

Klinisches Krebsregister

# **Tumoren des Auges, der Augenadnexe und der Orbita**

Organspezifische Dokumentation



CC 2018 KH Adzersen

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

Autoren und Kontakt:

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

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

# Inhaltsverzeichnis

<b>ABKÜRZUNGEN UND AKRONYME .....</b>	<b>5</b>
<b>1 TUMOREN DES AUGENLIDES .....</b>	<b>6</b>
1.1 Topographischer Geltungsbereich .....	6
1.2 Regionäre Lymphknoten .....	6
1.3 Verschlüsselung.....	7
1.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome des Augenlides (lokalisationspezifisch, Erfassung empfohlen) ..	9
<b>2 TUMOREN DER KONJUNKTIVA UND KARUNKEL .....</b>	<b>11</b>
2.1 Topographischer Geltungsbereich .....	11
2.2 Regionäre Lymphknoten .....	11
2.3 Verschlüsselung.....	12
2.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome und des malignen Melanoms der Konjunktiva .....	14
2.4.1 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome der Konjunktiva und Tränenkarunkel .....	14
2.4.2 Staging- und Prognosefaktoren des malignen Melanoms der Konjunktiva und Tränenkarunkel .....	14
<b>3 TUMOREN DER UVEA .....</b>	<b>15</b>
3.1 Topographischer Geltungsbereich .....	15
3.2 Regionäre Lymphknoten .....	15
3.3 Verschlüsselung.....	16
3.4 Staging- und Prognosefaktoren des malignen Melanoms der Uvea .....	17
<b>4 RETINOBLASTOM UND ANDERE TUMOREN DER RETINA (AUGENNETZHAUT).....</b>	<b>18</b>
4.1 Topographischer Geltungsbereich .....	18
4.2 Regionäre Lymphknoten .....	18
4.3 Verschlüsselung.....	19
4.4 Staging- und Prognosefaktoren des Retinoblastoms .....	20
<b>5 TUMOREN DES SEHNERVEN (N. OPTICUS) UND DER PAPILLE (BLINDER FLECK) .....</b>	<b>21</b>
5.1 Topographischer Geltungsbereich .....	21
5.2 Regionäre Lymphknoten .....	21
5.3 Verschlüsselung.....	22
5.4 Staging- und Prognosefaktoren der Tumoren des N. opticus und der Papille.....	22
<b>6 TUMOREN DER TRÄNENDRÜSE .....</b>	<b>23</b>
6.1 Topographischer Geltungsbereich .....	23
6.2 Regionäre Lymphknoten .....	23
6.3 Verschlüsselung.....	24
6.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome der Tränendrüse.....	26
<b>7 TUMOREN DER TRÄNENABFLUSSWEGE .....</b>	<b>27</b>
7.1 Topographischer Geltungsbereich .....	27
7.2 Regionäre Lymphknoten .....	27
7.3 Verschlüsselung.....	28

7.4 Staging- und Prognosefaktoren der Lymphome der Tränenabflusswege.....	29
<b>8 TUMOREN DER ORBITA (AUGENHÖHLE).....</b>	<b>30</b>
8.1 Topographischer Geltungsbereich .....	30
8.2 Regionäre Lymphknoten .....	30
8.3 Verschlüsselung.....	31
8.4 Staging- und Prognosefaktoren der Orbitasarkome .....	34
<b>9 REFERENZEN .....</b>	<b>35</b>

## Abkürzungen und Akronyme

AJCC	American Joint Committee on Cancer
ANPCE	Adenocarcinoma of the non-pigmented ciliar epithelium
CT	Computertomographie
DLBCL	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, diffuse large B-cell lymphoma
EES	Extra-skelettales Ewing-Sarkom
IACR	International Association of Cancer Registries, Intern. Krebsregistervereinigung
IARC	International Agency for Reseach on Cancer, Intern. Krebsforschungszentrum d. WHO
ICD10 GM	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, ICD 10 GM 2017
ICDO-3	International Classification of Diseases for Oncology 3rd edition, Internationale Klassifikation der Krankheiten für die Onkologie 3. Ausgabe 2000, 1. Revision DIMDI 2014
ICDO-3.1-M	Morphologieabschnitt der ICDO-3.1
ICDO-3.1-T	Topographieabschnitt der ICDO-3
KLR	Klinisches Landeskrebsregister Baden-Württemberg, Stuttgart
KRBW	Krebsregister Baden-Württemberg
MLN	Mittlerer Durchmesser der zehn größten Nukleoli, mean largest nucleoli
Mohs Chirurgie	Nach Frederic E Mohs; chirurgisches Verfahren zur mikroskopisch kontrollierte Exzision kutaner Tumoren, hauptsächlich zur Behandlung von Basalzell- und Plattenepithel- und anderen Hauttumoren, bei denen Gewebeeinsparungen von höchstem Interesse sind (Gesicht, insbesondere Augenlid, Hand, Fuß, Genitalien)
MRT	Magnetresonanztomographie
MVD	Mittlere vasskuläre Dichte, micro-vascular density
NCT	Nationales Zentrum für Tumorerkrankungen
PCNS	Primary central nervous system (lymphoma)
RB	Retinoblastom
RPE	Retinales Pigmentepithel
UICC	Union internationale contre le cancer

# 1 Tumoren des Augenlides

## 1.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren des Augenlides haben die folgende ICDO-3.1-T Ziffer mit den aufgeführten anatomischen Subregionen:

- C44.1 Augenlid, Lid o. n. A., Palpebra  
 Äußerer Augenwinkel  
 Lateraler Augenwinkel  
 Innerer Augenwinkel  
 Medialer Augenwinkel  
 Kanthus o. n. A.  
 Meibom-Drüse  
 Oberlid  
 Unterlid

## 1.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 1.1 zeigt die regionären Lymphabflussgebiete. Die regionären LK-Abflussgebiete gelten nur für *Karzinome* des Augenlides. Regionär sind die *präaurikulären*, *parotidealen* und *infra-aurikulären (zervikalen, submandibulären und supraklavikulären)* LK. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 1.1 unter „Zervikale Lymphknoten“ alle zervikalen LK-Gruppen nach UICC aufgeführt<sup>1</sup>. Die UICC empfiehlt für die Feststellung eines pN0-Status bei Augentumoren die Entfernung und Untersuchung von  $\geq 6$  LK<sup>2</sup>.

**Tab 1.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete des Augenlides**

Die Klassifikation gilt nur für Karzinome<sup>3</sup> (s. epitheliale Tumoren, Tabelle 1.2)

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet <sup>4</sup>
<b>Augenlid</b>	Präaurikuläre LK Parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Zervikale LK <i>Submentale LK</i> (Level IA) <sup>5</sup> Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang <i>des N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK ( <i>Fossa supraclavicularis</i> ) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale ( <i>prätracheale, delphische</i> ) und paratracheale ( <i>perithyroidale, anteriore zervikale</i> ) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Bukkale LK (syn faciale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoidale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)

<sup>1</sup> Wittekind et al 2013, S. 36-41.

<sup>2</sup> Wittekind et al 2013, S. 198.

<sup>3</sup> Edge et al 2010, S. 532 ff.

<sup>4</sup> Wittekind 2017; Edge et al 2010, S. 524.

### 1.3 Verschlüsselung

Tabelle 1.2 zeigt die Tumoren des Augenlides der Dignität /2 und /3, die Tumornamen, die ICDO-3.1-Morphologieziffer, die ICDO-3.1-Topographieziffer und die ICD10-GM 2018 Diagnoseziffer. Die aufgeführten Tumorentitäten folgen der WHO International Histological Classification of Tumours<sup>6</sup> und dem AFIP Atlas „Tumors of the eye and ocular adnexa“<sup>7</sup>, jedoch in der Form, dass deren Morphologien nach den WHO Klassifikationen der Hauttumoren<sup>8</sup>, der Tumoren der Weichgewebe und Knochen<sup>9</sup> und der ICDO-3.1<sup>10</sup> (2011) aktualisiert wurden.

**Tab 1.2 Verschlüsselung der Tumoren des Augenlides mit ICDO-3.1-Histologie<sup>11</sup>, ICDO-3-Lokalisation und ICD10-GM 2018 Diagnosen**

Tumor <sup>12</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T <sup>13</sup>	ICD10-GM 2018
<b>Epitheliale Tumoren<sup>14</sup></b>			
Basalzellkarzinom o. n. A., Basalzellepitheliom, Ulcus rodens, pigmentiertes Basalzellkarzinom, keratinozytisches Basalzellkarzinom	8090/3	C44.1	C44.1
Multifokales oberflächliches Basalzellkarzinom	8091/3	C44.1	C44.1
Noduläres Basalzellkarzinom	8097/3	C44.1	C44.1
(Mikronoduläres) Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C44.1	C44.1
Infiltrierendes Basalzellkarzinom o. n. A.	8092/3	C44.1	C44.1
Nicht sklerosierendes infiltrierendes Basalzellkarzinom			
Sklerosierendes infiltrierendes Basalzellkarzinom			
Basalzellkarzinom vom Morpheatyp			
Desmoplastisches Basalzellkarzinom			
Fibroepitheliales Basalzellkarzinom, fibroepitheliales Basalzellkarzinom, Fibroepitheliales Basalzellkarzinom Pinkus, Fibroepitheliom o. n. A., Fibroepitheliom Pinkus, Pinkus-Tumor	8093/3	C44.1	C44.1
Adenoides Basalzellkarzinom (B. mit adnexaler Differenzierung)	8098/3	C44.1	C44.1
Basosquamöses Karzinom (gemischt basalzellig-plattenepithelial. Karzinom)	8094/3	C44.1	C44.1
Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C44.1	C44.1
Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A. <sup>15</sup> , Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A., (aktinische <sup>16</sup> /seborrhische / verruköse Keratosen) <sup>17</sup>	8070/2	C44.1	D04.1, D09.2
Plattenepithelkarzinom o. n. A.	8070/3	C44.1	C44.1
Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig, squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3 <sup>18</sup>	8077/2	C44.1	D04.1, D09.2
M. Bowen, intraepitheliales Plattenepithelkarzinom vom Bowen-Typ <sup>19</sup>	8081/2	C44.0-9,	D04.0-9,

<sup>5</sup> In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Wittekind et al 2013, S. 36 ff und Wittekind 2017, S. 271ff, geben pauschal „Halslymphknoten“ als regionäres Abflussgebiet bei Augentumoren an, sodass hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen werden.

<sup>6</sup> Campbell 1998.

<sup>7</sup> Font et al 2006.

<sup>8</sup> LeBoit et al 2006.

<sup>9</sup> Fletcher et al 2013.

<sup>10</sup> Fritz et al 2000, up-date 2011.

<sup>11</sup> DIMDI 2014.

<sup>12</sup> Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3 2014, 1. Revision (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>13</sup> Die Zuordnung folgt Edge et al 2010, S. 301 ff.

<sup>14</sup> Untergruppen der plattenepithelialen und basalzelligen Karzinome werden mit aufgeführt.

<sup>15</sup> „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein.

<sup>16</sup> Siehe auch Abschnitt 2.6 „Verschlüsselung der Aktinischen Keratose (AK)“ im NCT Handbuch „Tumoren der Haut“, Adzersen 2018\_5.

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

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

Tumor <sup>12</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T <sup>13</sup>	ICD10-GM 2018
		C63.2	D07.6
<i>M. Bowen</i> <sup>20</sup> , mit mikroinvasiver Komponente <i>Epitheliales Plattenepithelkarzinom vom Bowen-Typ</i>	8081/3	C44.0-9, C63.2	C44.0-9, C63.2
Spindelzelliges Plattenepithelkarzinom, spindelzelliges Epidermoidkarzinom, sarkomatöses PEC	8074/3	C44.1	C44.1
Verruköses Karzinom o. n. A., verruköses Epidermoidkarzinom / Plattenepithelkarzinom, warziges Karzinom	8051/3	C44.1	C44.1
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C44.1	C44.1
Talgdrüsenadenokarzinom, Talgdrüsenkarzinom	8410/3	C44.1	C44.1
Schweißdrüsentumor o. n. A.	8400/1	C44.1	D48.5
Schweißdrüsenadenokarzinom, maligner Schweißdrüsentumor, Schweißdrüsenkarzinom	8400/3	C44.1	C44.1
Sklerosierendes Karzinom der Schweißdrüsenausführungsgänge, mikrozystisches Karzinom der Hautadnexe, syringomatöses Karzinom	8407/3	C44.1	C44.1
Malignes noduläres Hidradenom, Hidradenomkarzinom, <i>papilläres apokrines Hidradenom</i> mit <i>maligner Veränderung</i> <sup>21</sup>	8402/3	C44.1	C44.1
Ekkrines papilläres Adenokarzinom, digitales papilläres Adenokarzinom	8408/3	C44.1	C44.1
Ekkrines Adenokarzinom	8413/3	C44.1	C44.1
Malignes ekkrines Spiradenom	8403/3	C44.1	C44.1
Ekkrines papilläres Adenokarzinom	8408/3	C44.1	C44.1
Apokrines Adenokarzinom in situ	8401/2	C44.1	D04.1, D09.2
Apokrines Adenokarzinom, <i>apokrines Zystadenokarzinom</i>	8401/3	C44.1	C44.1
Schleimbildendes Adenokarzinom, <i>muzinöses Schweißdrüsenkarzinom</i> <sup>22</sup> , schleimbildendes Karzinom, schleimsezernierendes Karzinom, schleimsezernierendes Adenokarzinom	8481/3	C44.1	C44.1
Siegelringzellkarzinom, Siegelringzelladenokarzinom, Wenig kohäsives Karzinom	8490/3	C44.1	C44.1
Adenoid-zystisches Karzinom, zylindroides Adenokarzinom, Zylindrom o. n. A.	8200/3	C44.1	C44.1
Karzinom der Hautanhangsgebilde, Adnexkarzinom, <i>Karzinom der adnexalen Drüsen</i>	8390/3	C44.1	C44.1
<b>Melanom des Augenlides</b> → siehe Tabelle 3.4 der „Tumoren der Haut“ <sup>23</sup>			
<b>Tumoren mesenchymalen Ursprungs</b> <sup>24</sup>			
<i>Atypisches Fibroxanthom</i> <sup>25</sup>	8830/1	C44.1	C49.0, C44.1
Malignes fibröses Histiozytom, malignes Fibroxanthom	8830/3	C44.1	C49.0, C44.1
Embryonales Rhabdomyosarkom ( <i>ERMS</i> ), ( <i>inkl. botryoides, anaplastisches Sarkom</i> )	8910/3	C44.1	C49.0, C44.1
Alveoläres Rhabdomyosarkom ( <i>ARMS</i> ), <i>inklusive solides, anaplastisches RMS</i>	8920/3	C44.1	C49.0, C44.1
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C44.1	C49.0, C44.1
Rhabdomyosarkom o. n. A. <sup>26</sup>	8900/3	C44.1	C49.0, C44.1
Adultes pleomorphisches Rhabdomyosarkom	8901/3	C44.1	C49.0, C44.1
Spindelzellige ( <i>sklerosierendes</i> ) Rhabdomyosarkom <sup>27</sup>	8912/3	C44.1	C49.0, C44.1
Hämangiosarkom, Angiosarkom, <i>Angiosarkom des Weichgewebes, Lymphangiosarkom</i> ,	9120/3	C44.1	C49.0, C44.1

