¹² Swerdlow et al 2017.

¹³ DIMDI 2014.

¹⁴ Aktualisierter ICDO-3.1-Morphologieabschnitt. In *Kursivschrift*: Abweichende Begriffe aus Swerdlow et al 2017 und eigene Ergänzungen. Eckige Klammern: Obsolete [obs.] Morphologien, geänderte Codes angegeben, n. Swerdlow et al 2017; Ruhl et al 2015, Tab A1-A4, S. 57-59.

¹⁵ M-Ziffern folgen WHO/IARC 2011 und DIMDI 2012(2). Hinfallige/obsolete M-Ziffern in eckigen Klammern.

¹⁶ Nach WHO 2017 und SEER 2015; Lokalisationen in der Reihenfolge der Häufigkeit nach WHO 2017 geordnet; die Lokalisation bei (Erst-) Diagnose wird kodiert; nicht aufgeführte Lokalisationen können in sehr seltenen Fällen auftreten und sollen mit der entsprechenden Erstlokalisierung bei Diagnose kodiert werden.

¹⁷ Nach ICD-10-GM-2018.

¹⁸ Die „9800/3 Leukämie o. n. A.“ ist obsolet und in der WHO Klassifikation 2017 nicht aufgeführt, soll aber dokumentiert werden können, wenn in medizinischen Dokumenten so angegeben und keine genauere Diagnose durch Nachrecherchieren erlangt werden kann.

¹⁹ Topographische ICDO-3.1-Regel für Leukämien: „Regel E: ... Alle Leukämien sind mit C42.1 (Knochenmark) zu verschlüsseln.. Ausnahme Myelosarkom (9930/3)(ICDO-3.1 2014, S. 34 und S. 41). Die „9800/3 Leukämie o. n. A.“ wird nach SEER 2015 unter C42.1 geführt (Ruhl et al 2015, S. 30f). Dies erscheint akzeptabel und sollte bei Plausibilitätsprüfungen nicht zurückgewiesen werden.

²⁰ Die „CML 9863/3“ ist in der WHO Klassifikation 2017, S. 30 unter den Synonymen für die *BCR-ABL1-positive* CML aufgeführt. 9875/3 ersetzt die obsolete [9863/3].

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
Chronische eosinophile Leukämie o. n. A. Chronische Eosinophilenleukämie Hypereosinophilie-Syndrom	9964/3				C42.1 C38.0 C34.0-9 C70.0- C72.9 C44.0-9 C15.0- C26.9 C42.2 C22.0	D47.5
Myeloproliferative Neoplasie, nicht klassifizierbar Myelodysplastische/myeloproliferative Neoplasie, nicht klassifizierbar	9975/3				C42.1 C42.2	C94.6- D47.1
[Myeloproliferative Neoplasie o. n. A., chronische myeloproliferative Erkrankung, o. n. A., myeloproliferative Krankheit o.n.A.] ²¹ obs. → 9975/3	[9960/3]				C42.1	C94.6- D47.1
2 Mastozytosen						
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, C42.1, C42.2, C77.0-9, C22.0, C15.0- C26.9, C40.0- C41.9, C34.0-9, 00.1-C80.9	D47.0 D48.5
Indolente systemische Mastozytose	9741/1				C44.0-9, C42.1, C77.0-9, C22.0, C15.0- C26.9, C40.0- C41.9, 00.1-C80.9	D47.0
Maligne Mastozytose Systemische Mastozytose Aggressive systemische Mastozytose (ASM) Systemische Mastozytose mit AHNMD ²² (AHN) Systemische Mastozytose mit assoziierter hämatologischer klonaler Nicht-Mastzell-Krankheit	9741/3				C44.0-9, C42.1, C77.0-9, C22.0, C15.0- C26.9, C40.0- C41.9, 00.1-C80.9	C96.2
Mastzell-Leukämie	9742/3				C42.1	C94.3
Mastzellsarkom Maligner Mastzelltumor Malignes Mastozytom	9740/3				C32.0-9, C18.0-9, C70.0-9, C40.0- C41.9, C44.0-9	C96.2

²¹ In WHO-Klassifikation 2017 nicht aufgeführt. Ab Diagnosedatum 01.01.2012 ersetzt durch 9975/3 (s. a. Ruhl et al 2015).

²² AHNMD, assoziierte hämatologische klonale non-Mastzell-Krankheit.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
3 Myeloide und lymphoide Neoplasien mit Eosinophilie und Genumlagerung²³						
Myeloische und lymphatische Neoplasien mit PDGFRA-Rearrangement <i>Chronische eosinophile Leukämie</i> <i>Chronische eosinophile Leukämie mit FIP1L1-PDGFR A</i> <i>Myeloproliferative Variante des hypereosinophilen Syndroms</i>	9965/3				C42.1 C38.0 C34.0-9 C70.0- C72.9 C44.0-9 C15.0- C26.9 C42.2	C94.7-
Myeloische Neoplasien mit PDGFRB-Rearrangement ²⁴ <i>Chronische myelomonozytäre Leukämie mit Eosinophilie assoziiert mit t(5;12)</i>	9966/3				C42.1 C22.0 C44.0-9 C38.0	C94.7-
Myeloische und lymphatische Neoplasien mit FGFR1-Abnormalitäten <i>8p11 myeloproliferatives Syndrom</i> <i>8p11 Stammzell-Leukämie/Lymphom Syndrom</i>	9967/3				C42.1 C42.0 C77.0-9 C22.0 C42.2	C94.7-
Myeloide/lymphoide Neoplasie mit PCM1-JAK12	9968/3				C42.0 C42.1	C94.7-
4 Myelodysplastische/myeloproliferative Neoplasien						
Chronische myelomonozytäre Leukämie o. n. A. (CMML) Chronische myelomonozytäre Leukämie vom Typ 0 Chronische myelomonozytäre Leukämie vom Typ 1 Chronische myelomonozytäre Leukämie vom Typ 2	9945/3				C42.0-2 C22.0 C44.0-9 C77.0-9	C93.1-
Atypische chronische myeloische Leukämie, BCR/ABL negativ (aCML)	9876/3				C42.0-2 C22.0	C92.2-
Juvenile myelomonozytäre Leukämie	9946/3				C42.0-2 C22.0 C77.0-9 C44.0-9 C30.0- C34.9 C15-C26	C93.3-
Refraktäre Anämie mit Sideroblasten, RARS Refraktäre Anämie mit Ringsideroblasten Refraktäre Anämie mit Ringsideroblasten assoziiert mit ausgeprägter Thrombozytose <i>Myelodysplastische/myeloproliferative Neoplasie mit ring sideroblasts and thrombocytosis²⁵</i>	9982/3				C42.0-1 C42.2 C22.0	D46.1
Myeloproliferative Neoplasie, nicht klassifizierbar ²⁶ Myelodysplastische/myeloproliferative Neoplasie, nicht klassifizierbar; MDS/MPN, nicht klassifizierbar; <i>Gemischtes myeloproliferati-</i>	9975/3				C42.0-1 C42.2 C22.0	C94.6- D47.1

²³ Die zu dieser Gruppe gehörenden Schlüsselziffern 9965/3, 9966/3 und 9967/3 sind nur durch genetische Untersuchung feststellbar (vgl. Schmitt-Graeff 2010).

²⁴ Diese Entität tritt klinisch-hämatologisch in folgenden Formen auf: atypische chronisch myeloische Leukämie (aCML), chronisch eosinophile Leukämie (CEL), chronisch myeloide Leukämie (CML), chronisch myelomonozytäre Leukämie (CMML), juvenile myelomonozytäre Leukämie (JMML), myeloproliferative/myelodysplastisches Syndrom (MPD/MDS) und myeloproliferative Neoplasie (MPN) (WHO-Klassifikation 2008, S. 71f).

²⁵ Bezeichnung der Erkrankung in WHO Klassifikation 2017.

²⁶ Siehe auch unter „1 – Myeloproliferative Neoplasie“. In der WHO Klassifikation 2017 zweifach aufgeführt.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
<i>ves/myelodysplastisches Syndrom, Überlappungs-Syndrome, unklassifizierbar</i>						
5 Myelodysplastische Syndrome (MDS)						
[Refraktäre Anämie (RA) ohne Sideroblasten] ²⁷ Name obsolet <i>Myelodysplastisches Syndrom mit Einzellinien-Dysplasie</i> ²⁸	9980/3				C42.0-1	D46.0
<i>Myelodysplastisches Syndrom mit Ringsiderblasten und Einlinien-Dysplasie</i> ²⁹ Refraktäre Anämie mit Sideroblasten, RARS Refraktäre Anämie mit Ringsiderblasten Refraktäre Anämie mit Ringsiderblasten assoziiert mit ausgeprägter Thrombozytose <i>Myelodysplastic/myeloproliferative neoplasm with ring sideroblasts and thrombocytosis</i> ³⁰	9982/3				C42.0-1 C42.2 C22.0	D46.1
<i>Myelodysplastisches Syndrom mit Ringsiderblasten und Mehrlinien-Dysplasie</i> ³¹	9993/3				C42.0-1	D46.5
Refraktäre Zytopenie mit Mehrlinien-Dysplasie, refraktäre Zytopenie im Kindesalter, refraktäre Anämie des Kindesalters Myelodysplastisches Syndrom mit Mehrlinien-Dysplasie ³² , <i>Myelodysplastisches Syndrom des Kindesalter</i> ³³	9985/3				C42.0-1	D46.5
Refraktäre Anämie (RAEB) mit Blastenüberschuss, RAEB I, RAEB II <i>Myelodysplastisches Syndrom mit Blastenüberschuss</i> ³⁴	9983/3				C42.0-1	D46.2
[Refraktäre Anämie mit Blastenüberschuss in Transformation RAEBT] obs. → 9983/3	[9984/3]				C42.0-1	D46.2
Myelodysplastisches Syndrom mit isolierter 5q-Deletion (5q-), myelodysplastisches Syndrom mit isolierter del (5q)	9986/3				C42.0-1	D46.6
Myelodysplastisches Syndrom o. n. A. Myelodysplastisches Syndrom, nicht klassifizierbar	9989/3				C42.0-1	D46.9
Refraktäre Neutropenie ³⁵	9991/3				C42.1	D46.7
Refraktäre Thrombozytopenie ³⁶	9992/3				C42.1	D46.7
[Refraktäre Anämie mit Blastenüberschuss in Transformation] ³⁷ obs. → 9983/3	[9984/3]				C42.1	D46.2
[Therapiebedingtes myelodysplastisches Syndrom o. n. A.] ³⁸	[9987/3]				C42.1	C92.7-

²⁷ Nicht länger empfohlen: Swerdlow et al 2017, S. 107.

²⁸ Bezeichnung der Erkrankung in WHO Klassifikation 2017.

²⁹ Bezeichnung der Erkrankung in WHO Klassifikation 2017 (Übersetzung KHA), s. a. unter „4 Myelodysplastische/myeloproliferative Neoplasien“. Mit der ICDO-3.1 9982/3 wird das „Myelodysplastisches Syndrom mit Ringsiderblasten und Einlinien-Dysplasie“, mit 9993/3 das Myelodysplastisches Syndrom mit Ringsiderblasten und Mehrlinien-Dysplasie“ bezeichnet. Swerdlow et al S. 109ff.

³⁰ Bezeichnung der Erkrankung in WHO Klassifikation 2017.

³¹ Bezeichnung der Erkrankung in WHO Klassifikation 2017 (Übersetzung KHA), s. a. unter „4 Myelodysplastische/myeloproliferative Neoplasien“. Mit der ICDO-3.1 9982/3 wird das „Myelodysplastisches Syndrom mit Ringsiderblasten und Einlinien-Dysplasie“, mit 9993/3 das Myelodysplastisches Syndrom mit Ringsiderblasten und Mehrlinien-Dysplasie“ bezeichnet (Swerdlow et al S. 109ff).

³² Bezeichnung der Krankheit nach WHO 2017, S. 111ff.

³³ In der WHO Klassifikation 2017 wird unter „Childhood myelodysplastic syndrome“ die „refraktäre Zytopenie des Kindesalters“, ICDO-3.1 9985/3, aufgeführt. Wir folgern dieser Zuordnung, s. WHO 2017, S. 117ff. Unter 9985/3 werden somit mehrere Formen der ICD10 „D46.5 Mehrlinien-Dysplasie“ zusammengefasst, die kindlichen eingeschlossen.

³⁴ Bezeichnung der Erkrankung in WHO Klassifikation 2017 (Übersetzung KHA)

³⁵ In der WHO 2017 nicht enthalten, obwohl 2011 erst in die ICDO-3.1 neu aufgenommen.

³⁶ In der WHO 2017 nicht enthalten, obwohl 2011 erst in die ICDO-3.1 neu aufgenommen.

³⁷ Wird in der WHO-Klassifikation 2017 nicht mehr aufgeführt, wird überführt in 9983/3.

³⁸ Das „Therapiebedingte myelodysplastische Syndrom o. n. A. 9987/3“ ist in der WHO Klassifikation 2017 nicht aufgeführt. Es fällt als Spätkomplikation einer zytotoxischen Therapie in die Gruppe der therapiebedingten t-AML, t-MDS oder t-MDS/MPN (Vardiman et al 2017, S. 153ff) und wird mit ICDO-3.1-M „9920/3 Therapiebedingte myeloische Neoplasie, akute myeloische Leukämie infolge Therapie o. n. A.“ verschlüsselt.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
obs. → 9920/3 Therapiebedingte myeloische Neoplasie						
6 Myeloide Neoplasien mit Keimbahn-Prädisposition						
Akute myeloide Leukämie mit Keimbahn <i>CEBPA</i> Mutation	9861/3				Keimbahn	C92.0-
Myeloid Neoplasien mit Keimbahn <i>DDX41</i> Mutation	-				Keimbahn	C92.0-
Myeloid Neoplasien mit Keimbahn <i>RUNX1</i> Mutation	-				Keimbahn	C92.0-
Myeloid Neoplasien mit Keimbahn <i>ANKRD26</i> Mutation	-				Keimbahn	C92.0-
Myeloid Neoplasien mit Keimbahn <i>ETV6</i> Mutation	-				Keimbahn	C92.0-
Myeloid Neoplasien mit Keimbahn <i>GATA2</i> Mutation	-				Keimbahn	C92.0-
7 Akute Myeloische Leukämie (AML) und verwandte Vorläufer Neoplasien						
7a AML mit wiederkehrenden genetischen Abnormalitäten						
Akute myeloische Leukämie, t(8;21)(q22;q22)	9896/3				C42.1	C92.0-
Akute myeloische Leukämie, AML1(CBF-alpha)/ETO						
Akute myeloische Leukämie mit t(8;21)(q22;q22) RUNX1-RUNX1T1						
FAB M2, AML1(CBF-alpha)/ETO						
FAB M2, t(8;21)(q22;q22)						
Akute myelomonozytäre Leukämie mit Eosinophilie [AML mit inv(16)(p13.1q22) oder t(16;16)(p13.1;q22); CBFβ-MYH11] (FAB M4 Eo)	9871/3				C42.1	C92.5-
Akute Promyelozytenleukämie t(15;17)/q22;q11-12) FAB M3) (FAB M3) PML-RARA	9866/3				C42.1	C92.4
Akute myeloische Leukämie mit 11q23-Abnormalitäten	9897/3				C42.1 C49.9 C03.0-9 C44.0-9	C92.6
Akute myeloische Leukämie mit t(9;11)(p21.3;q23.3); KMT2A-MLLT3; akute myeloische Leukämie, MLL						
AML mit t(6;9)(p23;q34.1); DEK-NUP214	9865/3				C42.1	C92.0-
AML mit inv(3)(q21.3q26.2) oder t(3;3)(q21.3;q26.2); GATA2, MECOM	9869/3				C42.1, C22.0 C42.2, C77.0-9	C92.0-
AML (megakaryoblastisch) mit t(1;22)(p13.3;q13.1); RBM15-MKL1 ³⁹	9911/3				C42.1, C22.0, C42.2	C94.2-
Akute myeloide Leukämie mit BCR-ABL1 ⁴⁰	9912/3				C42.1, C22.0, C42.2	C94.7-
Akute myeloide Leukämie mit mutiertem NPM1 ⁴¹	9877/3				C42.1, C03.0-9 C44.0-9	C94.7-
Akute myeloide Leukämie mit bialleler Mutation von <i>CEBPA</i> ⁴²	9878/3				C42.1, C77.0-9	C94.7-
Akute myeloide Leukämie mit mutiertem RUNX1 ⁴³	9879/3				C42.1	C94.7-

³⁹ Es handelt sich um eine de-novo AML, die bei kleinen Kindern (3 Jahre oder jünger) auftritt, sehr häufig mit einem Down-Syndrom assoziiert (Swerdlow et al 2017, S. 139f).

⁴⁰ Entität neu in der WHO 2017, 9912/3 in der ICDO-3.1 nicht aufgeführt.

⁴¹ Entität neu in der WHO 2017, 9877/3 in der ICDO-3.1 nicht aufgeführt.

⁴² Entität neu in der WHO 2017, 9878/3 in der ICDO-3.1 nicht aufgeführt.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierar-	chische	Gruppe	ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
7b AML mit myelodysplasie-verwandten Veränderungen						
Akute myeloische Leukämie mit Myelodysplasie-ähnlichen Veränderungen, AML mit Mehrlinien-Dysplasie, AML mit vorangegangenem myelodysplastischem Syndrom, AML ohne vorangegangenem myelodysplastischem Syndrom	9895/3				C42.1	C94.7-
7c Therapiebedingte myeloide Neoplasien						
Therapiebedingte myeloische Neoplasie ⁴⁴ Akute myeloische Leukämie infolge Therapie o. n. A. AML infolge Therapie, nach alkylierenden Substanzen AML infolge Therapie, nach Epipodophyllotoxin	9920/3				C42.1	C92.7- ⁴⁵
[Therapiebedingtes myelodysplastisches Syndrom o. n. A.] ⁴⁶ obs. → 9920/3 Therapiebedingte myeloische Neoplasie	[9987/3]				C42.1	C92.7-
7d Akute myeloide Leukämie o. n. A.						
Akute myeloische Leukämie o. n. A. Akute granulozytäre Leukämie Akute myelogene Leukämie Akute myelozytäre Leukämie Akute nicht-lymphozytäre Leukämie Akute myeloische Leukämie mit mutiertem CEBPA Akute myeloische Leukämie mit mutiertem NPM1 <i>Akute myeloide Leukämie mit zytoplasmatischem Nukleophosmin (NPMc+ AML)</i>	9861/3				C42.1, C03.0-9 C77.0-9 C44.0-9	C92.0-
AML mit minimaler Ausreifung FAB M0	9872/3				C42.1	C92.0-
AML ohne Ausreifung FAB M1	9873/3				C42.1	C92.0-
AML mit Ausreifung FAB M2 o. n. A.	9874/3				C42.1	C92.0-
Akute myelomonozytäre Leukämie FAB M4	9867/3				C42.1	C92.5-
Akute Monozytenleukämie Akute Monoblastenleukämie FAB M5 (einschließlich aller Varianten) Monoblastenleukämie o. n. A. Akute monoblastische und monozytische Leukämie	9891/3				C42.1 C44.0-9 C03.0-9 C70.0- C72.9	C93.0-
Akute myeloische Leukämie, M6-Typ, AML M6A, M6B, Erythrämische Myelose o. n. A., Erythroleukämie <i>„Pure erythoide Leukämie“</i>	9840/3				C42.1	C94.0-
Akute Megakaryblastenleukämie, FAB M7	9910/3				C42.1	C94.2-
Akute Basophilenleukämie	9870/3				C42.1, C44.0-9, C22.0. C42.2	C94.7-
Akute Panmyelose mit Myelofibrose Akute Panmyelose o. n. A.	9931/3				C42.1	C94.4
7e Myeloides Sarkom						

⁴³ Entität neu in der WHO 2017, 9879/3 in der ICDO-3.1 nicht aufgeführt.

⁴⁴ Therapie-assoziierte myeloide Neoplasien – t-MNs – schließen Fälle von t-(*therapiebedingten*)-AML, t-MDS oder t-MDS/MPN ein (Vardiman et al 2017, S. 153ff). ICDO-3.1-M 9920/3 ersetzt [9987/3], die in der WHO 2017 nicht aufgeführt und damit obsolet ist.

⁴⁵ 9920/3 umfasst die t-AML, t-MDS und die t-MDS/MPN.

⁴⁶ Das „Therapiebedingte myelodysplastische Syndrom o. n. A. 9987/3“ ist in der WHO Klassifikation 2017 nicht aufgeführt. Es fällt als Spätkomplikation einer zytotoxischen Therapie in die Gruppe der therapiebedingten t-AML, t-MDS oder t-MDS/MPN (Vardiman et al 2017, S. 153ff) und wird mit ICDO-3.1-M „9920/3 Therapiebedingte myeloische Neoplasie, akute myeloische Leukämie infolge Therapie o. n. A.“ verschlüsselt.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
Myelosarkom, Chlorom, granulozytäres Sarkom	9930/3				C44.0-9, C77.0-9, C15.0- C26.9, C40.0- C41.9, C49.0-9, C62.9	C92.3
7f Myeloide Proliferationen assoziiert mit Down-Syndrom						
Transiente abnorme Myelopoiese ⁴⁷ (TAM)	9898/1				C42.1, C42.2, C22.0	D46.7
Myeloische Leukämie assoziiert mit Down-Syndrom	9898/3				C42.1, C42.2, C22.0	C92.7- C94.2 ⁴⁸
8 Blastische plasmazytoide Dendriten-Zell-Neoplasie						
Lymphoblastisches Lymphom der Vorläuferzellen, lymphoblastisches Lymphom o. n. A. (<i>LBL</i>), blastische plasmazytoide Neoplasie der dendritischen Zellen (<i>BPDCN</i>)	9727/3 ⁴⁹				C44.0-9, C42.1 ⁵⁰ , C77.0-9	C83.5 ⁵¹
9 Akute (und chronische) Leukämien unklarer Abstammung						
[Leukämie o. n. A.] obs. → Diagnose spezifizieren	[9800/3]				C42.0-1, C77.0-9	C95.9-
Akute Leukämie o. n. A., <i>akute undifferenzierte Leukämie, Stammzelleukämie</i>	9801/3				C42.0-1	C95.0 ⁵²
[Akute biphänotypische Leukämie, akute Bilineage-Leukämie, akute gemischtzellige Leukämie] obs. → 9806-9809; bei „akuter biphänotypischer Leukämie o. n. A.“ → 9808/3	[9805/3] ⁵³				C42.0-1	C95.0-
Akute gemischt-phänotypische Leukämie mit t(9;22)(q34.1;q11.2); BCR-ABL1	9806/3				C42.0-1	C95.0-
Akute gemischt-phänotypische Leukämie mit t(v;11q23.3); KMT2A-rearranged ⁵⁴	9807/3				C42.0-1	C95.0-
Akute gemischt-phänotypische Leukämie, B/myeloid, o. n. A.	9808/3				C42.0-1	C95.0-
Akute gemischt-phänotypische Leukämie, T/myeloid, o. n. A.	9809/3				C42.1	C95.0-
Gemischt-phänotypische akute Leukämie, o. n. A.,	-				C42.1	C95.0-

⁴⁷ 10 % der Down-Syndrom Neugeborenen. Die „Transiente abnorme Myelopoiese“ (TAM) wird im NCT-Krebsregister dokumentiert. Die TAM ist eine spezifische Entität bei Neugeborenen mit Down-Syndrom, die ununterscheidbar von einer AML megakaryozytärer Abstammung ist, aber auch besondere Charakteristika besitzt. Sie ist in 20-30 % der Fälle über 1-3 Jahre remittierend [Swerdlow et al 2008, S.142]. Sie wird im Rahmen der pädiatrischen Dokumentation des NCT-Krebsregisters erfasst. In Absprache des NCT mit dem Krebsregister Mainz (Dr. Kaatsch, Dr. Adzersen): Erfassung der TAM 9898/1 mit ICD-10 "C94.2 Akute Megakaryoblastenleukämie" (im NCT-Krebsregister Modul M01); Dokumentation der Nebendiagnose "Down-Syndrom" (im NCT-Krebsregister im Modul M02); wenn nach einem TAM im Neugeborenenalter später eine Leukämie bei demselben Patienten auftritt, wird diese als neuer Tumor mit 9898/3 Myeloische Leukämie assoziiert mit Down-Syndrom, nicht als Rezidiv oder Progress, dokumentiert.

⁴⁸ 50% der DS-Kinder < 4 Jahre mit myeloischen Leukämien sind akute megakaryblastische Leukämien (Swerdlow et al 2017, S. 170).

⁴⁹ Synonyme der unter 9727/3 erfassten Entität sind: Blastisches NK-Zell-Lymphom (obsolet), agranuläreCD4+ NK-Zell-Leukämie, blastische(s) NK Leukämie / Lymphom, agranuläre(r) CD+CD56+ hämatodermische(r) Neoplasie / Tumor (Swerdlow et al 2017, S. 174ff). 9727 kann B-Zell, T-Zell oder 0-Zell sein (Turner et al 2010).

⁵⁰ Knochenmark als Primärort wird nur notiert, wenn keine andere Lokalisation betroffen ist (Ruhl et al 2015, S. 41).

⁵¹ Wenn bei ED primär ein Lymphom (Swerdlow et al 2017, S. 174).

⁵² Die unter „9 Akute Leukämien unklarer Abstammung“ geführten Tumoren werden von der „SEER Hematopoietic and Lymphoid Neoplasm Database“ (Ruhl et al 2015) mit ICD10 C95.0 angegeben, obwohl als Alternative zu „C95.0-Akute Leukämie nicht näher bezeichneten Zelltyps“ sehr gut auch „C94.7- Sonstige näher bezeichnete Leukämien“ zutreffen würde. Wir empfehlen zunächst, die konventionell Kodierung ICD10 95.0 beizubehalten.

⁵³ Die „Akute biphänotypische Leukämie 9805/3“ ist in Swerdlow et al 2017 nicht aufgeführt und obsolet. Sie kann dokumentarisch durch eine der Morphologien 9806-9809 ersetzt werden (Johnson et al 2012, Appendix E, S. 72.)

⁵⁴ Diese Leukämie ist relativ häufiger in der Kindheit (Swerdlow et al, S. 183).

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
seltene Typen ⁵⁵ ; Kodierungsempfehlung: → 9801/3						
Akute Leukämie zweifelhafter Abstammung, o. n. A. ⁵⁶ ; Kodierungsempfehlung: → 9801/3	-				C42.1	C95.0-

10 Vorläufer lymphoide Neoplasien

10a B-lymphoblastische Leukämien/Lymphome o. n. A.

B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom o. n. A. ⁵⁷ B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit IAMP21 ⁵⁸	9811/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	C42.1 ⁵⁹ , C44.0-9, C49.0-9, C41.0-9, C77.0-9, C70.0-9, C42.2, C71.0-9, C72.0-9, C22.0, C62.9	C91.0 ⁶⁰ C83.5 ⁶¹
--	--------	-------	-------------	---------------	--	--

10b B-lymphoblastische Leukämien/Lymphome o. n. A. mit wiederkehrenden genetischen Abnormalitäten

B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(9;22)(q34;q11.2); BCR-ABL1	9812/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(v;11q23.3); KTM2A-rearranged ⁶²	9813/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	C42.1, C42.0, C70.0- C72.9	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(12;21)(p13.2;q22.1); ETV6-RUNX1	9814/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit Hyperdiploidie	9815/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit Hypodiploidie (Hypodiploid-ALL)	9816/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(5;14)(q31.1;q32.1); IGH/IL3	9817/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(1;19)(q23;p13.3); TCF3-PBX1	9818/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom, BCR-ABL1-ähnlich	9819/3	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0 C83.5

⁵⁵ Leukämien mit B-Zell, T-Zell-Kombination oder zusätzlicher myeloider Charakteristika (Swerdlow et al 2017, 186f). Kodierungsempfehlung: 9801/3 und C95.0-.

