
Non-Hodgkin-Lymphom) (1)

Epidemiologie:

Non-Hodgkin-Lymphom (NHL) ist eine Sammelbezeichnung für alle bösartigen Erkrankungen des lymphatischen Systems (malignen Lymphome) mit Ausnahme des Morbus Hodgkin (siehe separate Kodierhilfe).

Das Robert-Koch-Institut (RKI) in Berlin gibt für 2006 die Zahl der Neuerkrankungen in Deutschland pro 100 000 Einwohner mit 15,9 für Männer und 15,1 für Frauen an (rohe Rate).

Risikofaktoren:

Pathogenese nicht vollständig geklärt; gesicherte Risikofaktoren:

- Strahlenexposition durch ionisierende Röntgen- oder Gammastrahlung oder eine früher erfolgte Zytostatika-Therapie
- Störungen des Immunsystems (z. B. AIDS)
- angeborenes NHL bei Wiskott-Aldrich-Syndrom
- Infektion mit Epstein-Barr-Virus (EBV): (endemisches) Burkitt-Lymphom, aggressives T-/NK-Zell-Lymphom, lymphomatoide Granulomatose
- Infektion mit Humanes T-lymphotropes Virus 1 (HTLV-1): adultes (endemisches) T-Zell-Lymphom/Leukämie
- Infektion mit Humanes Herpesvirus 8 (HHV-8): Lymphom seröser Körperhöhlen (primary effusion lymphoma)
- langjährige Infektion Helicobacter pylori (HP): niedrig malignes Magenlymphom (MALT-Lymphom)
- genetische Veränderungen, z. B. Chromosomentranslokationen:
 - t(8;14)(q24;q32) – typischerweise bei Burkitt-Lymphom, diffus-großzelligem B-NHL, selten Multiples Myelom
 - t(11;14)(q13;q32) – typisch für das Mantelzelllymphom, gelegentlich Multiples Myelom oder chronische lymphatische Leukämie
 - t(14;18)(q32;q21) – typisch für das folliculäre Lymphom

Symptome:

- meist schmerzlose (indolente) Lymphknotenschwellungen
- Leistungsschwäche, Müdigkeit
- Allgemeine Symptome: Fieber ≥ 38 Grad, Nachtschweiß, Gewichtsverlust (Stadien I bis IV erhalten den Zusatz B wenn diese Symptom(e) zutreffen)
- Infektneigung und Infektanfälligkeit
- Verdrängungs- bzw. Funktionsstörungen bei Organbefall
- Blutveränderungen, z. B. erhöhte Lactatdehydrogenase (LDH) bei schnell wachsenden NHL oder großer NHL-Tumormasse oder erhöhtes β_2 -Mikroglobulin

Lymphatisches System

Das lymphatische System ist ein Teil des Immunsystems gegen Krankheitserreger, Fremdpartikel und krankhaft veränderte Körperbestandteile (z. B. Tumorzellen). Es gliedert sich in die lymphatischen Organe und das Lymphgefäßsystem.

Non-Hodgkin-Lymphom) (2)

Die lymphatischen Organe sind spezialisierte Organe zur Differenzierung und Vermehrung der Lymphozyten. Sie werden unterteilt in primäre und sekundäre lymphatische Organe.

primäre lymphatische Organe: Differenzierung von Vorläuferzellen in T- bzw. B-Lymphozyten:

- Thymus
- Knochenmark

sekundäre lymphatische Organe: Auslösung von Immunreaktionen durch das Zusammentreffen von Lymphozyten und Antigenen:

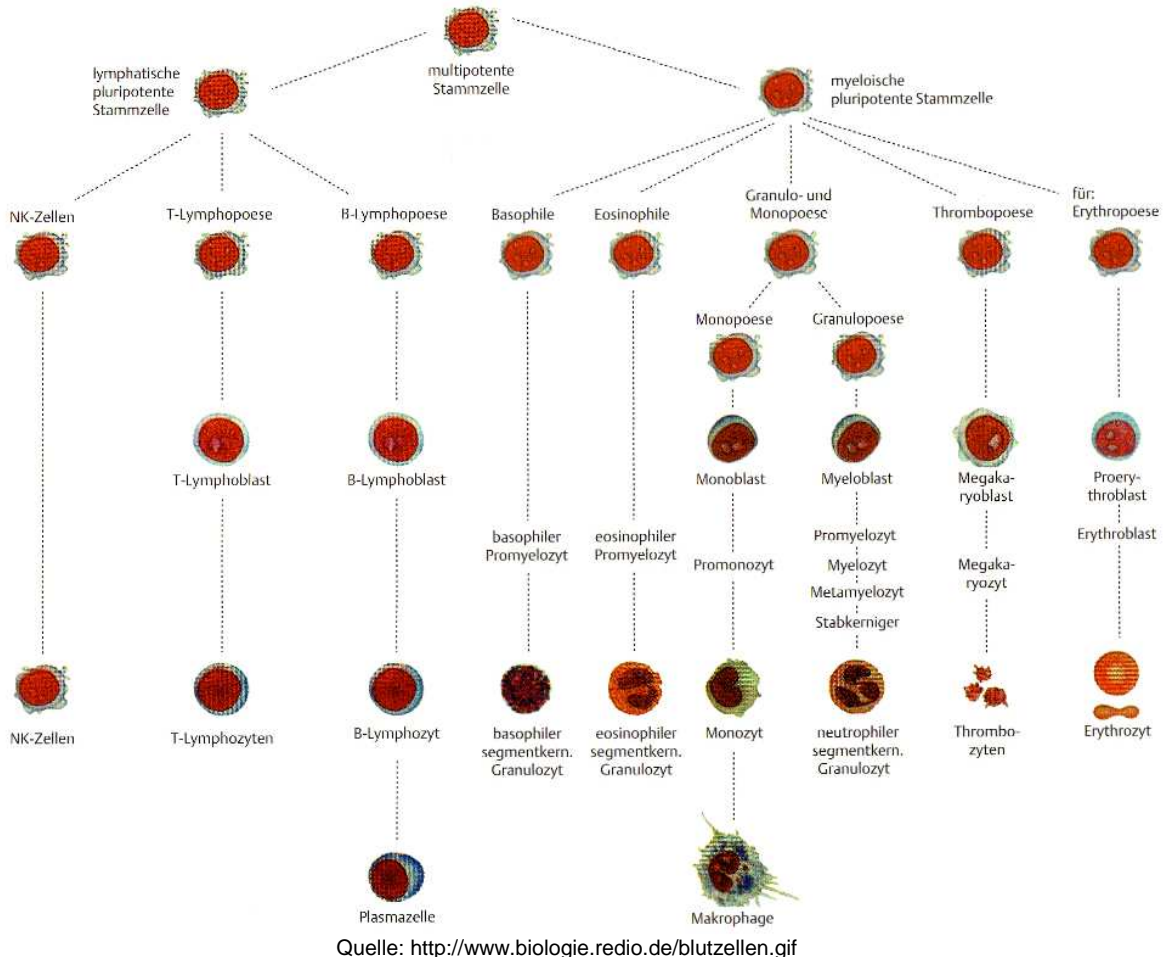
- Lymphfollikel
- Peyer-Plaques (Ansammlungen von Lymphfollikel im Dünndarm)
- Tonsillen (Mandeln)
- Milz
- Lymphknoten
- Wurmfortsatz (Anhang des Blinddarms)

Milz und Knochenmark übernehmen darüber hinaus noch Funktionen bei Bildung, Speicherung und Abbau des Blutes. Nach der Gewebszusammensetzung unterscheidet man lymphoepitheliale (Tonsillen, Thymus) und lymphoretikuläre Organe (Lymphknoten, Milz)

Lymphgefäßsystem: Teil des Immunsystems, maßgeblich für den Flüssigkeitstransport im Körper

Lymphozyten

Non-Hodgkin-Lymphom) (3)



Die NHL werden in eine B- (etwa 80 Prozent aller NHL) und eine T-Klasse (20 Prozent) unterteilt, je nachdem, ob das NHL von B-lymphatischen oder T-lymphatischen Zellen ausgeht.