<sup>19</sup> Regel zur Kodierung des „M. Bowen“:

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

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

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

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

<sup>21</sup> Font et al, S. 191, Tabelle 5-6

<sup>22</sup> Font et al 2006, S. 191 Tabelle 5-6.

<sup>23</sup> Die allgemein an der Haut auftretenden Morphologiearten des Malignen Melanoms können auch an der Haut des Augenlides auftreten: vergleiche Tab 3.2 des NCT Dokumentations-Handbuches der Hauttumoren (Adzersen 2018\_05) und Font et al 2006, S. 176-181.

<sup>24</sup> Neben dem Kaposi-Sarkom, den Rhabdomyosarkomen, dem Hämangioperizytom, dem (pleomorphen) Liposarkom und dem malignen fibrösen Histiozytom des Augenlides (Font et al 2006, Tabelle 5-8, S. 201) können weitere mesenchymale Tumoren, die im Handbuch der Tumoren der Weichgewebe gelistet sind, (Adzersen 2018\_05) mit der Lokalisation C44.1 kodiert werden.

<sup>25</sup> Das atypische Fibroxanthom 8830/1 ist in der *Liste* der Weichgewebetumoren in Fletcher et al 2013, S. 11 noch aufgeführt, im Textteil, S. 202 wird aber das atypische Fibroxanthom sensu stricto als **gutartig** und mit der M-Ziffer 8833/0 beschrieben. Vorgehensweise im NCT-Registers: keine Aufnahme ins Register, wenn als **gutartig** beschrieben; wenn Dignität als „unsicher“ beschrieben als 8830/1 kodieren. Wenn eine (sehr seltene) Metastasierung vorliegen sollte, wird dieser Tumor als „pleomorphes dermales Sarkom“ angesehen, entsprechend kodiert und gemeldet.

<sup>26</sup> Das „8900/3 Rhabdomyosarkom o. n. A., Rhabdosarkom“ ist in der WHO-Klassifikation (Fletcher et al 2013) nicht enthalten, wird aber hier in Tabelle 1.2 eingeschlossen. Die Topographien für das „Rhabdomyosarkom o. n. A.“ wurden entsprechend den Angaben nach SEER 2012 aufgenommen.

<sup>27</sup> Mentzel 2010.

Tumor <sup>12</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T <sup>13</sup>	ICD10-GM 2018
<i>malignes Hämangioendotheliom, malignes Angioendotheliom</i>			
Kaposi-Sarkom (KS) <sup>28</sup>	9140/3	C44.1	C46.1
Hämangioendotheliom o. n. A., Angioendotheliom, kaposiformes Hämangioendotheliom	9130/1	C44.1	C49.0, C44.1
Spindelzelliges Hämangioendotheliom, spindelzelliges Angioendotheliom, <i>composite haemangioendothelioma</i> <sup>29</sup>	9136/1	C44.1	C49.0, C44.1
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1	C44.1	C49.0, C44.1
Malignes Hämangioperizytom	9150/3	C44.1	C49.0, C44.1
Atypisches Lipom, gut differenziertes Liposarkom der oberflächlichen Weichteile, oberflächliches gut differenziertes Liposarkom, <i>atypischer lipomatöser Tumor (ALT)</i>	8850/1	C44.1	C49.0, C44.1
Liposarkom o. n. A.	8850/3	C44.1	C49.0, C44.1
Entdifferenziertes Liposarkom	8858/3	C44.1	C49.0, C44.1
Myxoides Liposarkom, <i>rundzelliges Liposarkom</i>	8852/3	C44.1	C49.0, C44.1
Pleomorphes Liposarkom	8854/3	C44.1	C49.0, C44.1
[Gemischtzelliges Liposarkom] <sup>30</sup> obs. → 8850/3 oder 8854/3	[8855/3]	C44.1	C49.0, C44.1
[Rundzelliges Liposarkom] <sup>31</sup> obs. → 8852/3	[8853/3]	C44.1	C49.0, C44.1
Glomustumor unsicheren malignen Potentials <sup>32</sup> ( <i>Glomangiomas</i> )	8711/1	C44.1	C49.0, C44.1
Maligner Glomustumor ( <i>Glomangiosarkom</i> )	8711/3	C44.1	C49.0, C44.1
Angiomyxoma	8841/1	C44.1	C49.0, C44.1
<b>Sonstige Tumoren des Augenlides</b>			
Merkel-Zell-Karzinom, Merkel-Zell-Tumor, primäres kutanes neuroendokrines Karzinom	8247/3	C44.1	C44.1
Mycosis fungoides (MF), pagetoide Retikulose, <i>follikuläre, syringotrope, granulomatöse Varianten; Granulomatous Slack Skin, GSS</i>	9700/3	C44.1	C44.1
Sézary-Syndrom	9701/3	C44.1	C44.1
<b>Lymphome des Augenlides<sup>33</sup></b>			

#### 1.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome des Augenlides

(lokalisationsspezifisch, Erfassung empfohlen)<sup>34</sup>

<b>Prognosemerkmale des Karzinoms des Augenlides (n. AJCC 2010)</b>	
<b>Staging</b>	Tumordicke in mm Clark-Level An-/Abwesenheit perineuraler Invasion Histologischer Grad Abmessung der größten LK-Metastase Patient hat Xeroderma pigmentosa Sentinelknotenbiopsie (SLNB) Ergebnis Regionäre LK, identifiziert bei klinischer oder radiographischer Untersuchung Perineurale invasion Tumornekrose Pagetoide Ausbreitung Mehr als 3 Mohs <sup>35</sup> mikrographische chirurgische Schichten erforderlich
<b>Klinisch signifikant</b>	Immunsuppression – HIV Patient

<sup>28</sup> Werden mehrere syn- oder metachrone Kaposi-Sarkome an verschiedenen Lokalisationen diagnostiziert, wird nur ein Tumor angelegt (Johnson et al 2007, S. 324). Die Lokalisation des ersten bzw. größten (bei mehreren synchronen) Sarkoms wird kodiert und anschließend werden Verläufe angelegt.

<sup>29</sup> Das „zusammengesetzte Hämangioendotheliom (composite haemangioendothelioma)“, das „Retiformes Hämangiotheliom, „Schuhnagel“ (hobnail) Hämangiotheliom“ und das „Pseudomyogenisches Hämangiotheliom, epitheloid-sarkom-ähnliches Hämangiotheliom“ aus Fletcher et al 2013, S. 149f, S. 147f und S. 153f haben alle die M-Ziffer 9136/1, die in der deutschen Ausgabe der ICD-O-3.1 unter „9136/1 Spindelzelliges Hämangioendotheliom oder Spindelzelliges Angioendotheliom“ subsumiert werden.

<sup>30</sup> In Fletcher et al 2013 nicht mehr enthalten. Kodierungsempfehlung des NCT-Registers: 8850/3 oder 8854/3, siehe Fletcher et al 2002, S. 46.

<sup>31</sup> In Fletcher et al 2013 nicht enthalten; identisch mit und zu substituieren durch 8852/3.

<sup>32</sup> In der ICD-O-3.1 2011 nicht enthalten, soll kodierbar sein (Fletcher et al 2013).

<sup>33</sup> Weitere Lymphome werden im Abschnitt 7 „Lymphome der okulären Adnexe“ behandelt.

<sup>34</sup> Edge et al, S.525.

<sup>35</sup> Harvey et al 2013.

Patient hat Anamnese der Transplantation eines soliden Organs oder einer Leukämie  
Frühere Bestrahlung eines Tumorfeldes  
Patient hat Anamnese von 2 oder mehr Karzinomen, ausgeschlossen Hautkrebs  
Patient hat ein Muir-Torre-Syndrom  
Patient hat Xeroderma pigmentosa

---

## 2 Tumoren der Konjunktiva und Karunkel

### 2.1 Topographischer Geltungsbereich

Ein Tumor der Augenbindehaut oder Tränenkarunkel hat die folgende Lokalisationsziffer nach ICDO-3.1-T:

C69.0 Konjunktiva  
Bindehaut

### 2.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 2.1 zeigt die LK des regionären Lymphabflussgebietes der Augenbindehäute einschließlich Karunkel. Die regionären LK-Abflussgebiete gelten nur für *Karzinome und maligne Melanome* der Conjunctivae. Regionär sind die *präaurikulären, parotidealen und infraaurikulären (zervikalen, submandibulären und supraclavikulären)* LK. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 2.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC<sup>36</sup> unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden. Für pN empfehlen UICC und AJCC die Untersuchung von  $\geq 1$  LK<sup>37,38</sup>. Für die Feststellung von pN0 gibt die UICC an, dass üblicherweise  $\geq 6$  LK untersucht werden sollten<sup>39</sup>.

**Tab 2.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Bindehaut und Karunkel des Auges** (Klassifikation gilt nur für Karzinome<sup>40</sup>, s. epitheliale Tumoren, Tabelle 2.2).

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet <sup>41</sup>
Konjunktiva, Tränenkarunkel	Präaurikuläre LK
	Parotideale LK
	Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB)
	Zervikale LK
	<i>Submentale LK</i> (Level IA) <sup>42</sup>
	Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK)
	Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III)
	Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV)
	Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang <i>des N. accessorius</i> (Level V)
	Supraklavikuläre LK ( <i>Fossa supraclavicularis</i> ) (Level IV und selten Level V)
	Prälaryngeale, prätracheale ( <i>prätracheale, delphische</i> ) und paratracheale ( <i>perithyroidale, anteriore zervikale</i> ) LK (Level VI)
	Retropharyngeale LK
	Bukkale LK (syn faciale LK)
	Retroaurikuläre (syn. mastoidale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK
Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)	

<sup>36</sup> Wittekind et al 2013, S. 36-41.

<sup>37</sup> Wittekind et al 2013, S.198, Edge et al 2010, 531.

<sup>38</sup> Wittekind et al 2013, S.198.

<sup>39</sup> Wittekind et al 2013, S.198.

<sup>40</sup> Edge et al 2010, S. 532 ff.

<sup>41</sup> Wittekind 2017; Edge et al 2010, S. 524.