⁵⁶ Akute Leukämien mit „Markerkombinationen, die keine Klassifikation erlauben und die nicht unter die Definition der undifferenzierten Leukämie oder gemischt-phänotypischen akute Leukämie fallen und bei denen eine Klassifikation nach einer einzigen Zelllinie schwierig ist. (Swerdlow et al 2017, S. 187). Kodierungsempfehlung: 9801/3 und C95.0-.

⁵⁷ M-Ziffer gültig ab Diagnosedatum 01.01.2012, basierend auf aktualisierter ICDO-3.1 2014 (DIMDI 2014).

⁵⁸ Am häufigsten bei älteren Kindern mit niedrigen Leukozytenwerten.

⁵⁹ Das KM ist per definitionem immer betroffen. Lokalisation Knochenmark (C42.1) wird nur notiert, wenn ausschließlich KM betroffen ist (Ruhl et al 2015, S. 41), ansonsten der Primärort der Diagnose.

⁶⁰ **Beide ICD10 Kodierungen sind gleichwertig!** Empfehlung ist, die Ziffer *des* Systems (myeloid oder lymphoid) zu wählen, in dem sich die Erkrankung als erstes präsentiert, als Leukämie oder als Lymphom. Bei Auswertungen können beide Ziffern zusammengeführt werden. Siehe auch SEER 2015 „Hematopoietic and Lymphoid Neoplasm Database“.

⁶¹ Siehe vorige Fußnote.

⁶² Häufigste Leukämie bei Kindern < 1 Jahr (Swerdlow et al 2017, S. 204).

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
[B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ (B-ALL/LBL, o. n. A.)] obs. → 9811/3	[9728/3]	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C83.5
[Vorläufer-lymphoblastische Leukämie o. n. A. (B-ALL/LBL, o. n. A.)] obs. → 9811/3	[9835/3]	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0
[Vorläufer-B-lymphoblastische Leukämie] obs. → 9811/3	[9836/3]	B-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-B-NHL	s. 9811/3	C91.0
10c T-lymphoblastische Leukämien/Lymphome						
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie (T-ALL, T-LBL) T-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom Cortical T-ALL, Pre-T-ALL, Pro-T-ALL, T-ALL, <i>T akute lymphblastische Leukämie</i> <i>Frühe T-Zell-Vorläufer-lymphoblastische Leukämie (ETP-ALL)</i>	9837/3	T-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-T-NHL	C42.1 ⁶³ , C42.0, C37.9, C38.1-3, C77.0-9, C44.0-9, C09.0-9, C22.0, C42.2, C70.0- C72.9, C62.9	C91.6- C83.5 C91.0-
[T-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ] obs. → 9837/3	[9729/3]	T-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-T-NHL	s. 9837/3	C83.5
10d NK-lymphoblastische/s Leukämien/Lymphome						
NK-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom ⁶⁴ , NK-ALL/LBL	9727/3	NK-NHL	Vorläuf-NHL	Vorläuf-NK/T-NHL	s. 9727/3	C83.5
11 Reifzellige B-Zell-Neoplasien						
[Lymphatische Leukämie o. n. A.] obs. → Diagnose soezifizieren ⁶⁵	[9820/3]	B-NHL	Reifzell-B-NHL		C42.0-1, C42.2, C77.0-9	C91.9-
Chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom (CLL,SLL) ⁶⁶ <i>Chronische lymphoide Leukämie</i>	9823/3	B-NHL	Reifzell-B-NHL	CLL/SLL/ B-PLL /MCL	C42.0-1, C42.2, C77.0-9, C14.2, C44.0-9, C15-C26, C70-C72	C91.1 ⁶⁷ C83.0 ⁶⁸
Monoklonale B-Zell Lymphozytose, MBL-CLL Typ ⁶⁹	9823/1	B-NHL	Reifzell-B-NHL	MBL, CLL	C42.0-1	D47.7

⁶³ Nur C42.1 kodieren, wenn Knochenmark die einzige Lokalisation bei Erstdiagnose ist (s. Ruhl et al 2015, S. 41).

⁶⁴ Diese provisorische Entität wird unterschiedlich definiert (Swerdlow et al 2017, S. 213. Sie ähnelt am ehesten der blastischen, plasmazytoiden, dendritisch-zelligen Neoplasie und wird wegen fehlender plausibler Alternativen vorläufig auch so kodiert → 9727/3.

⁶⁵ Falls im Ausnahmefall keine genaueren Informationen eruiert sind, darf 9820/3 im Notfall kodiert werden.

⁶⁶ CLL/SLL: Die chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie CLL und das kleinzellige lymphozytische B-Zell-Lymphom (SLL) (mit zahlreichen Unterbezeichnungen) sind eine Erkrankung [Swerdlow et al 2017, S. 216ff]. Biologisch liegt die gleiche lymphozytische Neoplasie in zwei Varianten vor: in einer leukämischen und einer nicht-leukämischen Form. C91.0 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Es wird die Diagnoseziffer gewählt, die am Diagnosedatum zutrifft: Leukämie oder Lymphom. Die gleichnamige Morphologieziffer „9670/3 kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom“ ist obsolet. Die ICD-10 2018 Diagnoseziffer ist „C83.0 Kleinzelliges B-Zell-Lymphom, ... nicht-leukämische Variante der B-CLL“.

⁶⁷ CLL wird kodiert, wenn die zirkulierenden CLL-Leukos > 5x10⁹/L sind.

⁶⁸ SLL wird kodiert, wenn die zirkulierenden CLL-Leukos < 5x10⁹/L sind (Swerdlow et al 2017, S. 216).

⁶⁹ Definition: Monoklonale B-Zell Anzahl <5x10⁹/L im peripheren Blut mit spezifischer und unterschiedlicher phänotypischer Expression der Lymphozyten für MBL-CLL Typ und MBL, non-CLL Typ (Swerdlow et al 2017, S.220f).

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
Monoklonale B-Zell Lymphozytose, MBL-non-CLL Typ ⁷⁰	9591/1	B-NHL	Reifzell. B-NHL	MBL, non-CLL	C42.0-1	D47.7
Prolymphozytenleukämie o. n. A.	9832/3	B-/T-NHL	Reifzell. B-/T-NHL		C42.0 C42.1 C42.2	C91.7-, C91.9-
Prolymphozytenleukämie vom B-Zell-Typ, B-PLL	9833/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	CLL/SLL/ BB-PLL /MCL	C42.0 C42.1 C42.2	C91.3
Haarzell-Leukämie, syn. Haarzell-Leukämie-Variante (HCL-V), leukämische Retikuloendotheliose	9940/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	HCL-V	C42.1, C42.2, C22.0, C77.0-9, C44.0-9	C91.4
Splenisches diffuses kleinzelliges B-Zell-Lymphom der roten Pulpa Haarzelleukämievariante (<i>HCL-v</i>), Malignes non-Hodgkin-Lymphom o. n. A. Splenische(s) B-Zell-Lymphom / Leukämie, unklassifizierbar NHL o. n. A. B-Zell-Lymphom o. n. A., nicht klassifizierbar Diffuses malignes Lymphom o. n. A.	9591/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	Splenisches, rote Pulpa BCL, splenisches BCL, U	C42.2, C42.1, C42.0, C77.0-9, C22.0, C70.0 ⁷¹ , C70.9, C71.0-9, C00.0- C80.9	C85.9
[Lymphoproliferative Erkrankung o. n. A.] ⁷² obs. → 9823/1 für MBL-CLL Typ, 9591/1 für MBL-non-CLL Typ	[9970/1]	B-LPD	Reifzell. B-NHL	MBCL	C42.1 C77.0-9 C22.0 C42.2	D47.9
Lymphoplasmozytisches Lymphom (LPL) Lymphoplasmozytoides Lymphom ⁷³	9671/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	LPL/MZL	C42.1, C77.0-9, C42.2, C22.0, C77.0-9, C70-C72	C83.0
IgM monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz ⁷⁴	9761/1	B-NHL	Reifzell. B-NHL	LPL/MZL	C42.1, C77.0-9	D47.2
Waldenström-Makroglobulinämie ⁷⁵	9761/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	LPL/MZL	C42.1, C77.0-9	C88.0

⁷⁰ S. vorige Fußnote.

⁷¹ 9591/3 mit ICD-10 C89.5 wird zur Verschlüsselung der Lymphomatosis cerebri verwendet, da es für die Lymphomatosis cerebri in der ICDO-3.1 keinen Code gibt (Ruhl et al 2015; Hematopoietic and Lymphoid Database).

⁷² 9970/1 ist in der WHO 2017 nicht enthalten. In SEER ist die Entität nicht berichtsfähig (Ruhl et al 2015). 9970/1 kann B-, T- oder U-lymphozytär auftreten (Turner et al 2010, S. e92 f). Die „Monoklonale B-Zell Lymphozytose, MBL-CLL Typ“ und die „Monoklonale B-Zell Lymphozytose, MBL-non-CLL Typ“ werden mit 9823/1 respektive 9591/1 kodiert (s. o.). Im Falle einer monoklonalen T- oder U-Zell-Lymphozytose kann ausnahmsweise 9970/1 kodiert werden.

⁷³ In einer signifikanten Untergruppe des „Lymphoplasmozytischen Lymphoms“ (9671/3) werden monoklonale Paraproteine, gewöhnlich vom IgM-Typ diagnostiziert, sodass eine „Waldenström'sche Makroglobulinämie“ (WM) (9761/3) in einer signifikanten Untergruppe der LPL gefunden wird (Swerdlow et al 2017, S. 232). Die WM wird heute nicht mehr als separate Entität angesehen. Generell teilen sich *Schwerkettenkrankheiten* eine einzige Kodierung in der ICDO-3.1: 9762/3, aber normalerweise ist

- die γ -Schwerkettenkrankheit mit dem **lymphoplasmozytischen Lymphom**,
- die μ -Schwerkettenkrankheit mit verschiedenen Arten von **NHL** und
- die α -Schwerkettenkrankheit mit **MALT-Lymphomen** assoziiert.

Fälle von Schwerkettenkrankheit sollten, wenn möglich, bei den zu Grunde liegenden Tumoren eingruppiert werden (Turner et al 2010). Die Morphologie 9762/3 (Schwerkettenkrankheit) ist in Turner et al 2010 keine eigenständige Entität und nur in der Fußnote „d“ erwähnt.

⁷⁴ 9761/1 ist nicht in der ICDO-3.1 enthalten, kann aber nach Regel F kodiert werden.

⁷⁵ Siehe vorige Fußnote. Die Waldenström'sche Makroglobulinämie ist eine Unterform des Lymphoplasmozytischen Lymphoms, keine eigenständige Entität (Swerdlow et al 2017, S. 232).

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
Schwerketten-Krankheit o. n. A., μ-Schwerkettenkrankheit γ-Schwerkettenkrankheit α-Schwerkettenkrankheit (α-Schwerkettenkrankheit <i>assoziiert mit MALT- Lymphomen, lympho-proliferative Dünndarmerkrankung, immunoproliferative small intestinal disease IPSID</i>)	9762/3	B-NHL	Reif.B-NHL	LPL/MZL	C42.2, C22.0, C42.1, C42.0 C77.0-9, C14.2, C15- C26, C42.1, , C22.0, C42.3, C42- 0, C30-C34, C73	C88.2 C88.3
Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz, MGUS, monoklonale Gammopathie o. n. A. Non-IgM monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz	9765/1	B-LPD	Reif-zell. B-NHL	MGUS	C42.1	D47.2
Multipl. Myelom ⁷⁶ Plasmazellmyelom, Myelom o. n. A., Myelomatose o. n. A. "Evolving myeloma", indolentes Myelom, Plasmazell-leukämie, "smoldering myeloma"	9732/3	B-NHL	Reif.B-NHL	PCN	C42.1 C44.0-9 ⁷⁷	C90.0
[Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom] ⁷⁸ obs. → 9823/3	[9670/3]	B-NHL	Reif-zell. B-NHL	CLL/SLL/ B-PLL /MCL	C42.1-2 C77.0-9	C91.1 C83.0
Plasmozytom o. n. A. (<i>solitäres Plasmozytom des Knochens</i>)	9731/3	B-NHL	Reif.B-NHL	PCN	C40.0- C41.9	C90.3
Extramedulläres Plasmozytom Extraossäres Plasmozytom	9734/3	B-NHL	Reif-zell. B-NHL	PCN	C10.0- C14.8, C30.0- C31.9, 15.0-C26.9, C77.0-9, C67.0-9, C70.0- C72.9, 50.0-9, C73.9, C62.0-9, C07.9, C44.0-9	C90.2
[Plasmazell-Leukämie] ⁷⁹ obs. → 9732/3	[9733/3]	B-NHL	Reif-zell. B-NHL	PCN	C42.1	C90.1
[Monoklonale Immunglobulin-Ablagerungs-Krankheit(en) Primäre Amyloidose Systemische Leichtketten-Krankheit <i>Leicht- und SchwerkettenAblagerungs-Krankheit</i>] ⁸⁰	[9769/1]	B-LPD	Reif-zell. B-NHL		C44.0-9, C64, C38.0, C22.0, C15.0- C26.9,	E85.0-9 ⁸¹

⁷⁶ Klinische Varianten: Asymptomatisches (smoldering) Plasmazell-Myelom, nicht-sekretorisches Myelom und Plasmazellleukämie (PCL) sollen als 9732/3 verschlüsselt werden [Swerdlow et al 2008, S. 202 f.].

⁷⁷ MM Primärdiagnose mit Haut als Primärlokalisation, dokumentiert im NCT (15.09.2016, persönl. Mitteilung J. Glomm).

⁷⁸ 9670/3 ist in der WHO Klassifikation 2017 nicht mehr aufgeführt und obsolet. Empfohlene Kodierung: 9823/3. Siehe Fußnote CLL/SLL oben; (Johnson et al 2012 Appendix E, S. 72; Ruhl et al 2015, Appendix E, S. 76).

⁷⁹ Die „Plasmazellleukämie“ (PCL) ist in der WHO Klassifikation der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren ([Swerdlow et al 2017] *nicht* aufgeführt. Die PCL ist eine klinische Variante des Plasmazellmyeloms (MM). Verschlüsselung mit 9732/3.

⁸⁰ Ablagerungskrankheiten werden im NCT-Krebsregister (wie in den meisten Krebsregistern weltweit) nicht dokumentiert. Wenn bei einem POEMS Syndrom gleichzeitig MGUS auftritt, wird die MGUS dokumentiert. 9769/1 ist eine bisher *nicht* dokumentationspflichtige und *nicht zu dokumentierende* Entität. InterLymph 2010 und SEER 2014 (Turner et al 2010, Ruhl et al 2015) führen die Entität nicht bzw. als „not reportable“

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierar-	chische	Gruppe	ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
					C47.0-9, C42.1	
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. ⁸² <i>Extranodales</i> Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes (<i>MALT</i>) Lymphom des bronchial-assoziierten lymphatischen Gewebes BALT-Lymphom Lymphom des haut-assoziierten lymphatischen Gewebes, SALT-Lymphom Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes, MALT-Lymphom Marginalzonen-Lymphom o. n. A. Monozytoides B-Zell-Lymphom	9699/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	LPL/MZL	C16.0-9, C69.0, C69.3, C69.5-6, C69.8-9, C44.0-9, C34.0-9, C08.0-9, C50.0-9, C73.9	C88.4
<i>Nodales</i> Marginalzonen Lymphom ⁸³ (NMZL), Synonyme: Nodales monozytoides B-Zell-Lymphom ⁸⁴ , <i>Parafollikuläres B-Zell-Lymphom</i> <i>Pädiatrisches nodales Marginalzonenlymphom</i>	9699/3				C77.0-9, C42.1 C42.0	C83.0
[Immunoproliferative Krankheit des Dünndarms, Mittelmeer-Lymphom] ⁸⁵ obs. → 9762/3	[9764/3]	B-NHL	Reifzell. B-NHL	LPL/MZL	C17.0-9 C77.2 C16.0-9 C18.0-9	C88.3
[Marginalzonen-B-Zell-Lymphom der Milz] obs. → 9699/3	[9689/3]	B-NHL	Reifzell. B-NHL	LPL/MZL	C42.2 C42.1	C83.0
Follikuläres Lymphom o. n. A.	9690/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	FL	C77.0-9 C42.2, C42.1, C42.0, C14.2, C16.0- C26.9, C44.0-9, C49.0-9, C50.0-9, C69.0, C69.5-9	C82.9
Follikuläres Lymphom, Grad 2	9691/3	B-NHL	Reif. B-NHL	FL	s. 9690/3	C82.1
Follikuläres Lymphom, Grad 1, <i>Duodenal-Typ des follikuläres Lymphom</i> ⁸⁶ <i>Diffuse Variante des follikulären Lymphoms</i>	9695/3	B-NHL	Reif.B-NHL	FL	s. 9690/3	C82.0, C82.6
Follikuläres Lymphom, Grad 3 ⁸⁷	9698/3	B-NHL	Reif.B-	FL	s. 9690/3	C82.2

auf. Es handelt sich nicht um eine Neoplasie im engeren Sinne, sondern um eine krankhafte Ablagerung von Immunglobulinen in Viszeral- und Weichgeweben (Ruhl et al 2015). Der monoklonalen Immunglobulin-Ablagerungskrankheit 9769/1 liegt eine Plasmazellproliferation zugrunde, die in drei klinischen Varianten auftritt: Primäre Amyloidose, monoklonale Leicht- und Schwerkettenkrankheit. Zwei mit Plasmazellneoplasmen assoziierte Krankheiten sind das POEMS Syndrom und TEMPI Syndrom. Beides sind paraneoplastische Syndrome, die aber keine M-Ziffer haben (Swerdlow et al 2017 S. 256ff).

⁸¹ In der ICD10 werden Ablagerungskrankheiten nicht unter „Neubildungen“ sondern unter „Endokrine, Ernährungs- und Stoffwechselkrankheiten“ geführt.

⁸² ICD-10 Diagnose „C88.4 *Extranodales* Marginalzonen-B-Zell-Lymphom des Mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes [MALT-Lymphom], ... SALT-, .BALT-Lymphom ..) wird kodiert, wenn die Lokalisation *außerhalb* der Lymphknoten liegt. „C83.0 Kleinzelliges B-Zell-Lymphom“ wird kodiert, wenn „*Nodales* Marginalzonenlymphom“ zutrifft. C83.0 trifft ebenfalls *für alle Marginalzonenlymphome bis 31.12.2010* zu.

⁸³ Siehe vorige Fußnote.

⁸⁴ Das „Nodale Marginalzonenlymphom“ soll *vor* Diagnosedatum 2011 mit ICD-10 GM „C83.0 Kleinzelliges B-Zell-Lymphom“ kodiert werden. Ab ICD-10 GM Vs. 2011 ff. ist das „Nodale(s) Marginalzonenlymphom“ explizit dort aufgeführt.

⁸⁵ Die Entität 9764/3 ist in der WHO Klassifikation 2017 (Swerdlow et al 2017) *nicht*, in der WHO Klassifikation der Tumoren des Verdauungstraktes, Bosman et al 2010 und InterLymph (Turner et al 2010) noch enthalten.

⁸⁶ Swerdlow et al 2017, S. 276.

Tumor¹⁴	ICDO-3.1-M¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T¹⁶	ICD10 2018¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
Folikuläres Lymphom 3A ⁸⁸ Folikuläres Lymphom 3B ⁸⁹ <i>Testikuläres follikuläres Lymphom⁹⁰</i> <i>Großzelliges-B-Zell-Lymphom mit IRF4 Rearrangement⁹¹</i> Großzelliges follikuläres Lymphom o. n. A. Zentroblastisches follikuläres Lymphom Synonym: malignes zentroblastisches FL, malignes histiozytisches, noduläres FL			NHL			C82.3 C82.4
In situ ⁹² follikuläre Neoplasie	9695/1	B-NHL	Reifzell-B-NHL	FL	C77.0-9 C42.2, C42.1, C42.0, C14.2, C16.0- C26.9, C44.0-9, C49.0-9, C50.0-9, C69.0, C69.5-9	D47.7
Pädiatrischer Typ des follikulären Lymphoms, PTFL	9690/3	B-NHL	Reifzell-B-NHL	FL	C77.0-9	C82.7
Primär kutanes Follikelzentrumslymphom, PCFCL	9597/3	B-NHL	Reifzell-B-NHL	FL	C44.4, C44.3, C44.4, C44.5	C82.6
In-situ-Mantelzell-Neoplasie, MCL in-situ	9673/1	B-LPD	Reifzell-B-LPD	MCL-in-situ	C77.0-9, C42.2, C42.1, C16.0- C26.9, C14.2	D47.7
Mantelzell-Lymphom Maligne lymphomatöse Polypose, (Varianten: <i>blastisch, pleomorph, kleinzellig, Marginal-zone⁹³</i>)	9673/3	B-NHL	Reifzell-B-NHL	CLL/SLL/ BB-PLL/ /MCL	C77.0-9, C42.2, C42.1, C42.0, C16.0- C26.9, C14.2, C34.0-9, C38.4	C83.1
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A., DLBCL⁹⁴ <i>Morphologische Varianten⁹⁵</i>	9680/3	B-NHL	Reifzell-B-NHL	DLBCL	C77.0-9, C16.0-9, C18.0-1,	C83.3

⁸⁷ >15 Zentroblasten pro hochauflösendes Feld, s. Tabelle 3.7 dieses Handbuchs; n. WHO Klassifikation (Swerdlow et al 2017), S. 271.

⁸⁸ Siehe Grading der FL, Tabelle 3.7.

⁸⁹ Siehe Grading der FL, Tabelle 3.7.

⁹⁰ Swerdlow et al 2017, S. 268.

⁹¹ Swerdlow et al 2017, S. 280f.

⁹² In der WHO-Klassifikation 2017 werden die „In situ follikuläre Neoplasie“ und die „In situ-Mantelzell-Neoplasie, MCL in situ“ mit dem biologischen Verhalten /1 aufgeführt.

⁹³ Swerdlow et al 2017, S. 285).

⁹⁴ Siehe ICDO-3.1 2014 unter 9680/3: zahlreiche, teilweise obsoleete Synonyme; es wird empfohlen, nur die hier aufgeführten klinisch-morphologischen Bezeichnungen unter 9680/3 zu kodieren. Die T-zellreichen und/oder histiozytenreichen großzelligen B-Zell-Lymphome sind nach der ICDO-3.1-Aktualisierung unter 9680/3 zu annullieren, es ist dafür 9688/3 zu kodieren.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
<p>Zentroblastisch Immunoblastisch Anaplastisch Andere seltene Varianten Molekulare Subtypen Keimzentrums B-zelliger Subtyp (GCB) Aktivierter B-zelliger Subtyp (ABC)</p> <p>Großzelliges diffuses B-Zell-L. vom zentroblastischen Typ Großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A. Großzelliges Lymphom o. n. A. Histiozytisches diffuses Lymphom Nicht-gekerbt-kerniges diffuses großzell. Lymphom o. n. A. Nicht-gekerbt-kerniges großzelliges Lymphom o. n. A. Anaplastisches großzelliges B-Zell-Lymphom; -B-Zell-Lymphom, nicht klassifizierbar, mit Eigenschaften intermediär zwischen diffus-großzelligem B-Zell- u. Burkitt-Lymphom, <i>high-grade B-Zell Lymphom</i> -Hochgradiges B-Zell Lymphom mit MYC und BCL2 und/oder BCL6 Rearrangements -Hochgradiges B-Zell Lymphom o. n. A., HGBL -Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, assoziiert mit chronischer Entzündung; <i>Fibrin-assoziiertes diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom</i>⁹⁶ -EBV-positives diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom des älteren Menschen, o. n. A.; -Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom; Angioendotheliomatose; Angiotropes Lymphom; Intravaskuläres B-Zell-Lymphom; -Zentroblastisches diffuses Lymphom; -Primäres DLBCL des ZNS (DLBCL-ZNS); -Primäres intraokulares Lymphom (PIOL) -Primäres kutanes <i>diffuses</i> DLBC des Beines (C44.7)(PCLBCL-Bein-Typ) -Zentroblastisches Lymphom o. n. A.</p>					C40.0- C41.9, C62.9, C42.2 C14.2 C06.9- C08.9 C73.9 C22.0 C64.9 C74.0-9 C42.1 C44.0-9 ⁹⁷ C70.0- C72.9 C00.0- C80.9	
EBV-positives muko-kutanes Ulcus, EBVMCU	9680/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C01.9- C06.9, C44.0-9, C15.0- C21.8	C83.3
[Großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante] obs. → 9680/3 ⁹⁸	[9684/3]	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	s. 9680/3	C83.3
T-Zell-reiches/histiozytenreiches großzelliges B-Zell-Lymphom (THRLBCL)	9688/3	B-NHL	Reifzell. B-	DLBCL	C77.0-9, C42.1,	C83.3

⁹⁵ Die Einteilung der Morphologischen und Molekularen Varianten aus Swerdlow et al 2017, Tab 13.22, S. 291.

⁹⁶ Swerdlow et al 2017, S. 311.

⁹⁷ Lokalisation C44.0-9 kodieren, wenn nur Haut oder Haut und regionären LK betroffen sind.

⁹⁸ Die ICDO-3.1 2014 empfiehlt, die immunoblastische Variante unter „9735/3 Plasmablastisches Lymphom“ zu kodieren (s. S. 258 und S. 278)! Das NCT-Register folgt der WHO 2017/InterLymph-Gruppe: Falls der Histologiebefund ein „großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante“ beschreibt, wird 9680/3 kodiert.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
			NHL		C22.0, C42.2	
Lymphomatoide Granulomatose (LYG) ⁹⁹ , Grad 1 und 2 [Angiozentrische immunoproliferative Veränderung] Bezeichnung obsolet ¹⁰⁰	9766/1	B-LPD	Reifzell. B-LPD	LYG	C34.0-9, C71.0-9. C64.9, C22.0 C44.0-9, C30.0- C33.9, C15.0- C26.9, C77.0-9, C42.2	C83.8, D47.7
Lymphomatoide Granulomatose, LYG ¹⁰¹ , Grad 3 [Angiozentrische immunoproliferative Veränderung, Bezeichnung obsolet obsolet]	9766/3	B-LPD	Reifzell. B-LPD	LYG	C34.0-9, C71.0-9. C64.9, C22.0 C44.0-9, C30.0- C33.9, C15.0- C26.9, C77.0-9, C42.2	C83.8
Primäres mediastinales (<i>thymisches</i>) großzelliges B-Zell-Lymphom (<i>PMBL</i>)	9679/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C38.1, 77.0-1, C77.2-8, C64.9, C640-9, C22.0. C70.0- C72.9, C37.9, C38.0-8	C85.2
Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom (<i>IV-LBCL</i>)	9712/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C00.0- C76.8, C42.1, C80.9 ¹⁰²	C83.8
ALK-positives großzelliges B-Zell-Lymphom (ALK-positives LBCL)	9737/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C77.0-9, C38.1-3, C11.0-9, C02.0-9, C16.0-9, C40.0-41.9, C49.0-9, C22.0, C42.2, C44.0-9	C84.6
Plasmablastisches Lymphom (PBL)	9735/3	B-NHL	Reifzell. B-NHL	DLBCL	C04.0- C06.9, C15.0-	C83.3

⁹⁹ Die LYG 9766/1 ist nach Ruhl et al 2015 (SEER) nicht berichts-fähig, 9766/3 in der SEER-Dartabase nicht enthalten.