Abgrenzung zu den Hodgkin-Lymphomen:

Non-Hodgkin-Lymphome sind alle malignen Lymphome außer den Hodgkin-Lymphomen. Morbus Hodgkin wird diagnostiziert durch den Nachweis von einkernigen Hodgkin-Zellen sowie von mehrkernigen Sternberg-Reed-Riesenzellen, auch Hodgkin-Reed-Sternberg-Zellen (HRS-Zellen) genannt.

Die malignen Lymphome sind sehr unterschiedlich. Die NHL werden in eine B- (etwa 80 Prozent aller NHL) und eine T-Klasse (20 Prozent) unterteilt, je nachdem, ob das NHL von B-lymphatischen oder T-lymphatischen Zellen ausgeht.

ICD-10 (Deutsche Ausgabe 2011) / ICD-O-3:

Primärlokalisationen: Lymphknoten (LK) am Hals (zervikal), unter der Achsel (axillär), in der Leistenregion (inguinal), in der Schlüsselbeinrinne, im Mittelfeld des Brustkorbs (mediastinal) und im Bauchraum (abdominal). Die Ausbreitung erfolgt initial lymphogen oder per continuitatem, später hämatogen.

Non-Hodgkin-Lymphom) (4)

Während die ICD-10 nur die Morphologie berücksichtigt, kann gemäß der ICD-O-3, deutsche Ausgabe von 2003, S. 41, Regel D, ggf. der Ausgangsort kodiert werden.

- Nodale Lymphome (Ausgangsort Lymphknoten) → ICD-O-3: C77.* (bei Befall mehrerer Lymphknotenregionen: C77.8); wenn nicht bekannt: C77.9
- Extranodale Lymphome: Kodierung der Lokalisation des Ursprungsortes, wenn extranodale Entstehung nahe liegt, aber Entstehungsort nicht bekannt: C80.9 (unbekannte Primärlokalisation)

Die Primärlokalisation ist zu unterscheiden von der Ausbreitung zum Zeitpunkt der Diagnosestellung. Diese wird in der Stadieneinteilung berücksichtigt.

Zuordnung ICD-10 2011 – ICD-O-3 (deutsche Ausgabe 2003):

ICD-10	Beschreibung des ICD-10-Codes	ICD-O-3 Histologie	Beschreibung des Histologiecodes
C82.- Follikuläres Lymphom			
C82.0	Follikuläres Lymphom Grad I	9695/3	Follikuläres Lymphom, Grad 1
C82.1	Follikuläres Lymphom Grad II	9691/3	Follikuläres Lymphom, Grad 2
C82.2	Follikuläres Lymphom Grad III, nicht näher bezeichnet	9698/3	Follikuläres Lymphom, Grad 3
C82.3	Follikuläres Lymphom Grad IIIa	9698/3	Follikuläres Lymphom, Grad 3
C82.4	Follikuläres Lymphom Grad IIIb	9698/3	Follikuläres Lymphom, Grad 3
C82.5	Diffuses Follikelzentrumslymphom	9591/3	Malignes Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A.
C82.6	Kutanes Follikelzentrumslymphom	9690/3	Follikuläres Lymphom o. n. A.
C82.7	Sonstige Typen des follikulären Lymphoms	9728/3	B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ
C82.9	Follikuläres Lymphom, nicht näher bezeichnet	9690/3	Follikuläres Lymphom o. n. A.
C83.- Nicht follikuläres Lymphom			
C83.0	Kleinzelliges B-Zell-Lymphom	9670/3	Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom
		9671/3	Lymphozytisches B-Zell-Lymphom
C83.1	Mantelzell-Lymphom	9673/3	Mantelzell-Lymphom
C83.3	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom	9680/3	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A.
		9728/3	B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ
C83.5	Lymphoblastisches Lymphom	9727/3	Lymphoblastisches Lymphom der Vorläuferzellen
C83.7	Burkitt-Lymphom	9687/3	Burkitt-Lymphom o. n. A.
C83.8	Sonstige nicht follikuläre Lymphome	9678/3	Primary effusion lymphoma
		9684/3	Großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante o. n. A.
		9689/3	Marginalzonen-B-Zell-Lymphom der Milz