## 2.3 Verschlüsselung

Tabelle 2.2 zeigt die Tumoren der Konjunktiva und Tränenkarunkel<sup>43</sup> der Dignität /2 und /3, die Tumornamen, die ICDO-3.1-Morphologieziffer, die ICD-3.1-Topographieziffer und die ICD10 GM 2017-Diagnoseziffer. Die malignen Tumoren der Karunkel machen etwa 5 % der konjunktivalen Tumoren aus.<sup>44</sup>

**Tab 2.2 Verschlüsselung der Tumoren der Konjunktiva und Karunkel mit ICDO-3.1-Histologie<sup>45</sup>, ICDO-3-Lokalisation und ICD10-GM 2018 Diagnosen**

Tumor <sup>46</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T <sup>47</sup>	ICD10-GM 2018
<b>Epitheliale Tumoren<sup>48</sup></b>			
Squamöse intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig, Squamöse intraepitheliale Neoplasie, Grad 3 CIN 3 mit schwerer Dysplasie, CIN 3 o. n. A.	8077/2	C69.0	D09.2
Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A. <sup>49</sup> , Epidermoid-Carcinoma in situ o. n. A., intraepidermales Karzinom o. n. A., intraepitheliales Plattenepithelkarzinom o. n. A., ( <i>aktinische /seborrhische / verruköse Keratosen</i> ) <sup>50</sup>	8070/2	C69.0	D09.2
Plattenepithelkarzinom o. n. A., Epidermoidkarzinom o. n. A., Spinaliom	8070/3	C69.0	C69.0
Adenoides Plattenepithelkarzinom, akantholytisches Plattenepithelkarzinom, pseudoglanduläres Plattenepithelkarzinom, ( <i>pseudovaskuläres PEC</i> )	8075/3	C69.0	C69.0
Spindelzelliges Plattenepithelkarzinom, spindelzelliges Epidermoidkarzinom, sarkomatöses PEC	8074/3	C69.0	C69.0
Verruköses Karzinom o. n. A., verruköses Epidermoidkarzinom, verruköses Plattenepithelkarzinom, warziges Karzinom	8051/3	C69.0	C69.0
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C69.0	C69.0
Spindelzelliger maligner Tumor, maligner Tumor vom fusiformen Zelltyp	8004/3	C69.0	C69.0
Riesenzell- und Spindelzellkarzinom	8030/3	C69.0	C69.0
Spindelzellkarzinom o. n. A.	8032/3	C69.0	C69.0
Kleinzelliges spindelzelliges Karzinom	8043/3	C69.0	C69.0
Talgdrüsenadenokarzinom (Talgdrüsenkarzinom)	8410/3	C69.0	C69.0
Basalzellkarzinom o. n. A. Basalzellepitheliom, Ulcus rodens, pigmentiertes Basalzellkarzinom, keratinozytisches Basalzellkarzinom	8090/3	C69.0	C69.0
Multifokales oberflächliches Basalzellkarzinom	8091/3	C69.0	C69.0
Noduläres Basalzellkarzinom	8097/3	C69.0	C69.0
( <i>Mikronoduläres</i> ) Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C69.0	C69.0
Infiltrierendes Basalzellkarzinom o. n. A.	8092/3	C69.0	C69.0
Nicht sklerosierendes infiltrierendes Basalzellkarzinom			
Sklerosierendes infiltrierendes Basalzellkarzinom			
Basalzellkarzinom vom Morpheotyp			
Desmoplastisches Basalzellkarzinom			

<sup>42</sup> In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Wittekind et al 2013, S. 36 ff und Wittekind 2017, S. 271, geben pauschal alle „Halslymphknoten“ als regionäres Abflussgebiet bei Augentumoren an, sodass hier auch die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen werden.

<sup>43</sup> Font et al 2006; Campbell 1998.

<sup>44</sup> Font et al 2006, S. 33.

<sup>45</sup> DIMDI 2014.

<sup>46</sup> Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3 2014, 1. Revision (DIMDI 2014). Abweichende Begriffe aus LeBoit et al 2006 oder eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>47</sup> Die Zuordnung folgt Edge et al 2010, S. 301 ff.

<sup>48</sup> Untergruppen der plattenepithelialen und basalzelligen Karzinome werden mit aufgeführt.

<sup>49</sup> „8070/2 Plattenepithel-Carcinoma in situ o. n. A.“ ist in LeBoit et al 2006 nicht aufgeführt, soll aber kodierbar sein.

<sup>50</sup> Die „aktinische Keratose“ wird in der WHO Klassifikation 2006 nicht aufgeführt, im Hauttumorzentrum des Universitätsklinikums Heidelberg aber mit 8070/2 dokumentiert. Sie soll als Carcinoma in situ im NCT-Krebsregister kodiert und an das KRBW gemeldet werden (s. Abschnitt 2.3).

Tumor <sup>46</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T <sup>47</sup>	ICD10-GM 2018
Fibroepitheliales Basalzellkarzinom, fibroepitheliales Basalzellkarzinom, Fibroepitheliales Basalzellkarzinom Pinkus, Fibroepitheliom o.n.A., Pinkus-T.	8093/3	C69.0	C69.0
Adenoides Basalzellkarzinom (B. mit adnexaler Differenzierung)	8098/3	C69.0	C69.0
Basosquamöses Karzinom (gemischt basalzellig-platteneithelial. Karzinom)	8094/3	C69.0	C69.0
Basalzellkarzinom o. n. A.	8090/3	C69.0	C69.0
<b>Melanome</b>			
Melanoma in situ <sup>51</sup>	8720/2	C69.0	D03.8
Malignes Melanom o. n. A., Melanom o. n. A.	8720/3	C69.0	C69.0
Noduläres malignes Melanom (NM)	8721/3	C69.0	C69.0
Malignes Melanom in Regression	8723/3	C69.0	C69.0
Amelanotisches malignes Melanom	8730/3	C69.0	C69.0
Malignes Melanom in Junktions-Nävus	8740/3	C69.0	C69.0
Prämaligene Melanose o. n. A	8741/2	C69.0	D03.8
Malignes Melanom in prämaligener Melanose	8741/3	C69.0	C69.0
Lentigo maligna, Hutchinson-Pigmentfleck o. n. A.	8742/2	C69.0	C69.0
Lentigo-maligna-Melanom, LMM, malignes Melanom in Hutchinson-Melanose	8742/3	C69.0	C69.0
Oberflächlich spreitendes Melanoma in situ, SSM in situ <sup>52</sup>	8743/2	C69.0	D03.8
Oberflächlich spreitendes Melanom, (superficial spreading melanoma, SSM)	8743/3	C69.0	C69.0
Desmoplastisches malignes Melanom, desmoplastisches amelanotisches malignes Melanom, neurotropes malignes Melanom	8745/3	C69.0	C69.0
Mukosal-lentiginöses malignes Melanom	8746/3	C69.0	C69.0
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.0	C69.0
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.0	C69.0
Spindelzellmelanom	8772/3	C69.0	C69.0
Spindelzellmelanom Typ A	8773/3	C69.0	C69.0
Spindelzellmelanom Typ B	8774/3	C69.0	C69.0
Maligner blauer Nävus	8780/3	C69.0	C69.0
<b>Tumoren mesenchymalen Ursprungs</b>			
Atypisches Fibroxanthom <sup>53</sup>	8830/1	C69.0	C49.0, C69.0
Malignes fibröses Histiocytom, malignes Fibroxanthom	8830/3	C69.0	C49.0, C69.0
Embryonales Rhabdomyosarkom, ERMS; embryon. pleomorphes Rhabdomyosarkom, Sarcoma botryoides, botryoides Sarkom	8910/3	C69.0	C49.0, C69.0
Alveoläres Rhabdomyosarkom (ARMS), inklusives solides, anaplastisches RMS	8920/3	C69.0	C49.0, C69.0
Rhabdomyosarkom o. n. A. <sup>54</sup>	8900/3	C69.0	C49.0, C69.0
Adultes pleomorphisches Rhabdomyosarkom	8901/3	C69.0	C49.0, C69.0
Spindelzellige (sklerosierendes) Rhabdomyosarkom <sup>55</sup>	8912/3	C69.0	C49.0, C69.0
Hämangiosarkom, Angiosarkom, Angiosarkom des Weichgewebes, Lymphangiosarkom, malignes Hämangioendotheliom, malignes Angioendotheliom	9120/3	C69.0	C49.0, C69.0
Kaposi-Sarkom (KS) <sup>56</sup>	9140/3	C69.0	C46.1

<sup>51</sup> Das „Melanoma in situ“ (pTis) mit Atypien schließt den Begriff der „primär erworbenen Melanose“ (PAM, primary acquired melanosis) ein. Das Melanoma in situ „ersetzt mehr als 75 % der normalen Epithelialdicke, mit zytologischen Eigenschaften epitheloider Zellen, einschließlich reichlichen Zytoplasmas, bläschenförmiger Kerne oder prominenter Nukleolen und/oder dem Vorhandensein intraepithelialer Nester atypischer Zellen“ (Wittekind 2017, S. 275; Edge et al 2010, S. 540). Die WHO hat den Begriff „primär erworbene Melanose mit Atypie“, PAM, als vereinheitlichendes Konzept für die verschiedenen kliniko-pathologischen Erscheinungsformen der Melanose eingeführt (Campbell 1998, S. 13). Früher benutzte Synonyme der PAM sind: Reese'sche präkanzeröse und kanzeröse Melanose, epitheliale Melanose, primär idiopathisch erworbene Melanose, konjunktivale Hypermelanose, gutartige erworbene Melanose, intraepithelial-atypische melanozytische Hyperplasie, prämaligene Melanose, Melanoma in situ und strahlenförmige Wachstumsphase eines Melanoms.

<sup>52</sup> Das „Oberflächlich spreitende Melanoma in-situ“ 8720/2“ ist in der ICD-O-3.1 nicht aufgeführt, soll aber dokumentierbar sein.

<sup>53</sup> Das atypische Fibroxanthom 8830/1 ist in der *Liste* der Weichgewebetumoren in Fletcher et al 2013, S. 11 noch aufgeführt, im Textteil, S. 202 wird aber das atypische Fibroxanthom sensu strictu als **gutartig** und mit der M-Ziffer 8833/0 beschrieben. Vorgehensweise im NCT-Registers: keine Aufnahme ins Register, wenn als **gutartig** beschrieben; wenn Dignität als „unsicher“ beschrieben als 8830/1 kodieren. Wenn eine (sehr seltene) Metastasierung vorliegen sollte, wird dieser Tumor als „pleomorphes dermales Sarkom“ angesehen, entsprechend kodiert und gemeldet.

<sup>54</sup> Das „8900/3 Rhabdomyosarkom o. n. A., Rhabdosarkom“ ist in der WHO-Klassifikation (Fletcher et al 2013) nicht enthalten, wird aber hier in Tabelle 1.2 eingeschlossen. Die Topographien für das „Rhabdomyosarkom o. n. A.“ wurden entsprechend den Angaben nach SEER 2012 aufgenommen.

<sup>55</sup> Mentzel 2010.

<sup>56</sup> Werden mehrere syn- oder metachrone Kaposi-Sarkome an verschiedenen Lokalisationen diagnostiziert, wird nur **ein** Tumor angelegt (Johnson et al 2007, S. 324). Die Lokalisation des ersten bzw. größten (bei mehreren synchronen) Sarkoms wird kodiert und anschließend werden Verläufe angelegt.

Tumor <sup>46</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T <sup>47</sup>	ICD10-GM 2018
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C69.0	C49.0, C69.0
Hämangioendotheliom o. n. A., Angioendotheliom, kaposif. Hämangioendot.	9130/1	C69.0	C49.0, C69.0
Spindelzelliges Hämangioendotheliom, spindelzelliges Angioendotheliom, composite haemangioendothelioma <sup>57</sup>	9136/1	C69.0	C49.0, C69.0
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1	C69.0	C49.0, C69.0
Malignes Hämangioperizytom	9150/3	C69.0	C49.0, C69.0
Atypisches Lipom, gut differenziertes Liposarkom der oberflächl. Weichteile, oberfl. gut differenziertes Liposarkom, atypischer lipomatöser Tumor (ALT)	8850/1	C69.0	C49.0, C69.0
Liposarkom o. n. A.	8850/3	C69.0	C49.0, C69.0
Entdifferenziertes Liposarkom	8858/3	C69.0	C49.0, C69.0
Myxoides Liposarkom, rundzelliges Liposarkom	8852/3	C69.0	C49.0, C69.0
Pleomorphes Liposarkom	8854/3	C69.0	C49.0, C69.0
[Gemischtzelliges Liposarkom] <sup>58</sup> obs. → 8850/3 oder 8854/3	[8855/3]	C69.0	C49.0, C69.0
[Rundzelliges Liposarkom] <sup>59</sup> obs. → 8852/3	[8853/3]	C69.0	C49.0, C69.0
Angiomyxoma	8841/1	C69.0	C49.0, C69.0
<b>Lymphotoide Tumoren</b>			
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A.	9699/3	C69.5	C88.4
<i>Extranodales</i> Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes (MALT), Marginalzonen-Lymphom o. n. A., monozytoides B-Zell-L.			
Follikuläres Lymphom o. n. A.	9690/3	C69.5	C82.9
Follikuläres Lymphom, Grad 2	9691/3	C69.5	C82.1
Follikuläres Lymphom, Grad 1	9695/3	C69.5	C82.0
Mantelzell-Lymphom (MCL)	9673/3	C69.5	C83.1
Lymphoplasmozytisches Lymphom (LPL), lymphoplasmozytoides Lymphom	9671/3	C69.6-8	C83.0
Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom, chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie (SLL, CLL) <sup>60</sup>	9823/3	C69.5	C83.0 <sup>61</sup> C91.1
[Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom] obs. → 9823/3	[9670/3]	C69.6-8	C91.1, C83.0
Solitäres extramedulläres Plasmozytom	9731/3,	C69.6-8	C90.2-3
Plasmozytom assoziiert mit Multiplem Myelom	9734/3	C69.6-8	C90.0

## 2.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome und des malignen Melanoms der Konjunktiva

### 2.4.1 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome der Konjunktiva<sup>62</sup> und Tränenkarunkel (lokalisationsspezifisch, Erfassung empfohlen)

Prognosemerkmale (n. AJCC 2010)	
Staging	Keine
Klinisch signifikant	Ki-67 Wachstumsfraktion

### 2.4.2 Staging- und Prognosefaktoren des malignen Melanoms der Konjunktiva<sup>63</sup> und Tränenkarunkel (lokalisationsspezifisch, Erfassung empfohlen) (nach AJCC 2010)

Prognosemerkmale (n. AJCC 2010)	
Staging	Keine
Klinisch signifikant	Gemessene Tumordicke (Invasionstiefe) in mm

<sup>57</sup> Das „zusammengesetztes Hämangioendotheliom (composite haemangioendothelioma)“, das „Retiformes Hämangiotheliom, ‚Schuh Nagel‘ (hobnail) Hämangiotheliom“ und das „Pseudomyogenisches Hämangiotheliom, epitheloid-sarkom-ähnliches Hämangiotheliom“ aus Fletcher et al 2013, S. 149f, S. 147f und S. 153f haben alle die M-Ziffer 9136/1, die in der deutschen Ausgabe der ICD-O-3.1 unter „9136/1 Spindelzelliges Hämangioendotheliom oder Spindelzelliges Angioendotheliom“ subsumiert werden.