¹⁰⁰ Swerdlow et al 2017, S. 312.

¹⁰¹ Die LYG 9766/3 ist in der SEER-Dartabase nicht enthalten. SEER empfiehlt bei Vorliegen eines angiozentrischen immunoproliferativen *Lymphoms* 9719/3 zu kodieren (SEER database, see under Lymphoid granulomatosis).

¹⁰² Lymphknoten C77.0-9 gewöhnlich nicht befallen. (Swerdlow et al 2017, S. 317).

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
					C21.8, C44.0-9, C40.0- C41.9, C64.9- C68.9, C11.0-9, C31.0-9, C70.0- C72.9, C22.0, C34.0-9, C69.6	
Primary effusion Lymphoma (PEL)	9678/3	B-NHL	Reif.B-NHL	DLBCL	C38.4, C38.0, C48.2, C15.0- C21.8, C44.0-9, C34.0-9, C70.0- C72.9, C77.0-9	C83.8
Großzelliges B-Zell-Lymphom bei HHV8-assoziiierter multizentrischer Castleman-Krankheit, <i>HHV-8-MCD-PBL</i> <i>HHV8-assoziierte lymphoproliferative Erkrankung</i>	9738/3	B-NHL	Reif-zell. B-NHL	DLBCL	C77.0-9, C42.2, C22.0, C34.0-9, C15.0- C21.8, C42.1, C42.0	C85.7 ¹⁰³ C83.3
HHV8-positive germinotropische lymphoproliferative Erkrankung, GLPD	9738/1	B-NHL	Reif-zell. B-NHL	DLBCL	C77.0-9	D47.7 ¹⁰⁴
Burkitt Lymphom o. n. A. (BL) B-Zell-Lymphom, Burkitt-ähnlich (<i>mit Lymphom mit 11q Aberration</i>) <i>Varianten:</i> <i>endemisches BL,</i> <i>sporadisches BL,</i> <i>immunodefizienz-assoziierte Burkitt-Leukämie Variante</i>	9687/3	B-NHL	Reif-zell. B-NHL	BL	C41.0-1, C17.2, C18.0, C48.0-1, C56, C64.9, C40.0-9, C41.0-1, C73.9, C07.9- C09.9, C50.0-9, C42.1, C77.0-9	C83.7
[Burkitt-Zell-Leukämie, akute reifzellige lymphoblastische B-Zell-Leukämie] obs. → 9687/3	[9826/3] ¹⁰⁵	B-NHL	Reif-zell. B-	BL	s. Burkitt-Lymphom	[C91.8]

¹⁰³ Da diese Erkrankung sehr spezifisch charakterisiert ist, ziehen wir die ICD10 Kodierung „C85.7 Sonstige näher bezeichnete Typen des Non-Hodgkin-Lymphoms“ der unspezifischen Kodierung C83.3 DLBCL vor.

¹⁰⁴ Für *in situ lymphoide Neoplasien* existieren in der ICD-10 und der ICDO-3.1 keine Diagnose-Kodes respektive M-Kodes. Alle *in situ* Kodierungen in der ICD-10 sind *Karzinome*. Die WHO Klassifikation 2017 hat zwei lymphoide Entitäten als „in situ“ mit der Dignität /1 aufgeführt (9695/1, 9673/1). Das NCT Krebsregister empfiehlt, entsprechend der Dignität der *in situ* Lymphome D47.7 zu kodieren.

¹⁰⁵ M-Ziffer 9826/3 in der WHO Klassifikation 2017 nicht aufgeführt, da obsolet. Alle Burkitt-Varianten werden mit 9687/3 Burkitt-Lymphom o. n. A. kodiert

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
			NHL			
Kombiniertes malignes Hodgkin- und non-Hodgkin-Lymphom ¹⁰⁶ B-Zell-Lymphom, unklassifizierbar, mit Eigenschaften intermediär zwischen diffus-großzelligem B-Zell-Lymphom und klassischem Hodgkin-Lymphom (<i>composite HL / NHL</i>)	9596/3	-	-	-	C38.1, C77.0-9, C34.0-9, C22.0, C42.1-2	C85.7
[Malignes Lymphom o. n. A.]	[9590/3] ¹⁰⁷	-	-	-	C77.0-9, C00.0- C80.9	C85.9
[Lymphoproliferative Krankheit o. n. A.] obs. → Klassifizierung entsprechend dem spezifischen, korrespondierenden Lymphom und Kodierung des respektiven ICDO-3.1 Kodes	[9760/3] ¹⁰⁸	-	-	-	C77.0-9, C00.0- C80.9	C85.9
12 Reifzellige T-Zell- und NK-Zell-Neoplasien						
Prolymphozytenleukämie vom T-Zell-Typ (P-TLL)	9834/3	T-NHL	Reifzellig. T-NHL	T-PLL	C42.0, C42.1, C77.0-9, C42.2 C22.0, C44.0-9	C91.6-
Lymphatische T-Zell-Leukämie vom grobgranulären Typ, T-LGLL Chron. grobgranuläre lymphatische T-Zell-Lymphozytose Chron. lymphat. Leukämie vom grobgranulären Typ o. n. A. Chron. lymphat. NK-Zell-Leukämie v. grobgranulären Typ Chron. lymphoprolif. Krankheit der NK-Zellen (CLPD-NKs)	9831/3	T-NHL	Reifzellig. T- oder NK-NHL	T-LGL, CLPD-NK	C42.0, C42.1, C22.0, C42.2, C44.0-9	C91.7
Aggressive NK-Zell-Leukämie (ANKL)	9948/3	T-NHL	Reifzellig. T-NHL	ANKL / ENNKTL	C42.0, C42.1, C22.0, C42.2, C00.1- C77.9 ¹⁰⁹	C94.7-
Systemische EBV-positive T-Zell lymphoproliferative Erkrankung des Kindesalters <i>Chronisch aktive EBV Infektion der T- und NK-Zelltypen, systemische Form, CAEBV</i>	9724/3	T-NHL	Reifzellig. T-NHL	PTCL	C22.0, C42.2, C77.0-9, C42.1, C44.0-9, C34.0-9	C84.5
Hydroa-vacciniform-artiges Lymphom	9725/3	T- oder NK-NHL	Reifzellig. T-NHL	PTCL	C44.3, C44.6, C44.2, C44.0-9	C84.5

¹⁰⁶ Klinische, morphologische und immunophänotypische Eigenschaften eines CHL und DBCL. Das „composite“ Lymphom (übliche klinische Bezeichnung) ist charakterisiert durch die Koexistenz zweier morphologisch und phänotypisch distinkter Typen lymphoider Neoplasien, die in einem einzigen anatomischen Organ oder Gewebe auftreten. Die Kombination kann ein Hodgkin Lymphom (HL) mit B-Zell-NHL oder T-Zell-NHL, B-Zell-NHL mit T-Zell-NHL oder zwei unterschiedlichen B-Zell oder T-Zell-NHLs an derselben anatomischen Lokalisation sein (n. Yu et al 2011). Synonyme sind: Grauzonenlymphom, großzelliges B-Zell-Lymphom mit Hodgkin-Eigenschaften (Swerdlow et al 2017, S. 342ff).

¹⁰⁷ 9590/3 ist in der WHO Klassifikation 2017 nicht aufgeführt. Falls möglich soll beim Melder nachgefragt werden und die spezifischere B-, T-, U-Zell-Morphologie kodiert werden. Die Kodierung 9590/3 soll eine extreme Ausnahme sein.

¹⁰⁸ 9590/3 ist in der WHO Klassifikation 2017 nicht aufgeführt. Falls möglich soll beim Melder nachgefragt werden und die spezifischere B-, T-, U-Zell-Morphologie kodiert werden. Die Kodierung 9590/3 soll eine extreme Ausnahme sein.

¹⁰⁹ Jegliche Lokalisation kann als Primärornt involviert sein [Swerdlow et al 2008], S. 276.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
<i>Hydroa-vacciniform-ähnliche lymphoproliferative Krankheit</i>	9725/1 ¹¹⁰	NK-/T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C44.0-9	D47.7
Adulte(s) T-Zell-Lymphom/Leukämie (HTLV1-positiv) (ATLL) Adulte T-Zell-Leukämie Adultes T-Zell-Lymphom Adulte(s) T-Zell-Lymphom/Leukämie	9827/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	ATLL	C77.0-9, C42.0, C42.1, C44.0-9, C42.2, C34.0-9, C22.0, C15.0- C21.8, C70.0- C72.9	C91.5
Nasales NK/T-Zell-Lymphom Extranodales NK/T-Zell-Lymphom vom nasalen Typ (ENNKTL) ¹¹¹ NK-/T-Zell Lymphom	9719/3	NK- od. T-NHL	Reifzell. NK- oder T-NHL	ANKL / ENNKTL	C30.0, C11.0-9, C30.0- C31.9, C05.0-9, C44.0-9, C49.0-9, C15.0- C21.8, C62.0-9, C70.0- C72.9	C86.0
Intestinales T-Zell-Lymphom, Enteropathie-assoziiertes T-Zell-Lymphom (EATL) ¹¹² Intestinales T-Zell-Lymphom mit Enteropathie, <i>Typ I Enteropathie assoziiertes T-Zell Lymphom</i> Monomorphes epitheliotropes intestinales T-Zell-Lymphom, MEITL; <i>Typ II Enteropathie assoziiertes T-Zell Lymphom</i> Intestinales T-Zell-Lymphom, o. n. A. ¹¹³	9717/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C17.1-2, C17.0, C18.0-9, C16.0-9, C19.9, C44.-, C77.-, C42.2, C70.--C72.-	C86.2
Indolente T-Zell lymphoproliferative Krankheit des Gastro-Intestinal-Traktes	9702/1	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C17.0-9, C18.0-9, C05.— C06.-	D47.7
Hepatosplenisches T-Zell Lymphom, HSTL Hepatosplenisches Gamma-Delta Zell Lymphom	9716/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C42.2, C22.0, C42.1	C86.1
Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom, SPTCL	9708/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C44.0-9, C22.0, C42.2, C42.1	C86.3
Mycosis fungoides, MF	9700/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	MF/SS/ CD30- PCLPD	C44.0-9, C77.0-9, C22.0, C42.2,	C84.0

¹¹⁰ Tentative Kodierung, da die WHO Klassifikation keine M-Ziffer enthält; die „Schwere Mückenstichallergie“ kommt der lymphoproliferative Erkrankung der Hydroa-vacciniformen Störung am nächsten.

¹¹¹ Fälle dieses Tumors *außerhalb* des oberen Atmungstraktes („Extranasale“ ENNKTL) werden mit derselben Schlüsselziffer kodiert, zeigen aber ein anderes biologisches Verhalten, sodass sie in einer separaten Gruppe ausgewertet werden sollten (Turner et al 2010).

¹¹² Assoziiert mit Zöliakie oder Gluten-sensitiver Enteropathie (Swerdlow et al 2017, S.373).

¹¹³ Patienten, deren Erkrankung nicht unter die diagnostischen Kriterien des EATL I und II fallen, werden diesem Typ zugerechnet, der meist im Kolon auftritt. (Swerdlow et al 2017, S.378f).

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
					C34.0-9,C42.0-1	
Sézary Syndrom, SS	9701/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	MF/SS/CD30-PCLPD	C42.0, C77.0-9, C44.0-9, C10.-, C34.-, C70.-, C72.-, C42.1	C84.1
Lymphomatoide Papulose, LyP ¹¹⁴ [Primär kutane CD30+ T-zellige lymphoproliferative Erkrankung]	9718/1	T-NHL	Reifzell. T-NHL	MF/SS/CD30-PCLPD	C44.0-9 C06.9	D47.7 ¹¹⁵ C86.6
Primär kutane CD30-positive T-zellige lymphoproliferative Erkrankung, CD30+PCLPD CD30+ großzelliges T-Zell-Lymphom der Haut Primär kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom der Haut, C-ALCL	9718/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	MF/SS/CD30-PCLPD	C44.0-9	C86.6
Primär kutanes Gamma-Delta T-Zell-Lymphom (PCGD-TCL)	9726/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C44.0-9	C84.5
Primär kutanes CD4-positives klein/medium T-Zell lymphoproliferative Krankheit	9709/1	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C44.3-5	D47.7
Kutanes T-Zell-Lymphom Hautlymphom o. n. A. Primär kutanes CD4-positives klein/medium T-Zell-Lymphom Primär kutanes CD8-positives aggressives epidermotropes zytotoxisches T-Zell-Lymphom <i>Primär kutanes akrales CD8+ T-Zell-Lymphom (besonders Ohr)</i>	9709/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C44.0-9	C84.8 ¹¹⁶ C84.5 ¹¹⁷
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A. (<i>und NK-Zell-Lymphom</i>) Peripheres großzelliges T-Zell-Lymphom Peripheres T-Zell-Lymphom o. n. A. Pleomorphes kleinzelliges peripheres T-Zell-Lymphom Pleomorphes mittel- und großzelliges peripheres T-Zell-L. T-Zell-Lymphom o. n. A. T-Zonen- Lymphom [Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-negativ] obs. → 9715/3 ¹¹⁸	9702/3	T-NHL	Reifzell. T-NHL	PTCL	C77.0-9 C42.1 C22.0 C42.2, C42.0, C44.0-9 C15.0- C21.8 C34.0-9 C40.0- C41.9 ¹¹⁹ C49.0-9 ¹²⁰	C84.4 C84.7

¹¹⁴ Die 9718/1 Lymphomatoide Papulose (LyP) ist eine rekurrende, chronische, oft selbstheilende Erkrankung der Haut mit exzellenter Prognose, kann aber in bis zu 20 % mit einem anderen Lymphom (MF, kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom, HL) assoziiert sein. Diese Entität unsicheren Verhaltens wird deswegen in die Tabelle 1.2 eingeschlossen. Die Dignität /1 ist in der ICDO-3.1 nicht enthalten, soll aber nach Regel F kodierbar sein.

¹¹⁵ LyP ist in der ICD-10-GM 2018 explizit als C86.6 aufgeführt, dies ist jedoch so nicht zutreffend. LYP ist eine Erkrankung mit exzellenter Prognose, nur wenige Patienten sterben an einem Lymphom (Swerdlow et al 2017, S. 395). Eine Diagnosemeldung „D47.7“ sollte von Krebsregistern nicht abgewiesen werden. Wir empfehlen sowohl 9718/1 wie 9718/3 zuzulassen, wenn im histologischen Befund so beschrieben.

¹¹⁶ C84.8 heißt in der ICD-10-GM 2018 „Kutanes T-Zell-Lymphom, nicht näher bezeichnet“ (kursiv von mir, KHA). Dies ist für diese Entität so nicht zutreffend, s. folgende Fußnote.

¹¹⁷ Die kutanen T-Zell-Entitäten 9726/3 und 9709/3 sind beide klinisch, morphologisch, immunphänotypisch und genetisch sehr gut charakterisiert und deswegen eigentlich „näher bezeichnet“. ICD-10 C84.8 ist deswegen ungenau. Die Kodierung ICD10 C84.5 wäre deswegen auch zutreffend und sollte akzeptiert werden.

¹¹⁸ Das „Anaplastische großzellige Lymphom, Alk-neg.“ hat in der WHO-Klassifikation 2017 die **neue Morphologieziffer** 9715/3 (Swerdlow et al 2017, S. 418ff). Falls pathohistologisch das „Anaplastische großzellige Lymphom, ALK-negativ“ beschrieben wird, sollte dieses kodiert werden (Anpassung der ICDO-3.1 erforderlich).

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
Lymphoepitheloides Lymphom Lennert-Lymphom					C70.0- C72.9	
Follikuläres T-Zell Lymphom, FTCL						
Nodales peripheres T-Zell-Lymphom mit T-follikulärem Helferphänotyp						
Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom, Peripheres T-Zell-Lymphom vom AILD-Typ	9705/3	T-NHL	Reif.T-NHL	PTCL	C77.0-9, C42.2, C22.0, C44.0-9, C42.1	C86.5
Großzelliges anaplastisches T-Zell und Null-Zell-Lymphom Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-positiv Anaplastisches großzelliges Lymphom o.n.A. Anaplastisches großzelliges Lymphom, CD30-positiv	9714/3	T-NHL	Reif-zell. T-NHL	PTCL	C77.0-9, C44.0-9, C40.0-9, 49.0-9, C34.0-9, C22.0, C17.0-9, C71.-, C72.-, C42.1	C84.6
Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-negativ Brustimplantat-assoziierte anaplastisches, großzelliges Lymphom	9715/3 ¹²¹	T-NHL	Reif-zell. T-NHL	PTCL	C77.0-9, C40.0-9, 49.0-9, C44.0-9, C15.0- C21.8	C84.6
[Gemischt klein- und großzelliges diffuses Lymphom] obs. → 9690/3	[9675/3] ¹²²	T-NHL	Reif-zell. T-NHL	PTCL	C77.0-9	C82.9
[T-Gamma-lymphoproliferative Krankheit] ¹²³ obs- → kein Kode	[9768/1]	[T-NHL]	[Reif-zell. T-NHL]		[C77.0-9]	[D47.7]
[Angioimmunoblastische Lymphadenopathie AIL] ¹²⁴ obs. → 9705/3 ¹²⁵	[9767/1]	-	-	-	C77.0-9, 42.1-2, C22.0-9, C44.0-9	D47.7, C86.5

¹¹⁹ Insbesondere ALK-negatives anaplastisches Lymphom.¹²⁰ Insbesondere ALK-negatives anaplastisches Lymphom.¹²¹ 9715/3 ist in der ICDO-3.1 nicht enthalten. Die Alk neg. M-Ziffer ist 9702/3, die ersatzweise kodiert werden kann.¹²² „9675/3 Gemischt klein- und großzelliges diffuses Lymphom“ ist obsolet (ICDO-3.1 2003, 1. Rev. 2014) und soll nicht mehr kodiert werden.

Turner et al 2010 ordnen die Morphologie 9675/3 mehreren Gruppen von Lymphomen zu: 1) 9591/3 B-Zell-NHL NOS, 2) 9702/3 peripheres T-Zell Lymphom NOS, 3) 9724/3 und 9725/3 kindliche EBV positive lymphoproliferative Erkrankungen, 4) NHL NOS, U (unbekannte Abstammung). ICDO-3.1 und SEER empfehlen, für 9675/3 das 9690/3 Follikuläre Lymphom o. n. A. zu kodieren (ICDO-3.1, 1. Revision 2014, S. 148; Ruhl et al 2015). Das NCT-Register folgt dieser Empfehlung, 9690/3 FL o. n. A. zu verschlüsseln, wenn im pathohistologischen Bericht keine genaueren Informationen vorhanden sind, um spezifischer entsprechend Turner et al 2010 zuzuordnen.

¹²³ 9768/1 ist im NCT-Krebsregister *nicht* dokumentationspflichtig und *nicht zu dokumentieren*, da es sich um eine abnormale Expansion von großen, granulären, funktionsfähigen Lymphozyten, *nicht* um eine *neoplastische* Störung handelt (s. Swerdlow et al 2017, Turner et al 2010, Ruhl et al 2015).¹²⁴ Entität und M-Ziffer ist in der WHO-Klassifikation 2017 und Turner et al 2010 nicht aufgeführt.¹²⁵ Swerdlow et al 2017, S. 408ff.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
13 Hodgkin-Lymphome						
Hodgkin-Lymphom, nodulärer-lymphozyten prädominanter Typ (NLPHL)	9659/3	NLPHL, B-Zell	-	-	C77.0, C77.3-4, C38.1-3, C42.2, C42.1	C81.0
Hodgkin-Lymphom o. n. A., M. Hodgkin o. n. A., malignes Lymphom, Hodgkin <i>Klassisches Hodgkin Lymphom, Classical Hodgkin lymphoma, CHL</i>	9650/3	CHL, B-Zell	-	-	C77.0, C38.1-3, C77.3, C77.2, C42.2, C42.1	C81.9
Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ o. n. A., NSCHL	9663/3	CHL, B-Zell	NSCHL	-	C38.1-3, C77.1, C42.2, C34.0-9, C40.0-C41.9, C42.1, C22.0	C81.1
Hodgkin-Lymphom, lymphozytenreich, LRHL	9651/3	CHL, B-Zell	LRCHL	-	C77.0, C77.3-4, C38.1-3	C81.4
Hodgkin-Lymphom, gemischt-zellige Form, MCCHL	9652/3	CHL, B-Zell	CHLMC	MCCHL	C77.0, C77.3-4, C42.2, C42.1, C22.0, C38.1-2	C81.2
Hodgkin-Lymphom, lymphozytenarmer Typ o. n. A. ¹²⁶ , LDCL	9653/3	CHL, B-Zell	CHL-MC/LD	LDCHL	C77.2, C42.1, C48.0, C16.0-C26.9, C77.0, C77.3-4	C81.3
[Hodgkin-Lymphom, lymphozyten-armer Typ, diffuse Fibrose] obs. → 9653/3	[9654/3]	CHL	CHL-MC/LD	LDCHL	s. 9653	C81.3
[Hodgkin-Lymphom, lymphozyten-armer Typ, retikuläre Form] obs. → 9653/3	[9655/3]	CHL	CHL-MC/LD	LDCHL	s. 9653	C81.3
[Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, zelluläre Phase] obs. → 9663/3	[9664/3]	CHL	NSCHL	-	s. 9663/3	C81.1
[Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, Grad I (NSCHL)] obs. → 9663/3	[9665/3]	CHL	NSCHL	-	s. 9663/3	C81.1
[Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, Grad II (NSCHL)] obs. → 9663/3	[9667/3]	CHL	NSCHL	-	s. 9663/3	C81.1
[Hodgkin-Granulom] obs. → 9650/3	[9661/3]	CHL	-	-	s. 9650/3	C81.9
[Hodgkin-Sarkom] obs. → 9650/3	[9662/3]	CHL	-	-	s. 9650/3	C81.3
14 Immunschwäche-assoziierte lymphoproliferative Krankheiten						
Lymphoproliferative Krankheits-assoziierte Neoplasien bei primären Immunkrankheiten ¹²⁷	9680/3, 9688/3	B-LPD, T-LPD	-	-	C34.0-9, C44.0-9,	C83.3, C83.3

¹²⁶ Alle Hodgkin-Lymphome vom lymphozytenarmen Typ (9653/3, 9654/3 und 9655/3) wurden den Lokalisationen C77.2, C16.0-C25.9, C42.1 zugeordnet (Swerdlow et al 2008, S. 321 ff).

¹²⁷ Lymphoproliferative Krankheiten, assoziiert mit primären Immunkrankheiten (primary immune disorders, PIDs) sind primäre immundefizienz- oder immunregulatorische Störungen. Die Manifestationen der mehr als 60 PIDs sind hochheterogen und variabel. Lymphoproliferative

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
	9687/3 9724/3 9837/3 9834/3 9650/3 9659/3 u. a.	U-LPD			C71.0-9, C64.9	C83.7 C83.7 C91.0 C91.6 C81.7 C81.0 u. a.
HIV-PTLD-ähnliche polymorphe lymphoide Proliferation, HIV-LPD-P	9971/1	B-LPD	Reifzell. B-LPD	HIV-LPD	C15.0- C26.9, C70.0- C72.9 C77.0-9, C22.0, C42.1, C06.9, C03.0-9, C41.1, C38.4, C48.2, C34.0-9, C44.0-9, C62.9, C38.0, C50.0-9	D47.7
Lymphome assoziiert mit HIV-Infektion	9687/3 9680/3 9678/3 9735/3 9650/3 9699/3 9700/3 9719/3 9671/3 9811/3	B-LPD	Reifzell. B-LPD	HIV-LPD	C15.0- C21.8, C77.0-9, C70.0- C72.9 C22.0, C42.1, C42.0 (bei BL), C06.9, C03.0-9, C41.1, C38.4, C48.2, C34.0-9, C44.0-9, C62.9, C38.0, C50.0-9	C83.7 C83.3 C83.8 C81.7 C88.4 C84.0 C86.0 C83.0 C91.0 C83.5

14a Post-Transplantation-Lymphoproliferative Krankheit, PTLD

Nicht-destruktive PTLD ¹²⁸	9971/1	B-/T-Zell			C77.0-9, C15.0- C21.8, C34.0-9, C22.0, C70.0- C72.9,	D47.7
---------------------------------------	--------	-----------	--	--	--	-------

Krankheiten sind assoziiert mit: Ataxia teleangiectasie, AT; Wiskott-Aldrich-Syndrom, WAS; gewöhnliche variable Immundefizienz, CVID; schwere kombinierte Immundefizienz, SCID; X-verbundene lymphoproliferative Krankheit XLP; Nijmegen Bruch-Syndrome, NBS; Hyper-IgM-Syndrome, HlgM und autoimmune Lymphoproliferatives Syndrom, ALPSD.

¹²⁸ Nicht-destruktive PTLD sind in ihrer großen Mehrzahl EBV-positiv. Die Diagnose „Nicht-destruktive PTLD“ sollte mit großer Vorsicht gemacht werden, wenn EBV-Positivität nicht vorliegt.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
					C42.1, C00.0- C80.9	
Plasmatische Hyperplasie	9971/1	B-/T-Zell			s. Nicht-destr. PTLD	D47.7
Infektiöse Mononukleose PTLD	9971/1	B-/T-Zell			s. Nicht-destr. PTLD	D47.7
Floride folliculäre Hyperplasie	9971/1	B-/T-Zell			s. Nicht-destr. PTLD	D47.7
Polymorphe PTLD, P-PTLDs	9971/1	B-Zell, T-Zell			s. Nicht-destr. PTLD	
Monomorphe PTLD, M-PTLDs					s. Nicht-destr. PTLD	
Monomorphe B-Zell PTLD	9680/3 9687/3 9731/3- 9734/3 9699/3	B-Zell				C83.0 C83.7 C90.0-3 C88.4
Monomorphe T-/NK-Zell PTLD	9702/3 9716/3 9831/3 9827/3 9719/3 9700/3 9701/3 9718/3 9714/3 9837/3 Andere T-Zell	T-/NK-Zell				C84.4 C84.7 C91.7 C91.5 C86.0 C84.0 C84.1 C86.6 C84.6 C91.0 ...
Klassisches Hodgkin Lymphom PTLD ¹²⁹	9650/3 9652/3	B-Zell		CHL		C81.9 C81.2
14b Andere iatrogene immundefizienz-assoziierte lymphoproliferative Krankheiten¹³⁰						
Lymphoproliferative Störungen, LPDs EBV-positives muko-kutanes Ulcus, EBVVMCU	9971/1 ¹³¹ 9680/1	B-Zell T/NK-Zell		IAT-LPD	C77.0-9, C15.0- C26.9, C44.0-9, C22.0, C42.2, C34.0-9, C64.9, C73.9, C42.1, C49.0-9, C69.6	D47.7
Iatrogene immundefizienz-assoziierte Lymphome, LPDs ¹³²	9680/3	B-Zell, T/NK-		IAT-LPD	Siehe die Lokalisa-	C83.3

¹²⁹ Fast immer EBV-positiv (Swerdlow et al 2017, S. 462).

¹³⁰ Häufige Erkrankungen, immunsuppressiv behandelt (Methotrexat u. a.) oder spontan assoziiert mit Lymphoproliferativen Störungen sind: Rheumatoide Arthritis, entzündliche Darmkrankheiten, Psoriasis, psoriatische Arthritis, Systemischer Lupus erythematosus und andere Autoimmunerkrankungen. Methotrexat war das erste Immunsuppressivum, das mit lymphoproliferativen Störungen oder Lymphomen assoziiert gefunden wurde (Swerdlow et al 2017, S 462ff).

