

ENCR-Empfehlung: [Basis of Diagnosis \(veröffentlicht 20-10-2022\)](#).
Deutsche Übersetzung von Sven Voigtländer und Michael Gerken (Krebsregister Bayern).
Übersetzung geprüft und freigegeben von der Gesellschaft der epidemiologischen Krebsregister in
Deutschland e.V. (GEKID).

Grad der Diagnosesicherung

Inhalt

Inkrafttreten.....	2
Ziel der Diagnosesicherung.....	2
Codes.....	3
Regeln und Erläuterungen	4
Anhang 1: Mitglieder der Arbeitsgruppe.....	8

Kontakt: ENCR-Sekretariat
JRC-ENCR@ec.europa.eu

Inkrafttreten

Die Empfehlung wurde am 20.10.2022 auf der Webseite des ENCR veröffentlicht. Diese Empfehlungen sollen auf alle Tumoren mit einem Inzidenzdatum ab 1.1.2023 angewendet werden. Die Empfehlungen können auch auf frühere Zeiträume angewendet werden.

Ziel der Diagnosesicherung

Ziel der Diagnosesicherung ist es, die Sicherheit der spezifischen Krebsdiagnose anzugeben. Dies ist insbesondere dann relevant, wenn [zum Zeitpunkt der Diagnosestellung] keine pathologische Sicherung der Krebserkrankung vorliegt. Der Anteil der klinischen Diagnosen (Diagnosesicherung Codes 1-4, Tabelle 1) ist ein Indikator für die Datenqualität. Während ein hoher Anteil klinischer Diagnosen in einem Krebsregister die Situation hinsichtlich klinischer und pathologischer Untersuchungen im Registergebiet gut abbilden kann, kann es, insbesondere in Entwicklungsländern, auf eine Überschätzung der Krebsinzidenz hindeuten. Andererseits kann in Registern mit einem niedrigen Anteil klinischer Diagnosen eine Unterschätzung der Krebsinzidenz bestehen.

Codes

Tabelle 1. Codes der Diagnosesicherung

Code	Beschreibung	Kriterien
0	Nur Todesbescheinigung (DCO)	Die Information wurde durch einen Todesbescheinigung bereitgestellt (Death Certificate Only, DCO).
1	Klinisch	Diagnosestellung vor dem Tod, jedoch ohne eine der folgenden Untersuchungen (Codes 2-8).
2	Klinische Untersuchung	Alle diagnostischen Verfahren, einschließlich Röntgen, Endoskopie, bildgebender Verfahren, Ultraschall, explorativer Eingriffe (wie Laparotomie) und Autopsie, ohne Gewebsuntersuchung.
4	Spezifische Tumormarker	Einschließlich biochemischer und/oder immunologischer Marker, die für eine bestimmte Tumorlokalisation spezifisch sind.
5	Zytologie	Untersuchung von Zellen aus einer primären oder sekundären Lokalisation, einschließlich der aus durch Endoskopie oder Punktion gewonnen Aspiraten; beinhaltet auch die mikroskopische Untersuchung peripheren Blutes und von Knochenmarkpunktaten, Immunphänotypisierung durch Durchflusszytometrie und eine Liquid Biopsy [#] bei Fehlen eines histopathologischen Befundes.
7	Histologie	Histologische Untersuchung von Tumorgewebe (primär oder metastatisch), gleich wie es gewonnen wurde; einschließlich aller Schnitt-Techniken und Knochenmarkbiopsien; schließt auch die Untersuchung von Proben des Primärtumors aus einer Autopsie ein.
8	Zytogenetisch und/oder molekularer Test	Nachweis von tumorspezifischen genetischen Anomalien oder genetischen Veränderungen im Tumor einschließlich Verfahren wie Karyotypisierung, FISH (Fluoreszenz in situ Hybridisierung), PCR (Polymerase Kettenreaktion), DNA-Sequenzierung
9	Unbekannt	

[#] eine Liquid Biopsy ist eine Blutprobe oder eine Probe einer anderen Körperflüssigkeit (Liquor, etc.) zum Nachweis von Krebszellen oder DNA-Fragmenten dieser Tumorzellen

Tabelle 2. Optionale Codes für Fälle mit Histologie

Code	Beschreibung	Kriterien
7.1	Histologie des Primärtumors	Histologische Untersuchung von Gewebe des Primärtumors, unabhängig von der Art der Gewinnung, einschließlich aller Schnitttechniken und Knochenmarkbiopsien.
7.2	Histologie der Metastase	Histologie der Metastase ohne Histologie des Primärtumors
7.3	Histologie der Autopsie	Histologie der Autopsie ohne Histologie vor der Autopsie