<sup>58</sup> In Fletcher et al 2013 nicht mehr enthalten. Kodierungsempfehlung des NCT-Registers: 8850/3 oder 8854/3, siehe Fletcher et al 2002, S. 46.

<sup>59</sup> In Fletcher et al 2013 nicht enthalten; identisch mit und zu substituieren durch 8852/3.

<sup>60</sup> CLL/SLL: Die chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie CLL und das kleinzellige lymphozytische B-Zell-Lymphom (SLL) (mit zahlreichen Unterbezeichnungen) sind *eine* Tumorentität [Swerdlow et al 2008]. Biologisch liegt die gleiche lymphozytische Neoplasie in zwei Varianten vor: in einer leukämischen und einer *nicht*-leukämischen Form.

<sup>61</sup> C91.1 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Es wird die Diagnoseziffer gewählt, die am Diagnosedatum zutrifft: Leukämie oder Lymphom.

<sup>62</sup> Edge et al, S. 532.

<sup>63</sup> Edge et al, S. 541 (AJCC 2010).

### 3 Tumoren der Uvea (Iris, Corpus ciliare und Choroidea)

Die Uvea besteht aus der Regenbogenhaut (Iris), dem Strahlenkörper (Corpus ciliare) und der Aderhaut (Choroidea).

#### 3.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren der Uvea haben die folgende Lokalisationsziffer nach ICDO-3.1-T:

C69.3	Choroidea <sup>64</sup> (deutsche ICDO-3: Chorioidea)
C69.4	Uvea Ziliarkörper

#### 3.2 Regionäre Lymphknoten

Da intraokular keine Lymphgefäße vorhanden sind, bezieht sich die regionäre Ausbreitung nur auf Tumoren, die sich bis in die Sklera oder darüber hinaus ausbreiten<sup>65</sup>. Die in Tabelle 3.1 erfassten regionären Lymphknotengebiete beziehen sich also nur auf solche extra-skleral extendierten Tumoren. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 3.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC<sup>66</sup> unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden.

#### Tab 3.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Tumoren des Uvealtraktes

(Klassifikation Uvealtrakt umfaßt Melanome und Karzinome. Die regionären LK der Uvea sind in AJCC 2010<sup>67</sup> nur für Melanome angegeben. Da aber auch Karzinome der Uvea auftreten können, werden Karzinome hier eingeschlossen)

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet <sup>68</sup>
Uvea	Präaurikuläre, parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK (Level IB)</i> Zervikale LK <i>Submentale LK (Level IA)</i> <sup>69</sup> Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK ( <i>Level II</i> ) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK ( <i>Level III</i> ) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK ( <i>Level IV</i> ) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang <i>des N. accessorius (Level V)</i> Supraklavikuläre LK ( <i>Fossa supraclavicularis (Level IV und selten Level V)</i> ) Präalaryngeale, prätracheale ( <i>prätracheale, delphische</i> ) und paratracheale ( <i>perithyroidale, anteriore zervikale</i> ) LK ( <i>Level VI</i> ) Retropharyngeale LK Bukkale LK ( <i>syn faciale LK</i> ) Retroaurikuläre ( <i>syn. mastoidale, posterior aurikuläre</i> ) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK ( <i>Level IV und selten Level V</i> )

<sup>64</sup> In der deutschen ICD-O-3 2003 steht für C69.3 „Chorioidea“ für Choroidea (Aderhaut). Dies entspricht nicht der derzeit geltenden *Terminologia Anatomica* (TA) von 1998 ( <http://www.unifr.ch/ifaa/Public/EntryPage/TA98%20Tree/Alpha/All%20KWIC%20W%20LA.htm> ). Wir folgen der TA und englischen ICD-O-3 Bezeichnung „choroid“ (<http://codes.iarc.fr/topography>).

<sup>65</sup> Edge et al 2010, S. 548.

<sup>66</sup> Wittekind et al 2013, S. 36-41.

<sup>67</sup> Edge et al 2010, S. 248.

<sup>68</sup> Wittekind 2017; Edge et al 2010, S. 548.

### 3.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 3.2 zeigt die in der ICDO-3.1 aufgeführten Uveatumoren der Dignität /1, /2 und /3, den Tumornamen, die ICDO-3.1-M-Ziffer, die ICDO-3.1-T-Ziffer und die ICD10-GM 2018 Diagnoseziffern.

**Tab 3.2 Verschlüsselung der Tumoren des Uvealtraktes [Iris (Regenbogenhaut), Ziliarkörper (Strahlenkörper), Choroidea (Aderhaut)] mit ICDO-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD10-GM 2018 Diagnosen**

Tumor <sup>70</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3-T <sup>71</sup>	ICD10-GM 2018
<b>Melanome</b>			
Malignes Melanom o. n. A., Melanom o. n. A.	8720/3	C69.3-4	C69.3-4
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.3-4	C69.3-4
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom	8772/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom Typ A	8773/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom Typ B	8774/3	C69.3-4	C69.3-4
<b>Neuroepitheliale Tumoren des Ziliarkörpers</b>			
Medulloepitheliom (kongenital)	9501/3	C69.4	C69.4
Teratoides Medulloepitheliom (kongenital)	9502/3	C69.4	C69.4
<b>Karzinome des Ziliarepithels<sup>72</sup></b>			
Glanduläre intraepitheliale Neoplasie Grad 3, hochgradig (unpigmentiert)	8148/2	C69.4	C69.4
Adenokarzinom o. n. A. (pigmentiert, gemischt pigmentiert oder nicht-pigmentiert)	8140/3	C69.4	C69.4
Papilläres Adenokarzinom o. n. A. (unpigmentiert)	8260/3	C69.4	C69.4
Adenokarzinom des nicht-pigmentierten Ziliarepithel (ANPCE)			
Pleomorphes Karzinom	8022/3	C69.4	C69.4
Anaplastisches (Adeno-)Karzinom	8021/3	C69.4	C69.4
Adenokarzinom des nicht-pigmentierten Ziliarepithel (APCE)	8260/3	C69.4	C69.4

Nicht-melanozytische Tumoren der Uvea wie mesenchymale Neoplasien [Hämangioperizytome, Histiocytyome, Neurofibrome, Neurilemmome (Neurofibromatose), Leiomyome und Osteome] sind selten und meist gutartig<sup>73</sup>. Primäre non-Hodgkin B-Zell Lymphome der Uvea variieren von reaktiver lymphoider Hyperplasie bis zu niedrig-gradigen primären B- und T-Zell-Lymphomen, insbesondere auch bei kindlichen post-transplantativen Patienten<sup>74</sup>. Die Dokumentation dieser primären Uveatumoren erfolgt nach entsprechender immunhistochemischer und pathologischer Charakterisierung der Tumordokumentation der hämatopoietischen und lymphoide Gewebe<sup>75</sup>. Sekundäre und metastatische Tumoren der Uvea werden nach den Regeln der allgemeinen Tumordokumentation dokumentiert.

<sup>69</sup> In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Wittekind et al 2013, S. 36 ff und Wittekind 2017, S. 271ff, geben pauschal alle „Halslymphknoten“ als regionäres Abflussgebiet bei Augentumoren an, sodass hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen werden.

<sup>70</sup> Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe und eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>71</sup> Edge et al 2010 (AJCC 2010).

<sup>72</sup> Font et al 2006, S. 125f.

<sup>73</sup> Font et al 2006, S. 63-68.

<sup>74</sup> Font et al 2006, S. 68ff und S. 83.

<sup>75</sup> Adzersen 2018\_09.

### 3.4 Staging- und Prognosefaktoren des malignen Melanoms der Uvea<sup>76</sup>

(lokalisationsspezifisch, Erfassung dieser Faktoren empfohlen) (nach AJCC 2010)

<b>Prognosemerkmale</b> (n. AJCC 2010)	
<b>Erforderlich für Staging</b>	Dicke in mm
	Größter Tumordurchmesser
<b>Klinisch signifikant</b>	Gemessene Tumordicke (Höhe) in mm
	Chromosomale Aberrationen
	Genexpressionsprofil
	MRT, CT Befund
	Mitosezählung pro 40 HPF (high power field)
	Mittlerer Durchmesser der zehn größten Nukleoli (MLN)
	Vorhandensein extravaskulärer Matrixmuster
	Mikrovaskuläre Dichte (MVD)

<sup>76</sup> Edge et al, S.552 (AJCC 2010).

## 4 Retinoblastom und andere Tumoren der Retina (Augennetzhaut)

### 4.1 Topographischer Geltungsbereich

Die Tumoren der Retina haben die folgende Lokalisationsziffer nach ICDO-3.1-T:

C69.2 Retina

### 4.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 4.1 zeigt die LK des regionären Lymphabflussgebietes der Retina. Regionär sind die *präaurikulären, parotidealen* und *infra-aurikulären (zervikalen, submandibulären und supra-klavikulären)* LK. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Da intraokular keine Lymphgefäße vorhanden sind, bezieht sich die regionäre Ausbreitung nur auf Retinoblastome und andere Tumoren der Retina, die sich bis in die vordere Sklera oder darüber hinaus ausbreiten<sup>77</sup>. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 4.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC<sup>78</sup> unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden. Für pN empfehlen UICC und AJCC die Untersuchung von  $\geq 1$  LK<sup>79,80</sup>. Für die Feststellung von pN0 gibt die UICC an, dass üblicherweise  $\geq 6$  LK untersucht werden sollten<sup>81</sup>.

Bei posteriorer Ausdehnung eines Retinoblastoms sind die Orbita, paranasalen Sinus und/oder das Gehirn betroffen. Für Ausbreitung eines Retinoblastoms durch direkte Expansion in die Orbita gilt die regionäre Lymphknotenausbreitung der Orbita (s. d.) und für die Nasennebenhöhlen das Handbuch der Kopf-Hals-Tumoren<sup>82</sup> („Wittekind-Regel“<sup>83</sup>). Direkte Extension über die Orbita hinaus in das Gehirn ist Teil der T-Klassifizierung des Retinoblastoms: bis zum Chiasma = T4c und intrakranielle Ausbreitung jenseits des Chiasmus = T4d; weiterer ZNS-Befall ist Teil der M-Klassifikation<sup>84,85,86</sup>.

<sup>77</sup> Edge et al 2010, S. 561.

<sup>78</sup> Wittekind et al 2013, S. 36-41.

<sup>79</sup> Wittekind et al 2013, S.198 ; Edge et al 2010, 531.

<sup>80</sup> Wittekind et al 2013, S.198.

<sup>81</sup> Wittekind et al 2013, S.198.

<sup>82</sup> Adzersen 2018\_01, Abschnitt 3: „Tumoren der Nasenhöhle und Nasennebenhöhlen“.

<sup>83</sup> Wittekind 2015: „Falls der Tumor eines Organs ein Nachbarorgan oder -gewebe infiltriert, so wird ein Befall der regionären LK dieses Nachbarorgans ebenfalls als regionärer Befall des primär befallenen Organs gewertet.“

<sup>84</sup> Finger et al 2010. In: Edge et al 2010, S. 561-568.

<sup>85</sup> Temming et al 2014.

<sup>86</sup> Wittekind 2017.

**Tab 4.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete des Retinoblastoms<sup>87</sup> bei skleraler Invasion** (Klassifikation gilt nur für Retinoblastome)

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Retina	Präaurikuläre LK Parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Zervikale LK <i>Submentale LK</i> (Level IA) <sup>88</sup> Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang des <i>N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK ( <i>Fossa supraclavicularis</i> ) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale ( <i>präkrikoide, delphische</i> ) und paratracheale ( <i>perithyroidale, anteriore zervikale</i> ) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Bukkale LK (syn faciale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoidale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)

### 4.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 4.2 zeigt die in der ICDO-3.1 aufgeführten Retinoblastomhistologien der Dignität /1 und /3, den Tumornamen, die ICDO-3.1-M-Ziffer, die ICDO-3.1-T-Ziffer und die ICD10-GM 2018 Diagnoseziffern.

**Tab 4.2 Verschlüsselung des Retinoblastoms<sup>89</sup> und anderer Tumoren der Retina<sup>90</sup> mit ICDO-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD10-GM 2018 Diagnosen**

Tumor <sup>91</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM 2018
<b>Retinoblastome</b>			
Retinoblastom o. n. A.	9510/3	C69.2	C69.2
Differenziertes Retinoblastom	9511/3	C69.2	C69.2
Undifferenziertes Retinoblastom	9512/3	C69.2	C69.2
Diffuses Retinoblastom	9513/3	C69.2	C69.2
Spontan regrediertes Retinoblastom	9514/1	C69.2	D48.7
<b>Astrozytome</b>			
Neurofibromatose o. n. A., Recklinghausen-Krankheit	9540/1	C69.2	D48.7
<b>Melanom der Retina</b>			
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.2	C69.2
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.2	C69.2
<b>Lymphoide Tumoren<sup>92</sup></b>			
Primäres Lymphom des ZNS, PCNSL <sup>93</sup>	9680/3	C69.2	C83.3

<sup>87</sup> Wittekind 2017; Edge et al 2010, S. 524.