¹³¹ Die WHO Klassifikation 2017 gibt keine ICDO-3.1-Morphologieziffer für Störungen an, die nur Lymphoproliferation mit unsicherem oder unbekanntem Verhalten zeigen.

¹³² Die WHO Klassifikation 2017 gibt keine eigene ICDO-3.1-Morphologieziffer für Iatrogene Lymphoproliferative Krankheiten an, da die spezifischen Lymphome dokumentiert werden sollen. Die Methotrexat-assoziiert auftretenden *Lymphome* sind ihrer Häufigkeit nach in Spalte 2 aufgeführt, aus Tabelle 16.04, Swerdlow et al 2017, S.463. Lymphoproliferative *Infiltrate* der Tab 16.04 sind hier nicht eingeschlossen. Die meisten der iatrogenen lymphoproliferativen B-Zell-Lymphome (DLBCL, Hodgkin, etc.) sind EBV-positiv.

Tumor ¹⁴	ICDO-3.1-M ¹⁵	Hierarchische Gruppe			ICDO-3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
DLBCL	9650/3	Zell			tion der	C81.9
Hodgkin Lymphom, CHL	9690/3				entspreche	C82.9
Follikuläres Lymphom o. n. A.	9702/3				n-den	C84.4
Peripheres T-Zell-Lymphom	9699/3				spezi-	C88.4-
MZL/MALT	9687/3				fischen	C83.7
Burkitt	9671/3				Lymphome	C83.0
LPL	9719/3					C86.0
NK/T-Zell-Lymphom, nasal, ENNKTL	9673/3					C83.1
MCL	9823/3					C91.1,
CLL/SLL						C83.0
Andere T-Zell LPD						
15 Histiozytische und Dendriten-Zell-Neoplasien						
[Maligne Histiozytose] obs. → 9751/3	[9750/3]				s. 9751/3	C96.0
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. Langerhans-Zell-Granulomatose [Histiozytose X o. n. A. (obsolete Bezeichnung)] [Eosinophiles Granulom, obsolete Bezeichnung] <i>LHC, NOS</i> <i>LCH, monostotisch</i> <i>LCH, polystotisch</i>	9751/1				C40.0- C41.9, C49.0-9, C77.0-9, C44.0-9, C34.0-9, C22.0-9, 42.1-2	D47.7
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. <i>LCH, disseminiert</i>	9751/3				C40.0- C41.9, C49.0-9, C77.0-9, C44.0-9, C34.0-9, C22.0-9, 42.1-2	C96.0
[Unifokale Langerhans-Zell-Histiozytose, unifokale Langerhans-Zell-Granulomatose, Eosinophiles Granulom, Langerhans-Zell-Histiozytose nur eines Knochens] obs. → 9751/1	[9752/1]				C40.0- C41.9, C49.0-9, C77.0-9, C44.0-9, C34.0-9, C22.0-9, 42.1-2	D47.7
[Multifokale Langerhans-Zell-Histiozytose, Hand- Schüller-Christian Krankheit, Langerhans-Zell- Histiozytose mehrerer Knochen] obs. → 9751/1	[9753/1]				C40.0- C41.9, C49.0-9, C77.0-9, C44.0-9, C34.0-9, C22.0-9, 42.1-2	D47.7
[Disseminierte Langerhans-Zell-Histiozytose, Abt- Letterer-Siwe-Krankheit, akute progressiver Histi- ozytose X, generalisierte Langerhans-Zell- Histiozytose, nichtlipidhaltige Retikuloendothelio- se] obs. → 9751/3	[9754/3]				C40.0- C41.9, C49.0-9, C77.0-9, C44.0-9, C34.0-9, C22.0-9, 42.1-2	C96.0
Histiozytäres Sarkom [Echtes histiozytisches Lymphom, <i>obsolete Be-</i>	9755/3				C15.0- C21.8,	C96.8

Tumor ¹⁴	ICDO- 3.1-M ¹⁵	Hierar- chische Gruppe			ICDO- 3.1-T ¹⁶	ICD10 2018 ¹⁷
Spalte → (1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
zeichnung]					44.0-9, C49.0-9, C77.0-9	
Langerhans-Zell-Sarkom	9756/3				C44.0-9, 49.0-9, C77.0-9, C34.0-9, C22.0, C42.2, C40.0- C41.9	C96.4
Sarkom der dendritischen Retikulumlumzellen Retikulumsarkom, Dendriten-Zell-Sarkom Indeterminanter dendritischer Zelltumor <i>fingerförmiges Dendritenzellsarkom, interdigitating dendritic cell sarcoma, ICD sarcoma)</i>	9757/3				C77.0-9, C44.0-9, 49.0-9	C96.4
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom, <i>FDC sarcoma</i>	9758/3				C77.0-9, C04.0- C10.9, C15.0- C21.9, 49.0-9, C38.1-3, C48.0-8, C34.0-9	C96.4
Entzündliches, pseudo-tumor-ähnliches, folliku- läres/fibroblastisches Dendriten-Zell-Sarkom, <i>FDC/FRC</i>	9758/3				C22.0, C42.2, C15.0- C21.9	C96.4
Fibroblastischer retikulärer Zelltumor	9759/3				C77.0-9, C42.2, C49.0-9	C96.4
Erdheim-Chester-Krankheit	9749/3				C40.0- C41.9, C38.0, C49.0-9, C48.0, C70.0- C72.9, C44.0-9	C96.7

1.3.3 Anmerkungen zu Tabelle 1.2

Erläuterung zu den Begriffen „Lymphom“ und „Leukämie“

Ein *Lymphom* oder lymphoide Neoplasie ist eine Art von Systemerkrankung, die mit einer Verhaltensänderung eines peripheren Lymphozyten, einer Lymphknotenzelle oder einer Zelle im lymphatischen Gewebe des Knochenmarkes, des Verdauungstraktes, der Milz, der Haut oder anderer Lokalisationen beginnt und zu einem neoplastischen Wachstum dieser Zelle(n) führt. Eine lymphoide Erkrankung kann primär lokal, primär systemisch oder zunächst lokal und erst später systemisch auftreten. Ein und dieselbe Krankheit lymphoiden Ursprungs kann also sowohl als (solides) *Lymphom* wie auch als (lymphoide/lymphatische) *Leukämie* in Erscheinung treten, z. B. CLL/SLL. Dabei handelt es sich um dieselbe Erkrankung.

Leukämie bedeutet „weisses Blut“. Wenn man Blut eines typischen Leukämiepatienten in einem Blutsenkungsröhrchen stehen läßt, fällt auf, dass der „weisse“ Anteil an der Säule sehr viel größer ist als bei Gesunden. Leukämie ist primär eine Erkrankung der Zellen der blutbildenden Organe, im Wesentlichen des Knochenmarks. Patienten mit Leukämie haben meistens einen bemerkenswerten Anstieg der weissen Blutkörperchen (Leukozyten) im peripheren Blut. Ausnahmen sind die *aleukämischen* Leukämiepatienten, bei denen die Zahl weisser Blutkörperchen im peripheren Blut nicht erhöht ist. Leukämien werden je nach Ursprungsort ihrer Entstehung als *myeloide* oder *lymphoide* Leukämien bezeichnet. Der Ursprung ist das Knochenmark und/oder das lymphozytäre System.

Die Morphologien und die Lokalisationsangaben der Tumoren der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Gewebe in der Tabelle 1.2 folgen der WHO Klassifikation 2017¹³³. Zusätzlich sind die Neoplasien der lymphoiden Gewebe („Lymphome“) nach den hierarchischen Stufen 3, 4 und 5 des InterLymph-Konsortiums 2010¹³⁴ eingeteilt.

Hierarchische Gruppierung der Lymphome

In Tabelle 1.2 sind die lymphoiden Neoplasien „hierarchisch“ klassifiziert. Die hierarchische Stufeneinteilung ordnet die lymphoiden Neoplasien nach Zellherkunft, Morphologie, Zytochemie, Immunophänotyp (B-, T-, U-Zelltyp) und Genotyp. Sie enthält wesentliche, für die Krankheitseinteilung, Beurteilung, nosologische Einordnung, Therapieentscheidung, Verschlüsselung und Auswertung vorteilhafte Elemente, die eine differenzierte Bewertung für die Klinik und Dokumentation ermöglicht. Die *lymphoiden Neoplasien* werden vom InterLymph-Konsortium in sieben Gruppen eingeteilt:

Hierarchische Stufe und Gruppierung nach InterLymph 2010 ¹³⁵	Abkürzungen
Hierarchische Gruppe 1	
Lymphoide Neoplasien	LN
Immundefizienz-assoziierte lymphoide Neoplasien	LN-ID
Hierarchische Gruppe 2	
Hodgkin-Lymphome	HL

¹³³ Swerdlow et al 2017.

¹³⁴ Turner et al 2010.

¹³⁵ Turner et al 2010.

Non-Hodgkin-Lymphome	NHL
Lymphoproliferative Krankheiten, andere	LPDs
Hierarchische Gruppe 3	
Klassisches Hodgkin Lymphom	CHL
Noduläre Lymphozyten-prädominante Hodgkin-Lymphome	NLPHL
Hierarchische Gruppe 4	
Lymphozytenreiches, gemischtes, lymphozytenarmes, nodulär-sklerotische HL	LRCHL, CHL-MC/LD, NS-CHL
Vorläufer-B-Zell, T-Zell und U-Zell NHL	Precursor B-, T- U-NHL
Reifzellige B-, T-/NK-Zell NHL	Mature B-NHL
Reifzellige B-, T-/NK-Zell lympho-proliferative Krankheiten	B-, T-/NK-Zell LPDs
Hierarchische Gruppe 5	
Die unter 4 genannten Lymphomgruppen werden weiter unterteilt, s. Tabelle 1.2	
Hierarchische Gruppe 6	
Falls angezeigt, weitere Unterteilung der in Gruppe 5 genannten Lymphomgruppen	
Hierarchische Gruppe 7	
Falls angezeigt, weitere Spezifizierung der in Gruppe 6 genannten Lymphome	

In Tabelle 1.2 werden nur die Hierarchiestufen 3 bis 5 (s. Spalte 3, 4 und 5) abgebildet, die Hierarchiestufen 1, 2, 6 und 7 sind weggelassen. Die Hierarchiestufen 1 und 2 (s. o.) liegen meist eindeutig vor, die Hierarchiestufe 7 ist *keine histologische* Charakterisierung.

Die Merkmale, die eine genaue Zuordnung der lymphoiden Systemerkrankung zu den Kriterien entsprechend WHO 2017 und InterLymph 2010 ermöglichen (Morphologie, Subtypen, Immunophenotyp, etc.), sind aus dem Histologiebefund des Pathologen zu entnehmen. Die meisten in Tabelle 1.2 aufgeführten Abkürzungen für hämatopoietische und lymphoide Entitäten sind unter „Abkürzungen und Akronyme“, S. 6ff zu finden.

Überleitungen von Kodierungen

In der InterLymph Publikation 2007¹³⁶ können, falls erforderlich, die Überleitungen der Codes der älteren lymphoiden Neoplasien von ICDO-2 zu den ICDO-3-Kodes gefunden werden, sodass Morphologien aus der Zeit vor 2000 in die ICDO-3-Kodierung (*nach 2000*) überführt werden können. Ältere Datensätze können somit in nachprüfbarer, konsistenter Weise übergeleitet werden.

Methode der Erstellung der Tabelle 1.2

Name der Neoplasie (Spalte 1) - Die Krankheitsbezeichnungen wurden entsprechend der deutschen Version der ICDO-3.1 2003, 1. Revision 2014, übernommen. Entitäten¹³⁷ und M-Ziffern in eckigen Klammern sind obsolet, sodass eine Entität, bei der sich in der ersten Spalte der Tabelle 1.2 obs. = „obsolet“ findet, durch eine aktuellere, also von der WHO 2017 oder InterLymph 2010 empfohlene M-Ziffer ersetzt wird, die dem Stand des onkologischen Wissens zur Zeit der Publikation entspricht. Die aktuellere mögliche Ersatz-M-Ziffer ist in der Spalte 1 immer angegeben.

ICDO-3.1-Morphologie (Spalte 2) - Spalte 2 führt mehr als 180 eindeutige Morphologien der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Gewebe auf, die aber nicht alle in der ICDO-3.1, 1. Revision

¹³⁶ Morton et al 2007.

¹³⁷ „Entität“ ist hier als eine durch eine histologische Morphologie und eine M-Ziffer erfasste Erkrankung definiert. Eine M-Ziffer mit unterschiedlichem biologischen Verhalten wird als separate Entität aufgeführt.

2014 aufgeführt sind, da sie erst in der WHO Klassifikation 2017 vorgeschlagen wurden. Diese M-Ziffern sollen aber entsprechend der WHO Klassifikation 2017 kodierbar sein, was bedeutet, dass sie händisch oder durch Anpassung der ICDO-3.1 M-Liste in einem Dokumentationssystem dokumentierbar sein sollten. Die in Tabelle 1.2 eckig eingeklammerten über 30 Entitäten sind nach der WHO Klassifikation 2017 obsolet, können aber kodiert werden, da sie bis auf einige wenige noch in der ICDO-3.1 aufgeführt sind (s. ICDO-3.1 „Gelöschte Codes“ im „Anhang 7 – Neue Codes, Klassentitel, Inklusiva und Synonyme in der ICDO-3.1, Dritte Ausgabe, Erste Revision“, S. 270 ff).

Hierarchische Gruppe 3 (Spalte 3) - Siehe oben Hierarchisierung der Lymphome.

Hierarchische Gruppe 4 (Spalte 4) - Siehe Hierarchisierung der Lymphome.

Hierarchische Gruppe 5 (Spalte 5) - Siehe Hierarchisierung der Lymphome.

ICDO-3.1 Lokalisationen (Spalte 6) - Die ICDO-3.1-Topographieziffer kodiert für den Ursprungsort des Tumors bei Diagnose. Die Lokalisation jedes einzelnen Tumors ist in der Reihenfolge der Häufigkeit des anatomischen Ortes seines Auftretens bei Erstdiagnose angeordnet. Die am häufigsten diagnostizierten Lokalisationen sind zuerst (oben) aufgeführt, danach die selteneren, bis zu extrem seltenen (weltweit oft nur wenige Fälle).

ICD10-GM 2018 Diagnosen (Spalte 7) - Jedem hämatopoietischen und lymphoiden Tumor ist in der Spalte 7 eine ICD10-Diagnose auf Basis der ICD10-GM 2018¹³⁸ zugeordnet.

Die ICD10 Diagnosen sind auch in der ICD10-GM Fassung 2018 mit den neueren Klassifikationen der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Neoplasien¹³⁹, insbesondere hinsichtlich der Dignitäten, nicht immer kompatibel. Der Großteil der myeloproliferativen und myelodysplastischen Neoplasien der WHO-Klassifikation 2017 sind dem biologischen Verhaltenskode /3 zugeordnet, einige werden in der ICD10-GM 2018 jedoch als „Neubildungen unsicheren oder unbekanntes Verhaltens (D45-D47)“ aufgefasst, d. h. dem Malignitätsgrad /1 zugeordnet. ICDO-3.1 und ICD10 sind hier also inkommensurabel. Es wird empfohlen, die Dokumentation der myeloischen, lymphoiden und verwandten Neoplasien nach der Tabelle 1.2 vorzunehmen. Sie entspricht dem Kenntnisstand der international anerkannten Verschlüsselungen zum 01.01.2018 entsprechend WHO Klassifikation 2017 und dient dazu, vergleichbare, benchmark-fähige Kodierungen der hämatopoietischen, lymphoiden und verwandten Entitäten nach der ICDO-3.1 und ICD10-GM 2018 in klinischen und epidemiologischen Krebsregistern zu gewährleisten.

¹³⁸ DIMDI 2014.

¹³⁹ Swerdlow et al 2017.

2 Anleitung zur Verschlüsselung der systemischen Tumoren hämatopoietischer, lymphoider und verwandter Gewebe

Die Tabellen 1.2, 2.1, 2.2 und 2.3 enthalten die Empfehlungen für die Dokumentation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Die Regeln sind im NCT-Krebsregister mit dem Diagnose-datum 01.01.2018 verbindlich.

Wesentliche Veränderungen gegenüber den früheren Regeln (2007-2017) sind -

- Neue Tumoren mit neuen Morphologieziffern, die in der 1. Revision der ICDO-3.1 (DIMDI 2014) auf-führt sind, wurden aufgenommen.
- Tumoren mit Morphologieziffern, die nicht in der ICDO-3.1 (DIMDI 2104) aber in der WHO Klassifiakti-on 2017 (Swerdlow et al 2107) aufführt sind, wurden aufgenommen.
- Obsolete Entitäten wurden in eckige Klammern gesetzt und sollen möglichst nicht mehr dokumentiert werden, zu substituierende M-Ziffern sind angegeben.
- ICD10-GM 2018 Diagnosekodes wurden entsprechend den teilweise neuen Codes angegeben.
- Aktualisierung der Mehrfach tumor- und Mehrfachmorphologie: Die in den den früheren NCT-Handbüchern (2007-2017) aufgeführten Tabellen nach SEER zur Bestimmung von Mehrfachmorpholo-gien „Single versus multiple“ wurde auf die Kodierungsregeln nach ENCR 2015 (Gavin et al 2015) umge-stellt. Tabelle 2.3 berücksichtigt alle 183 Entitäten zur Erleichterung der Dokumentation myeloider und lymphoider Mehrfachtumoren. Ab Diagnosedatum 01.01.2018 wird empfohlen, für Mehrfachtumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren, seien sie syn- oder metachron, die Tabelle 2.3 zu benutzen, um zu entscheiden, ob bei einer/m Patienten/in das Auftreten mehrerer Tumoren oder sys-temische Erkrankungen als eine Transformation des Ersttumors oder als das Auftreten einer zweiten (neuen) Erkrankung zu werten ist. In Tabelle 2.3 bedeutet „Derselbe Tumor“, dass der zweite, später auftretende Tumor als Transformation des ersten Tumors gewertet und als Verlauf an den Ersttumor angehängt wird. „Neuer Primärtumor“ bedeutet, einen neuen Tumor anzulegen.

2.1 Allgemeine Regeln der Kodierung

- 2.1.1 Möglichst spezifische Morphologie nach dem Pathologiebefund mittels Tabelle 1.2 doku-mentieren.
- 2.1.2 Die Morphologieziffer wird auf Basis der definitiven diagnostischen Bestimmungsmethode verschlüsselt, die am Ende der klinischen, pathohistologischen, immunphänotypischen, zy-tologischen, genetischen oder apparativen Diagnoseerstellung zu einem möglichst spezifi-schen Morphologiebefund geführt hat. Wenn eine definitive Histologie nicht bestimmt werden kann (externe Arztbriefen, unzureichende medizinische Informationen, etc.), er-folgt die Morphologiezuordnung wie üblich auf Basis der aufgeführten ärztlichen Diagnose.
- 2.1.3 Die möglichen Lokalisationsziffern für eine Tumormorphologie sind in der Spalte 6 der Tab 1.2 angegeben. Für die Kodierung der Primärlokalisierung sind Informationen aus bildgeben-

den Verfahren, klinischen Untersuchungen, Patho-, Biopsie-, Blutbild-Befunden zulässig. *Ei-*ne oder *die* zutreffende Topographieziffer der Primärneoplasie bei Erstdiagnose wird ausgewählt und kodiert. In Tabelle 1.2 nicht aufgeführte Lokalisationsziffern sind äußerst unwahrscheinlich und bedürfen einer intensiven Überprüfung, da die Beschreibungen der WHO Klassifikation 2017, aus deren Beschreibungen die Lokalisationsziffern stammen, praktisch alle bisher weltweit publizierten Tumorlokalisationen umfassen

2.1.4 Wenn eine *anti-neoplastische Therapie* durchgeführt wird, ohne dass eine definitive morphologische Diagnose einer hämatopoietischen oder lymphoiden Neoplasie und nur eine Verdachtsdiagnose gestellt worden ist, z. B. bei lymphoiden Tumoren des ZNS, ist der Fall dokumentationspflichtig und eine Morphologieziffer zu kodieren.

2.1.5 In Tabelle 1.2 sind die Verschlüsselungen nach zusammengehörigen Tumorgruppen geordnet. Wenn die Hauptgruppe einer Neoplasie bekannt ist, z. B. „Reifzelliges T-Zelllymphom“, kann die spezifische M-Ziffer in dieser Gruppe von etwa 30 T-Zelllymphomen leicht gefunden werden.

2.2 Verschlüsselung der Primärlokalisierung und Histologie hämatopoietischer und lymphoider Neoplasien

Die Tabelle 2.1 zeigt die Empfehlungen zur Kodierung der Histologie und Primärlokalisierung für die aufgeführten Gruppen bzw. einige hämatopoietische und lymphoide Neoplasien, die erfahrungsgemäß krebsdokumentarisch häufig inkonsistente Verschlüsselungen aufweisen.

Tab 2.1 Allgemeine Verschlüsselungsanleitung der Primärlokalisierung und Histologie einzelner oder mehrfacher hämatopoietischer und lymphoider Tumoren¹⁴⁰

Beschreibung Neoplasie(n) nach Morphologie, Lokalisation oder Diagnose	Verschlüsselung Histologie und Lokalisation
Post-transplantante lymphoproliferative Erkrankung¹⁴¹, PTLD (9971/1, 9971/3)	Kodierungsvorschrift
Diagnose eines Lymphoms <u>gleichzeitig</u> mit PTLD und ein (monomorphes ¹⁴²) B-Zell-, T-Zell-, Hodgkin-Lymphom oder Plasmazytom / Myelom treten zusammen auf ¹⁴³	- Ein Tumor - Histologie des begleitenden Lymphoms kodieren; - Ursprungsort des begleitenden Lymphoms kodieren: LK, LK-Region(en), Gewebe oder Organ(e)
Diagnose eines Lymphoms <u>nach</u> PTLD und ein (monomorphes ¹⁴⁴) B-Zell-, T-Zell-, Hodgkin-	- Zweiten Tumor kodieren - Histologie des Lymphoms kodieren; - Ursprungsort des Lymphoms kodieren: LK, LK-

¹⁴⁰ Ruhl et al 2015 und Johnson et al 2012 (update May 2012). +

¹⁴¹ Ruhl et al 2015, S. 29.

¹⁴² Polymorphe PTLDs sind ausgeschlossen, da sie nicht von Lymphomen oder Plasmazytomen begleitet werden (Hematopoietic and Lymphoid Neoplasm Database, 9971/3 → Polymorphic PTLD) und (Ruhl et al 2015, S. 38, Note 1).

¹⁴³ Voraussetzung: Transplantation eines soliden Organs oder einer allogenen Knochenmarkstransplantation. Auftreten der PTLD meistens innerhalb eines Jahres nach Transplantation. Monomorphe PTLD kann auch durch immunsuppressive Medikamente, z. B. Methotrexat, erzeugt werden.

¹⁴⁴ Polymorphe PTLDs sind ausgeschlossen, da sie nicht von Lymphomen oder Plasmazytomen begleitet werden (s. Ruhl et al 2015, S. 28 und Hematopoietic and Lymphoid Neoplasm Database, Polymorphic PTLD).

Lymphom oder Plasmazytom / Myelom treten zusammen auf ¹⁴⁵	Region(en), Gewebe oder Organ(e)
Plasmazell-Neoplasien (9734/3, 9731/3)	
Wenn folgende Plasmazell-Neoplasien <u>außerhalb des Knochens (extraossär)</u> auftreten: Plasmazytom o. n. A., Plasmazelltumor, solitäres Plasmazytom extraossär oder Multifokale („multiple“), extramedulläre (extraossäre) Plasmazytome: Oropharynx, Nasopharynx, Sinus, Larynx, Gl, LK, Blase, ZNS, Brust, Schilddrüse, Testis, Parotis, Haut	Zu kodieren: 9734/3 und Lokalisation des Ursprungsortes: LK/LK-Region, Organ oder Gewebe; ausgeschlossen: C42.0-4
Wenn folgende Plasmazell-Neoplasien auftreten: Multiple medulläre Plasmazytome, multiple Plasmazytome des <i>Knochens</i> , Plasmazelltumor, solitäres Plasmazytom des <i>Knochens</i> , solitäres medulläres Plasmazytom, <i>multiple ossäre Plasmazytome</i> (Wirbelkörper, Rippen, Schädel, Becken, Femur, Schlüsselbein, Skapula, u. a.)	Zu kodieren: 9731/3 und C40.0 – C41.9 Knochen; ausgeschlossen: C42.0-4
Wenn folgende <i>minimale</i> Informationen vorliegen bei: Plasmazytom o. n. A., Plasmazelltumor, solitäres Plasmazytom / Myelom	Zu kodieren: 9731/3 und C41.9 Skelettknochen o. n. A.
Chronische lymphatische B-Zell-Leukämie/kleinzelliges lymphozytisches Lymphom (CLL/SLL)(9823/3)	
Chronisch lymphatische Leukämie CLL oder Kleinzelliges lymphozytisches Lymphom SLL oder CLL/SLL kombiniert (<u>immer</u> mit KM <u>und</u> LK/Organ-Beteiligung)	9823/3 und C42.1 Knochenmark, wenn <u>Knochenmark</u> betroffen (auch wenn andere Organe involviert)
Chronisch lymphatische Leukämie, CLL oder Kleinzelliges lymphozytisches Lymphom, SLL	9823/3 und involvierte(r)(s) LK, LK-Region(en), Organ(e) oder Gewebe, wenn peripheres Blut und KM <u>nicht</u> betroffen oder KM-Beteiligung unbekannt
9727/3 Blastische plasmazytoide Neoplasie der dendritischen Zellen	Wenn <u>nur!</u> Knochenmark involviert → C42.1
9811/3 AML (megakaryoblastisch) mit t(1;22)(p13;q13); RBM15-MKL1	Wenn Lymphknotenregion(en), Organ(e) oder Gewebe betroffen
9812/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit t(9;22)(q34;q11.2); BCR-ABL1	→ Topographieziffer für LK / LK-Region, Organ oder Gewebe
9813/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit t(v;11q23) (MLL rearrangiert)	
9814/3- B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit t(12;21)(p13;q22); TEL-AML1 (ETV6-RUNX1)	
9815/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit Hyperploidie	
9816/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit Hypoploidie (hypodiploide ALL)	
9817/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit t(5;14)(q31;q32); IL3-IGH	
9818/3 B-lymphoblastische(s) Leukämie/Lymphom mit t(1;19)(q23;p13.3); E2A-PBX1 (TCF3-PBX1)	
9827/3 Adulte(s) T-Zell Lymphom/Leukämie (HTLV1-pos.) (ATLL)	
9837/3 Vorläuferzell-Leukämie, T-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom	
Myeloide Neoplasien und Mastzell-Neoplasien	

¹⁴⁵ Voraussetzung: Transplantation eines soliden Organs oder einer allogenen Knochenmarkstransplantation. Auftreten der PTLD meistens innerhalb eines Jahres nach Transplantation. Monomorphe PTLD kann auch durch immunsuppressive Medikamente, z. B. Methotrexat, erzeugt werden.