Regeln und Erläuterungen

- Verwenden Sie den höchsten Code aus dem Bereich 1-8, es sei denn, es ist ein DCO-Fall (Diagnosesicherung Code 0) oder die Diagnosesicherung kann nicht ermittelt werden (Diagnosesicherung Code 9).
- Verwenden Sie den Code 0, wenn ein Trace back, d.h. eine Zurückverfolgung der klinischen oder pathologischen Diagnose auf Basis der Todesbescheinigung nicht möglich ist. DCO-Fälle sind mit dem Histologiecode 8000 zu registrieren, es sei denn, der Histologiecode kann aus dem ICD-10-Code (C43 [8720/3], C45 [9050/3], C46 [9140/3] und C81-C96/D45-D47 [9590/3-9989/3]) oder aus dem Text auf der Todesbescheinigung (z.B. 'Adenokarzinom des Magens' oder 'Rhabdomyosarkom') abgeleitet werden.
- Code 1 soll nur für Krebserkrankungen verwendet werden, die ausschließlich durch körperliche Untersuchung (vor der Autopsie) nachgewiesen werden. Das beinhaltet Krebserkrankungen von Kopf & Hals, Auge, Brust, Haut und oberflächliches Weichteilgewebe, externe Genitalien, Vagina, Gebärmutterhals, Anus, Rektum und Prostata. Es ist nahezu unmöglich, Krebserkrankungen der meisten inneren Organe (wie Lunge, Magen, Kolon oder Niere) ausschließlich durch körperliche Untersuchung zu diagnostizieren, auch wenn seltene Ausnahmen möglich sind.
- Codes 1 und 2 sollen verwendet werden, wenn die Diagnose einer Krebserkrankung mindestens wahrscheinlich ist ('wahrscheinlich Krebs'). Falls klinische Untersuchungen zeigen, dass eine Krebsdiagnose fraglich ist, soll der Fall bei Fehlen eines pathologischen Nachweises (Diagnosesicherung Code 5-8) nicht registriert werden.
- Krebserkrankungen, die mit einer Diagnosesicherung Code 1 oder 2 registriert werden, sollen mit dem Histologiecode 8000/3 (8000/0 oder 8000/1 für benigne und Borderline-maligne Tumoren des Zentralen Nervensystems) registriert werden. Ausnahmen von dieser Regel sind in Tabelle 3 aufgeführt. Diese Ausnahmen sind nur anwendbar auf Fälle, für die eine spezifische Diagnose mindestens wahrscheinlich ist. Wenn eine spezifische Diagnose nur 'möglich' ist oder mehr als eine Diagnose in der klinischen Datei oder dem klinischen Bericht genannt ist, soll der Fall mit dem Histologiecode 8000/3 (8000/0 oder 8000/1 für benigne und Borderline-maligne Tumoren des Zentralen Nervensystems) registriert werden.
- Code 4 (spezifische Tumormarker) ist immer in Verbindung mit einer klinischen Krebsdiagnose und/oder einer klinischen Untersuchung, die auf Krebs hinweist, zu verwenden, da viele Tumormarker, zum Beispiel Prostataspezifisches Antigen (PSA), auch bei Nichtvorliegen einer Krebserkrankung erhöht sein können.
- Die Krebserkrankungen, die mit Diagnosesicherung Code 4 registriert werden können, sind in Tabelle 4 aufgeführt.
- Durchflusszytometrie wird oft zur Diagnose von Leukämien und Lymphomen verwendet, z.B. chronisch lymphatische Leukämie.
- Falls eine für Krebserkrankungen spezifische genetische Anomalie oder Veränderung durch Mittel der 'Liquid' Biopsy[#] (in Verbindung mit einer klinischen Krebsdiagnose, aber Fehlen eines pathologischen Nachweises) entdeckt wurde, soll Diagnosesicherung Code 5 angewendet werden
- Codes 7.1-7.3 sind optional für Fälle mit Histologie
- Viele Tumoren weisen genetische Anomalien oder Veränderungen auf. Nur wenige sind spezifisch für die Diagnose bestimmter Krebserkrankungen. Nur wenn die genetische Anomalie oder Veränderung spezifisch für eine solche Krebserkrankung ist, soll Diagnosesicherung Code 8 angewendet werden. In den meisten Fällen sollte die Anomalie oder Veränderung vorliegen (z.B. Chronisch myeloische Leukämie CML, BCR-ABL1 positiv ist 9875/3), aber es gibt auch Krebsdiagnosen, die durch das Fehlen einer genetischen Anomalie oder Veränderung gekennzeichnet sind (z.B. Glioblastom IDH-Wildtyp ist 9445/3). Diagnosesicherung Code 8 trifft auf beide Beispiele zu.