<sup>88</sup> In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Wittekind et al 2013, S. 36 ff und Wittekind 2017, S. 271ff, geben pauschal „Halslymphknoten“ als regionäres Abflussgebiet bei Augentumoren an, sodass hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen werden.

<sup>89</sup> Edge et al 2010, S. 552.

<sup>90</sup> Font et al 2006, S. 104 ff.

<sup>91</sup> Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>92</sup> Font et al 2006, S. 106-112.

Tumor <sup>91</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM 2018
Großzelliges B-Zell-Lymphom, T-Zell-reiche Variante Angiotropes Lymphom			
Plasmozytom	9731/3, 9734/3	C69.2, C69.6-8	C90.0, 90.2-3
<b>Adenokarzinome des retinalen Pigmentepithels, RPE</b>			
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C69.2	C69.2

*Gutartige* Tumoren wie Hämangiome, gutartige astrozytische Tumoren, Hämangioblastome der Retina (von Hippel-Lindau-Erkrankung) werden nicht aufgenommen.

#### 4.4 Staging- und Prognosefaktoren des Retinoblastoms (lokalisationsspezifisch, Erfassung empfohlen) (nach AJCC 2010)<sup>94</sup>

Prognosemerkmale (n. AJCC 2010)	
<b>Erforderlich für Staging</b>	Keine
<b>Klinisch signifikant</b>	Ausdehnung, bewertet bei Enukleation
	RB-Genmutation
	Positive Familiengeschichte eines Retinoblastoms
	Behandlungsversagen der primären Rettung des Augapfels
	Größte lineare Ausdehnung der beteiligten Choroidea durch choroideale Tumorrinvasion

<sup>93</sup> Beim PCNLS des Auges handelt es sich in 98 % der Patienten um ein diffuses großzelliges B-Zell Lymphom, mit zytologischen und phänotypischen Eigenschaften des DLBCL des ZNS, M 9680/3, siehe Tabelle 1.2 in „Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe“, Adzersen 2018\_11. Die restlichen 2 % sind T-Zell-Lymphome.

<sup>94</sup> Finger et al 2010. In: Edge et al 2010, S. 564.

## 5 Tumoren des Sehnerven (N. opticus) und der Papille (blinder Fleck)

### 5.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren des Sehnerven und der Papille haben folgende Lokalisationsziffern nach ICDO-3.1-T:

C69.4 Bulbus oculi

C72.3 N. opticus<sup>95</sup>

### 5.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 5.1 zeigt die LK des regionären Lymphabflussgebietes des N. opticus und der Papille.

Als regionär gelten die *präaurikulären*, *parotidealen* und *infra-aurikulären* (*zervikalen*, *submandibulären* und *supraklavikulären*) LK. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Da intraokular und im N. opticus keine Lymphgefäße vorhanden sind, bezieht sich die regionäre Ausbreitung nur auf Tumoren, die die Sklera oder den orbitalen Raum invadieren<sup>96</sup>. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 5.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC<sup>97</sup> unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden.

**Tab 5.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Tumoren des Sehnerven und der Papille bei skleraler Invasion** [Klassifikation bezieht sich auf astrozytäre und melanotische Neoplasien (s. Tabelle 5.2)]

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
Sehnerv, Papille	Präaurikuläre LK Parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Zervikale LK <i>Submentale LK</i> (Level IA) <sup>98</sup> Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang <i>des N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK ( <i>Fossa supraclavicularis</i> ) (Level IV und selten Level V) Präalaryngeale, prätracheale ( <i>prätracheale, delphische</i> ) und paratracheale ( <i>perithyroidale, anteriore zervikale</i> ) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Bukkale LK ( <i>syn. faciale LK</i> ) Retroaurikuläre ( <i>syn. mastoidale, posterior aurikuläre</i> ) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)

<sup>95</sup> Nervus opticus-Tumoren, die wie Tractus opticus- und Chiasma-Tumoren innerhalb der knöchernen Schädelkalotte liegen, werden im NCT-Handbuch der ZNS-Tumoren behandelt, s. Adzersen 2018\_09.

<sup>96</sup> Edge et al 2010, S. 561.

<sup>97</sup> Wittekind et al 2013, S. 36-41.

<sup>98</sup> In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Wittekind et al 2013, S. 36 ff und Wittekind 2017, S. 271ff, geben pauschal „Halslymphknoten“ als regionäres Abflussgebiet bei Augentumoren an, sodass hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen werden.

### 5.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 5.2 zeigt die Tumoren der Dignität /1 und /3, den Tumornamen, die ICDO-3.1-M-Ziffer, die ICDO-3.1-T-Ziffer und die ICD10-GM 2018-Diagnoseziffern. Gutartige Tumoren einschließlich Meningeome im Verlauf des N. opticus mit *intraorbitalen*, also extrakraniellen Ursprung werden nicht kodiert. 90 % der Meningeome der Orbita sind *intrakraniellen* Ursprungs mit Ausbreitung in die Orbita<sup>99</sup>, die dann als intrakranielle ZNS-Tumoren dokumentiert werden.

**Tab 5.2 Verschlüsselung der Tumoren des Sehnerven und der Papille<sup>100</sup> mit ICDO-3.1-Histologie, - Lokalisation und ICD10-GM 2018 Diagnosen**

Tumor <sup>101</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10-GM 2018
<b>Astrozytome</b>			
Pilozytisches Astrozytom <sup>102</sup>	9421/1	C69.4, C72.3	D48.7 <sup>103</sup> , C69.4, C72.3
Astrozytom o. n. A., astrozytisches Gliom, Astrozytom, low-grade; diffuses Astrozytom, low-grade	9400/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Fibrilläres Astrozytom	9420/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Gemistozytäres Astrozytom	9411/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Protoplasmatisches Astrozytom	9410/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Anaplastisches Astrozytom	9401/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Glioblastom o. n. A., syn. Glioblastoma multiforme, Spongioblastoma multiforme	9440/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
<i>Malignes Gliom<sup>104</sup> o. n. A.</i>	9380/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
<i>Polares Spongioblastom<sup>105</sup></i>	9423/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
<b>Melanom</b>			
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Spindelzellmelanom	8772/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Spindelzellmelanom Typ A	8773/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Spindelzellmelanom Typ B	8774/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
<b>Neuroepitheliale Tumoren</b>			
Medulloepitheliom (kongenital)	9501/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3
Teratoides Medulloepitheliom (kongenital)	9502/3	C69.4, C72.3	C69.4, C72.3

### 5.4 Staging- und Prognosefaktoren der Tumoren des N. opticus und der Papille

Bisher sind unseres Wissens keine Staging- oder Prognosefaktoren für Tumoren des N. opticus und der Papille erarbeitet worden.

<sup>99</sup> Font et al, S. 136.

<sup>100</sup> Font et al 2006, S. 133 ff.

<sup>101</sup> Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>102</sup> Die Dignität des vorwiegend kindlichen pilozytischen Astrozytoms (PA) ist nicht eindeutig geklärt. Das NCT-Krebsregister folgt der WHO Klassifikation der ZNS Tumoren 2007 mit dem Verhaltenskode /1 und dem WHO-Grad I (Louis et al 2007, S. 14 ff). SEER (ICD-O-3 SEER site/histology validation list december 5, 2012) gibt beim PA sowohl die Dignität /1 wie /3 an. (<http://seer.cancer.gov/icd-o-3/sitetype.ICD-O-3.d20121205.pdf>, zuletzt konsultiert 22.08.2013). CBTRUS schließt das pilozytische Astrozytom unter die malignen Tumoren ein (Ostrom et al 2014, Tabelle 2b und 2c, S. iv27 und 28). Die Morphologiekodierung 9421/3 soll im NCT-Register akzeptiert werden.

<sup>103</sup> Aus den Gründen, die in der vorigen Fußnote gegeben wurden, wird sowohl die Diagnosekodierung D wie auch C zugelassen.

<sup>104</sup> Das „9380/3 Malignes Gliom o. n. A.“ fehlt als sehr unspezifische Entität in der WHO Klassifikation der ZNS Tumoren 2007 und 2016. Die Entität wird, wenn möglich, durch differenziertere M-Ziffern der Astrozytomgruppe ersetzt. 9380/3 soll aber weiter dokumentier- und meldefähig sein.

<sup>105</sup> Das „9423/3 Polare Spongioblastom“ ist in der WHO Klassifikation 2007 nicht enthalten, aber in der Internationalen Klassifikation der kindlichen Tumoren (Steliarova-Foucher et al 2005) unter den „Astrozytomen“ und in Tabelle 1a, CBTRUS 2013, aufgeführt. Die Entität wurde deshalb in die Tabelle aufgenommen.

## 6 Tumoren der Tränendrüse

### 6.1 Topographischer Geltungsbereich

Dieser Abschnitt behandelt nur Tumoren der Glandula lacrimalis, nicht die der der Tränenabflusswege. Tumoren der Tränendrüse haben die folgende Lokalisationsziffer nach ICDO-3.1-T:

C69.5 Tränendrüse, Ductus lacrimalis o. n. A., Ductus nasolacrimalis, Tränen-Nasen-Gang, Tränensack<sup>106</sup>

### 6.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 6.1 erfasst die regionären Lymphknoten der Tumoren der Tränendrüse, exklusiv des Tränensackes<sup>107</sup>. Die *präaurikulären* LK entsprechen den *parotidealen* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 6.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC<sup>108</sup> unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden. Für pN empfehlen UICC und AJCC die Untersuchung von  $\geq 1$  LK<sup>109,110</sup>. Für die Feststellung von pN0 gibt die UICC an, dass üblicherweise  $\geq 6$  LK untersucht werden sollten<sup>111</sup>.

**Tab 6.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Tumoren der Tränendrüse**

(n. AJCC 2010) (Klassifikation gilt für Karzinome und Melanome, s. Tab 6.2)

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet <sup>112</sup>
Tränendrüse	Präaurikuläre, parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Zervikale LK <i>Submentale LK</i> (Level IA) <sup>113</sup> Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang <i>des N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK ( <i>Fossa supraclavicularis</i> ) (Level IV und selten Level V) Prälaryngeale, prätracheale ( <i>präkrikoide, delphische</i> ) und paratracheale ( <i>perithyroidale, anteriore zervikale</i> ) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Bukkale LK (syn. faciale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoidale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)

<sup>106</sup> Die Tumoren der Tränenabflusswege werden in Abschnitt 7 behandelt.

<sup>107</sup> Edge et al 2010, S. 569.

<sup>108</sup> Wittekind et al 2013, S. 36-41.

<sup>109</sup> Wittekind et al 2013, S.198, Edge et al 2010, 531.

<sup>110</sup> Wittekind et al 2013, S.198.

<sup>111</sup> Wittekind et al 2013, S.198.

<sup>112</sup> Wittekind 2017; Edge et al 2010, S. 524.

<sup>113</sup> In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Wittekind et al 2013, S. 36 ff und Wittekind 2017, S. 271ff, geben pauschal „Halslymphknoten“ als regionäres Abflussgebiet bei Augentumoren an, sodass hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen werden.

### 6.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 6.2 zeigt die Tumoren der Tränendrüse der Dignität /1, /2 und /3, den Tumornamen, die ICDO-3.1-M-Ziffer, die ICDO-3.1-T-Ziffer und die ICD10-GM 2018 Diagnoseziffer. Obwohl sie sich in ihrem embryologischen Ursprung unterscheiden, sind die epithelialen Tumoren der Tränendrüsen denen der Speicheldrüsentumoren nach Art und Eigenschaften ihrer Histologie sehr verwandt. Deswegen werden histo-pathologisch die epithelialen Tumoren der *Tränendrüsen* wie die epithelialen *Speicheldrüsentumoren* klassifiziert<sup>114</sup>. Die Tumoren der Tabelle 6.2 sind nach Ursprungsgewebe eingeteilt, die Malignome epithelialen Ursprungs zusätzlich in niedrig- und hochgradig<sup>115</sup>.

**Tab 6.2 Verschlüsselung der Tumoren der Tränendrüse<sup>116,117</sup> mit ICDO-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD10-GM 2018 Diagnose**

Tumor <sup>118</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10 2017
<b>Maligne epitheliale Tumoren</b>			
<b><i>Niedriggradig</i></b>			
Karzinom in pleomorphem Adenom (Ausdehnung <1.5 mm über die Kapsel ins umgebende Gewebe)	8941/3	C69.5	C69.5
Pleomorphes <i>niedriggradiges</i> Karzinom	8022/3	C69.5	C69.5
Epithelial-myoepitheliales Karzinom	8562/3	C69.5	C69.5
Zystadenokarzinom o. n. A.	8440/3	C69.5	C69.5
Papilläres Zystadenokarzinom o. n. A.	8450/3	C69.5	C69.5
Seröses papilläres Zystadenokarzinom	8460/3	C69.5	C69.5
Nichtinvasives muzinöses Zystadenom, muzinöser zystischer Tumor mit hochgradiger Dysplasie	8470/2	C69.5	D09.2
Muzinöses Zystadenokarzinom o. n. A., muzinöser zystischer Tumor assoziiert mit invasivem Karzinom, muzinöse zystische Neoplasie assoziiert mit invasivem Karzinom	8470/3	C69.5	C69.5
Muzinöses papilläres Zystadenokarzinom	8471/3	C69.5	C69.5
Azinuszellkarzinom, azinäres Adenokarzinom, Azinarkarzinom, Azinuszell-Adenokarzinom	8550/3	C69.5	C69.5
Basalzell-Adenokarzinom	8147/3	C69.5	C69.5
Polymorphes Low-grade-Adenokarzinom, Terminales duktales Adenokarzinom	8525/3	C69.5	C69.5
Muzinöses Adenokarzinom, kolloidales Adenokarzinom, Kolloidkarzinom, mukoides Karzinom, mukoides Adenokarzinom, muköses Karzinom, muzinöses Karzinom	8480/3	C69.5	C69.5
Mukoepidermoid-Karzinom, Grad 1 und 2	8430/3	C69.5	C69.5
<b><i>Hochgradig</i></b>			
Karzinom in pleomorphem Adenom (Ausdehnung >1.5 mm über die Kapsel ins umgebende Gewebe)	8941/3	C69.5	C69.5
Adenoid-zystisches Karzinom, adenozytisches Karzinom, zylindroides Adenokarzinom	8200/3	C69.5	C69.5
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C69.5	C69.5
Mukoepidermoid-Karzinom, Grad 3	8430/3	C69.5	C69.5
Invasives duktales Karzinom o. n. A., duktales Adenokarzinom o. n. A., duktales Karzinom o. n. A., Duktalzell-Karzinom, invasives duktales Adenokarzinom	8500/3	C69.5	C69.5

<sup>114</sup> Font et al 2006, S. 223f ; Forrest 1954; Sanders et al 1962.