Myeloide Leukämien: 9840/3, 9861/3, 9865/3-9867/3, 9869/3-9874/3, 9891/3, 9895/3-9898/3, 9910/3, 9911/3, 9931/3; Mastzelleukämie (9742/3); Mastzellsarkom (9740/3); myeloides Sarkom (9930/3)	
Mastzellsarkom und gleichzeitige oder vorherige Diagnose Mastzelleukämie	9742/3 Mastzelleukämie und Lokalisation C42.1
Myeloides Sarkom (9930/3) und gleichzeitige oder frühere <u>Diagnose einer akuten myeloiden Leukämie</u>	9861/3 Akute myeloische Leukämie o. n. A. <u>oder</u> spezifische AML-Histologie (9840/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9874/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9931/3) <u>und</u> Lokalisation C42.1
Histologie- und Lokalisationsverschlüsselung bei einzelnen oder mehrfachen spezifischen Lymphomen	
<ul style="list-style-type: none"> - Malignes Lymphom (9590/3); - NHL (9591/3, 9670/3-9679/3, 9684/3-9729/3, 9735/3-9738/3, 9811/3-9818/3, 9823/3, 9827/3, 9837/3); - Kombiniertes HL und NHL, B-Zell-Lymphom, nicht klassifizierbar, mit Eigenschaften zwischen denen eines diffus großzelligen B-Zell-Lymphoms und eines klassischen Hodgkin-Lymphoms (9596/3); - Diffuse großzellige B-Zell Lymphom (9680/3); - Lymphoplasmazytisches Lymphom (9671/3); - Primär kutanes Follikelzentrumslymphom (9597/3); - Waldenström-Makroglobulinämie (9761/3). 	
Wenn DLBCL 9680/3 und <u>irgendein anderes NHL in dem/der/den-selben LK, LK-Region, Gewebe(n) oder Organ(en) vorhanden</u>	9680/3 DLBCL <u>und</u> Lokalisation des/der LK, LK-Region, Gewebe(s) oderOrgan(s)
Wenn Hautinfiltration mit „Follikelzell-Lymphom“ oder „B-Zell-Lymphom, follikulärer Typ“, <u>begrenzt</u> auf die Haut <u>oder</u> auf Haut <u>und</u> regionale LK oder B-Zell-Lymphom, follikulärer Typ und Hautinfiltration und/oder regionärer LK-Befall ¹⁴⁶	9597/3 Primär kutanes Follikelzentrums-Lymphom (PCFCL) und Lokalisation C44.0-9
Wenn Hautinfiltration mit „Diffuse großzelligen B-Zell-Lymphom“ oder „B-Zell-Lymphom großzelliger Typ“, <u>begrenzt</u> auf die Haut <u>oder</u> auf Haut und regionale LK	9680/3 DLBCL und Lokalisation C44.0-9
Wenn HL und NHL <u>synchron</u> in dem(r)(n)selben LK / LK-Region, Gewebe oder Organ(en) (gilt nicht, wenn HL und NHL in <u>verschiedenen</u> LK / Lk-Regionen, Geweben oder Organen auftreten)	9596/3 B-Zell-Lymphom, nicht klassifizierbar, mit Eigenschaften zwischen denen eines diffus großzelligen B-Zell-Lymphoms und eines klassischen Hodgkin-Lymphoms (composite HL / NHL) <u>und</u> Lokalisation LK, LK-Region(en), Gewebe, Organ(e) oder Knochenmark
Zwei oder mehr NHL treten in dem(r)(n)selben LK / LK-Region, Gewebe oder Organ(en) auf	Lokalisation mit der numerisch höchsten ICDO-3.1-Morphologieziffer
Klinische Diagnose „Waldenström’sche Makroglobulinämie“ und/oder IgM monoklonale Gammopathie <u>im Blut</u> und/oder <u>Knochenmark</u>	9761/3 und Lokalisation C42.0
Klinische Diagnose „Lymphoplasmazytisches Lymphom“ (LPL) und/oder <u>positive</u> Flusszytometrie des/der KM, LK(n) oder Gewebe(s) für IgG-, IgA- und IgM-monoklonale Gammopathie	9671/3 LPL und Lokalisation Knochenmark 42.1, LK C77.0-9 oder anderes Gewebe
Lokalisationsverschlüsselung für lymphoide Neoplasien	
9590/3-9729/3, 9735/3-9738/3, 9811/3-9818/3, 9823/3, 9827/3, 9837/3	
Wenn Lokalisation des Lymphoms als Masse beschrieben wird	Spezifische LK- <u>Region</u>

¹⁴⁶ Wenn LK befallen sind, die nicht regional für die Haut sind oder das KM beteiligt ist, 9698/3 und Diagnose kodieren.

<u>Nur</u> mediastinale Masse / Bulk	C77.1 Mediastinale LK
<u>Nur</u> retroperitoneale Masse / Bulk oder mesenteriale Masse	C77.2 Intra-abdominale LK
<u>Nur</u> inguinale Masse	C77.4 Inguinale LK
<u>Nur</u> pelvine Masse (Masse von LK im Becken)	C77.5 Beckenlymphknoten
LK-Ketten innerhalb <u>derselben</u> Region, definiert n. ICDO-3.1, auch bei bilateraler Beteiligung	Betroffene LK-Region kodieren
<u>Nur</u> ein LK oder <u>eine</u> LK-Region	Spezifische LK-Region
Multiple LK-Regionen n. ICDO-3.1 befallen, Primärsprung nicht bestimmbar	C77.8 LK mehrerer Regionen
Lymphom in einem Organ und in LK, die nicht regional für dieses Organ sind und der Ursprung des Lymphoms kann nicht bestimmt werden oder Lymphom in mehr als einem Organ vorhanden und die regionalen LK aller betroffenen Organe sind involviert oder Mehr als ein Organ und Kombinationen regionaler und distanter LK dieser Organe sind involviert oder LK und Organ(e) involviert, aber keine Primärlokalisation/besondere LK-Region als Ursprung ist identifizierbar	C77.9 Lymphknoten o. n. A.
Nachweis der Lymphomausbreitung aus regionären LK (definiert n. ICDO-3.1) in ein Organ	LK-Region kodieren
Lymphom findet sich ausschließlich in einem Organ (alle Untersuchungen negativ für andere Lokalisationen) und seinen regionären LK	Spezifisches Organ kodieren
Lymphom findet sich ausschließlich im KM (alle Untersuchungen negativ für LK, Gewebe und Organe)	C42.1 Knochenmark
Keine Evidenz des Lymphoms in LK und <u>ärztlicher Verdacht</u> des Ursprungs <u>in einem Organ</u> oder mehrere Organe involviert <u>ohne LK-Befall</u> .	Lokalisation C80.9
Alle Neoplasien hämatopoietischer und lymphoider Gewebe - Neoplasien o. n. A. <u>und</u> spezifische Neoplasien (9590/3-9992/3)	
Eine unspezifische Histologie o. n. A. (NOS) und <u>zwei oder mehr</u> spezifische Histologien und die spezifische und die „o. n. A.“-Morphologie sind derselbe Primärtumor und keine weiteren Informationen verfügbar	Die Histologie, die „o. n. A.“ enthält, kodieren
Eine unspezifische Histologie o. n. A. (NOS) und <u>eine</u> spezifische Histologie und die spezifische und die „o. n. A.“-Morphologie sind derselbe Primärtumor und keine weiteren Informationen verfügbar.	Spezifische Histologie kodieren

2.3 Leitlinien zur Registrierung von Transformationen¹⁴⁷ und Mehrfachdiagnosen n. ENCR

¹⁴⁷ Der Begriff „Progression“ wird oft ähnlich verwendet wie „Transformation“ (z. B. Gavin et al 2015, Sant et al 2009). Wir werden dokumentationstechnisch im Zusammenhang von Übergängen von einer Morphologieziffer zu einer anderen nur den neutraleren Begriff „Transformation“ verwenden, auch wenn in der Klinik oft von „Progression“ gesprochen wird, wenn die Tumormorphologie sich ändert.

2.3.1 Allgemeines Vorgehen

Wenn bei einer/m Patientin/en syn- oder metachron \geq zwei systemische Malignome auftreten, ist aus prognostischen und therapeutischen Erwägungen heraus zu entscheiden, ob eine Variante der *bestehenden* Tumorerkrankung oder ein zweiter, d. h. *neuer*, also neu entstandener, zusätzlicher Tumor vorliegt. Wenn ein zweiter Tumor mit dem Ersttumor als verwandt angesehen wird, handelt es sich um *denselben* Primärtumor, also *eine* Tumorerkrankung. Wenn der zweite Tumor als *unterschiedlich* erkannt, also als *nicht verwandt* angesehen wird, handelt es sich um einen *neuen* Primärtumor.

Die Tabelle 2.2 zeigt das *allgemeine Dokumentationsvorgehen* bei Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien hämatopoietischer, lymphoider und verwandter Tumoren.

Tab 2.2 Allgemeine Empfehlung der Dokumentation bei syn- und metachronen Mehrfachtumoren und Mehrfachmorphologien der Tumoren hämatopoietischer, lymphoider und verwandter Gewebe (n. Ruhl et al 2015, modifiziert)

Tumorinformation, Tumoreigenschaften, Tumorlokalisation und zeitliches Auftreten	Registrierregel
Minimale Information (DCO Fall, nur Pathologiebefund)	Ein Tumor
Eine Histologie (bei systemischen Neoplasien gilt i. A. die Seitigkeitsregel auch bei paarigen Organen <u>nicht</u> ; bei solitären Lymphomen kann Seite angegeben werden)	Ein Tumor, auch bei bilateralem Befall von LK und Organen
Mehrere unterschiedliche Histologien im diagnostischen Prozess, aber eine definitive Histologie	Ein Tumor; definitive Histologie kodieren
Diagnose eines Sarkoms, gleichzeitig oder nach einer Leukämie gleicher Abstammungslinie auftretend: Mastzellsarkom (9740/3) und Mastzell-Leukämie (9742/3) ¹⁴⁸ oder Myelosarkom (9930/3) und eine andere Leukämie myeloider Abstammung (9861/3, 9840/3, 9865/3-9867/3, 9869/3-9874/3, 9891/3, 9895/3-9898/3, 9910/3, 9911/3, 9931/3) Diese Regel wird nicht angewendet für chronisch myeloische Leukämien mit den M-Ziffern 9863/3, 9875/3, 9876/3, d. h. hier werden das Myelosarkom und die CML kodiert.	Ein Tumor
Zwei oder mehr Non-Hodgkin Lymphome , definiert als irgendein NHL, von dem feststeht, dass es <u>kein</u> Hodgkin-Lymphom ist, gleichzeitig an denselben ¹⁴⁹ anatomischen Lokalisation, der(n)selben LK / LK-Region(en) und/oder dem(n)selben Organen und/oder dem(n)selben Gewebe(n). Diese Regel gilt nicht für kutane Lymphome, mehrere Lymphome mit unterschiedlicher Morphologieziffer können kodiert werden.	Ein Tumor, die numerisch höhere Histologie kodieren
HL und NHL , gleichzeitig an derselben anatomischen Lokalisation: der(n)selben LK / LK-Region(en) und/oder dem(n)selben Organen und/oder dem(n)selben Gewebe(n).	Ein Tumor, 9596/3 Kombiniertes malignes HL/NHL kodieren
HL in <i>einem</i> LK und NHL in <i>anderem</i> LK (auch bei <i>gleicher</i> ICDO-3.1-Topographieziffer) oder	Zwei oder mehr Tumoren

¹⁴⁸ SEER 2015 und ENCR 2015 weichen hier voneinander ab (s. 9740/3 und 9742/3 in Tabelle 2).

¹⁴⁹ Die Festlegung „derselben Lokalisation“ erfolgt nach der Seitigkeitsregel der paarigen Organ, der Definition „ein Organ“ und der ICDO-3.1-Topographieziffer der LK-Regionen.

HL in <u>einem Organ</u> und NHL in <u>anderem Organ</u> oder HL in <u>einem Gewebe</u> und NHL in einem <u>anderem Gewebe</u>	Entität „ o. n. A. “ diagnostiziert und danach (ohne zeitliches Limit) „ spezifische Tumorentität“ diagnostiziert	Ein Tumor, die <u>spezifische</u> Entität kodieren (nach Prüfung, daß ein Primärtumor vorliegt)
Chronischer und akuter Tumor gleichzeitig (innerhalb von 21 Tagen) diagnostiziert und nur eine KM-, LK- oder Gewebe-Biopsie		Ein Tumor, akuten Tumor kodieren
Chronischer und akuter Tumor gleichzeitig oder innerhalb von drei Wochen diagnostiziert und keine KM-, LK- oder Gewebe-Biopsie vorhanden		Ein Tumor, <u>spätere</u> Diagnose kodieren
Ursprünglich chronischer Tumor diagnostiziert und zweite Diagnose eines akuten Tumors mehr als 21 Tage nach Diagnose des chronischen Neoplasmas (nach Prüfung Transformation!)		Zwei oder mehr Tumoren kodieren
Akute und chronische Neoplasie gleichzeitig oder innerhalb von drei Wochen und Dokumentation von zwei KM-, LK- oder Gewebe-Biopsien mit Nachweis eines chronischen <u>und</u> eines akuten Tumors		Zwei oder mehr Tumoren kodieren
Ursprünglich <u>akute</u> (blastische) Neoplasie und Umkehrung in einen <u>chronischen</u> Tumor, ohne dass eine Therapie der akuten Neoplasie stattgefunden hätte		Ein Tumor, ersten Tumor kodieren
Ursprünglich akute (blastische) Neoplasie und Umkehrung in einen chronischen Tumor nach Therapie (auch wenn nicht komplettiert; diese Regel gilt nicht für solide Tumoren)		Zwei oder mehr Tumoren
Gleichzeitige Diagnose einer PTLD (posttransplantative lymphoproliferative Erkrankung) und irgendeines B-Zell-, T-Zell-, Hodgkin-Lymphoms oder Plasmozytoms/Myeloms (Diagnose nach PTLD → <u>zwei</u> Primärtumoren)		Ein Tumor, das entsprechende B-, T- und Hodgkin-Lymphom / Plasmozytom / Myelom ist zu kodieren
Keine der Mehrfachtumor-Regeln trifft zu → Bestimmung nach Tabelle 2		Ein oder zwei Tumoren, entsprechend Ergebnis

2.3.2 Vorgehen zur Entscheidung „ein Primärtumor“ oder „zwei oder mehr Primärtumoren“

Tabelle 2.3 ermöglicht die Entscheidung, ob bei Auftreten von zwei Morphologien eine syn- oder metachroner *Transformation desselben* Tumors vorliegt oder zwei unterschiedliche Primärtumoren vorliegen, also ob *ein* Tumor oder *mehrere* Tumoren kodiert werden soll(en). Nicht selten werden außerdem im Verlauf eines hämatologischen Malignoms syn- oder metachron mehrere Diagnosen mit unterschiedlichen Morphologien gestellt, sodaß manchmal zu entscheiden ist, ob es sich um eine oder mehrere distinkte Erkrankungen handelt.

Um vergleichbare Inzidenzen einer Population abschätzen zu können, ist es erforderlich bei zwei oder mehreren Diagnosen zu entscheiden, ob eine *Transformation desselben* Tumors oder ein *neuer* Tumor vorliegt. Die Referenz-Tabelle 2.3 ist ein einfach gestaltetes Instrument, das diese Entscheidung nach den Kriterien des ENCR ermöglicht (s. Gavin et al 2015).

Tabelle 2.3 sagt aus, ob eine Histologie 1 mit einer Histologie 2 verwandt ist, d. h. ob ein oder mehrere Primärtumor(en) zu kodieren sind. Wenn in Tabelle 2.3 für eine Histologie 1 keine Histologie 2 gefunden wird, sind die Tumoren nicht verwandt, es liegt also ein neuer Primärtumor vor.

Es wird empfohlen, die obsoleten M-Ziffern in eckigen Klammern zunächst in die neue Morphologie zu überführen und dann Histologie 1 mit Histologie 2 zu vergleichen.

2.3.2.1 Anmerkungen zu ENCR-Regeln der Dokumentation von Transformationen und Mehrfachdiagnosen (Gavin et al 2015) der Tabelle 2.3.

- Findet eine Transformation *innerhalb von 3 Monaten* nach Diagnose des ersten Tumors statt, *ersetzt* die Diagnose des ‚transformierten‘ Tumors die Erstdiagnose und wird als Primärtumor registriert. Die Histologie des ‚transformierten‘ Tumors wird übernommen. Das Datum der Diagnose des ersten Tumors bleibt unverändert.
- Eine Transformation *außerhalb* des 3-Monatsfensters soll dokumentiert und mittels Tabelle 2.3 geprüft werden, ob *derselbe* Tumor oder ein *neuer* Primärtumor vorliegt. Falls ein neuer Primärtumor vorliegt, wird ein neuer Tumor angelegt und wie üblich bei Schätzungen der Inzidenzen gezählt.
- Es wird empfohlen, dass klinische und epidemiologische Krebsregister Informationen des Originaltumors wie auch die zum transformierten Tumor aufzeichnen und die Transformation markieren.
- Wenn in Tabelle 2.3 die Histologie 1 ein /1 Tumor ist und eine Transformation zu einem /3 Tumor vorliegt, wird ein neuer Tumor mit einem neuen Inzidenzdatum angelegt.
- Wenn eine Transformation eines Tumors vorliegt, wird mittels Tabelle 2.3 geprüft, ob Histologie 2 derselbe oder ein neuer Tumor ist. Falls in unter Histologie 2 eine Morphologieziffer aufgeführt ist, handelt es sich um *denselben* Primärtumor. Falls unter Histologie 2 die M-Ziffer *nicht* aufgeführt ist, handelt es sich um einen *neuen Primärtumor*, der registriert und gezählt wird. „Combinations which are not in the table can be considered as two separate tumours“ (Gavin et al 2015).
- Revision einer Diagnose: Wird die Diagnose eines Tumors revidiert (auch später als 3 Monate nach erster Diagnose), z. B. durch die patho-histologische Diagnose eines Referenzpathologen und Experten auf dem Gebiet der Hämatologie/Zytologie/Lymphome, sollte die Expertendiagnose kodiert und die erste Diagnose ersetzt werden. Das Inzidenzdatum der Erstdiagnose bleibt aber bestehen. Der Name der(s) korrigierenden Dokumentar(s)in, Datum und Grund der Korrektur sind dokumentationspflichtig. Die Aufzeichnung der Historie von Korrekturen dieser Art ist durch Systemprogrammierung obligat.
- Falls *unterschiedliche* Diagnosen in *derselben* diagnostischen Gruppe nach WHO Klassifikation vorliegen, z. B. beim myelodysplastischen Syndrom, MDS, ist die klinische Meinung letztentscheidend.
- Wenn aus *derselben diagnostischen Gruppe* der WHO Klassifikation (Swerdlow et al 2017, Gavin et al 2015) zwei oder mehr unterschiedliche Diagnosen gemeldet werden, sollte die spezifischere Diagnose kodiert werden.

Tab 2.3 „Derselbe“ Primärtumor versus „Neuer“ Primärtumor nach ENCR und WHO Klassifikation 2017 (Gavin et al 2015, Swerdlow et al 2017, modifiziert)

Vorgehen: Numerisch geordnete „Histologie 1“ wird aufgesucht und unter „Histologie 2“ die zweite, ebenfalls numerisch geordnete Morphologie gesucht.

Ergebnisinterpretation: Unter „Histologie 2“ wird die zweite Morphologie **gefunden**: es liegt **ein** Primärtumor vor = Verlauf anlegen. Unter „Histologie 2“ wird die zweite Morphologie **nicht** gefunden: es liegt ein **neuer** Primärtumor vor = neuen Tumor anlegen. **Erläuterungen** - [eckige Klammer] bedeutet: obsolete Morphologie. Die obsoleten M-Ziffer durch die angeführte Morphologieziffer ersetzt. Bei obsoleten unspezifischen Morphologien versuchen, die spezifische Morphologie zu recherchieren. Wenn dies nicht gelingt, ist die Kodierung der unspezifischen M-Ziffer erlaubt. - „0“ in unter Histologie 2 bedeutet, dass es eine mit der Histologie 1 **verwandte** Morphologie **nicht** gibt. - Namen der Tumoren (Spalte 1) aus ICDO-3.1 (DIMDI 2014). *Zusätzliche Bezeichnungen oder zusätzliche Tumoren* mit M-Ziffer nach der WHO Klassifikation 2017 (Swerdlow et al 2017) in *Kursivschrift*.

Tumor	Histologie 1	Histologie 2
[Malignes Lymphom o. n. A.]	[9590/3]	9591/3, 9596/3, 9597/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3, 9670/3, 9671/3, 9673/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9689/3, 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9698/3, 9699/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9712/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9731/3, 9732/3, 9733/3, 9734/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3, 9760/3, 9761/3, 9762/3, 9764/3, 9823/3, 9826/3, 9827/3, 9831/3, 9833/3, 9834/3, 9940/3, 9948/3
<i>Monoklonale B-Zell-Lymphozytose, MBL, non-CLL-Typ</i>	9591/1	0
Malignes Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A.	9591/3	9590/3, 9596/3, 9597/3, 9670/3, 9671/3, 9673/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9689/3, 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9698/3, 9699/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9712/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9731/3, 9732/3, 9733/3, 9734/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3, 9760/3, 9761/3, 9762/3, 9764/3, 9823/3, 9826/3, 9827/3, 9831/3, 9833/3, 9834/3, 9940/3, 9948/3
Kombiniertes malignes HL- /NHL	9596/3	9590/3, 9591/3, 9597/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3, 9670/3, 9671/3, 9673/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9689/3, 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9698/3, 9699/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9712/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9731/3, 9732/3, 9733/3, 9734/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3, 9761/3, 9762/3, 9764/3, 9823/3, 9826/3, 9827/3, 9831/3, 9833/3, 9834/3, 9940/3, 9948/3
Primär kutanes Follikelzentrums-Lymphom	9597/3	9590/3, 9591/3, 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9698/3
HL o. n. A. (CHL)	9650/3	9590/3, 9596/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3
HL, lymphozytenreich	9651/3	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3
HL, gemischtzellige Form	9652/3	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9651/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3
HL, lymphozytenarmer Typ o. n. A.	9653/3	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3
[HL, lymphozytenarmer Typ, diff. Fibrose] → 9653/3	[9654/3]	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3
[HL, lymphozytenarmer Typ, retikuläre Form] → 9653/3	[9655/3]	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3
HL, nodulär-lymphozytenprädominanter Typ	9659/3	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3
[Hodgkin-Granulom] → 9650/3	[9661/3]	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3

Tumor	Histologie 1	Histologie 2
[Hodgkin Sarkom] → 9650/3	[9662/3]	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3
HL, nodulär-skleros. Typ o. n. A.	9663/3	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9664/3, 9665/3, 9667/3
[HL, nodulär-skleros. Typ, zelluläre Phase] → 9663/3	[9664/3]	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9665/3, 9667/3
[HL, nodulär-skleros. Typ, Grad I NSCHL]	[9665/3]	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9667/3
[HL, nodulär-skleros. Typ, Grad II NSCHL]	[9667/3]	9590/3, 9596/3, 9650/3, 9651/3, 9652/3, 9653/3, 9654/3, 9655/3, 9659/3, 9661/3, 9662/3, 9663/3, 9664/3, 9665/3
[Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom] → 9823/3	[9670/3]	9590/3, 9591/3, 9671/3, 9689/3, 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9699/3, 9760/3, 9761/3, 9762/3, 9800/3, 9820/3, 9823/3, 9940/3
Lymphoplasmozytisches Lymphom (LPL)	9671/3	9590/3, 9591/3, 9670/3, 9731/3, 9732/3, 9733/3, 9734/3, 9760/3, 9761/3, 9762/3
<i>In-situ-Mantelzell-Neoplasie, MCL in-situ</i>	9673/1	0
Mantelzell-Lymphom	9673/3	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9680/3, 9800/3, 9820/3
[(Peripheres) Gemischt klein- u. großzelliges diffuses Lymphom] → 9690/3	[9675/3]	9590/3, 9591/3, 9597/3, 9670/3, 9671/3, 9673/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9689/3, 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9698/3, 9699/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9712/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9728/3, 9729/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3, 9761/3, 9762/3, 9764/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9823/3, 9826/3, 9827/3, 9831/3, 9833/3, 9834/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3, 9940/3, 9948/3
Primary effusion Lymphoma (PEL)	9678/3	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9698/3, 9712/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3
Primäres mediastinales großzelliges B-Zell-L.	9679/3	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9678/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9698/3, 9712/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3
<i>EBV-positives muko-kutanes Ulcus</i>	9680/1	0
Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A. (DLBCL) Anaplastisches großzelliges B-Zell-Lymphom; B-Zell-Lymphom, nicht klassifizierbar, mit Eigenschaften intermediär zwischen diffus-großzelligem B-Zell- u. Burkitt-Lymphom, <i>high-grade B-Zell Lymphom</i> <i>Hochgradiges B-Zell Lymphom mit MYC und BCL2 und/oder BCL6 Rearrangements</i> <i>Hochgradiges B-Zell Lymphom o. n. A., HGBL</i> Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom; Zentroblastisches diffuses Lymphom; Primäres DLBCL des ZNS (DLBCL-ZNS); Primäres intraokulares Lymphom (PIOL) Primäres kutanes <i>diffuses</i> DLBC des Beines (<i>PCLBCL-Bein-Typ</i>)	9680/3	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9678/3, 9679/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9698/3, 9712/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3
[Großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante] → 9680/3	[9684/3]	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9687/3, 9688/3, 9698/3, 9712/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3
Burkitt Lymphom o. n. A.	9687/3	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9688/3, 9698/3, 9712/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3, 9800/3, 9801/3, 9820/3, 9826/3, 9835/3
T-Zell- / Histiozyten-reiches großzelliges B-Zell-L.	9688/3	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9698/3, 9712/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3
[Marginalzonen-B-Zell-Lymphom der Milz] obsol. → 9699/3	[9689/3]	9590/3, 9591/3, 9670/3, 9699/3
Follikuläres Lymphom o. n. A., <i>pädiatrischer Typ follikuläres Lymphom</i>	9690/3	9590/3, 9591/3, 9597/3, 9670/3, 9691/3, 9695/3, 9698/3
Follikuläres Lymphom Grad 2	9691/3	9590/3, 9591/3, 9597/3, 9670/3, 9690/3, 9695/3, 9698/3

Tumor	Histologie	
	1	2
<i>In-situ folliculäre Neoplasie</i>	9695/1	Fehlt in ENCR
Follikuläres Lymphom Grad 1	9695/3	9590/3, 9591/3, 9597/3, 9670/3, 9690/3, 9691/3, 9698/3
Follikuläres Lymphom Grad 3, 3A, 3B	9698/3	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9597/3, 9675/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9712/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A.	9699/3	9590/3, 9591/3, 9670/3, 9689/3
Mycosis fungoides (MF)	9700/3	9590/3, 9591/3, 9701/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
Sézary Syndrom (SS)	9701/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
<i>Indolente T-Zell lymphoproliferative Krankheit des Gastro-Intestinal-Traktes</i>	9702/1	0
Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A., peripheres großzelliges T-Zell-Lymphom; Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-negativ; Follikuläres T-Zell Lymphom, FTCL; Nodales peripheres T-Zell Lymphom mit T-follikulärem T-Helferphänotyp	9702/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9727/3, 9729/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9835/3, 9837/3, 9948/3
Angioimmunoblastische T-Zell-Lymphom, AITL	9705/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom	9708/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
<i>Primär kutanes CD4-positives klein/medium T-Zell lymphoproliferative Krankheit</i>	9709/1	0
Primär kutanes CD8 positives aggressives epidermotropisches zytotoxisches T-Zell-Lymphom	9709/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom	9712/3	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9698/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3
Großzelliges anaplastisches T-Zell und Null-Zell-Lymphom Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-positiv	9714/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-negativ <i>Brustimplantat-assoziierte anaplastisches, großzelliges Lymphom</i>	9715/3	Neu = 0
Hepato-splenisches T-Zell Lymphom	9716/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
Intestinales T-Zell-Lymphom o. n. A., Enteropathie-assoziiertes T-Zell-Lymphom (EATL), <i>monomorphisches epitheliotropes intestinales T-Zell-Lymphom, Typ I</i> Enteropathie assoziiertes T-Zell Lymphom	9717/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3,
<i>Lymphomatoide Papulose, LyP; primär kutane CD-30+ T-zellige lymphoproliferative Erkrankung</i>	9718/1	0
Primär kutane CD30-positive T-zellige lymphoproliferative Erkrankung	9718/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
Nasales NK/T-Zell-Lymphom	9719/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3,