Non-Hodgkin-Lymphom) (5)

C83.9	Nicht follikuläres Lymphom, nicht näher bezeichnet	9591/3	B-Zell-Lymphom o. n. A.
C84.- Reifzellige T/NK-Zell-Lymphome			
C84.0	Mycosis fungoides	9700/3	Mycosis fungoides
C84.1	Sézary-Syndrom	9701/3	Szary-Syndrom
C84.4	Peripheres T-Zell-Lymphom, nicht spezifiziert	9702/3	Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A.
C84.5	Sonstige reifzellige T/NK-Zell-Lymphome		
C84.6	Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-positiv	9714/3	Großzelliges anaplastisches T-Zell und Null-Zell-Lymphom
C84.7	Anaplastisches großzelliges Lymphom, ALK-negativ	9714/3	Großzelliges anaplastisches T-Zell und Null-Zell-Lymphom
C84.8	Kutaner T-Zell-Lymphom, nicht näher bezeichnet	9709/3	Kutaner T-Zell-Lymphom
C84.9	Reifzelliges T/NK-Zell-Lymphom, nicht näher bezeichnet	9702/3	Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A.
C85.- Sonstige und nicht näher bezeichnete Typen des Non-Hodgkin-Lymphoms			
C85.1	B-Zell-Lymphom, nicht näher bezeichnet	9591/3	Malignes Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A.
C85.2	Mediastinales (thymisches) großzelliges B-Zell-Lymphom	9679/3	Primär mediastinales großzelliges B-Zell-Lymphom
C85.7	Sonstige näher bezeichnete Typen des Non-Hodgkin-Lymphoms	9689/3	Marginalzonen-B-Zell-Lymphom der Milz
C85.9	Non-Hodgkin-Lymphom, nicht näher bezeichnet	9591/3	Malignes Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A.

Non-Hodgkin-Lymphom) (6)

C86.- Weitere spezifizierte T/NK-Zell-Lymphome			
C86.0	Extranodales NK/T-Zell-Lymphom, nasaler Typ	9719/3	Nasales NK/T-Zell-Lymphom
C86.1	Hepatosplenisches T-Zell-Lymphom	9716/3	Hepatosplenisches Gamma-Delta-Zell-Lymphom
C86.2	T-Zell-Lymphom vom Enteropathie-Typ	9717/3	Intestinales T-Zell-Lymphom
C86.3	Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom	9708/3	Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom
C86.4	Blastisches NK-Zell-Lymphom	9727/3	Lymphoblastisches Lymphom der Vorläuferzellen
C86.5	Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom	9705/3	Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom
C86.6	Primäre kutane CD30-positive T-Zell-Proliferationen	9718/3	Primär kutane CD30-positive T-zellige lymphoproliferative Erkrankung
C88.- Bösartige immunproliferative Krankheiten			
C88.0-	Makroglobulinämie Waldenström	9761/3	Waldenström-Makroglobulinämie
C88.2-	Sonstige Schwerkettenkrankheit	9762/3	Schwerketten-Krankheit o. n. A.
C88.3-	Immunproliferative Dünndarmkrankheit	9764/3	Immunproliferative Krankheit des Dünndarms
C88.4-	Extranodales Marginalzonen-B-Zell-Lymphom des Mukosa-assoziierten lymphatischen Gewebes [MALT-Lymphom]	9699/3	Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A.
C88.7-	Sonstige bösartige immunproliferative Krankheiten	9765/1	Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz
		9766/1	Angiozentrische immunproliferative Veränderung
		9767/1	Angioimmunoblastische Lymphadenopathie
		9768/1	T-Gamma-lymphoproliferative Krankheit
		9769/1	Immunglobin-Ablagerungs-Krankheit
C88.9-	Bösartige immunproliferative Krankheit, nicht näher bezeichnet	9760/3	Immunproliferative Krankheit o. n. A.
C90.- Plasmozytom und bösartige Plasmazellen-Neubildungen			
C90.0-	Multiples Myelom	9732/3	Multiples Myelom
C90.1-	Plasmazellenleukämie	9733/3	Plasmazell-Leukämie
C90.2-	Extramedulläres Plasmozytom	9734/3	Extramedulläres Plasmazytom
C90.3-	Solitäres Plasmozytom	9731/3	Plasmazytom o. n. A.