<sup>115</sup> Font et al, S. 224.

<sup>116</sup> Edge et al 2010, S. 552.

<sup>117</sup> Font et al 2006, S. 223-246.

<sup>118</sup> Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

Tumor <sup>118</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10 2017
Plattenepithelkarzinom o. n. A. <sup>119</sup> , Epidermoidkarzinom o. n. A.	8070/3	C69.5	C69.5
Riesenzell- und Spindelzellkarzinom	8030/3	C69.5	C69.5
Karzinoid o. n. A.	8980/3	C69.5	C69.5
Talgdrüsenadenokarzinom, Talgdrüsenkarzinom	8410/3	C69.5	C69.5
Malignes Myoepitheliom, myoepitheliales Karzinom	8982/3	C69.5	C69.5
Lymphoepitheliales Karzinom, lymphoepitheliales Plattenepithelkarzinom, Lymphoepitheliom, Schmincke-Tumor	8082/3	C69.5	C69.5
Oxyphiles Adenokarzinom, onkozytäres Adenokarzinom, onkozytäres Karzinom	8290/3	C69.5	C69.5
<b>Lymphoide Tumoren</b>			
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. <sup>120</sup>	9699/3	C69.5	C88.4
<i>Extranodales</i> Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes (MALT), Marginalzonen-Lymphom o. n. A., monozytoides B-Zell-Lymphom			
Folikuläres Lymphom o. n. A. <sup>121</sup>	9690/3	C69.5	C82.9
Folikuläres Lymphom, Grad 2	9691/3	C69.5	C82.1
Folikuläres Lymphom, Grad 1	9695/3	C69.5	C82.0
Diffus-großzelliges B-Zell Lymphom (DLBCL) <sup>122</sup>	9680/3	C69.5	C83.3
Mantelzell-Lymphom (MCL) <sup>123</sup>	9673/3	C69.5	C83.1
Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom, chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie(SLL, CLL) <sup>124,125</sup>	9823/3	C69.5	C83.0 <sup>126</sup> C91.1
Malignes non-Hodgkin-Lymphom o. n. A., non-Hodgkin-Lymphom o. n. A., B-Zell-Lymphom o. n. A., unklassifiziert <sup>127</sup>	9591/3	C69.5	C85.9
Hodgkin Lymphom	9650/3- 9667/3	C69.5	C81.0-9
Waldenström-Makroglobulinämie	9761/3	C69.5	C88.0
Plasmozytom	9731/3, 9734/3	C69.6-8	C90.0, C90.2-3
<b>Mesenchymale Tumoren</b>			
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1	C69.5	D48.7
Neurofibromatose o. n. A., Recklinghausen-Krankheit	9540/1	C69.5	D48.7
Hämangioperizytom o.n.A.	9150/1	C69.5	D48.7
Malignes Hämangioperizytom	9150/3	C69.5	C69.5
Maligner peripherer Nervenscheidentumor, MPNST o. n. A., epitheloider MPNST, melanotischer MPNST, melanotischer psammomatöser MPNST, MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung (maligner Triton-Tumor) <sup>128</sup>	9540/3	C69.5	C69.5
MPNST mit rhabdomyoblastischer Differenzierung	9561/3	C69.5	C69.5
Maligner solitärer fibröser Tumor	8815/3	C69.5	C69.5

Weitere Tumormorphologien können dokumentiert werden.

<sup>119</sup> Weiter Varianten des PEC können kodiert werden.

<sup>120</sup> Das extranodale MALT ist das häufigste Lymphom der Tränendrüse (Rasmussen 2013, S. 15; Font et al 2006, S. 239). Wenn weitere, hier nicht aufgeführte lymphoide Tumoren diagnostiziert werden, sollen sie spezifisch kodiert werden, s. Handbuch der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe, Adzersen 2018\_11.

<sup>121</sup> Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013.

<sup>122</sup> Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013.

<sup>123</sup> Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013.

<sup>124</sup> CLL/SLL: Die chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie CLL und das kleinzellige lymphozytische B-Zell-Lymphom (SLL) (mit zahlreichen Unterbezeichnungen) sind *eine* Tumorentität [Swerdlow et al 2008]. Biologisch liegt die gleiche lymphozytische Neoplasie in zwei Varianten vor: in einer leukämischen und einer *nicht*-leukämischen Form.

<sup>125</sup> Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013.

<sup>126</sup> C91.1 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Es wird die Diagnoseziffer gewählt, die am Diagnosedatum zutrifft: Leukämie oder Lymphom.

<sup>127</sup> Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013.

<sup>128</sup> Das früher so genannte Schwannom (Font et al 2006, Tabelle 6.1, S. 224, ist obsolet, 9560/3 Malignes Schwannom o. n. A., obs. → 9540/3.

**6.4 Staging- und Prognosefaktoren der Karzinome der Tränendrüse<sup>129</sup>**  
(lokalisationspezifisch, Erfassung empfohlen) (nach AJCC 2010)

---

<b>Prognosemerkmale</b> (n. AJCC 2010)	
Erforderlich für Staging	Keine
Klinisch signifikant	Ki-67 Wachstumsfraktion
	Nukleäre NM23 Färbung

---

---

<sup>129</sup> Edge et al, S.570 (AJCC 2010).

## 7 Tumoren der Tränenabflusswege (Tränenkanal, Tränensack, Tränen-Nasen-Gang)

### 7.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren der Tränenwege haben die folgende Lokalisationsziffer nach ICDO-3.1-T:

C69.5 (Tränendrüse)<sup>130</sup>  
 Ductus lacrimalis o. n. A.  
 Ductus nasolacrimalis  
 Tränen-Nasen-Gang  
 Tränensack

### 7.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 7.1 zeigt die regionären Lymphknoten der Tränenabflusswege, zu denen AJCC und UICC keine expliziten Angaben machen. Die AJCC 2010 schließt die Tränenabflusswege unter den okulären Adnexen ein, deren regionäre LK die submandibulären, präaurikulären und zervikalen LK umfassen. Die UICC gibt dieselben LK-Regionen für alle „Augentumoren“ an<sup>131</sup>. Das NCT-Register folgt diesen Empfehlungen. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 7.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC<sup>132</sup> unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden. Für pN empfehlen UICC und AJCC die Untersuchung von  $\geq 1$  LK<sup>133</sup>. Für die Feststellung von pN0 gibt die UICC an, dass üblicherweise  $\geq 6$  LK untersucht werden sollten<sup>134</sup>.

**Tab 7.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Tumoren der Tränenwege**

(Klassifikation gilt für Karzinome und Melanome, s. Tab 7.2)

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet
<b>Tränenwege</b>	Präaurikuläre LK Parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK (Level IB)</i> Zervikale LK <i>Submentale LK (Level IA)</i> <sup>135</sup> Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK ( <i>Level II</i> ) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK ( <i>Level III</i> ) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK ( <i>Level IV</i> ) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang <i>des N. accessorius (Level V)</i> Supraklavikuläre LK ( <i>Fossa supraclavicularis (Level IV und selten Level V)</i> ) Präalaryngeale, prätracheale ( <i>präkrikoid, delphische</i> ) und paratracheale ( <i>perithyroidale, anteriore zervikale</i> ) LK ( <i>Level VI</i> ) Retropharyngeale LK Bukkale LK (syn. faciale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoideale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)

<sup>130</sup> Tumoren der Tränendrüse siehe Abschnitt 6.

<sup>131</sup> Wittekind et al 2013, S. 153.

<sup>132</sup> Wittekind et al 2013, S. 36-41.

<sup>133</sup> Wittekind et al 2013, S. 198, Edge et al 2010, 569.

<sup>134</sup> Wittekind et al 2013, S. 198.

<sup>135</sup> In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Wittekind et al 2013, S. 36 ff und Wittekind 2017, S. 271ff, geben pauschal „Halslymphknoten“ als regionäres Abflussgebiet bei Augentumoren an, sodass hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen werden.

### 7.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 7.2 zeigt die Tumoren der Tränenabflusswege der Dignität /1, /2 und /3, den Tumornamen, die ICDO-3.1-M-Ziffer, die ICDO-3.1-T-Ziffer und die ICD10-GM 2018 Diagnoseziffer.

**Tab 7.2 Verschlüsselung der Tumoren der Tränenwege<sup>136,137</sup> mit ICDO-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD10-GM 2018 Diagnose**

Tumor <sup>138</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10 2017
<b>Maligne epitheliale Tumoren</b>			
Übergangszellkarzinom o. n. A., Transitionalkarzinom	8120/3	C69.5	C69.5
Spindelzelliges Übergangszellkarzinom	8122/3	C69.5	C69.5
Karzinom in pleomorphem Adenom (Ausdehnung <1.5 mm über die Kapsel ins umgebende Gewebe)	8941/3	C69.5	C69.5
Adenoid-zystisches Karzinom, adenozytisches Karzinom, zylindroides Adenokarzinom	8200/3	C69.5	C69.5
Mukoepidermoid-Karzinom	8430/3	C69.5	C69.5
Adenokarzinom o. n. A.	8140/3	C69.5	C69.5
Plattenepithelkarzinom o. n. A. <sup>139</sup> , Epidermoidkarzinom o. n. A.	8070/3	C69.5	C69.5
Verruköses Karzinom o. n. A. <sup>140</sup>	8051/3	C69.5	C69.5
Oxyphiles Adenokarzinom, onkozytäres Adenokarzinom, onkozytäres Karzinom <sup>141</sup>	8290/3	C69.5	C69.5
Basalzellkarzinom o. n. A. <sup>142</sup>	8090/3	C69.5	C69.5
Basalzelltumor <sup>143</sup>	8090/1	C69.5	D48.7
<b>Lymphoide Tumoren</b>			
<i>Diffus großzelliges B-Zell Lymphom (DLBCL)</i> <sup>144</sup>	9680/3	C69.5	C83.3
Maligner Granularzelltumor, malignes Granularzellmyoblastom	9580/3	C69.5	C69.5
<i>Extranodales NK/T-Zell-Lymphom</i> <sup>145</sup> vom nasalen Typ, <i>nasales NK/T-Zell-Lymphom</i>	9719/3	C69.5	
<b>Melanom</b>			
Malignes Melanom o. n. A., Melanom o. n. A.	8720/3	C69.0	C69.0
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.5	C69.5
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.5	C69.5
Spindelzellmelanom	8772/3	C69.5	C69.5
Spindelzellmelanom Typ A	8773/3	C69.5	C69.5
Spindelzellmelanom Typ B	8774/3	C69.5	C69.5
<b>Mesenchymale Tumoren</b> <sup>146,147</sup>			
Atypisches fibröses Histiozytom, atypisches Fibroxanthom	8830/1	C69.5	D48.7
Malignes fibröses Histiozytom malignes Fibroxanthom	8830/3	C69.5	C69.5
Dermatofibrosarkom o.n.A., Dermatofibrosarcoma protuberans o. n. A.	8832/3	C69.5	C69.5
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1	C69.5	D48.7
Hämangiosarkom, Angiosarkom	9120/3	C69.5	C69.5
Malignes Hämangioperizytom	9150/3	C69.5	C69.5

<sup>136</sup> Font et al 2006, S. 247ff.

<sup>137</sup> Valenzuela et al 2006.

<sup>138</sup> Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>139</sup> Weiter Varianten des PEC können kodiert werden.

<sup>140</sup> Ergänzt (KHA) n. Gustafson et al 2013.

<sup>141</sup> Ergänzt (KHA) n. Jung 2013.

<sup>142</sup> Ergänzt (KHA) n. Katircioglu et al 2007.

<sup>143</sup> Ergänzt (KHA) n. Kroll, Busse 2008.

<sup>144</sup> Ergänzt (KHA) n. Gao et al 2005.

<sup>145</sup> Ergänzt (KHA) n. Mori et al 2001.

<sup>146</sup> Heindl et al 2010.

<sup>147</sup> Stefanyszyn et al 1994.

#### 7.4 Staging- und Prognosefaktoren der Lymphome der Tränenabflusswege<sup>148</sup>

(nach AJCC 2010)

<b>Prognosemerkmale</b> (n. AJCC 2010)	
Erforderlich für Staging	Keine
Klinisch signifikant	Ki-67 Wachstumsfraktion
	MIB-1 Wachstumsfraktion
	Serum Laktat Dehydrogenase

<sup>148</sup> Finger et al 2010, S. 584. In: Edge et al 2010.