Tumor	Histologie	
	1	2
		9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
System. EBV-pos. T-Zell l.-prolif. Erkr. der Kindheit	9724/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
<i>Hydroa vacciform-ähnliche lymphoproliferative Krankheit</i>	9725/1	0
Hydroa vacciform-ähnliches Lymphom	9725/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
Primär kutanes gamma-delta T-Zell-Lymphom	9726/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
Lymphoblastisches Lymphom der Vorläuferzellen, blastisch-plasmazytoide Neoplasie der dendritischen Zellen (<i>inkl. PID lymphobl. Leukäm. / Lymph.</i>)	9727/3	9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9860/3
[B-lymphoblast. Lymphom vom Vorläuferzell-Typ] → 9811/3	[9728/3]	9590/3, 9591/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3, 9820/3, 9826/3
[T-lymphoblastisches Lymphom Vorläuferzell-Typ] → 9837/3	[9729/3]	9590/3, 9591/3, 9702/3, 9728/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3
Plasmozytom o. n. A. (solitär)	9731/3	9671/3, 9734/3, 9735/3, 9761/3, 9762/3
Multiples Myelom, Plasmazellleukämie	9732/3	9671/3, 9731/3, 9734/3, 9735/3, 9761/3, 9762/3
[Plasmazell-Leukämie] → 9732/3	[9733/3]	9671/3, 9731/3, 9732/3, 9734/3, 9735/3, 9761/3, 9762/3, 9800/3, 9801/3, 9820/3
Extra-ossäres Plasmozytom	9734/3	9671/3, 9731/3, 9735/3, 9761/3, 9762/3
Plasmablastisches Lymphom	9735/3	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9698/3, 9712/3, 9731/3, 9732/3, 9733/3, 9734/3, 9737/3, 9738/3
ALK-pos. großzelliges B-Zell-Lymphom	9737/3	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9698/3, 9712/3, 9735/3, 9738/3
<i>HHV8-positive germinotropische lymphoproliferative Erkrankung, GLPD</i>	9738/1	0
Großzelliges B-Zell-Lymphom, entstanden in HH-V8-assoz. multizentrischer Castleman-Krankheit	9738/3	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9698/3, 9712/3, 9735/3, 9737/3
Kutane Mastozytose, Mastozytom o. n. A., Mastzelltumor o. n. A., diffuse kutane Mastozytose, extrakutanes Mastozytom, solitäres Mastozytom der Haut, Urticaria pigmentosa	9740/1	0
Mastzellsarkom	9740/3	9741/3, 9863/3, 9875/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3
Indolente systemische Mastozytose	9741/1	0
Systemische Mastozytose	9741/3	0
Mastzell-Leukämie	9742/3	9740/3, 9741/3, 9800/3, 9860/3, 9863/3, 9875/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3
<i>Erdheim-Chester Krankheit</i>	9749/3	Neu=0
[Maligne Histozytose] → 9751/3	[9750/3]	9751/3, 9752/1, 9753/1, 9754/3, 9755/3, 9756/3, 9757/3, 9758/3, 9759/3
Langerhans-Zell-Histozytose o. n. A., <i>Langerhans-Zell-Histozytose, monostotisch</i>	9751/1	0

Tumor	Histologie 1	Histologie 2
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A.	9751/3	9750/3, 9752/1, 9753/1, 9754/3, 9755/3, 9756/3, 9757/3, 9758/3, 9759/3
[Unifokale Langerhans-Zell-Histiozytose, unifokale Langerhans-Zell-Granulomatose, eosinophiles Granulom, Langerhans-Zell-Histiozytose nur eines Knochens] → 9751/1	[9752/1]	0
[Multifokale Langerhans-Zell-Histiozytose, Hand-Schüller-Christian Krankheit, Langerhans-Zell-Histiozytose mehrerer Knochen] obs. → 9751/1	[9753/1]	0
[Disseminierte Langerhans-Zell-Histiozytose, Abt-Letterer-Siwe-Krankheit, akute progressive Histiozytose X, generalisierte Langerhans-Zell-Histiozytose, nicht-lipidhaltige Retikuloendotheliose] obs. → 9751/3	[9754/3]	9750/3, 9751/3, 9752/1, 9753/1, 9755/3, 9756/3, 9757/3, 9758/3, 9759/3
Histiozytäres Sarkom	9756/3	9750/3, 9751/3, 9752/1, 9753/1, 9754/3, 9755/3, 9757/3, 9758/3, 9759/3
Langerhans' Zell-Sarkom	9757/3	9750/3, 9751/3, 9752/1, 9753/1, 9754/3, 9755/3, 9756/3, 9758/3, 9759/3
Sarkom der dendrit. Retikulumlumzellen	9758/3	9750/3, 9751/3, 9752/1, 9753/1, 9754/3, 9755/3, 9756/3, 9757/3, 9759/3
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom	9759/3	9750/3, 9751/3, 9752/1, 9753/1, 9754/3, 9755/3, 9756/3, 9757/3, 9758/3
Fibroblastischer Retikulumzelltumor	[9760/3]	9590/3, 9591/3, 9597/3, 9670/3, 9671/3, 9673/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9689/3, 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9698/3, 9699/3, 9712/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3, 9761/3, 9762/3, 9764/3, 9823/3, 9826/3, 9833/3, 9940/3
[Immunoproliferative Krankheit o. n. A.] → spez. Kode	9761/1	0
<i>IgM monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz</i>	9761/3	9590/3, 9591/3, 9670/3, 9671/3, 9731/3, 9732/3, 9733/3, 9734/3, 9760/3, 9762/3
Waldenström-Makroglobulinämie	9762/3	9590/3, 9591/3, 9670/3, 9671/3, 9731/3, 9732/3, 9733/3, 9734/3, 9760/3, 9761/3
Schwerketten-Krankheit o. n. A., <i>Mittelmeerlymphom, alpha-Schwerketten-, immunproliferative Dünndarm-, Gamma-Schwerketten-, Franklin-, My-Schwerketten-Krankheit</i>	[9764/3]	9590/3, 9591/3, 9760/3
[Immunoproliferative Krankheit des Dünndarms, Mittelmeerlymphom] obs. → 9762/3	9765/1	0
MGUS	9766/1	0
<i>Erdheim-Chester Krankheit</i>	9766/3	M-Ziffer nicht vorhanden
[Maligne Histiozytose] → 9751/3	[9767/1]	0
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A., <i>Langerhans-Zell-Histiozytose, monostotisch</i>	[9768/1]	0
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A.	[9769/1]	0
[Leukämie o. n. A.] obs. → genauere M-Ziffer kodieren	[9800/3]	9670/3, 9673/3, 9733/3, 9742/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9823/3, 9826/3, 9827/3, 9831/3, 9832/3, 9833/3, 9834/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9863/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9875/1, 9875/3, 9876/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/1, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9940/3, 9945/3, 9946/3, 9948/3, 9963/3, 9964/3, 9965/3, 9966/3, 9967/3
Akute Leukämie o. n. A.	9801/3	9727/3, 9733/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3,

Tumor	Histologie	
	1	2
		9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9827/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9948/3, 9965/3, 9966/3, 9984/3, 9987/3
[Akute biphänotypische Leukämie] obs. → 9708/3	[9805/3]	9727/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9820/3, 9826/3, 9827/3, 9860/3, 9948/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
Akute gemischt-phänotypische Leukämie mit t(9;22)(q34;q11.2); BCR-ABL1	9806/3	9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9827/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3, 9727/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9948/3, 9984/3, 9987/3
Akute gemischt-phänotypische Leukämie mit t(v;11q23); MLL rearranged	9807/3	9727/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9827/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9948/3, 9984/3, 9987/3
Akute gemischt-phänotypische Leukämie, B/myeloisch, o. n. A.	9808/3	9727/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9827/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9948/3, 9984/3, 9987/3
Akute gemischt-phänotypische Leukämie, T/myeloisch, o. n. A.	9809/3	9727/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9827/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9948/3, 9984/3, 9987/3
B-lymphoblastische(s) Leukämie / Lymphom o. n. A.	9811/3	9590/3, 9591/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(9;22)(q34;q11.2); BCR-ABL1	9812/3	9590/3, 9591/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(v;11q23); MLL rearranged	9813/3	9590/3, 9591/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(12;21)(p13;q22); TEL-AML1 (ETV6-RUNX1)	9814/3	9590/3, 9591/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit Hyperdiploidie	9815/3	9590/3, 9591/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit Hypodiploidie (Hypodiploid-ALL)	9816/3	9590/3, 9591/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9813/3,

Tumor	Histologie	
	1	2
		9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(5;14)(q31;q32); IL3-IGH	9817/3	9590/3, 9591/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3
B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom mit t(1;19)(q23;p13.3); E2A-PBX1 (TCF3-PBX1)	9818/3	9590/3, 9591/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9820/3, 9826/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3
<i>B-lymphoblastische/s Leukämie/Lymphom, BCR-ABL1-ähnlich</i>	9819/3	Fehlt
[Lymphatische Leukämie o. n. A.] ¹⁵⁰ obs. → genauere M-Ziffer kodieren	[9820/3]	9670/3, 9673/3, 9728/3, 9729/3, 9733/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9823/3, 9834/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3, 9940/3, 9965/3, 9966/3, 9967/3
<i>Monoklonale B-Zell Lymphozytose, MBL, CLL-Typ</i>	9823/1	0
Chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie, CLL Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom, LBL	9823/3	9590/3, 9591/3, 9670/3, 9671/3, 9689/3, 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9699/3, 9800/3, 9820/3, 9940/3
[Burkitt-Zell-Leukämie] obs. → 9687/3	[9826/3]	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9678/3, 9679/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9820/3, 9712/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3, 9835/3
Adulte(s) T-Zell Lymphom / Leukämie (HTLV1-pos.)	9827/3	9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9820/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3
T-Zell-lymph. Leukämie vom grob granulären Typ	9831/3	9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9820/3, 9827/3, 9834/3, 9948/3
[Prolymphozytenleukämie o. n. A.] → 9833/3 oder → 9834/3	[9832/3]	9800/3, 9820/3, 9833/3, 9834/3
Prolymphozytenleukämie vom B-Zell-Typ	9833/3	9590/3, 9591/3, 9800/3, 9820/3, 9823/3, 9832/3
Prolymphozytenleukämie vom T-Zell-Typ	9834/3	9590/3, 9591/3, 9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9800/3, 9820/3, 9827/3, 9831/3, 9832/3, 9948/3
[Vorläuferzell-lymphoblastische Leukämie o. n. A.] → 9811/3	[9835/3]	9590/3, 9591/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9702/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9836/3, 9837/3
[Vorläufer-B-lymphoblastische Leukämie] → 9811/3	[9836/3]	9590/3, 9591/3, 9680/3, 9684/3, 9687/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9826/3, 9835/3, 9837/3
Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie	9837/3	9590/3, 9591/3, 9702/3, 9728/3, 9729/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9835/3, 9836/3
Akute myeloische Leukämie, M6-Typ	9840/3	9727/3, 9800/3, 9809/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
[Myeloische Leukämie o. n. A.] ¹⁵¹ obs. →	[9860/3]	9742/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9863/3,

¹⁵⁰ 9820/3 LL o. n. A. ist eine extrem unspezifische histologische Kodierung. Sie sollte nicht akzeptiert werden und zu Nachfragen beim Melder führen, um eine *spezifischere* Histologie kodieren zu können. Bei Fehlen genauerer Informationen darf 9820/3 kodiert werden.

Tumor	Histologie	
	1	2
Diagnose spezifizieren		9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9875/1, 9875/3, 9876/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/1, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9945/3, 9946/3, 9963/3, 9964/3, 9965/3, 9966/3, 9967/3
Akute myeloische Leukämie o. n. A., AML Akute myeloische Leukämie mit mutiertem CEBPA Akute myeloische Leukämie mit mutiertem NPM1	9861/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3, 9965/3, 9966/3, 9967/3
[Chronische myeloische Leukämie o. n. A., CML] → 9875/3	[9863/3]	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9875/3, 9945/3, 9946/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3, 9975/3
AML mit t(6;9)(p23;q34);DEK-NUP214	9865/3	9727/3, 9800/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
Akute Promyelozytenleukämie	9866/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
Akute myelomonozytäre Leukämie	9867/3	9727/3, 9800/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
AML mit inv(3)(p21q26.2)	9869/3	9727/3, 9800/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
Akute Basophilenleukämie	9870/3	9727/3, 9800/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
Akute myelomonozyt. Leukämie mit Eosinophilie	9871/3	9727/3, 9800/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
AML mit minimaler Ausreifung FAB M0	9872/3	9727/3, 9800/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
AML ohne Ausreifung FAB M1	9873/3	9727/3, 9800/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
AML mit Ausreifung FAB M2 o. n. A.	9874/3	9727/3, 9800/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
Chronische myeloische Leukämie, BCR/ABL1 positiv	9875/3	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9800/3, 9860/3, 9863/3, 9875/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3
Atypische chronische myeloische Leukämie, BCR/ABL negativ	9876/3	9960/3, 9740/3, 9741/3, 9742/3, 9800/3, 9860/3, 9863/3, 9875/3, 9876/3, 9945/3, 9946/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3, 9975/3, 9980/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3
<i>Akute myeloide Leukämie mit mutiertem</i>	9877/3	M-Ziffer fehlt

¹⁵¹ 9860/3 ML o. n. A. ist eine extrem unspezifische histologische Kodierung. Sie sollte nicht akzeptiert werden und zu Nachfragen beim Melder führen, um eine spezifische Histologie kodieren zu können. Bei Fehlen genauerer Informationen darf 9860/3 kodiert werden.

Tumor	Histologie	
	1	2
<i>NPM1</i>		
Akute myeloide Leukämie mit bialleler Mutation von <i>CEBPA</i>	9878/3	M-Ziffer fehlt
Akute myeloide Leukämie mit mutiertem <i>RUNX1</i>	9879/3	M-Ziffer fehlt
Akute Monozytenleukämie	9891/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
AML mit myelodysplasie-verwandten Veränderungen	9895/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9860/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
AML mit t(8;21)(q22;q22)	9896/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9860/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
AML mit t(9;11)(p22;q23)	9897/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9860/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
Transiente anormale Myelopoese	9898/1	0
Myeloische Leukämie, assoziiert mit Down-Syndrom	9898/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9860/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
Akute Megakaryblastenleukämie, FAB M7	9910/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9860/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
AML (megakaryoblastisch)	9911/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9860/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9920/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
Akute myeloide Leukämie mit <i>BCR-ABL1</i>	9912/3	M-Ziffer fehlt
Therapie-bezogene myeloische Neoplasie, AML infolge Therapie o. n. A., AML infolge Therapie, nach alkylierenden Substanzen, AML infolge Therapie, nach Epipodophylloxin	9920/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9930/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
Myelosarkom	9930/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9931/3, 9984/3, 9987/3
Akute Panmyelose mit Myelofibrose	9931/3	9727/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3, 9806/3, 9807/3, 9808/3, 9809/3, 9840/3, 9860/3, 9861/3, 9865/3, 9866/3, 9867/3, 9869/3, 9870/3, 9871/3, 9872/3, 9873/3, 9874/3, 9891/3, 9895/3, 9896/3, 9897/3, 9898/3, 9910/3, 9911/3, 9920/3, 9930/3, 9984/3, 9987/3, 9961/3
Haarzell-Leukämie	9940/3	9590/3, 9591/3, 9670/3, 9800/3, 9820/3, 9823/3
Chronische myelomonozytäre Leukämie o. n. A.	9945/3	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9800/3, 9860/3, 9863/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9964/3, 9863/3, 9875/3, 9980/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3,
Juvenile myelomonozytäre Leukämie	9946/3	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9800/3, 9860/3, 9863/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9964/3, 9863/3, 9875/3, 9980/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3,
Aggressive NK-Zell-Leukämie	9948/3	9700/3, 9701/3, 9702/3, 9705/3, 9708/3, 9709/3, 9714/3, 9716/3, 9717/3, 9718/3, 9719/3, 9724/3, 9725/3, 9726/3, 9827/3, 9831/3,

Tumor	Histologie	
	1	2
		9834/3, 9948/3, 9800/3, 9801/3, 9805/3-8909/3, 9820/3
Polycythaemia vera	9950/3	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9863/3, 9875/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3
[Myeloproliferative Neoplasie o. n. A.] → 9975/3	[9960/3]	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9863/3, 9875/3, 9876/3, 9945/3, 9946/3, 9950/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3, 9975/3
Primäre Myelofibrose, PMF	9961/3	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9863/3, 9875/3, 9931/3, 9950/3, 9960/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3
Essenzielle Thrombozythämie	9962/3	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9863/3, 9875/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9963/3, 9964/3
Chronische Neutrophilen-Leukämie (CNL)	9963/3	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9800/3, 9860/3, 9863/3, 9875/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9964/3
Chronische eosinophile Leukämie o. n. A.	9964/3	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9800/3, 9860/3, 9863/3, 9875/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9965/3, 9966/3, 9967/3
Myeloide <u>und</u> lymphoide Neoplasie mit PDGFRA-Umlagerung	9965/3	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9800/3, 9820/3, 9860/3, 9863/3, 9875/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3
Myeloide Neoplasien mit PDGFRB Umlagerung	9966/3	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9800/3, 9820/3, 9860/3, 9863/3, 9875/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3
Myeloische und lymphatische Neoplasien mit FGFR1-Abnormalität	9967/3	9728/3, 9729/3, 9740/3, 9741/3, 9742/3, 9800/3, 9811/3, 9812/3, 9813/3, 9814/3, 9815/3, 9816/3, 9817/3, 9818/3, 9820/3, 9835/3, 9836/3, 9837/3, 9860/3, 9863/3, 9875/3, 9950/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3
Myeloide/lymphoide Neoplasie mit PCM1-JAK12	9968/3	9968 fehlt in ENCR (neu in Swerdlow et al 2017)
[Lymphoproliferative Erkrankung o. n. A.] → 9823/1 oder 9591/1	[9970/1]	M-Ziffer fehlt
Nicht-destruktive post-transplantative lymphoproliferative Erkrankung, PTL, polymorphe PTL	9971/1	M-Ziffer fehlt
Polymorphe lymphoproliferative Krankheit nach Transplantation	9971/3	M-Ziffer fehlt
[Myeloproliferative Erkrankung o. n. A.] → 9975/3	[9975/1]	M-Ziffer fehlt
Myeloproliferative Neoplasie, nicht klassifizierbar, myelodysplastische / myeloproliferative Neoplasie, nicht klassifizierbar	9975/3	9740/3, 9741/3, 9742/3, 9863/3, 9875/3, 9876/3, 9950/3, 9945/3, 9946/3, 9960/3, 9961/3, 9962/3, 9963/3, 9964/3, 9980/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3
Refraktäre Anämie (RA) ohne Sideroblasten	9980/3	9945/3, 9975/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3
Refraktäre Anämie mit Ringsideroblasten und ausgeprägter Thrombozytose	9982/3	9945/3, 9975/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3
Refraktäre Anämie (RAEB) mit Blastenüberschuss, RAEB I, RAEB II, Myelodysplastisches Syndrom mit Blastenüberschuss	9983/3	9945/3, 9975/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3
[Refraktäre Anämie mit Blastenüberschuss in Transformation] → 9983/3	[9984/3]	9945/3, 9975/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3, 9993/3
Refraktäre Zytopenie der Kindheit (RCC)	9985/3	9945/3, 9975/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3
Myelodysplastisches Syndrom mit isolierter 5q-Deletion (5q-)	9986/3	9945/3, 9975/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3
[Therapiebedingtes myelodysplastisches Syndrom o. n. A.] → 9920/3	[9987/3]	0
Myelodysplastisches Syndrom o. n. A., myelodysplastisches Syndrom, NOS	9989/3	9876/3, 9945/3, 9946/3, 9975/3, 9980/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9991/3, 9992/3
Refraktäre Neutropenie	9991/3	9945/3, 9975/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3
Refraktäre Thrombozytopenie	9992/3	9945/3, 9975/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9989/3, 9991/3, 9992/3

Tumor	Histologie 1	Histologie 2
<i>Myelodysplastisches Syndrom mit Ringsideroblasten und multilinealer Dysplasie</i>	9993/3	M-Ziffer fehlt (neu)

3 Klassifikationen myeloischer und lymphoider *Leukämien*

Die vier häufigsten Gruppen von Leukämien sind:

Aktute myeloische Leukämien, AML

Akute lymphoblastische Leukämien, ALL

Chronisch myeloische Leukämien, CML

Chronisch lymphozytische Leukämien, CLL.

Die Gruppeneinteilung und die spezifischen Leukämien dieser Gruppen zeigt Tabelle 1.2. Die international gebräuchlichen¹⁵² und in Deutschland häufiger angewendeten, klinisch-prognostisch wichtigen Klassifikationen werden unten aufgeführt.

3.1 Aktute myeloische Leukämie, AML

55% der Erwachsenen mit AML zeigen chromosomale Abnormalitäten wie Translokationen, Inversionen und Deletionen. Zytogenetische Aberrationen sind die stärksten Prädiktoren der Prognose der AML-Patienten. Nach diesen Kriterien werden Patienten in drei Gruppen eingeteilt (Tabelle 3.1).

Tab 3.1 Prognose nach Karyotyp bei AML

Zytogenetischer Risiko-Karyotyp	CR	5-Jahres-Überlebensrate
Günstig	85-90%	50-60%
Intermediär	65-75%	35-45%
Ungünstig	45-55%	10-20%

CR = Complete remission

Tab 3.2 ELN-Klassifikation der AML (European Leukaemia Net-Klassifikation) nach genetischen und zytogenetischen Kriterien¹⁵³

Risiko	Kategorie	Zytogenetische und molekular-genetische Daten
G	günstig	t(8;21)(q22;q22); <i>RUNX1-RUNX1T1</i> inv(16)(p13.1q22) or t(16;16)(p13.1;q22); <i>CBFB-MYH11</i> Mutated <i>NPM1</i> without <i>FLT3</i> -ITD (normal karyotype) Mutated <i>CEBPA</i> (normal karyotype)
I1	intermediär1	Mutated <i>NPM1</i> and <i>FLT3</i> -ITD (normal karyotype) Wild-type <i>NPM1</i> and <i>FLT3</i> -ITD (normal karyotype) Wild-type <i>NPM1</i> without <i>FLT3</i> -ITD (normal karyotype)
I2	intermediär2	t(9;11)(p22;q23); <i>MLL3-MLL</i> ; Cytogenetic abnormalities not classified as favorable or adverse†

¹⁵² O'Sullivan et al 2015.

¹⁵³ Döhner et al 2010.

U	ungünstig	inv(3)(q21q26.2) or t(3;3)(q21;q26.2); <i>RPN1-EVI1</i> t(6;9)(p23;q34); <i>DEK-NUP214</i> t(v;11)(v;q23); <i>MLL</i> rearranged _5 or del(5q); _7; abnl(17p); complex karyotype‡
---	-----------	--

Frequencies, response rates, and outcome measures should be reported by genetic group, and, if sufficient numbers are available, by specific subsets indicated; excluding cases of acute promyelocytic leukemia.

*Includes all AMLs with normal karyotype except for those included in the favorable subgroup; most of these cases are associated with poor prognosis, but they should be reported separately because of the potential different response to treatment.

†For most abnormalities, adequate numbers have not been studied to draw firm conclusions regarding their prognostic significance.

‡Three or more chromosome abnormalities in the absence of one of the WHO designated recurring translocations or inversions, that is, t(15;17), t(8;21), inv(16) or t(16;16), t(9;11), t(v;11)(v;q23), t(6;9), inv(3) or t(3;3); indicate how many complex karyotype cases have involvement of chromosome arms 5q, 7q, and 17p.

Tab 3.2 FAB-Klassifikation der AML^{154,155,156}

FAB-Subtyp	Bezeichnung	Typische zytogenetische Aberrationen
M0	Akute myeloische Leukämie mit minimaler Differenzierung	-
M1	Akute myeloische Leukämie ohne Ausreifung	-
M2	Akute myeloische Leukämie mit Ausreifung	t(8;21) (in ca. 20%)
M2_{Baso}	Akute Basophilen-Leukämie	t(6;9)
M3	Akute Promyelozyten-Leukämie	t(15;17), selten t(5;17),t(11;17)
M3v	Akute Promyelozyten-Leukämie, mikrogranuläre Form	t(15;17)
M4	Akute myelomonozytäre Leukämie	-
M4_{Eo}	Akute myelomonozytäre Leukämie mit Eosinophilie	inv(16)
M4_{Baso}	Akute myelomonozytäre Leukämie mit Basophilie	inv(16)
M5	Akute Monoblasten-Leukämie (Monozytenleukämie Typ Schilling)	-
M5a	Akute Monoblasten-Leukämie	-
M5b	Akute Monozyten-Leukämie	-
M6	Akute Erythroleukämie	-
M7	Akute Megakaryoblasten-Leukämie	-

3.2 Akute lymphoblastische Leukämie, ALL

Die ALL werden in B- und T-/NK-ALL eingeteilt. Sie gehören zu der Gruppe der lymphoblastischen Leukämien/Lymphome der lymphoiden Verläuferzellen (Tabelle 1.2). Extramedulläre solide Tumoren mit <20% Blasten im Knochenmark werden als *Lymphome* und *nicht als Leukämien* bezeichnet.¹⁵⁷

Tab 3.3 FAB-Klassifikation der ALL^{158,159}

FAB-Subtyp	Bezeichnung	Typische zytogenetische Aberrationen
L1	Akute Lymphoblastenleukämie mit <i>kleinen</i> Zellen	-
L2	Akute Lymphoblastenleukämie mit <i>mittelgroßen</i> Zellen	-
L3	Akute Lymphoblastenleukämie mit <i>großen</i> Zellen	t(8;14), seltener t(2;8), t(8;22)

¹⁵⁴ Bennett et al 1985.

¹⁵⁵ Van Eys et al 1986.

¹⁵⁶ Bennett et al 1976.

¹⁵⁷ O'Sullivan et al 2015, S. 437.

¹⁵⁸ Bennett et al 1985.

¹⁵⁹ Van Eys et al 1986.

3.3 Chronische myeloische Leukämie, CML

Die CML ist eine Erkrankung mit der Präsenz einer reziproken Translokation von t(9;22), BCR-ABL. Sie tritt in drei Phasen auf: chronisch, akzeleriert und blastisch.

