

Transformation oder Progression von hämatologischen Systemerkrankungen

Einleitung

- Die Klassifizierung einer Leukämie, eines Lymphoms und verwandter Neubildungen wird über den Zelltyp, die Lokalisation des neoplastischen Prozesses und das Vorhandensein von Tumorzellen im peripheren Blut bestimmt.
- Akute klinische oder chronische Verläufe treten primär lokal oder systemisch auf und können ineinander übergehen.
- Noch immer werden hämatologische Systemerkrankungen international nicht einheitlich registriert und gezählt. Von einer großen Varianz in der dokumentarischen Praxis der Krebsregistrierung in Deutschland ist ebenfalls auszugehen.
- Eine besondere Herausforderung bilden Transformationen (oder Progress) bzw. Mehrfachdiagnosen.
- Den DokumentarInnen eines LKR fehlt während der Kodierung die Nähe zum Melder, zum behandelnden Arzt.
- Gültige Klassifikationen und ein vorgeschlagenes Regelwerk im Manual bieten keine ausreichenden Antworten.
Die Veröffentlichung der ‚Entscheidungstabelle zur Identifikation von multiplen Primärtumoren im hämatopoetischen Gewebe‘ [1] des Manuals blieb für eine praktische Anwendung in der Krebsregistrierung hinter seinen Möglichkeiten zurück.
- Das Ziel ist, in NRW ist ein einheitliches Vorgehen in der Registrierung dieser Tumoren möglich zu machen. Das entwickelte Arbeitsmaterial wird auf der Homepage veröffentlicht werden.

Material

Am LKR in Bochum kann auf eine umfangreiche Erfahrung in der Dokumentation und Kodierung von hämatologischen Systemerkrankungen zurückgeschaut werden.

Die KollegInnen der Fachaufsicht und des Best of entwickelten über viele Jahre eine plausible Arbeitsweise.

Zwei Arbeitsmaterialien bilden das folgende Regelwerk:

- ❖ Die 5 Entscheidungsschritte zur Kodierung einer Transformation oder Progression einer hämatologischen Systemerkrankung. Sie ist in einer ‚Verfahrensanleitung‘ niedergelegt. Basis bilden die Empfehlungen des ENCR ‚Guidelines...‘ [2] zur Transformation mit dem Appendix nach Gavin et al. und die ICD-O-3 Zweite Revision [3].
- ❖ Die Kombinationen der Morphologiecodes finden sich numerisch geordnet in einer ‚Lymphom-Tabelle‘. Eine ‚Systematik‘ zur Beziehung zweier Tumoren beschreibt 3 Möglichkeiten mit zwei Varianten für die Anwendung im LKR NRW und dem klinischen Melder.

Methoden

Die 5 Entscheidungsschritte bei der Kodierung einer Transformation oder Progression

- (1) Wenn sich eine hämatologische Malignität (HM) in eine neue morphologische Entität transformiert, so wird für die Inzidenzstatistik nur die erste HM gezählt (epidemiologischer Blick).
- (2) Wenn die Transformation innerhalb von 3 Monaten nach der Erstdiagnose der HM auftritt, so soll der Morphologie-Code der Transformation die Morphologie der ersten HM ersetzen und nicht als neuer Tumor gezählt werden.
- (3) Wenn die Transformation mehr als 3 Monate nach Erstdiagnose der HM auftritt, soll zwar die neue Morphologie dokumentiert werden aber als Primärtumor wird weiterhin die erste Diagnose gezählt.
- (4) Zum Zeitpunkt der statistischen Analyse kann dann entschieden werden, ob eine Inzidenzstatistik erstellt werden soll (ohne Transformationen) oder ob eine klinische Analyse erfolgen soll (Focus: Häufigkeit von Transformationen).
- (5) Es ist wichtig, dass Krebsregister alle Informationen zu Ersttumoren und transformierten Tumoren in der Datenbank speichern, damit bei zukünftigen Änderungen der „Multiple Primary Rules“ und bei wissenschaftlichen Fragestellungen zu Transformationen alle Optionen erhalten bleiben.