## 8 Tumoren der Orbita (Augenhöhle)

### 8.1 Topographischer Geltungsbereich

Tumoren der Orbita haben die folgenden Lokalisationsziffern nach ICDO-3.1-T:

- C69.6 Orbita o. n. A.  
 Autonomes Nervensystem der Orbita  
 Äußere Augenmuskeln  
 Bindegewebe der Orbita  
 Periphere Nerven der Orbita  
 Retrobulbäres Gewebe  
 Weichteile der Orbita
- C69.8 Auge und Augenanhangsgebilde, mehrere Teilbereiche überlappend

### 8.2 Regionäre Lymphknoten

Tabelle 8.1 zeigt die LK des regionären Lymphabflussgebietes der Orbita. Die regionären LK-Abflussgebiete gelten nur für Weichgewebetumoren der Orbita (Sarkome etc.). Die Orbita enthält kein lymphatisches Gefäßnetzwerk. Durch vaskuläre Anastomosen drainieren die Gewebe der Orbita aber wie andere Anteile des okulären Apparates in die submandibulären, parotidealen und zervikalen LK<sup>149,150</sup>. Die *parotidealen* LK entsprechen den *präaurikulären* LK. Um Missverständnissen vorzubeugen, werden in Tabelle 8.1 alle zervikalen LK-Gruppen aufgeführt, die von der UICC<sup>151</sup> unter „Zervikale Lymphknoten“ angegeben werden. Für pN empfehlen UICC und AJCC die Untersuchung von  $\geq 1$  LK<sup>152</sup>. Für die Feststellung von pN0 gibt die UICC an, dass üblicherweise  $\geq 6$  LK untersucht werden sollten<sup>153</sup>.

#### Tab 8.1 Regionäre Lymphknoten/regionäre Lymphabflussgebiete der Tumoren der Orbita

(Klassifikation gilt für Weichgewebe- und Knochensarkome<sup>154</sup>; um auch die seltenen Melanome und Karzinoide zu berücksichtigen, schlagen wir vor, auch diese *provisorisch* in die unten aufgeführten regionären Lymphabflussgebiete mit einzubeziehen).

---

Organbereich	Regionäre Lymphknoten (LK) bzw. regionäres Lymphabflussgebiet <sup>155</sup>
--------------	--

---

<sup>149</sup> Edge et al 2010, S. 577.

<sup>150</sup> Wittekind 2017.

<sup>151</sup> Wittekind et al 2013, S. 36-41.

<sup>152</sup> Wittekind et al 2013, S. 198, Edge et al 2010, 569.

<sup>153</sup> Wittekind et al 2013, S. 198.

<sup>154</sup> Wittekind 2017.

<sup>155</sup> Wittekind 2017; Edge et al 2010, S. 577f.

Orbita	Präaurikuläre, parotideale LK Submandibuläre LK, <i>syn. submaxilläre LK</i> (Level IB) Zervikale LK <i>Submentale LK</i> (Level IA) <sup>156</sup> Kraniale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level II) (supratracheale LK) Mediale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level III) Kaudale juguläre (tiefe zervikale) LK (Level IV) Dorsale juguläre (superfizielle zervikale) LK entlang <i>des N. accessorius</i> (Level V) Supraklavikuläre LK ( <i>Fossa supraclavicularis</i> ) (Level IV und selten Level V) Präalaryngeale, prätracheale ( <i>präkrikoide, delphische</i> ) und paratracheale ( <i>perithyroidale, anteriore zervikale</i> ) LK (Level VI) Retropharyngeale LK Bukkale LK (syn faciale LK) Retroaurikuläre (syn. mastoidale, posterior aurikuläre) und okzipitale LK Supraklavikuläre LK (Level IV und selten Level V)
--------	---

### 8.3 Verschlüsselung

Die Tabelle 8.2 zeigt die Tumoren der Orbita der Dignität /1 und /3, den Tumornamen, die ICDO-3.1-M-Ziffer, die ICDO-3.1-T-Ziffer und die ICD10-GM 2018 Diagnoseziffer. Die Neoplasien der Orbita umfassen ein breites Tumorspektrum mesenchymalen Ursprungs (Lipo-, Rhabdomyo-, Leiomyo-, Chondro-, Osteo-, Fibro-, Angiosarkom, fibröse Histozytome, Hämangioperizytome, Schwannome, Paragangliome, Gliome, Meningiome u.a.) und einige Tumoren lymphoiden, melanotischen und epithelialen Ursprungs<sup>157</sup>.

**Tab 8.2 Verschlüsselung der Tumoren der Orbita<sup>158</sup> mit ICDO-3.1-Histologie, -Lokalisation und ICD10-GM 2018 Diagnose**

Tumor <sup>159</sup>	ICDO-3.1-M	ICDO-3.1-T	ICD10 2017
<b>Tumoren mesenchymalen Ursprungs<sup>160</sup></b>			
<b>Weichgewebe</b>			
Malignes fibröses Histozytom, malignes Fibroxanthom	8830/3	C69.6-8	C69.6-8
Infantiles Fibrosarkom (IFS)	8814/3	C69.6-8	C69.6-8
Fibrosarkom o. n. A., <i>Fibrosarkom des Erwachsenen (adult fibrosarcoma)</i>	8810/3	C69.6-8	C69.6-8
Myxoides Liposarkom, <i>rundzelliges Liposarkom</i>	8852/3	C69.6-8	C69.6-8
Liposarkom o. n. A.	8850/3	C69.6-8	C69.6-8
Entdifferenziertes Liposarkom	8858/3	C69.6-8	C69.6-8
Pleomorphes Liposarkom	8854/3	C69.6-8	C69.6-8
[Rundzelliges Liposarkom] <sup>161</sup> obs. → 8852/3	[8853/3]	C69.6-8	C69.6-8
Atypisches Lipom, gut differenziertes Liposarkom der oberflächlichen Weichteile, oberflächliches gut differenziertes Liposarkom, <i>atypischer lipomatöser Tumor (ALT)</i>	8850/1	C69.6-8	D48.7
Leiomyosarkom o. n. A.	8890/3	C69.6-8	C69.6-8
Embryonales Rhabdomyosarkom ( <i>ERMS</i> ), ( <i>inkl. botryoides, anaplastisches Sarkom</i> )	8910/3	C69.6-8	C69.6-8

<sup>156</sup> In Robbins et al 2002, Tabelle 2, und Edge et al 2010 (AJCC), S. 43, nicht aufgeführt. Wittekind et al 2013, S. 36 ff und Wittekind 2017, S. 271ff, geben pauschal „Halslymphknoten“ als regionäres Abflussgebiet bei Augentumoren an, sodass hier die „submentalen LK“, Level IA, mit eingeschlossen werden.

<sup>157</sup> Font et al 2006, S. 265-319.

<sup>158</sup> Font et al 2006, S. 247-319.

<sup>159</sup> Offizielle Bezeichnung der Morphologie nach ICD-O-3.1. Abweichende Begriffe und eigene Ergänzungen in *Kursivschrift*.

<sup>160</sup> Neben dem Kaposi-Sarkom, den Rhabdomyosarkomen, dem Hämangioperizytom, dem (pleomorphen) Liposarkom und dem malignen fibrösen Histozytom des Augenlides (Font et al 2006, Tabelle 5-8, S. 201) können weitere mesenchymale Tumoren, die im Handbuch der Tumoren der Weichgewebe gelistet sind, (Adzersen 2018\_04) mit der Lokalisation C69.6-8 kodiert werden.

<sup>161</sup> In Fletcher et al 2013 nicht enthalten; identisch mit und zu substituieren durch 8852/3.

Tumor <sup>159</sup>	ICDO- 3.1-M	ICDO- 3.1-T	ICD10 2017
Alveoläres Rhabdomyosarkom ( <i>ARMS</i> ), inkl. <i>solides, anaplastisches RMS</i>	8920/3	C69.6-8	C69.6-8
Rhabdomyosarkom o. n. A. <sup>162</sup>	8900/3	C69.6-8	C69.6-8
Adultes pleomorphisches Rhabdomyosarkom	8901/3	C69.6-8	C69.6-8
Spindelzellige ( <i>sklerosierendes</i> ) Rhabdomyosarkom <sup>163</sup>	8912/3	C69.6-8	C69.6-8
Maligner Rhabdoidtumor, Rhabdoid-Sarkom, Rhabdoidtumor o. n. A.	8963/3	C69.6-8	C69.6-8
Hämangioperizytom o. n. A.	9150/1	C69.6-8	D48.7
Malignes Hämangioperizytom	9150/3	C69.6-8	C69.6-8
Hämangiosarkom, Angiosarkom	9120/3	C69.6-8	C69.6-8
Neurofibromatose o. n. A., Recklinghausen-Krankheit, <i>Neurofibromatose Typ 1</i>	9540/1	C69.6-8	D48.7
Maligner peripherer Nervenscheidentumor, MPNST o. n. A., epitheloider MPNST, melanotischer MPNST, melanotischer psammomatöser MPNST, MPNST mit divergierender mesenchymaler Differenzierung <sup>164</sup>	9540/3	C69.6-8	C69.6-8
MPNST mit rhabdomyoblastischer Differenzierung	9561/3	C69.6-8	C69.6-8
Alveoläres Weichteilsarkom	9581/3	C69.6-8	C69.6-8
<b>Knochen</b>			
Osteosarkom o. n. A. ( <i>konventionelles Osteosarkom</i> ), osteoblastisches Sarkom ( <i>inklusive sklerosierend</i> ), Osteochondrosarkom, osteogenes Sarkom o. n. A., ( <i>riesenzell-ähnlich, osteoblastom-ähnlich, epitheloid, klarzellig, chondroblastom-ähnlich</i> ) <sup>165</sup>	9180/3	C69.6-8	C41.01
Intraossäres gut differenziertes Osteosarkom, intraossäres Low-grade-Osteosarkom	9187/3	C69.6-8	C41.01
Chondroblastisches Osteosarkom	9181/3	C69.6-8	C41.01
Fibroblastisches Osteosarkom	9182/3	C69.6-8	C41.01
Teleangiektatisches Osteosarkom	9183/3	C69.6-8	C41.01
Kleinzelliges Osteosarkom, Rundzell-Osteosarkom	9185/3	C69.6-8	C41.01
Parossales Osteosarkom, juxtakortikales Osteosarkom	9192/3	C69.6-8	C41.01
Periostales Osteosarkom	9193/3	C69.6-8	C41.01
Hochmalignes ( <i>high-grade</i> ) Oberflächen-Osteosarkom	9194/3	C69.6-8	C41.01
Mesenchymales Chondrosarkom ( <i>extraskellettares Chondrosarkom</i> )	9240/3	C69.6-8	C41.01
Ewing Sarkom (ossären Ursprungs)	9260/3	C69.6-8	C41.01
<i>Ewing Sarkom (extraossären Ursprungs, extra-skeletal)</i> <sup>166</sup> EES			
Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor pPNET <sup>167</sup>	9364/3	C69.6-8	C41.01
<b>Lymphoide Tumoren</b> <sup>168</sup>			
Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A. <sup>169</sup>	9699/3	C69.6-8	C88.4
Extranodales Marginalzonen-Lymphom des mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes ( <i>MALT</i> )			
Folikuläres Lymphom o. n. A. <sup>170</sup>	9690/3	C69.6-8	C82.9
Folikuläres Lymphom, Grad 2	9691/3	C69.6-8	C82.1
Folikuläres Lymphom, Grad 1	9695/3	C69.6-8	C82.0
Lymphoplasmozytisches Lymphom (LPL), lymphoplasmozytoides Lymphom	9671/3	C69.6-8	C83.0
Waldenström-Makroglobulinämie	9761/3	C69.6-8	C88.0
Diffus großzelliges B-Zell Lymphom (DLBCL)	9680/3	C69.6-8	C83.3
Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom, chronisch lymphatische B-Zell-Leukämie(SLL, CLL)	9823/3	C69.6-8	C83.0 <sup>171</sup> C91.1

<sup>162</sup> Das „8900/3 Rhabdomyosarkom o. n. A., Rhabdosarkom“ ist in der WHO-Klassifikation (Fletcher et al 2013) nicht enthalten, wird aber hier in Tabelle 1.2 eingeschlossen. Die Topographien für das „Rhabdomyosarkom o. n. A.“ wurden entsprechend den Angaben nach SEER 2012 aufgenommen.

<sup>163</sup> Mentzel 2010.

<sup>164</sup> Das früher so genannte Schwannom (Font et al 2006, Tabelle 6.1, S. 224) ist obsolet (9560/3 Malignes Schwannom o. n. A., obs. → 9540/3).

<sup>165</sup> Siehe Tabelle 16.01 Histologische Subtypen des Osteosarkoms (Fletcher et al 2013, S. 285).

<sup>166</sup> 10-20% der Ewing Sarkome sind extraskelletal (Fletcher et al 2013, S. 306). Extraskelletale und skeletale Ewing-Sarkome haben die gleiche Morphologie-Ziffer.

<sup>167</sup> EES und PNET werden heute (Stand 2014) als eine Familie von Ewing-Tumoren angesehen, s. EES und PNET, in: Adzersen 2018\_04.

<sup>168</sup> Differenzierte Darstellung und Anmerkungen zu den aufgeführten Entitäten siehe: Adzersen 2018\_11.

<sup>169</sup> Das extranodale MALT ist das häufigste Lymphom der Orbita (Font et al 2006, S. 296).