Tab 3.2 Risikoberechnung für die CML nach Sokal, Hasford und EUTOS

Studie	Berechnung	Berechnete Risiko-Definition
Sokal et al 1984	$\text{Exp} [0.116 (\text{Alter}-43.4) + 0.0345(\text{Milzgröße}-7.51) + 0.188(\text{Blutplättchen}/700)^2 - 0.563] + 0.0887(\% \text{Blasten}-2.1)$	Niedrig <0.8 Intermediär 0.8-1.2 Hoch >1.2
Hasford et al 1998 ¹⁶⁰	0.666, wenn Alter ≥50 Jahre + (0.042 x Milz) + 1.0956 wenn Blutplättchenzahl ≥1500 x 10 ⁹ /μL + (0.0584 x Blastenzellen) + 0.20399, wenn Basophile >3% + (0.0413 x Eosinophile) x 100	Niedrig ≤ 780 Intermediär: 781-1480 Hoch >1480
EUTOS, European Treatment and Outcome Score ^{161,162}	7 x Basophile + 4 x Milzgröße Basophile als %, gemessen im peripheren Blut Milz gemessen in cm unterhalb des Rippenbogens (BCM) durch manuelle Palpation Alle Berechnungen sollten vor jeglicher Behandlung gemacht werden	Niedrig ≤ 87 Hoch > 87

¹⁶⁰ Hasford et al 1998.

¹⁶¹ Hasford et al 2011.

¹⁶² Hoffmann et al 2013.

Tab 3.3 Köln- und Hannover-Klassifikation der chronischen myeloischen Leukämie (CML)
(nach histologischen Kriterien)¹⁶³

Köln-Klassifikation	Hannover-Klassifikation
Granulozytärer Typ	CML-CT (Common Type)
Megakaryozyten-reicher Typ	CML-MI (megakaryocytic involvement)
	CML-MP (megakaryocytic predominance)
Myelofibrotischer Typ	CML-EMS (early myelofibrosis)
	CML-MS/MF (myelosclerosis/ myelofibrosis)
	CML-AMF (advanced myelofibrosis)
Überlappende Suptypen	CML-OT (overlapping type)

Tab 3.4 Georgii-Klassifikation (1998) - Histologische Einteilung der CML nach Blasten, Fibrosierung und Megakaryozytenbeteiligung¹⁶⁴

Einteilung CML nach Blastengehalt, Fibrosierungsgrad und Megakaryozytenbeteiligung in der Histo-			
Parameter	Grad	Definition	
Blasten	EB 0/1	< 20% der Zellen	
	EB 2	20-30% der Zellen	
	EB 3	> 30% der Zellen (Blastenkrise)	
	EB x	nicht klassifizierbar	
Fibrose	F 0	keine Fibrose	
	F 1	beginnende Fibrose	
	F 2	fortgeschrittene Fibrose	
	F 3	Myelofibrose u. Osteosklerose	
	F x	nicht klassifizierbar	
Megakaryozytenbeteili-		Numerische Dichte	Pleomorphie
	MF 0	normal	niedrig
	MF 1	leicht erhöht	niedrig
	MF 2	deutlich erhöht	niedrig
	MF 3	exzessiv erhöht	eindeutig
	MF x	nicht klassifizierbar	

Tab 3.5 ELN Klassifikation der CML Phasen^{165,166}

Phase	Kriterien
Chronische Phase, CP	-
Akzelerierte Phase, AP	15-29% Blasten in Blut oder Knochenmark <u>oder</u> Blasten plus Promyelozyten im Blut oder Knochenmark >30% (mit <30% Blasten) <u>oder</u> ≥ 20% Basophile in Blut oder Knochenmark <u>oder</u> Therapie-unabhängige Thrombozytopenie <100.000/μl <u>oder</u> neue entstandene klonale Evolution <u>oder</u> progrediente Fibrose des Knochenmarks <u>oder</u> progrediente Splenomegalie und ansteigende Leukozyten, die auf Therapie nicht ansprechen
Blasten Krise, BK ¹⁶⁷	≥ 30% Blasten in Blut oder Knochenmark <u>oder</u> Nachweis extramedullärer Blasten

¹⁶³ Die Klassifizierungen der CML n. der Köln-/Hannover-Klassifikation werden im Universitätsklinikums Heidelberg/ NCT derzeit (Stand 01.01.2015) nicht durchgeführt und deswegen auch nicht dokumentiert.

¹⁶⁴ Georgii et al 1998.

¹⁶⁵ Swerdlow et al 2008, S. 32ff.

¹⁶⁶ Baccarani et al 2006.

¹⁶⁷ Hehlmann 2012.

Tab 3.6 Philadelphia-Chromosom, Ph⁺¹⁶⁸ bei der chronisch myeloischen Leukämie, CML

[Translokation t (9; 22)] Zu beachten bei ICD10-GM ab 2011 ff C91.0, C92.0, C92.1, C92.7-, D47.9, D46.7, D46.0, D46.1, D46.2, D46.3, D46.4, D47.1, bei denen Ph⁺ auftreten kann.

Translokation	C*ML-Ph ⁺
CML mit Translokation = positiv	Ja
CML ohne Translokation = nicht vorhanden = negativ	Nein

3.4 Chronisch lymphozytische Leukämie, CLL

Tab 3.7 Rai Staging System für CLL¹⁶⁹

Stadium	Beschreibung	Risikostatus
0	Lymphozytose, Lymphozyten im Blut >15.000/μL und >40% Lymphozyten im Knochenmark	Niedrig
I	Stadium 0 mit vergrößerten LK	Intermediär
II	Stadium 0-I mit Splenomegalie, Hepatomegalie oder beidem	Intermediär
III	Stadium 0-II mit Hb <11.0 g/dl oder Hämatokrit <33%	Hoch
IV	Stadium 0-III with Blutplättchen <100.000μL	Hoch

Tab 3.7.1 RAI Stadien Klassifikation der CLL nach Original-Publikation¹⁷⁰

RAI Stadium	Lymphozytose	Lymphadenopathy	Hepatomegalie oder Splenomegalie	Hämoglobin (g/dL)	Thrombozyten (x 10 ³ /μL)
0	ja	nein	nein	größer als 11	größer als 100
I	ja	ja	nein	größer als 11	größer als 100
II	ja	ja / nein	ja	größer als 11	größer als 100
III	ja	ja / nein	ja / nein	kleiner als 11	größer als 100
IV	ja / nein	ja / nein	ja / nein	jedes	kleiner als 100

Tab 3.8 Binet-Klassifikation der CLL^{171,172}

Stadium	Definition
A	Hämoglobin ≥ 10g/dl, Thrombozyten ≥100.000/μl und < 3 betroffene Regionen ² (LK ¹ , Leber oder Milz)
B	Hämoglobin ≥10 g/dl, Thrombozyten ≥100.000/μl und ≥ 3 betroffene Regionen ² (LK ¹ , Leber oder Milz)
C	Hämoglobin <10 g/dl, Thrombozyten <100.000/μl und jegliche Zahl betroffener Regionen ²

¹ LK = Lymphknoten; ² zu den Regionen (n=5) zählen zervikale, axilläre, inguinale LK-Vergrößerungen (unilateral oder bilateral), sowie Leber und Milzvergrößerungen (Erfassung nur durch körperliche Untersuchung).

¹⁶⁸ Nowell and Hungerford 1960.

¹⁶⁹ NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: Non-Hodgkin-Lymphoma, Version 3.2014. Zitiert n. O'Sullivan et al 2015, S. 445.

¹⁷⁰ Rai et al 1975.

¹⁷¹ Binet et al 1981.

¹⁷² Wendtner CM, Dreger P, Gregor M, Greil R, Knauf WU, Pritzkeleit R, Schetelig J, Steurer M, Stilgenbauer S. Chronische lymphatische Leukämie (CLL). Onkopedia Leitlinien. <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/chronische-lymphatische-leukaemie-cll/@@view/html/index.html#litIDOE3HAG>

Tab 3.9 CLL-IPI¹⁷³, Internationaler prognostischer Index für Patienten mit chronischer Lymphozytärer Leukämie

Risiko CLL	Abkürzung	Score
Niedrig	N	0-1
Intermediär	I	2-3
Hoch	H	4-6
Sehr hoch	SH	7-10

Faktoren und Punktzahl zur Berechnung des CLL-IPI-Scores

Faktor	Merkmal	Punktzahl
TP53 Status	Deletiert oder mutiert	4
IGHV Mutationsstatus	Unmutiert	2
β ₂ -Mikroglobulin-Konzentration	>3,5 mg/L	2
Klinisches Stadium	Rai I-IV oder Binet B-C	1
Alter	> 65 Jahre	1

3.5 Klassifikationen anderer Leukämien

Tab 3.10 Klassifikation der Formen der Haarzelleukämie¹⁷⁴

Form	Abkürzung	ICDO-3.1-Morphologieziffer
Klassisch	K	9940/3
Variante	V	9591/3

Die Tabellen 4.6 und 4.7 zeigen die klinische Stadieneinteilung der Haarzelleukämie vor und nach Milzentfernung.

Tab 3.11 Klinische Stadien der Haarzelleukämie n. Jansen vor Splenektomie

Bei Diagnose vor Milzentfernung = vor Splenektomie)¹⁷⁵ = Merkmalausprägung Stadium I, II und III

Stadium	Hämoglobin	Milz
Stadium I	Hb > 12.0 g/dl +	Milz ≤10 cm uRb* oder
	Hb >8.5 g/dl +	Milz <4 cm uRb
Stadium II	Hb > 12.0 g/dl +	Milz > 10 cm uRb oder
	Hb 8.5-12.g/dl +	Milz > 4-10 cm uRb oder
	Hb <8.5 g/dl +	Milz < 4 cm uRb
Stadium III	Hb 8.5-12.0 g/dl +	Milz > 10 cm uRb oder
	Hb <8.5 g/dl +	Milz ≥ 4 cm uRb

*uRb = unterhalb Rippenbogen tastbar vergrößert

Tab 3.12 Klinische Stadien der Haarzelleukämie n. Jansen nach Splenektomie

Bei Stadienbewertung nach Milzentfernung = nach Splenektomie 2-3 Monate vorher¹⁷⁶

= Merkmalausprägung Stadium A, B und C

Stadium	Hämoglobin	Neutrophilenzahl
Stadium A	Hb > 12.0 g/dl +	Neutrophile > 500/μl*
Stadium B	Hb > 12.0 g/dl +	Neutrophile ≤ 500/μl, oder

¹⁷³ The International CLL-IPI Working Group 2016.

¹⁷⁴ Swerdlow et al 2016, S. 188-193.

¹⁷⁵ Jansen, Hermans 1982.

¹⁷⁶ Jansen, Hermans 1982.

	Hb 8.5-12.g/dl	+	Neutrophile > 500/ μ l
Stadium C	Hb 8.5-12.0 g/dl oder Hb <8.5 g/dl	+	Neutrophile \leq 500/ μ l, oder

* = mm³

Tab 3.13 Sanz-Score¹⁷⁷ für die akute Promyelozytenleukämie, PCL

Risiko	Abkürzung	Kriterien
Niedrig	N	Leukozyten \leq 10 x 10 ⁹ /L, Thrombozyten > 40 x 10 ⁹ /L
Intermediär	I	Leukozyten \leq 10 x 10 ⁹ /L, Thrombozyten \leq 40 x 10 ⁹ /L
Hoch	H	Leukozyten > 10 x 10 ⁹ /L

¹⁷⁷ Sanz et al 2000.

4 Klassifikationen der Neoplasien lymphoider Gewebe - Hodgkin und Non-Hodgkin Lymphome

Bei der Stadieneinteilung von HL und NHL ist die Unterteilung in *lokalisierte* Erkrankung (Stadium I/II) und *systemisch-disseminierte* Erkrankung (Stadium III/IV) eine wichtige Grundlage für Therapieentscheidungen. Die meisten Kliniker klassifizieren Lymphome nach ihrer Histologie in eine „indolente“ und eine „aggressive“ Gruppe.

Die häufigsten Lymphome mit *indolenter* Histologie:

- Follikuläres Lymphom, Grad 1, 2 und 3A
- MALT-Lymphom
- primär kutanes Follikelzentrumlymphom
- primär kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom

Diese werden wiederum in *lokalisierte* (Stadium I/II) und *fortgeschrittene* Formen (Stadium III/IV) eingeteilt. Die häufigsten Lymphome mit *agressiver* Histologie:

- Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, DLBCL
- Follikuläres Lymphom, Grad 3B
- Mantelzelllymphom, MZL
- Anaplastisches großzelliges Lymphom
- Verschiedene T-Zell Lymphome.

Diese werden wiederum in *lokalisierte* (Stadium I/II) und *fortgeschrittene* Formen (Stadium III/IV) eingeteilt.¹⁷⁸

4.1 Ann Arbor

Tab 4.1 Ann-Arbor Klassifikation¹⁷⁹, anatomische Ausbreitung des Hodgkin- und¹⁸⁰ des Non-Hodgkin-Lymphoms

Stadium	Hodgkin Lymphom (und NHL)	Substadium
I	- Einzelne Lymphknotenregion - Lokalisiertes(r), einzelnes(r) extralymphatisches(r) Organ/Ort	IE
II	- Zwei oder mehr Lymphknotenregionen auf der gleichen Zwerchfellseite - Lokalisiertes(r), einzelnes(r) extralymphatisches(r) Organ/Ort mit regionalen LK ± ander LK-Regionen derselben Zwerchfellseite	IIIE
III	- LK-Regionen auf beiden Zwerchfellseiten + lokalisiertes(r) einzelnes(r) extralymphatisches(r) Organ/Ort - Milz - Beide	IIIE IIIS IIIE + S
IV	Diffuser oder multifokaler Befall extralymphatischer Organ(e) ± regionale LK; isolierte extralymphatische Organe und nicht-regionäre LK	
Alle Stadien	Ohne Gewichtsverlust/Fieber > 38°C/Nachtschweiß Mit Gewichtsverlust/Fieber > 38°C/Nachtschweiß	A B
Subphrenisch	= unterhalb des Zwerchfells	
A-Symptomatik	= Kein Fieber, kein Nachschweiß, kein Gewichtsverlust	
B-Symptomatik	= Fieber und Nachschweiß und Gewichtsverlust oder eines der Symptome	
E (Suffix)	= Wenn das Lymphom über einen Lymphknoten hinaus in anderes („extra-lymphatisches“) Gewebe einwächst (z.B. in Lunge, Knochen, Muskeln), wird dies durch Hinzufügen eines E (extranodal, lat.: "extra" = außerhalb; "nodus" = Knoten) kenntlich gemacht.	

¹⁷⁸ O'Sullivan et al 2015, S. 405-406.

¹⁷⁹ O'Sullivan et al 2015, S. 395.

¹⁸⁰ O'Sullivan et al 2015, S. 405. Das Ann-Arbor System wird für HL und für NHL angewendet.

Manchmal wurden früher zusätzliche Angaben zum Befall bestimmter Organe gemacht:

S = Milzbefall (Spleen)

X = größere Tumormasse (*Bulk* oder *bulky disease*: Tumor >10 cm max. Durchmesser bei Erwachsenen).

Bei **Kindern und Jugendlichen** gilt ein Befall des Knochens mit Zerstörung der Substanz (*Compacta*) oder ein Befall des Knochenmarks immer als Stadium IV, unabhängig von der Größe oder Anzahl der befallenen Lymphknotenstationen.¹⁸¹

Tab 4.2 Ann-Arbor Klassifikation des Non-Hodgkin-Lymphoms n. Musshoff 1975¹⁸²

Stadieneinteilung entsprechend einer Modifikation der Ann-Arbor-Klassifikation

Stadium Primär nodaler Befall		Stadium Primär extranodaler Befall	
I	Befall einer Lymphknotenregion	I_E	Lokalisierter Befall eines extralymphatischen Organs oder Gewebes
II₁	Befall von zwei benachbarten Lymphknotenregionen ober- oder unterhalb des Zwerchfells	II₁	Lokalisierter Befall eines extralymphatischen Organs einschließlich der regionalen Lymphknoten
II_{1E}	Lymphknotenregion mit lokalisiertem Übergang auf ein benachbartes Organ oder Gewebe	II_{1E}	Befall eines weiteren benachbarten extralymphatischen Organs ober- oder unterhalb des Zwerchfells
II₂	Befall von zwei nicht benachbarten oder mehr als zwei benachbarten Lymphknotenregionen ober- oder unterhalb des Zwerchfells	II₂	Lokalisierter Befall eines extralymphatischen Organs und Lymphknotenbefall, der über die regionalen Lymphknoten hinausgeht
II_{2E}	einschließlich eines lokalisierten Befalls eines extralymphatischen Organs oder Gewebes	II_{2E}	Und auch einen weiteren lokalisierten Organbefall einschließen kann
III	Befall von Lymphknotenregionen ober- und unterhalb des Zwerchfells	III	Lokalisierter Befall eines extralymphatischen Organs und Lymphknotenbefall ober- und unterhalb des Zwerchfells
III_E	einschließlich eines lokalisierten Befalls eines extralymphatischen Organs oder Gewebes	III_E	einschließlich eines weiteren lokalisierten Befalls eines extralymphatischen Organs oder Gewebes
III_S	oder eines Befalls der Milz	III_{SE}	oder eines Befalls der Milz oder von beidem
III_{SE}	oder von beidem		
IV	Lymphknotenbefall mit diffusem oder disseminiertem Befall extralymphatischer Organe und Gewebe	IV	Diffuser oder disseminierter Organbefall mit oder ohne Lymphknotenbefall

Unterteilung in A- und B-Kategorien wie bei der Ann-Arbor-Klassifikation: Die B-Klassifikation wird gegeben bei Verlust von mehr als 10 Prozent des Körpergewichts in den letzten sechs Monaten und/oder bei Fieber über 38°C und/oder bei Nachtschweiß ohne anderen Grund.

¹⁸¹ Nach Kompetenznetz Maligne Lymphome, Status 04.03.09, modifiziert.

¹⁸² Meusers P, Zou P, Brittinger G 1988. Non-Hodgkin Lymphome. Deutsches Ärzteblatt. Ausgabe A 83. Jahrgang Heft 37 vom 10. September 1986 (51) 2449-2454. (Einteilung n. Musshoff, K. und Schmidt-Vollmer, H.: Z. Krebsforsch. 83 [1975] 323)(nach Deutsches Ärzteblatt 1986, modifiziert)

Tab 4.3 Einteilung Risikogruppen nach GHSG (German Hodgkin Study Group)¹⁸³

In der GHSG werden auf Grund der oben genannten Stadien Patienten in Risikogruppen eingeteilt, nach denen sich die Therapie richtet

GHSG Stadium	Ann Arbor
Früh	Stadium IA oder B und IIA oder B nach Ann-Arbor ohne Risikofaktoren
Mittel	Stadium IA oder B und Stadium IIA mit einem oder mehreren Risikofaktoren Stadium IIB, wenn die Risikofaktoren hohe BSG und/oder ≥ 3 Lymphknotenareale vorliegen
Fortgeschritten	Stadium IIB, wenn die Risikofaktoren E-Befall und/oder großer Mediastinaltumor vorliegen Stadium IIIA oder B Stadium IVA oder B

4.2 Klassifikationen der B-Zell-Lymphome - MALT, IPI, mIPI, FLIPI, FLIPI-2, MIPI, FL-Grading, Durie & Salmon, ISS, Response Kriterien MM

Tab 4.4 Stadieneinteilung der MALT*-Lymphome des Magens nach Radaszkiewicz 1992

(modifizierte Ann-Arbor-Klassifikation)¹⁸⁴ Gültig für: 9699/3 und 9717/3 (EATL)

Ann Arbor, modif. TNM	n. Radaszkiewicz	Klassifikation	Ausbreitung des Lymphoms
E I	T1-3	N0 M0	E I 1-2 (alle)
E I 1	T1	N0 M0	Mukosa, Submukosa
E I 2	T2	N0 M0	Muscularis propria, Subserosa
E I 2	T3	N0 M0	Serosapenetration
E I 2	T4	N0 M0	per continuitatem Infiltration benachbarter Organe
E II	T1-4	N1-2 M0	E II 1-2 (alle)
E II 1	T1-4	N1 M0	Befall regionaler Lymphknoten (Kompartiment I + II)
E II 2	T1-4	N2 M0	Befall entfernter Lymphknoten (Kompartiment III einschließlich retroperitonealer, mesenterialer und paraaortaler Lymphknoten)
E III	T1-4	N3 M0	Befall von Lymphknoten auf beiden Seiten des Zwerchfells
E IV	T1-4	N0-3 M1	Diffuser oder disseminierter Befall extragastrointestinaler Organe

* MALT: Mucosa Associated Lymphoid Tissue-Lymphome = meist extranodale Marginalzonen-B-Zell-Lymphome, NHL niedriger Malignität

Tab 4.5 Internationaler prognostischer Index (IPI) für aggressive Lymphome, z. B. DLBCL¹⁸⁵

Punktzahl von 0 bis 5; jeder der folgenden Faktoren, wenn vorhanden, zählt 1 Punkt.

IPI-Score

Kriterium	Merkmal	Punkt
Alter	>60	1
Serum LDH	>1 x normal	1
Performance Status (ECOG)	2-4	1
Stadium (Ann Arbor)	III oder IV	1
Extranodaler Befall	>1 Lokalisation	1
Risikogruppen IPI	Abkürzung	Score
Niedrig	N	0-1
Niedrig-Intermediär	N/I	2
Hoch-intermediär	H/I	3
Hoch	H	4-5

¹⁸³ <http://www.ghsg.org/stadien> (zuletzt abgerufen 31.08.2017).

¹⁸⁴ Radaszkiewicz et al 1992.

¹⁸⁵ International Non-Hodgkin's Lymphoma Prognostic Factors Project. A predictive model for aggressive non-Hodgkin's lymphoma. N Engl J Med. 1993 Sep 30;329(14):987-94.

Tab 4.6 mIPI, modifizierter Internationaler Prognostischer Index, für aggressive Lymphome, z. B. DLBCL, Stadium I und II^{186,187}

Punktzahl von 0 bis 4; jeder der folgenden Faktoren, wenn vorhanden, zählt 1 Punkt)

mIPI		
Kriterium	Merkmal	Punkt
Alter	>60	1
Serum LDH	>1 x normal	1
Stadium (Ann Arbor)	II	1
Performance Status (ECOG)	2-4	1
Risikogruppen mIPI	Abkürzung	Score
Niedrig	N	0-1
Niedrig-Intermediär	N/I	2
Hoch-intermediär	H/I	3
Hoch	H	4

Tab 4.7 Follikuläres Lymphom IPI, FLIPI¹⁸⁸

Punktzahl von 0 bis 5; jeder der folgenden Faktoren, wenn vorhanden, zählt 1 Punkt.

FLIPI		
Kriterium	Merkmal	Punkt
Alter	>60	1
Serum LDH	>1 x normal	1
Stadium (Ann Arbor)	III oder IV	1
Zahl der LK-Regionen*	>4	1
Hämoglobin	<120 g/L	1
Risikogruppe	Abkürzung	Score
Niedrig	N	0-1
Intermediär	I	2
Hoch	H	3-5

*Zur Bestimmung der Zahl der befallenen LK-Regionen zählt jede der folgenden Regionen 1 Punkt, wenn bilateral, 2 Punkte:

- Hals (schließt alle Zonen 2-5 und präaurikulär ein)
- Axillär
- Mediastinum (schließt Lungenhilus und retrokraniales LK ein)
- Para-aortale (schließt Iliaca communis-LK und Iliaca externa-LK ein)
- Mesenterische (schließt splenisch-hiläre und portale LK ein)
- Inguinal femoral.

Tab 4.8 FLIPI-2, Follikuläres Lymphom Version-2 IPI (FLIPI-2)¹⁸⁹

Punktzahl von 0 bis 5; jeder der folgenden Faktoren, wenn vorhanden, zählt 1 Punkt.

FLIPI-2		
Kriterium	Merkmal	Punkt
Alter	>60	1
B ₂ -Mikroglobulin	>1 x normal	1
Knochenmarkbefall	Ja	1
Gößter LK	>6 cm	1
Hämoglobin	<120 g/L	1
Risikogruppe	Abkürzung	Score
Niedrig	N	0
Intermediär	I	1-2
Hoch	H	3-5

¹⁸⁶ International Non-Hodgkin's Lymphoma Prognostic Factors Project 1993.

¹⁸⁷ O'Sullivan et al 2015, S. 407.

¹⁸⁸ Solal-Céligny et al 2004.

¹⁸⁹ Federico et al 2009.

Tab 4.9 MIPI, Mantelzell Internatinaler prognostischer Index¹⁹⁰ für Mantelzell-Lymphom,

berechnet auf Basis des Alters, ECOG-Performancestatus, LDH und Leukozytenzählung.

MIPI Score = [0.03535 x Alter (Jahre)] + 0.6978 (wenn ECOG >1) + [1.367 x log₁₀(LDH/U_{LN})] + [0,9393 x log₁₀ (Leukozytenzahl in WBC/ μ L, i. e. 10⁻⁶L)]

MIPI

Risikogruppen	Abkürzung	Score
Niedrig	N	<5.7
Intermediär	I	5.7->6.2
Hoch	H	≥6.2

Tab 4.10 Grading der folliculären Lymphome¹⁹¹

Eingeschlossen: ICDO-3.1-M 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9698/3, 9698/3.

Grad	Definition
1-2 (low grade)	0-15 Zentroblasten / hpf
1	0-5
2	6-15
3	>15
3A	Zentrozyten vorhanden
3B	Solide Bereiche von Zentroblasten
Bezeichnung des Musters	Anteil folliculär
Follikulär	>75%
Follikulär und diffus	25-75%
Fokal folliculär	>25%
Diffus	0%

Anmerkung zu folliculären Bereichen beim DLBCL: *Diffuse* Bereiche eines *DLBCL*, die >15 Zentroblasten pro hochauflösendem Feld, high power field, hpf enthalten, werden als diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom 9680/3 mit folliculärem Lymphom gemeldet (Grad 1-2, Grad 3A oder Grad 3B).

Tab 4.11 Durie & Salmon - Stadieneinteilung und Kriterien der Remission: Staging des Multiplen Myeloms (nach Durie und Salmon, 1975)

Stadium	Merkmale
I	- Normale Knochenstruktur oder solitäre Osteolyse - IgG < 50 bzw. IgA < 30 g/l - Leichtketten i. U. < 4g/24h - Hb >10 g/dl - Kalzium ≤2,6 mmol/l
II	- Osteolysen weder Stadium I noch III - IgG 50-70 bzw. IgA 30-50 g/l - Leichtketten i. U. 4-12g/24h - Hb 8,5-10 g/dl - Kalzium >2,6 und ≤3 mmol/l
III	- Mehr als 2 Osteolysen oder Osteopenie/-porose - IgG > 70 bzw. IgA > 50 g/l - Leichtketten i.U.>12g/24h - Hb <8,5 g/dl - Kalzium >3 mmol/l
Stadium A	Serum-Kreatinin < 2 mg/dl
Stadium B	Serum-Kreatinin ≥ 2 mg/dl

Tab 4.12 ISS – International Staging System des Multiplen Myeloms¹⁹²

¹⁹⁰ Hoster E et al 2008.

¹⁹¹ Harris et al 2008, S. 220. In: Swerdlow et al 2008.

Stadium	Kriterien
I	Serum β_2 -Mikroglobulin <3.5 mg/L, Serumalbumin \geq 3.5 g/dL
II	Wder Stadium I oder III
III	Serum β_2 -Mikroglobulin \geq 5.5 mg/L

Es gibt zwei Kategorien für das Stadium II: Serum β_2 -Mikroglobulin < 3.5 mg/L aber Serumalbumin < 3.5 g/dL; oder Serum β_2 -Mikroglobulin 3.5 bis > 5.5 mg/L ungeachtet des Serumalbuminspiegels.