Non-Hodgkin-Lymphom) (7)

C91.- Lymphatische Leukämie			
C91.0-	Akute lymphatische Leukämie [ALL]	9835/3	Vorläuferzell-lymphoblastische Leukämie o. n. A.
C91.1-	Chronische lymphatische Leukämie vom B-Zell-Typ [CLL]	9823/3	Chronische lymphatische B-Zell-Leukämie/kleinzelliges lymphozytisches Lymphom
C91.3-	Prolymphozytäre Leukämie vom B-Zell-Typ	9833/3	Prolymphozytenleukämie vom B-Zell-Typ
C91.4-	Haarzellenleukämie	9940/3	Haarzell-Leukämie
C91.5-	Adulte(s) T-Zell-Lymphom/Leukämie (HTLV-1-assoziiert)	9827/3	Adulte(s) T-Zell-Lymphom/Leukämie (HTLV1-positiv)
C91.6-	Prolymphozyten-Leukämie vom T-Zell-Typ	9834/3	Prolymphozytenleukämie vom T-Zell-Typ
C91.7-	Sonstige lymphatische Leukämie	9831/1	Chronische lymphatische T-Zell-Leukämie vom grobgranulären Typ
		9832/3	Prolymphozytenleukämie o. n. A.
		9836/3	Vorläufer-B-lymphoblastische Leukämie
		9837/3	Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie
		9728/3	B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ
		9729/3	T-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ
C91.8-	Reifzellige B-ALL vom Burkitt-Typ	9826/3	Burkitt-Zell-Leukämie
C91.9-	Lymphatische Leukämie, nicht näher bezeichnet	9820/3	Lymphatische Leukämie o. n. A.

Histologie:

Die folgende Übersicht wurde erstellt von Prof. em. Dr. Hans-Eckart Schaefer nach der WHO-Klassifikation der Lymphome von 2008. Die Bezeichnungen in der rechten Spalte sind Synonyme.

Präkursorlymphome/Leukämien		
9835/3	Präkursorlymphom/Leukämie ohne B- oder T-Zellspezifizierung	FAB (French american british cooperative group): Akute lymphoblastische Leukämien: L1 und L2

Non-Hodgkin-Lymphom) (8)

B-Zellen-Lymphome		
B- Zellen-Neoplasien vom Präkursortyp		
9728/3	B-lymphoblastisches Lymphom	
9836/3	B-lymphoblastische Leukämien	FAB (French american british cooperative group): Akute lymphoblastische Leukämien: L1 und L2
Mature B-Zellen-Neoplasien		
9823/3	Chronische lymphatische Leukämien	B-CLL; leukämisches lymphoplasmozytoides Immunozytom
9670/3	Kleinzelliges lymphozytisches Lymphom	
9833/3	Prolymphozytenleukämie	B-PLL
9671/3	Lymphoplasmozytäres Lymphom	Lymphoplasmozytisches Immunozytom; Makroglobulinämie Waldenström
9689/3	Lienales Marginalzonenlymphom	SLVL (Splenic lymphoma with circulating villous lymphocytes)
9940/3	Haarzellen-Leukämie	
9732/3	Plasmazellen-Myelom Varianten: Asekretorisches Myelom; <i>Smouldering myeloma</i> ; Indolentes Myelom; Plasmazellen-Leukämie	Multipl. Myelom; Plasmozytom
9765/1	MGUS (Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz)	
9731/3	Solitäres Plasmozytom des Knochens	
9734/3	Extraossäres Plasmozytom	
9769/1c	Ablagerungen abnormer Komponenten monoklonaler Immunglobuline Primäre Amyloidose	MIDD (Monoclonal immunoglobulin deposition diseases); <i>Randall-disease</i> ; LCDD (Light chain deposition disease); LHCD (Light and heavy chain deposition disease); HCDD (Heavy chain deposition disease) AL-Amyloidose; MGUS- oder myelom-assoziierte Amyloidose
9762/3	Osteosklerotisches Myelom	POEMS (Polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonalgammopathy, skin changes)- Syndrom; Crow-Furkase-Syndrom; multizentrische <i>Castleman-Erkrankung</i>
9762/3	Schwerkettenerkrankung Subtypen: GHCD (Gamma heavy chain disease); GHCD in Verbindung mit CLL-artiger Plasmazellen-Leukämie und/oder lymphoplasmozytischem Lymphom MHCD (My heavy chain disease) AHCD (Alpha heavy chain disease)	HCD: Heavy chain diseases, Franklin disease MHCD bei B-CLL mit vakuolisierten Plasmazellen AHCD bei extranodalem Marginalzonenlymphom vom MALT