<sup>170</sup> Ergänzt (KHA) n. Rasmussen 2013; FL fehlen in Font et al 2006.

<sup>171</sup> C91.0 und C83.0 sind gleichwertige Diagnosen, beide sind zutreffend. Es wird die Diagnoseziffer gewählt, die am Diagnosedatum zutrifft: Leukämie oder Lymphom.

Tumor <sup>159</sup>	ICDO- 3.1-M	ICDO- 3.1-T	ICD10 2017
Mantelzell-Lymphom (MCL)	9673/3	C69.6-8	C83.1
B-lymphoblastische/s Leukämie / Lymphom o. n. A.	9811/3	C69.6-8	C91.0 <sup>172</sup> C83.5
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., [Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-negativ] <sup>173</sup> obs. → 9715/3	9702/3	C69.6-8	C84.4
Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-negativ <sup>174</sup>	9715/3	C69.6-8	C84.7
Mycosis fungoides (MF), pagetoide Retikulose, <i>follikuläre, syringotrope, granulomatöse Varianten; Granulomatous Slack Skin, GSS</i>	9700/3	C69.6-8	C69.6-8
Sézary-Syndrom	9701/3	C69.6-8	C69.6-8
Extranodales NK/T-Zell-Lymphom vom nasalen Typ (ENNKTL) <sup>175</sup> NK-/T-Zell Lymphom, <i>angiozentrisches T-Zell-Lymphom</i> , „Maligne Retikulose“, „Polymorphe Retikulose“	9719/3	C69.6-8	C86.0
Solitäres extramedulläres Plasmozytom	9731/3,	C69.6-8	C90.2-3
Plasmozytom assoziiert mit Multiplem Myelom	9734/3	C69.6-8	C90.0
Myelosarkom, Chlorom, granulozytäres Sarkom	9930/3	C69.6-8	C92.3
[Maligne Histiozytose] <sup>176</sup> → 9751/3	9750/3	C69.6-8	C96.6 <sup>177</sup>
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A., Langerhans-Zell-Granulomatose, Histiozytose X o. n. A., <i>LHC NOS</i> , [eosinophiles Granulom, obs.] <sup>178</sup>	9751/1	C69.6-8	C96.6
Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. ( <i>LHC</i> ) <sup>179</sup> , [eosinophiles Granulom, obs.]	9751/3	C69.6-8	C96.6
Histiozytäres Sarkom, echtes histiozytisches Lymphom	9755/3	C69.6-8	C96.8
Langerhans-Zell-Sarkom	9756/3	C69.6-8	C96.4
Sarkom der dendritischen Retikulumlumzellen, indeterminanter dendritischer Zelltumor, <i>Dendriten-Zell-Tumor o. n. A., fingerförmiges Dendritenzellsarkom, interdigitating dendritic cell sarcoma, ICD sarcoma</i>	9757/3	C69.6-8	C96.4
Follikuläres Dendriten-Zell-Sarkom ( <i>FDC sarcoma</i> )	9758/3	C69.6-8	C96.4
Dottersacktumor, endodermaler Sinustumor, infantiles Embryonal-Ca	9071/3	C69.6-8	C69.6
<b>Melanom</b>			
Malignes Melanom o. n. A., Melanom o. n. A.	8720/3	C69.3-4	C69.3-4
Gemischtes Epitheloid- und Spindelzellmelanom	8770/3	C69.3-4	C69.3-4
Epitheloidzellmelanom	8771/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom	8772/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom Typ A	8773/3	C69.3-4	C69.3-4
Spindelzellmelanom Typ B	8774/3	C69.3-4	C69.3-4
<b>Sonstige</b>			
Karzinoidtumor o. n. A., Karzinoid o. n. A., neuroendokriner Tumor, Grad 1; neuroendokrines Karzinom, gut differenziert; neuroendokrines Karzinom, niedriggradig; typisches Karzinoid	8240/3	C69.6-8	C69.6-8

<sup>172</sup> M-Ziffer gültig ab Diagnosedatum 01.01.2012, basierend auf aktualisierter ICD-O-3 2013 (DIMDI 2012)(2); DIMDI 2014.

<sup>173</sup> Das „Anaplastische großzellige Lymphom, Alk-neg“ hat in der WHO-Klassifikation 2017 die **neue Morphologieziffer** 9715/3 (Swerdlow et al 2017, S. 418ff).

<sup>174</sup> 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 „Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-negativ“ beschrieben wird, sollte dieses kodiert werden (Anpassung der ICD-O-3.1 erforderlich).

<sup>175</sup> Nasale NK/T-Zell-Lymphom *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).

<sup>176</sup> Diese Entität wird in die Gruppe der histiozytischen und damit Langerhans-Neoplasiegruppe eingeordnet. Die M-Ziffer fehlt in der WHO Klassifikation der Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe (Swerdlow et al 2017).

<sup>177</sup> Tumoren der Langerhans Zellen werden 9751/3 zusammengefasst (Swerdlow et al 2017, S. 354, f. S. 358; DIMDI 2014). Die ICD-10 C96.6 beinhaltet die „Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A.“ als zusammenfassende Diagnose, die für Langerhans-Tumoren zutrifft. Das NCT-Register empfiehlt C96.6 als zutreffende Verschlüsselung für die Langerhans' Tumoren.

<sup>178</sup> 9753/1 Multifokale Langerhans-Zell-Histiozytose o. n. A. ist in der WHO Klassifikation der hämatopoietischen und lymphoiden Tumoren nicht als Maligne /3 sondern als /1 beschrieben (Swerdlow et al 2017, S. 470ff).

<sup>179</sup> Tumoren der Langerhans Zellen werden unter 9751/1 zusammengefasst (Swerdlow et al 2017, S. 470ff, DIMDI 2014).

## **8.4 Staging- und Prognosefaktoren der Orbitasarkome**

Spezifische Staging- oder klinisch signifikante Prognosefaktoren für die Weichgewebetumoren der Orbita („Orbitasarkome“) werden nicht empfohlen<sup>180</sup>. Für die Knochentumoren der Orbita kann die allgemeine Stadieneinteilung für Knochensarkome (Gesichtsknochen) angewendet werden.<sup>181</sup>

---

<sup>180</sup> Edge et al 2010, S. 578; Wittekind 2017, S. 290.

<sup>181</sup> Siehe Wittekind 2017, S. 161.

## 9 Referenzen

Adzersen KH 2018\_04.

Tumoren der Weichgewebe und Knochen. Organspezifische Dokumentation.  
NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

Adzersen KH 2018\_05.

Tumoren der Haut. Organspezifische Dokumentation.  
NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

Adzersen KH 2018\_09.

Tumoren des Zentralen Nervensystems. Organspezifische Dokumentation.  
NCT-Krebsregister, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

Adzersen KH 2018\_10.

Tumoren der hämatopoietischen und lymphoiden Gewebe. Organspezifische Tumordokumentation.  
NCT-Krebsregister, Abteilung Klinische Epidemiologie, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg.

Campbell RJ 1998. Histological Typing of Tumours of the Eye and its Adnexa. In Collaboration with L. H. Sobin and Pathologists in 11 Countries. Second Edition. Springer Berlin Heidelberg New York.

DIMDI (2014).

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

Edge SB, Byrd DR, Compton CC, Fritz AG, Green FL, Trotti III A (2010)  
AJCC Cancer Staging Manual.  
7th ed., Springer.

Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F (eds) (2013).  
WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.  
World Health Organization Classification of Tumours.  
International Agency for Research on Cancer.  
IARC Press, Lyon.

Forrest AW 1954.

Epithelial lacrimal gland tumors: pathology as a guide to prognosis.  
Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol. Nov-Dec;58(6):848-66.

Font RL, Croxatto JO, Rao NA 2006. Tumors of the eye and ocular adnexa. AFIP Atlas of tumor pathology. Fourth series, Fascicle 5. American Registry of Pathology, Washington DC in collaboration with the Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC 2006.

Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnam K, Sobin L, Parkin DM, Whelan S, editors. International Classification of Diseases for Oncology, third edition. Geneva, World Health Organization, up-date 2011.  
<http://codes.iarc.fr/abouticdo.php> .

Gao HW, Lee HS, Lin YS, Sheu LF 2005.

Primary lymphoma of nasolacrimal drainage system: a case report and literature review.  
Am J Otolaryngol. Sep-Oct;26(5):356-9.

Gustafson C, Einhorn E, Scanlon MH, Morgenstern KE, Howlett PJ, Cohen NA 2013.

Synchronous verrucous carcinoma and inverted papilloma of the lacrimal sac: case report and clinical update.  
Ear Nose Throat J. 2013 Oct-Nov;92(10-11):E1.

Harvey DT, Taylor RS, Itani KM, Loewinger RJ.

Mohs micrographic surgery of the eyelid: an overview of anatomy, pathophysiology, and reconstruction options. *Dermatol Surg.* 2013 May;39(5):673-97.

Heindl LM, Jünemann AG, Kruse FE, Holbach LM 2010.

Tumors of the lacrimal drainage system. *Orbit.* Oct;29(5):298-306.

Jung JH, Shin DH, Cho KS, Choi HY.

Nasolacrimal duct obstruction caused by oncocytic carcinoma. *Korean J Ophthalmol.* 2013 Apr;27(2):126-9. doi: 10.3341/kjo.2013.27.2.126.

Katircioglu YA, Yildiz EH, Kocaoglu FA, Ozer E, Ornek F, Duman S.

Basal cell carcinoma in lacrimal sac. *Orbit.* 2007 Dec;26(4):303-7.

Kroll J, Busse H 2008.

[Tumours of the lacrimal passages]. *Klin Monbl Augenheilkd.* Jan;225(1):91-5. [Article in German].

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

World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Skin Tumours. IARC Press: Lyon.

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK (eds) (2007).

WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. IARC, Lyon.

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Ellison DW, Figarella-Branger D, Perry a, Reifenberger G, von Deimling A (eds)(2016).

WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. IARC, Lyon.

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, Scheithauer BW, Kleihues P (2007).

The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. *Acta Neuropathol.* August; 114(2): 97–109.

Mentzel T (2010).

Spindelzelliges Rhabdomyosarkom des Erwachsenen. *Pathologe* 31:91-6.

Mori T, Tokuhira M, Mori S, Sato N, Miura I, Adachi A, Kuroda H, Tamaru J, Itoyama S, Suzuki H, Abe T, Takeuchi T 2001.

Primary natural killer cell lymphoma of the lacrimal sac. *Ann Hematol.* Oct;80(10):607-10.

Ostrom QT, Gittleman H, Farah P, Ondracek A, Chen Y, Wolinsky Y, Stroup NE, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS.

CBTRUS statistical report: Primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2006-2010.

*Neuro Oncol.* 2013 Nov;15 Suppl 2:ii1-56.

[http://neuro-oncology.oxfordjournals.org/content/15/suppl\\_2.toc](http://neuro-oncology.oxfordjournals.org/content/15/suppl_2.toc) (abgerufen 20.01.2014)

Rasmussen PK 2013.

Diffuse large B-cell lymphoma and mantle cell lymphoma of the ocular adnexal region, and lymphoma of the lacrimal gland: an investigation of clinical and histopathological features.

*Acta Ophthalmol.* 2013 Jul;91 Thesis 5:1-27.

Robbins KT, Clayman G, Levine PA, Medina J, Sessions R, Shaha A, Som P, Wolf GT; American Head and Neck Society; American Academy of Otolaryngology--Head and Neck Surgery 2002.

Neck dissection classification update: revisions proposed by the American Head and Neck Society and the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery.  
Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002 Jul;128(7):751-8.

Sanders TE, Ackerman LV, Zimmerman LE 1962.  
Epithelial tumors of the lacrimal gland. A comparison of the pathologic and clinical behavior with those of the salivary glands.  
Am J Surg. Nov;104:657-65.

SEER 2012.  
ICDO-3.1 SEER Site/Histology Validation List - 12/05/2012 - updated from 2/9/2001.  
<http://seer.cancer.gov/icdo-3.1/>, see „sitype.icdo3.d20121205.pdf“, zuletzt abgerufen 05.10.2014.

Stefanyszyn MA, Hidayat AA, Pe'er JJ, Flanagan JC 1994.  
Lacrimal sac tumors.  
Ophthal Plast Reconstr Surg. Sep;10(3):169-84.

Steliarova-Foucher E., Stiller C., Lacour B., Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, third edition.  
Cancer. Apr 1, 2005;103(7):1457–1467.

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 4<sup>th</sup> ed, IARC, Lyon.

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.

Temming T, Eggert A, Bornfeld N, Sauerwein W, Lohmann D 2014.  
RB-registry: a clinical registry for prospective data on retinoblastoma epidemiology and clinical course.  
Version 2.0 with Amendment.  
Deutsche Kinderkrebsstiftung.

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.

Valenzuela AA, Selva D, McNab AA, Simon GB, Sullivan TJ 2006.  
En bloc excision in malignant tumors of the lacrimal drainage apparatus.  
Ophthal Plast Reconstr Surg. 2006 Sep-Oct;22(5):356-60. (Abstrakt)

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

Wittekind C 2015.  
Aktuelle Aspekte der TNM-Klassifikation.  
Workshop des Fachverbandes für Dokumentation und Informationsmanagement in der Medizin, mündliche Mitteilung.  
Ulm, 11.3.2015.

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

Wittekind C, Compton CC, Brierley J, Sobin LH (eds)(2013).  
UICC. TNM Supplement. A commentary on uniform use. Fourth Edition.  
Wiley-Blackwell.

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