Tabelle 3. Krebserkrankungen, die mit einem spezifischen Histologiecode registriert werden können auf Basis klinischer Informationen (Diagnosesicherung Code 1) oder klinischer Untersuchungen (Diagnosesicherung Code 2)

Krebsart	Diagnose- sicherung	Lokalisationscode	Histologie- code
Malignes Melanom			
- Melanom der Haut	1	C44	8720/3
- Melanom des Auges	1 oder 2	C69.0, C69.3, C69.4	8720/3
Solide Krebserkrankungen bei Kindern (Alter <15)			
- Nephroblastom	2	C64	8960/3
- Hepatoblastom	2	C22	8970/3
- Retinoblastom	1 oder 2	C69.2	9510/3
Hepatozelluläres Karzinom	2	C22.0	8170/3
Cholangiokarzinom	2	C22.1/C24.0/C24.9	8160/3
Nichtfunktionelle neuroendokrine Tumoren (NET)			
- Nichtfunktionelle NET des Pankreas	2	C25.4	8150/3
- Nichtfunktionelle NET des Dünndarms	2	C17	8240/3
Intraduktale papillär-muzinöse Neoplasie (IPMN)	2	C25	8453/2, 8453/3
Sarkom			
- Sarkom, n.n.bez.	2	*	8800/3
- Liposarkom	2	*	8850/3
- Leiomyosarkom	2	*	8890/3
- Angiosarkom	1** oder 2	*	9120/3
- Kaposi-Sarkom der Haut	1	C44	9140/3
- Osteosarkom	2	C40, C41	9180/3
- Chondrosarkom	2	C40, C41	9220/3
- Chordom	2	C41.0	9370/3
ZNS-Tumoren			
- Adultes Teratom, zystisches Teratom	2	C71, C75.1, C75.3	9080/0
- Teratom, n.n.bez.	2	C71, C75.1, C75.3	9080/1
- Unreifes Teratom, malignes Teratom	2	C71, C75.1, C75.3	9080/3
- Hämangioblastom	2	C71, C72.0	9161/1
- Kraniopharyngeom	2	C75.2	9350/1
- Pinealom	2	C75.3	9360/1
- Pineozytom	2	C75.3	9361/1
- Pineoblastom	2	C75.3	9362/3
- Malignes Gliom	2	C71, C72.0	9380/39 [#]
- Niedriggradiges Gliom	2	C71, C72.0	9380/32 [#]
- Hochgradiges Gliom	2	C71, C72.0	9380/33 [#]
- Subependymom	2	C71.5, C71.7	9383/1
- Subependymales Riesenzellastrozytom	2	C71.5, C71.7	9384/1
- Plexus-chorioideus-Papillom	2	C71.5, C71.7	9390/0
- Atypisches Plexus-chorioideus-Papillom	2	C71.5, C71.7	9390/1
- Plexus-chorioideus-Karzinom	2	C71.5, C71.7	9390/3
- Ependymom	2	C71.5, C71.7, C72.0	9391/3
- Anaplastisches Ependymom	2	C71.5, C71.7, C72.0	9392/3
- Myxopapilläres Ependymom	2	C72.0, C72.1	9394/1
- Papillärer Tumor der Pinealisloge	2	C75.3	9395/3
- Astrozytom, n.n.bez.	2	C71, C72.0	9400/39 [#]

- Niedriggradiges Astrozytom	2	C71, C72.0	9400/32 [#]
- Hochgradiges/anaplastisches Astrozytom	2	C71, C72.0	9401/33 [#]
- Infantiles desmoplastisches Astrozytom / desmoplastisches infantiles Gangliogliom	2	C71	9412/1
- Dysembryoblastischer neuroepithelialer Tumor	2	C71	9413/0
- Pilozytisches Astrozytom	2	C71, C72.0	9421/1
- Optikusgliom, Chiasma opticum bei Kindern	2	C72.3	9421/1
- Glioblastom	2	C71, C72.0	9440/3
- Oligodendrogliom, n.n.bez.	2	C71	9450/39 [#]
- Niedriggradiges Oligodendrogliom	2	C71	9450/32 [#]
- Hochgradiges/anaplastisches Oligodendrogliom	2	C71	9451/33 [#]
- Medulloblastom, n.n.bez.	2	C71.6	9470/3
- Embryonaler Tumor des ZNS, NOS	2	C71, C72.0	9473/3
- Gangliozytom	2	C71, C72.0, 75.1	9492/0
- Dysplastisches Gangliozytom des Kleinhirns	2	C71.6	9493/0
- Gangliogliom	2	C71, C72.0	9505/1
- Neurozytom	2	C71	9506/1
- Multinodulärer und vakuolisierender neuronaler Tumor	2	C71	9509/0
- Glioneuronale Tumoren	2	C71, C72.0	9509/1
- Meningiom, n.n.bez.	2	C70	9530/0
- Atypisches Meningiom	2	C70	9539/1
- Anaplastisches (malignes) Meningiom	2	C70	9530/3
- Schwannom	2	C72.4, C72.5	9560/0
Hämatologische Krebserkrankungen			
- Primäres Lymphom des ZNS	2	C71	9590/3
- Disseminierte Langerhans-Zell-Histiozytose	2	C34, C41, C71 ^{***}	9751/3