Non-Hodgkin-Lymphom) (9)

		(<i>Mucosa-associated lymphoid tissue</i>)-Typ; mediterranes abdominales Lymphom; IPSID (<i>Immuno-proliferative small intestinal disease</i>)
9699/3	Extranodale Marginalzonenlymphome vom MALT (<i>Mucosa-associated lymphoid tissue</i>)-Typ	Immunozytom (Kiel-Klassifikation)
9699/3	NMZL (Nodales Marginalzonenlymphom)	Monozytoides B-Zellen-Lymphom (Kiel-Klassifikation); <i>Parafollicular B-cell lymphoma</i> (Lukes & Collins)
9690/3	Folikuläres Lymphom	CBCC (<i>Centroblastic centrocytic lymphoma</i> ; Kiel-Klassifikation); <i>Follicle centre lymphoma, follicular</i>
9691/3 9695/3 9698/3	Subtypen: Grad 1 Grad 2 Grad 3 3a: mit Präsenz von Zentrozyten 3b: rein zentroblastisch Kutanes Follikelzentrumlymphom	Zentroblastisches follikuläres Lymphom
9673/3	MZL (Mantelzell-Lymphom) Varianten: Blastoides MZL vom klassischen Typ; Blastoides MZL vom pleomorphen Typ; Kleinzelliges MZL, monozytoide Variante Gastrointestinaltrakt: Lymphomatöse Polypose	<i>Centrocytic lymphoma</i> (Kiel-Klassifikation)
9680/3	Diffuses großzelliges B-Lymphom Varianten: Zentroblastisches DLBCL; Immunoblastisches DLBCL; T-Zellen- und/oder histozytenreiches DLBCL; Anaplastisches DLBCL; Plasmoblastisches DLBCL	DLBCL (<i>Diffuse large B-cell lymphoma</i>)
9679/3	Mediastinales (thymisches) großzelliges B-Lymphom	Mediastinales großzelliges Lymphom mit Sklerose
9680/3	Intravaskuläres großzelliges B-Lymphom	<i>Angioendotheliomatosis proliferans systemisata</i> Angioendotheliotropes (intravaskuläres) Lymphom
9678/3	PEL (Primäres Effusionslymphom)	<i>Body cavity-based lymphoma</i>
9826/3	Leukämisches Burkitt-Lymphom	FAB: ALL L3
9687/3	BL (Burkitt-Lymphom) Varianten: Plasmozytoides BL; Atypisches BL (<i>Burkitt-like</i>); Epidemiologietypen: Endemisches BL; sporadisches BL; mit Immundefizienz assoziiertes BL	
B-Zellenproliferationen unbestimmter Dignität		
9766/1	LYG (Lymphomatoide Granulomatose)	Angiozentrisch immunproliferative Läsion
9970/1	Polymorphe lymphoproliferative Posttransplant-Erkrankungen	

Non-Hodgkin-Lymphom) (10)