Tab 4.13 Response-Kriterien nach Bladé 1998¹⁹³, modifiziert

Die Myeloma Study Group of the European Group for Blood and Marrow Transplantation (EBMT), das Myeloma Working Committee of the Autologous Blood and Marrow Transplant Registry (ABMTR) und die International Bone Marrow Transplant Registry (IBMTR) haben 1998 zur Definition von Response, Rezidiv und Krankheitsprogression bei Patienten mit MM Kriterien publiziert¹⁹⁴. Die Heidelberger Gruppe zur Behandlung des Multiplen Myeloms ergänzte die Kriterien mit der Kategorie VGPR (*very good partial response*).

Response-Subkategorie	Kurzbeschreibung (Diagnostische Kriterien in Bladé et al 1998)
CR	Komplettes Ansprechen (<i>complete response</i>)
VGPR	Sehr gutes partielles Ansprechen (<i>very good partial response</i>) (für MM-Abt. HD ergänzt)
PR	Partielles Ansprechen (<i>partial response</i>)
MR	Minimales Ansprechen (<i>minimal response</i>)
NC	Keine Veränderung (<i>no-change</i>)
Plateau	Stabile Werte für mindestens 3 Monate
Rezidiv aus CR	Auftreten eines Rezidivs nach komplettem Ansprechen
PD	Krankheitsprogression (<i>progressive disease</i>) bei Patienten, die keine CR erreicht haben

Tab 4.14 Response Kriterien nach der Myeloma Working Group , IMWG 2006, modifiziert

2006 wurden international akzeptierte Response Kriterien beim Multiplen Myelom publiziert, die von der Internationalen Myeloma-Arbeitsgruppe für einheitliche Response Kriterien (IMWG), im Wesentlichen zum besseren Vergleich von Therapien, erarbeitet wurden. In Ergänzung dieser IMWG Kriterien werden in der Heidelberger Universitäts-Arbeitsgruppe für MM drei zusätzliche Bewertungskriterien eingeführt bzw. beibehalten: mCR (molekular komplettes Ansprechen), nCR (nahezu komplettes Ansprechen) und MR (minimal response); letztere sind in den Kriterien der Myeloma Untergruppe der Europäischen Gruppe für Blut- und Knochenmarkstransplantation (EBMT) festgelegt¹⁹⁵. Tabelle 4.14 zeigt die im NCT-Register erfaßbaren Response-Kriterien.

Response-Kriterien nach IMWG 2006 (Durie et al 2006)¹⁹⁶, modifiziert (gültig ab 01.01.2014)

Response-Subkategorie	Kurzbeschreibung (Diagnostische Kriterien in Durie et al 2006)
mCR	Molekular vollständiges Ansprechen (<i>molecular complete response</i>)
sCR	Striktes komplettes Ansprechen (<i>stringent complete response</i>)
CR	Komplettes Ansprechen (<i>complete response</i>)
nCR	Nahezu komplettes Ansprechen (<i>near complete response</i>)
VGPR	Sehr gutes partielles Ansprechen (<i>very good partial response</i>)
PR	Partielles Ansprechen (<i>partial response</i>)

¹⁹² Greipp et al 2005.

¹⁹³ Bladé et al 1998.

¹⁹⁴ Bladé et al 1998.

¹⁹⁵ Siehe Bladé et al 1998.

¹⁹⁶ Durie et al 2006.

MR	Minimales Ansprechen (<i>minimal response</i>)
SD*	Erfüllt nicht die Kriterien für CR, VGPR, PR, MR oder PD
PD	Krankheitsprogression (<i>progressive disease</i>)
Klin. Rez.	Klinisches Rezidiv (<i>clinical relapse</i>)
Rezidiv aus CR	Rezidiv aus CR [<i>gilt nur für disease-free-survival-Studien (DSF)</i>]

*SD sollte als Response-Indikator nicht angewendet werden¹⁹⁷. Falls in Arztbriefen oder anderen medizinischen Dokumenten aufgeführt, kann SD kodiert werden.

Tab 4.15 Cheson-Response-Kriterien bei NHL (Cheson 1999)¹⁹⁸

Response Kriterium	Körperliche Untersuchung	Lymphknoten	Lymphknotenmassen	Knochenmark
CR	Normal	Normal	Normal	Normal
Cru	Normal	Normal	Normal	Unbestimmt
PR	Normal	Normal	>75% Abnahme	Positiv
	Normal	≥ 50% Abnahme	≥ 50% Abnahme	Irrelevant
	Abnahme in Leber/Milz	≥ 50% Abnahme	≥ 50% Abnahme	Irrelevant
Rückfall / Progression	Vergrößerung der Leber/Milz, neue Lokalisation	Neu oder Anstieg	Neu oder Anstieg	Wiederauftreten

CR= Complete Response; CRu = CR/unconfirmed (unbestätigt); PR = Partial Response (partiell Ansprechen)

Tab 4.16 Deauville-Kriterien¹⁹⁹ des initialen²⁰⁰ Uptakes und Response Bewertung bei Lymphomen²⁰¹ - 5-Punkte Skala, 5-PS

Score	Aktivität = Uptake
1	Keine Aufnahme
2	Aufnahme ≤ Mediastinum
3	Aufnahme > Mediastinum aber ≤ Leber
4	Aufnahme mäßig höher als in Leber
5	Aufnahme deutlich höher als in Leber und/oder neue Läsionen
X	Neue Gebiete mit Aufnahme, die wahrscheinlich nicht in Beziehung zum Lymphom stehen

Tab 4.17 Kriterien für Response Bewertung mittels PET-CT basierter metabolischer Response, Lugano Klassifikation 2014 (n. Cheson et al 2014)²⁰²

Kategorie	PET-CT basierte metabolische Response
CMR	Complete metabolische Response
LK und extralymphatische Lokalisationen	Score* 1, 2, 3** mit oder ohne Residualmasse in 5-PS
Knochenmark	Kein Nachweis von FDG-Avidität im Knochenmark
PMR	Partielle metabolische Response
LK und extralymphatische Lokalisationen	Score 4 oder 5+ mit verringertem Uptake, verglichen mit der Basislinie und der/den Residualmasse(en) jeglicher Größe. Als Zwischenbefund deuten diese Befunde auf Krankheits-Response.
Knochenmark	Am Behandlungsende deuten diese Befunde auf residuelle Erkrankung. Residuales Uptake höher als Uptake im normalen Mark, aber verringert verglichen mit Basislinie.

¹⁹⁷ Durie et al 2006, Tab 5, S. 1470.

¹⁹⁸ Cheson et al 1999.

¹⁹⁹ Meignan et al 2009.

²⁰⁰ Die 5-Punkte Skala bestimmt die intensivste Aufnahme an einer Lokalisation der initialen Erkrankung.

²⁰¹ Barrington et al 2014.

²⁰² Cheson et al 2014.

NR oder SD	Non-Response oder Stabile Krankheit, stable disease
Ziel LK/LK-Massen, extranodale Läsionen	Score 4 oder 5 ohne signifikante Änderung des FDG-Uptakes gegenüber Baseline als Zwischenbefund oder Behandlungsende
PD	Progressive metabolische Krankheit
Individuelle Ziel-LK/LK-Massen, extranodale Läsionen	Score 4 oder 5 mit Anstieg der Uptake-Intensität im Vergleich zur Basislinie und/oder
Neue Läsionen	Neue FDG-avide Herde, vereinbar mit Lymphom als Zwischenbefund oder Behandlungsende
Knochenmark	Neue FDG-avide Herde, Vereinbar mit Lymphom statt anderer Ätiologie, z. B. Infektion, Entzündung. Neue oder wiederauftretende FDG-avide Herde

X

*Siehe Tabelle 4.16.

**A score of 3 in many patients indicates a good prognosis with standard treatment, especially if at the time of an interim scan. However, in trials involving PET where de-escalation is investigated, it may be preferable to consider a score of 3 as inadequate response (to avoid under-treatment). Measured dominant lesions: Up to six of the largest dominant nodes, nodal masses, and extranodal lesions selected to be clearly measurable in two diameters. Nodes should preferably be from disparate regions of the body and should include, where applicable, mediastinal and retroperitoneal areas. Non-nodal lesions include those in solid organs (eg, liver, spleen, kidneys, lungs), GI involvement, cutaneous lesions, or those noted on palpation. Nonmeasured lesions: Any disease not selected as measured, dominant disease and truly assessable disease should be considered not measured. These sites include any nodes, nodal masses, and extranodal sites not selected as dominant or measurable or that do not meet the requirements for measurability but are still considered abnormal, as well as truly assessable disease, which is any site of suspected disease that would be difficult to follow quantitatively with measurement, including pleural effusions, ascites, bone lesions, leptomeningeal disease, abdominal masses, and other lesions that cannot be confirmed and followed by imaging. In Waldeyer's ring or in extranodal sites (eg, GI tract, liver, bone marrow), FDG uptake may be greater than in the mediastinum with complete metabolic response, but should be no higher than surrounding normal physiologic uptake (eg, with marrow activation as a result of chemotherapy or myeloid growth factors).

Tab 4.18 Internationales Prognose Score System der Waldenström'schen Makroglobulinämie, ISSWM²⁰³ Jeder der Faktoren, wenn vorhanden, zählt 1 Punkt.

Alter	>65 Jahre	1 Punkt
Hämoglobin	≤11.5 g/dL	1 Punkt
Thrombozyten	≤100x10 ⁹ /L	1 Punkt
β-Mikroglobulin	>3 mg/L	1 Punkt
Monoklonale IgM Konzentration	<7.0 g/dL	1 Punkt
Risikogruppe	Score	
Niedrig	0 oder 1 (ausgenommen Alter)	
Intermediäre	Alter oder 2	
Hoch	≥ 3	

²⁰³ Morel et al 2009.

4.3 IPSS-R Klassifikation der MDS

Tab 4.19 IPSS-R – Revidiertes Internationales Prognose Score System für myelodysplastische Syndrome, MDS^{204,205}

IPSS-R Risiko-Kategorien und IPSS-R Risiko-Score

IPSS-R Risiko	IPSS-R Risiko Score
Sehr niedrig	≤ 1.5
Niedrig	> 1.5-3
Intermediär	> 3-4.5
Hoch	> 4.5-6
Sehr hoch	> 6

IPSS-R prognostische Punktwerte nach Merkmalen und Ausprägungen

Prognostische Variable	0	0.5	1	1.5	2	3	4
Zytogenetik	Sehr gut	-	Gut	-	Intermediär	Schlecht	Sehr schlecht
Knochenmarkblasten, %	≤2	-	>2%-<5%	-	5%-10%	10%	-
Hämoglobin	≥10	-	8-<10	<8	-	-	-
Blutplättchen	≥100	50-<100	<50	-	-	-	-
Absolute Neutrophilezahl	≥0.8	<0.8	-	-	-	-	-

MDS Prognostische Gruppen - Zytogenetik und prognostische Untergruppen bei Patienten mit MDS

Prognostische Untergruppe	Zytogenetische Anomalitäten
Sehr gut	-Y, del(11q)
Gut	Normal, del(5q), del(12p), del(20q), double including del(5q)
Intermediär	del(7q), +8, +19, i(17q), any other single or double independent clones
Ungünstig	-7, inv(3)/t(3q)/del(3q), double including -7/del(7q), complex: 3 abnormalities
Sehr ungünstig	Complex: > 3 abnormalities

²⁰⁴ Greenberg et al 2012.

²⁰⁵ de Swart L 2015.

5 Referenzen

Barrington SF, Mikhaeel NG, Kostakoglu L, Meignan M, Hutchings M, Müller SP, Schwartz LH, Zucca E, Fisher RI, Trotman J, Hoekstra OS, Hicks RJ, O'Doherty MJ, Hustinx R, Biggi A, Cheson BD 2014.

Role of imaging in the staging and response assessment of lymphoma: consensus of the International Conference on Malignant Lymphomas Imaging Working Group.

J Clin Oncol. 2014 Sep 20;32(27):3048-58.

Bennett JM, Catovsky D, Daniel MT, Flandrin G, Galton DA, Gralnick HR, Sultan C (1985).

Proposed revised criteria for the classification of acute myeloid leukemia. A report of the French-American-British Cooperative Group.

Ann Intern Med. Oct; 103(4):620-5.

Bennett JM, Catovsky D, Daniel MT, Flandrin G, Galton DA, Gralnick HR, Sultan C (1976).

Proposals for the classification of the acute leukaemias.

French-American-British (FAB) co-operative group.

Br J Haematol. Aug; 33(4):451-8.

Binet JL, Auquier A, Dighiero G, Chastang C, Piguet H, Goasguen J, Vaugier G, Potron G, Colona P, Oberling F, Thomas M, Tchernia G, Jacquillat C, Boivin P, Lesty C, Duault MT, Monconduit M, Belabbes S, Gremy F (1981).

A new prognostic classification of chronic lymphocytic leukemia derived from a multivariate survival analysis.

Cancer; 48: 198-206.

Cheson BD, Fisher RI, Barrington SF, Cavalli F, Schwartz LH, Zucca E, Lister TA; Alliance, Australasian Leukaemia and Lymphoma Group; Eastern Cooperative Oncology Group; European Mantle Cell Lymphoma Consortium; Italian Lymphoma Foundation; European Organisation for Research; Treatment of Cancer/Dutch Hemato-Oncology Group; Grupo Español de Médula Ósea; German High-Grade Lymphoma Study Group; German Hodgkin's Study Group; Japanese Lymphoma Study Group; Lymphoma Study Association; NCIC Clinical Trials Group; Nordic Lymphoma Study Group; Southwest Oncology Group; United Kingdom National Cancer Research Institute.

Recommendations for initial evaluation, staging, and response assessment of Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma: the Lugano classification.

J Clin Oncol. 2014 Sep 20;32(27):3059-68.

Cheson BD, Horning SJ, Coiffier B, Shipp MA, Fisher RI, Connors JM, Lister TA, Vose J, Grillo-López A, Hagenbeek A, Cabanillas F, Klippensten D, Hiddemann W, Castellino R, Harris NL, Armitage JO, Carter W, Hoppe R, Canellos GP

1999. Report of an international workshop to standardize response criteria for non-Hodgkin's lymphomas. NCI Sponsored International Working Group. J Clin Oncol. 1999 Apr;17(4):1244.

de Swart L, Smith A, Johnston TW, Haase D, Droste J, Fenaux P, Symeonidis A, Sanz G, Hellström-Lindberg E, Cermák J, Germing U, Stauder R, Georgescu O, MacKenzie M, Malcovati L, Holm MS, Almeida AM, Mądry K, Slama B, Guerci-Bresler A, Sanhes L, Beyne-Rauzy O, Luño E, Bowen D, de Witte T 2015.

Validation of the revised international prognostic scoring system (IPSS-R) in patients with lower-risk myelodysplastic syndromes: a report from the prospective European LeukaemiaNet MDS (EUMDS) registry.

Br J Haematol. 2015 Aug;170(3):372-83.

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].

DIMDI (2017).

ICD10-GM Version 2018.

Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision, German Modification.

Döhner H, Estey EH, Amadori S, Appelbaum FR, Büchner T, Burnett AK, Dombret H, Fenaux P, Grimwade D, Larson RA, Lo-Coco F, Naoe T, Niederwieser D, Ossenkoppele GJ, Sanz MA, Sierra J, Tallman MS, Löwenberg B, Bloomfield

CD.

Diagnosis and management of acute myeloid leukemia in adults: recommendations from an international expert panel, on behalf of the European LeukemiaNet.

Blood. 2010;115(3):453-74.

Durie BG, Salmon SE (1975).

A clinical staging system for multiple myeloma. Correlation of measured myeloma cell mass with presenting clinical features, response to treatment, and survival.

Cancer. Sep;36(3):842-54.

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

AJCC Cancer Staging Manual.

7th ed., Springer.

Federico M, Bellei M, Marcheselli L, Luminari S, Lopez-Guillermo A, Vitolo U, Pro B, Pileri S, Pulsoni A, Soubeyran P, Cortelazzo S, Martinelli G, Martelli M, Rigacci L, Arcaini L, Di Raimondo F, Merli F, Sabattini E, McLaughlin P, Solal-Céligny P.

Follicular lymphoma international prognostic index 2: a new prognostic index for follicular lymphoma developed by the international follicular lymphoma prognostic factor project.

J Clin Oncol. 2009 Sep 20;27(27):4555-62.

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

International Classification of Diseases for Oncology, Third Edition.

Geneva, World Health Organisation.

Gavin A, Rous B, Marcos-Gragera R, Middleton R, Steliarova-Foucher E, Maynadie M, Zanetti R, Visser O; European Network of Cancer Registries.

Towards optimal clinical and epidemiological registration of haematological malignancies: Guidelines for recording progressions, transformations and multiple diagnoses.

Eur J Cancer. 2015 Jun;51(9):1109-22.

GEKID (2012).

GEKID-Dokumente und Downloads.

Gesellschaft der epidemiologischen Krebsregister in Deutschland e.V.

<http://www.gekid.de/> (30.03.2012).

Georgii A, Buesche G, Kreft A (1998).

The histopathology of chronic myeloproliferative diseases.

Baillieres Clin Haematol, 11:721-749.

Greenberg PL, Tuechler H, Schanz J, Sanz G, Garcia-Manero G, Solé F, Bennett JM, Bowen D, Fenaux P, Dreyfus F, Kantarjian H, Kuendgen A, Levis A, Malcovati L, Cazzola M, Cermak J, Fonatsch C, Le Beau MM, Slovak ML, Krieger O, Luebbert M, Maciejewski J, Magalhaes SM, Miyazaki Y, Pfeilstöcker M, Sekeres M, Sperr WR, Stauder R, Tauro S, Valent P, Vallespi T, van de Loosdrecht AA, Germing U, Haase D 2012.

Revised international prognostic scoring system for myelodysplastic syndromes.

Blood. Sep 20;120(12):2454-65.

Greipp PR, San Miguel J, Durie BG, Crowley JJ, Barlogie B, Bladé J, Boccadoro M, Child JA, Avet-Loiseau H, Kyle RA, Lahuerta JJ, Ludwig H, Morgan G, Powles R, Shimizu K, Shustik C, Sonneveld P, Tosi P, Turesson I, Westin J (2005). International staging system for multiple myeloma.

J Clin Oncol, May 20;23(15):3412-20.

Erratum in: J Clin Oncol. 2005 Sep 1;23(25):6281. Harousseau, Jean-Luc [corrected to Avet-Loiseau, Herve.

Harris NL, Jaffe ES, Diebold J, Flandrin G, Muller-Hermelink HK, Vardiman J, Lister TA, Bloomfield CD (2000).

The World Health Organization classification of neoplastic diseases of the haematopoietic and lymphoid tissues: Report of the Clinical Advisory Committee Meeting, Airlie House, Virginia, November 1997.

Histopathology, Jan; 36(1):69-86.

Harris NL, Jaffe ES, Diebold J, Flandrin G, Muller-Hermelink HK, Vardiman J, Lister TA, Bloomfield CD (2000).

The World Health Organization classification of hematological malignancies report of the Clinical Advisory Commit-

tee Meeting, Airlie House, Virginia, November 1997.
Mod Pathol, Feb; 13(2):193-207.

Harris NL, Swerdlow SH, Jaffe ES, Ott G, Nathwani BN, de Jong D, Yoshino T, Spagnolo D (2008).
Follicular lymphoma.
In: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Vardiman JW.
WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, 4th ed, IARC, Lyon.

Hasford J, Baccarani M, Hoffmann V, Guilhot J, Saussele S, Rosti G, Guilhot F, Porkka K, Ossenkoppele G, Lindoerfer D, Simonsson B, Pfirrmann M, Hehlmann R (2011).
Predicting complete cytogenetic response and subsequent progression-free survival in 2060 patients with CML on imatinib treatment: the EUTOS score.
Blood, Jul 21;118(3):686-92.

Hasford J, Pfirrmann M, Hehlmann R, Allan NC, Baccarani M, Kluijn-Nelemans JC, Alimena G, Steegmann JL, Ansari H (1998).
A new prognostic score for survival of patients with chronic myeloid leukemia treated with interferon alfa.
Writing Committee for the Collaborative CML Prognostic Factors Project Group.
J Natl Cancer Inst. 1998 Jun 3;90(11):850-8.

Hehlmann R 2012.
How I treat CML blast crisis.
Blood, 120:737-47.

Hoffmann VS, Baccarani M, Lindoerfer D, Castagnetti F, Turkina A, Zaritsky A, Hellmann A, Prejzner W, Steegmann JL, Mayer J, Indrak K, Colita A, Rosti G, Pfirrmann M 2013.
The EUTOS prognostic score: review and validation in 1288 patients with CML treated frontline with imatinib.
Leukemia. Oct; 27(10):2016-22.

Hoster E, Dreyling M, Klapper W, Gisselbrecht C, van Hoof A, Kluijn-Nelemans HC, Pfreundschuh M, Reiser M, Metzner B, Einsele H, Peter N, Jung W, Wörmann B, Ludwig WD, Dührsen U, Eimermacher H, Wandt H, Hasford J, Hiddemann W, Unterhalt M; German Low Grade Lymphoma Study Group (GLSG); European Mantle Cell Lymphoma Network.
A new prognostic index (MIPI) for patients with advanced-stage mantle cell lymphoma.
Blood. 2008 Jan 15;111(2):558-65.

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).
Online ICDO-3.1: <http://codes.iarc.fr/codegroup/2>

International CLL-IPI working group.
An international prognostic index for patients with chronic lymphocytic leukaemia (CLL-IPI): a meta-analysis of individual patient data.
Lancet Oncol. 2016 Jun;17(6):779-790.

International Non-Hodgkin's Lymphoma Prognostic Factors Project 1993.
A predictive model for aggressive non-Hodgkin's lymphoma.
N Engl J Med, Sep 30;329(14):987-94.

Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW (2001).
Pathology and Genetics of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues.
World Health Organization Classification of Tumours. Lyon, France: IARC Press.

Jansen J, Hermans J (1982).
Clinical staging system for hairy-cell leukemia.
Blood, Sep; 60(3):571-7.

Johnson CH, Adamo M, Dickie L, Percy-Laurry A, Ruhl J (2012).

Hematopoietic Manual. 2012 Hematopoietic and Lymphoid Database, May 23, 2012 (abgerufen 15.06.2012) und Vs. 2.2, Februar 2013 (abgerufen März 2013).

National Cancer Institute, Bethesda, MD 20892-831.

<http://seer.cancer.gov/seertools/hemelymph/>

Meignan M, Gallamini A, Meignan M, Gallamini A, Haioun C 2009.

Report on the First International Workshop on Interim-PET-Scan in Lymphoma.

Leuk Lymphoma. 2009 Aug;50(8):1257-60.

Morton LM, Turner JJ, Cerhan JR, Linet MS, Treseler PA, Clarke CA, Jack A, Cozen W, Maynadié M, Spinelli JJ, Costantini AS, Rüdiger T, Scarpa A, Zheng T, Weisenburger DD (2007).

Proposed classification of lymphoid neoplasms for epidemiologic research from the Pathology Working Group of the International Lymphoma Epidemiology Consortium (InterLymph).

Blood, Jul 15; 110(2):695-708.

Nowell PC, Hungerford DA (1960).

Chromosome studies on normal and leukemic human leukocytes.

J Natl Cancer Inst, Jul; 25:85-109.

O'Sullivan B (ed. In chief), Brierley JD, D'Cruz AK, Fey MF, Pollock R, Vermorken JB, Huang SH (2015).

Manual of Clinical Oncology. Ninth Edition.

UICC. Wiley Blackwell & Sons, Ltd.

Radaszkiewicz T, Dragosics B, Bauer P (1992).

Gastrointestinal malignant lymphomas of the mucosa-associated tissue: Factors relevant to prognosis.

Gastroenterology, 102: 1628-1638.

Rai KR, Sawitsky A, Cronkite EP, Chanana AD, Levy RN, Pasternack BS (1975).

Clinical staging of chronic lymphocytic leukemia.

Blood Aug;46(2):219-34.

Ruhl J, Adamo M, Dickie L, Sun L, Johnson, CH (January 2015). Hematopoietic and Lymphoid Neoplasm Coding

Manual. National Cancer Institute, Bethesda, MD 20850-9765.

Sanz MA, Lo Coco F, Martín G, Avvisati G, Rayón C, Barbui T, Díaz-Mediavilla J, Fioritoni G, González JD, Liso V,

Esteve J, Ferrara F, Bolufer P, Bernasconi C, Gonzalez M, Rodeghiero F, Colomer D, Petti MC, Ribera JM, Mandelli F 2000.

Definition of relapse risk and role of nonanthracycline drugs for consolidation in patients with acute promyelocytic leukemia: a joint study of the PETHEMA and GIMEMA cooperative groups.

Blood, Aug 15;96(4):1247-53.

Schmitt-Graeff AH (2010).

Chronische myeloische Neoplasien. Diagnostische Kriterien und Ausblick auf aktuelle Therapiekonzepte.

Pathologe 31:29-41.

SEER (2001).

Definitions of Single and Subsequent Primaries for Hematological Malignancies based on ICDO-3 reportable malignancies, effective with diagnoses 01/01/2001 and after.

[http://seer.cancer.gov/ICDO-3/ICDO-3_Hematopoietic_Primaries_Table_\(PDF\)_-3/15/2001](http://seer.cancer.gov/ICDO-3/ICDO-3_Hematopoietic_Primaries_Table_(PDF)_-3/15/2001) (10.10.2009).

Sokal JE, Baccarani M, Tura S, Fiacchini M, Cervantes F, Rozman C, Gomez GA, Galton DA, Canellos GP, Braun TJ (1985).

Prognostic discrimination among younger patients with chronic granulocytic leukemia: relevance to bone marrow transplantation.

Blood Dec; 66(6):1352-7.

Solal-Céligny P, Roy P, Colombat P, White J, Armitage JO, Arranz-Saez R, Au WY, Bellei M, Brice P, Caballero D, Coiffier B, Conde-Garcia E, Doyen C, Federico M, Fisher RI, Garcia-Conde JF, Guglielmi C, Hagenbeek A, Haioun C, LeBlanc M, Lister AT, Lopez-Guillermo A, McLaughlin P, Milpied N, Morel P, Mounier N, Proctor SJ, Rohatiner A,

Smith P, Soubeyran P, Tilly H, Vitolo U, Zinzani PL, Zucca E, Montserrat E. Follicular lymphoma international prognostic index. *Blood*. 2004 Sep 1;104(5):1258-65.

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

Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Arber DA, Hasserjian RP, Le Beau MM, Orazi A, Siebert R (2017). WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. Revised 4th ed, IARC, Lyon.

Turner JJ, Morton LM, Linet MS, Clarke CA, Kadin ME, Vajdic CM, Monnereau A, Maynadié M, Chiu BC, Marcos-Gragera R, Costantini AS, Cerhan JR, Weisenburger DD (2010). InterLymph hierarchical classification of lymphoid neoplasms for epidemiologic research based on the WHO classification (2008): update and future directions. *Blood* Nov 18; 116(20):e90-8.

van Eys J, Pullen J, Head D, Boyett J, Crist W, Falletta J, Humphrey GB, Jackson J, Riccardi V, Brock B (1986). The French-American-British (FAB) classification of leukemia. The Pediatric Oncology Group experience with lymphocytic leukemia. *Cancer* Mar 1; 57(5):1046-51.

Vardiman JW, Arber DA, Brunning RD, Larson RA, Matutes E, Baumann I, Thiele J (2008). Therapy-related myeloid neoplasms. In: Swerdlow et al (eds) 2008. WHO classification of tumours of the haematopoietic and lymphoid tissues. 4th ed, IARC, Lyon.

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.

Yu G, Kong L, Qu G, Zhang Q, Wang W, Jiang L (2011). Composite lymphoma in the anterior mediastinum: a case report and review of the literature. *Diagn Pathol* Jul 6;6:60.