Andere spezifische Krebserkrankungen (nicht in dieser Liste) können durch klinische Untersuchungen diagnostiziert werden; ein spezifischer Histologiecode soll nur angewendet werden nach Evaluation des Falles durch eine Kodierexpertin bzw. einen Kodierexperten des Krebsregisters

* Sarkome können in jeder Lokalisation auftreten, treten aber hauptsächlich im Weichteilgewebe auf, einschließlich des Retroperitoneums und des Mediastinums

** Angiosarkome der (Haut der) Brust in Folge der Bestrahlung der Brust

*** Andere Lokalisationen sind möglich

Anmerkung der Übersetzer: die letzte Stelle beschreibt den histologischen Differenzierungsgrad (Grading)

Tabelle 4. Krebserkrankungen, die auf Basis eines erhöhten Tumormarkers (in Verbindung mit klinischen Untersuchungen) diagnostiziert werden können

Krebsart	Tumormarker	Histologiecode
Darmkrebs	Carcinoembryonales Antigen (CEA)	8000/3
Hepatozelluläres Karzinom	Alpha-Fetoprotein (AFP)	8170/3
Pankreaskrebs, Krebs der Gallenblase/Gallenwege	Krebs-Antigen 19-9 (CA 19-9)	8000/3
Eierstockkrebs	Krebs-Antigen 125 (CA-125)	8000/3
Prostatakrebs	Prostata-spezifisches Antigen (PSA)	8000/3
Chorionkarzinom der Plazenta	Humanes Choriongonadotropin (HCG)	9100/3
Keimzelltumor	HCG	9064/3
	AFP (+/- HCG)	9065/3
	Chromogranin A	8240/3
Neuroendokriner Tumor Funktionelle neuroendokrine Tumoren (ohne Hypophysentumore)	Insulin	8151/3
	Glucagon	8152/3
	Gastrin	8153/3
	Vasoaktives intestinales Peptid (VIP)	8155/3
	Somatostatin	8156/3
	Serotonin	8241/3
	Adrenocorticotropes Hormon (ACTH) und andere Hormone	8158/3
	Calcitonin	8345/3
Medulläres Schilddrüsenkarzinom Neuroblastom	Katecholamine-Abbauprodukt (Homovanillinsäure [HVA], Vanillinmandelsäure [VMA])	9500/3
	Prolaktin	8271/0
Andere funktionelle Hypophysentumore	Wachstumshormon, follikelstimulierendes Hormon (FSH), luteinisierendes Hormon (LH), ACTH, Thyreoida-stimulierendes (TSH)	8272/0
Phäochromozytom	Katecholamine, Chromogranin A	8700/3
Multiplles Myelom	M-Protein (IgG, IgM, IgA) >30g/L	9732/3
Makroglobulinämie Waldenström	IgM	9761/3

Anhang 1: Mitglieder der Arbeitsgruppe

Otto Visser (Direktor des Niederländischen Krebsregisters und Ko-Vorsitzender des ENCR SC), Florentino L. Caetano dos Santos (Nationales Krebsregister, Polen), Francesco Cuccaro (kommissarischer Direktor der Sektion Lokale Gesundheitseinheit Barletta-Andria-Trani des Krebsregisters Puglia, Italien und Mitglied des ENCR SC), Gonçalo Forjaz (Nationales Krebsinstitut der USA), Irmina Michalek (Nationales Krebsregister, Polen), Mohsen Mousavi (Direktor des Ostschweizerischen Krebsregisters), Urszula Sulkowska (Nationales Krebsregister, Polen), Carmen Martos (JRC, Ispra, Italien), Francesco Giusti (JRC, Ispra, Italien)