Gavin A et al. Towards optimal clinical and epidemiological registration of haematological malignancies: guidelines for recording progression, transformation and multiple diagnoses. *Eur J Cancer* 2015;51:1109-1122;
ENCR = die selben Empfehlungen

Methoden

Lymphom-Tabelle

Untergruppe gemäß WHO-Klassifikation	Erste Diagnose	Morphologiekode der ersten Diagnose	WHO- Untergruppe und Morphologiekodes, die sich wahrscheinlich auf denselben Tumor der ersten Diagnose beziehen	WHO-Untergruppe und Morphologiekodes, die sich auf die mögliche Transformation der ersten Diagnose beziehen
Myelodysplastische Syndrome (MDS)	Refraktäre Anämie	9980/3	Andere MDS, 9945/3, 9975/3	AML, 9801/3, 9860/3
Reife B-Zell-Neoplasien, niedrig maligne	Folikuläres Lymphom Grad 2	9691/3	9590/3, 9591/3, 9597/3, 9670/3, 9690/3, 9695/3, 9698/3	9680/3, 9687/3, 9826/3, 9836/3, 9728/3, 9811/3-9818/3
Reife B-Zell-Neoplasien, hoch maligne	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom onA	<u>9680/3</u>	9590/3, 9591/3, 9596/3, 9675/3, 9678/3, 9679/3, 9684/3, 9687/3, 9688/3, 9698/3, 9712/3, 9735/3, 9737/3, 9738/3	
Reife B-Zell-Neoplasien, niedrig maligne	Chronische lymphatische B-Zell-Leukämie/kleinzelliges lymphozytisches Lymphom (s 9670/3)	9823/3	9590/3, 9591/3, 9670/3, 9671/3, 9689/3, 9690/3, 9691/3, 9695/3, 9699/3, 9800/3, 9820/3, 9940/3	9680/3, 9650-9655/3, 9661-9667/3

Gavin A et al. Towards optimal clinical and epidemiological registration of haematological malignancies: guidelines for recording progression, transformation and multiple diagnoses. *Eur J Cancer* 2015;51:1109-1122; ENCR = mit den selben Empfehlungen

Ergebnisse

Ein sicheres Regelwerk wird den Dokumentierenden am LKR NRW mit dem Arbeitsmaterial an die Hand gegeben.

Systematische Anpassungen durch die Fachverantwortliche und die Expertin der Organgruppe ‚Hämatologische Systemerkrankungen‘ im LKR NRW werden regelmäßig mit den zentralen Institutionen (RKI, ENCR) abgeglichen. Die Änderungen der ICD-O-3 Zweite Revision 2019 mit Aktualisierung vom 29.01.2021 werden im nächsten Schritt eingepasst werden.

Alle Informationen zu Ersttumoren und transformierten Tumoren werden in der Datenbank im Krebsregister gespeichert.

Bei zukünftigen Änderungen der „Multiple Primary Rules“ und bei wissenschaftlichen Fragestellungen zu Transformationen können mit diesem Vorgehen alle Optionen erhalten bleiben.

Unser Ziel ist es, das Regelwerk für alle Melderinnen und Melder auf der Homepage des LKR NRW zu veröffentlichen. Eine einheitliche Kodierung wird damit gewährleistet werden.

Diskussion

Wir, die Dokumentarinnen und Dokumentare des LKR NRW stellen unser methodisches Vorgehen zu Diskussion.

Der systematische Anpassung der Kombinationen der Morphologien in Bezug auf die Untergruppen durch die Fachverantwortliche und die Expertin der Organgruppe soll zukünftig länderübergreifend durchgeführt werden.

Wir schlagen eine Arbeitsgruppe im Doku-Netzwerk im Krebsregisterverbund §65c vor. Wer schließt sich an?

Wäre mit diesem Regelwerk ein einheitliches Vorgehen in der Krebsregistrierung einer Transformation oder Progression hämatologischer Systemerkrankungen möglich?

Literatur

- [1] Das Manual der Krebsregistrierung (2019), 203 – 219, W. Zuckschwerdt Verlag München
- [2] European Journal of Cancer (2015) 51, 1109– 1122
- [3] Internal Report No. 2004/02, IARC, Lyon 2004: International Rules For Multiple Primary Cancers (ICD-O Third Edition)



Bildunterschrift 16 pt

Vielen Dank!

Landeskrebsregister Nordrhein Westfalen gGmbH
Gesundheitscampus 10
44801 Bochum
www.krebsregister.nrw.de