T-Zellen-Lymphome		
T-Zellen-Neoplasien vom Präkursortyp		
9729/3	T-lymphoblastisches Lymphom	<i>Convolutad T-cell lymphoma</i> (Lukes & Collins)
9837/3	Akute T-lymphoblastische Leukämien	ALL (Akute lymphoblastische Leukämien) FAB: L1 oder L2
Mature T- und NK-Zellen-Neoplasien		
9834/3	T-prolymphozytische Leukämie	T-lymphozytische/pro-lymphozytische Leukämie
9831/3	LGL (<i>Large granular lymphocyte</i>)-Leukämie	T- \square -lymphoproliferative Erkrankung
9948/3	Aggressive NK-Zellen-Leukämie	LGL-Leukämie vom NK-Zellentyp
9827/3	ATLL (A dulte T -Zellen-Leukämie / L ymphom)	HTLV-1-positives pleomorphes T-Zellen-Lymphom; HTLV-1-induziertes Lymphom
9719/3	Extranodales NK-T-Zellen-Lymphom vom nasalen Typ	Angiozentrisches T-Zellen-Lymphom; malignes Mittellinienlymphom; maligne Mittellinienretikulose
9717/3	Enteropathisches T-Zellen-Lymphom	Intestinales T-Zellen-Lymphom mit oder ohne Enteropathie
9716/3	Hepatosplienales T-Zellen-Lymphom Variante n: (sub)kutane, intestinale oder nasale Primärmanifestationen	Hepatosplenisches $\square\square$ -T-Zellen-Lymphom
9708/3	Subkutanes pannikulitisches T-Zellen-Lymphom	
9727/3	Blastäres NK-Zellen-Lymphom	Lymphoblastoide Varianten oder monomorphe NK-Zellen-Lymphome
9700/3	MF (<i>Mycosis fungoides</i>) Variante n: Pagetoide Retikulosen; lokalisiert: Woringer-Kolopp; multipel: Ketrion-Godman MF-assoziierte follikuläre Muzinose MF-assoziiert: <i>Granulomatous slack skin disease</i>	
9701/3	Sézary-Syndrom	Zerebriforme T-Zellen-Leukämie
Primäre kutane CD30-positive lymphoproliferative T-Zellen-Erkrankungen		
9718/3	C-ALCL (<i>Primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma</i>)	Kutanes Ki1-Lymphom; regressive atypische Histiozytose
9718/1	Lymphomatoide Papulose <i>Borderline</i> -Läsionen	
9705/3	AILT (A ngioimmunoblastisches T -Zellen-Lymphom)	Lymphogranulomatosis X vom Typ AILD (A ngioimmunoblastische L ymphadenopathie); <i>Immunoblastic lymphadenopathy</i> (Lukes & Collins)
9702/3	Nicht spezifiziertes peripheres T-Zellen-Lymphom	<i>T-immunoblastic lymphoma</i> (Lukes & Collins); lymphoepitheloidzelliges Lennert-Lymphom; pleomorphes T-Zellen-Lymphom; peripheres T-Zellen-Lymphom
9714/3	ALCL (<i>Anaplastic large cell lymphoma</i>)	Ki1-Lymphom; <i>T-immunoblastic sarcoma</i> (Lukes & Collins)

Non-Hodgkin-Lymphom) (11)

	<i>Varianten: Pleomorphes ALCL (gemeiner Typ); lymphohistiozytisches ALCL; partiell kleinzelliges ALCL; ALK-negatives ALCL</i>	
--	--	--

Stadieneinteilung:

Das Hodgkin-Lymphom wird nach der Ann-Arbor-Klassifikation (1971, mit Modifikationen durch die Cotswolds-Konferenz 1989) in vier Stadien eingeteilt:

Stadium I	<ul style="list-style-type: none"> • Befall einer einzigen Lymphknotenregion (I bzw. I_N) oder • Einzelner extranodaler Herd (IE)
Stadium II	<ul style="list-style-type: none"> • Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen auf der gleichen Seite des Zwerchfells (II bzw. II_N) oder • Befall einer oder mehrerer Lymphknotenregionen auf der gleichen Seite des Zwerchfells (II_E) und zusätzlich lokalisierte extranodale Herde und
Stadium III	<ul style="list-style-type: none"> • Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen auf beiden Seiten des Zwerchfells (III_N) oder • lokalisierte extranodale Herde auf beiden Seiten des Zwerchfells (III_E)
Stadium IV	<ul style="list-style-type: none"> • Verbreiteter (disseminierter) Befall eines oder mehrerer extralymphatischer Organe mit oder ohne Befall von Lymphknoten

Zusätze:

- A – ohne B-Symptome
- B – mit B-Symptomen
- E – extranodaler Befall (außerhalb von Lymphknoten)
- S – Milzbefall (Spleen)
- X – größere Tumor-Masse (Bulk oder bulky disease: Tumor > 10 cm maximaler Durchmesser bei Erwachsenen)

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

Histologie

ICD-O-3	Text	ICD-10
9591/3	Malignes Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A.	C82.5
9591/3	Malignes Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A.	C85.1
9591/3	Malignes Non-Hodgkin-Lymphom o. n. A.	C85.9
9591/3	B-Zell-Lymphom o. n. A.	C83.9
9670/3	Kleinzelliges lymphozytisches B-Zell-Lymphom	C83.0
9671/3	Lymphozytisches B-Zell-Lymphom	C83.0
9673/3	Mantelzell-Lymphom	C83.1
9678/3	Primary effusion lymphoma	C83.8
9679/3	Primär mediastinales großzelliges B-Zell-Lymphom	C85.2

Non-Hodgkin-Lymphom) (12)

9680/3	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom o. n. A.	C83.3
9684/3	Großzelliges diffuses B-Zell-Lymphom, immunoblastische Variante o. n. A.	C83.8
9687/3	Burkitt-Lymphom o. n. A.	C83.7
9689/3	Marginalzonen-B-Zell-Lymphom der Milz	C83.8
9689/3	Marginalzonen-B-Zell-Lymphom der Milz	C85.7
9690/3	Folikuläres Lymphom o. n. A.	C82.6
9690/3	Folikuläres Lymphom o. n. A.	C82.9
9691/3	Folikuläres Lymphom, Grad 2	C82.1
9695/3	Folikuläres Lymphom, Grad 1	C82.0
9698/3	Folikuläres Lymphom, Grad 3	C82.2
9698/3	Folikuläres Lymphom, Grad 3	C82.3
9698/3	Folikuläres Lymphom, Grad 3	C82.4
9699/3	Marginalzonen-B-Zell-Lymphom o. n. A.	C88.4-
9700/3	Mycosis fungoides	C84.0
9701/3	Szary-Syndrom	C84.1
9702/3	Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A.	C84.4
9702/3	Reifzelliges T-Zell-Lymphom o. n. A.	C84.9
9705/3	Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom	C86.5
9708/3	Subkutanes pannikulitisches T-Zell-Lymphom	C86.3
9709/3	Kutanes T-Zell-Lymphom	C84.8
9714/3	Großzelliges anaplastisches T-Zell und Null-Zell-Lymphom	C84.6
9714/3	Großzelliges anaplastisches T-Zell und Null-Zell-Lymphom	C84.7
9716/3	Hepatosplenisches Gamma-Delta-Zell-Lymphom	C86.1
9717/3	Intestinales T-Zell-Lymphom	C86.2
9718/3	Primär kutane CD30-positive T-zellige lymphoproliferative Erkrankung	C86.6
9719/3	Nasales NK/T-Zell-Lymphom	C86.0
9727/3	Lymphoblastisches Lymphom der Vorläuferzellen	C83.5
9727/3	Lymphoblastisches Lymphom der Vorläuferzellen	C86.4
9728/3	B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ	C82.7
9728/3	B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ	C83.3
9728/3	B-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ	C91.7-
9729/3	T-lymphoblastisches Lymphom vom Vorläuferzell-Typ	C91.7-
9731/3	Plasmazytom o. n. A.	C90.3-
9732/3	Multiples Myelom	C90.0-
9733/3	Plasmazell-Leukämie	C90.1-
9734/3	Extramedulläres Plasmazytom	C90.2-
9760/3	Immunoproliferative Krankheit o. n. A.	C88.9-

Non-Hodgkin-Lymphom) (13)

9761/3	Waldenström-Makroglobulinämie	C88.0-
9762/3	Schwerketten-Krankheit o. n. A.	C88.2-
9764/3	Immunoproliferative Krankheit des Dünndarms	C88.3-
9765/1	Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz	C88.7-
9766/1	Angiozentrische immunoproliferative Veränderung	C88.7-
9767/1	Angioimmunoblastische Lymphadenopathie	C88.7-
9768/1	T-Gamma-lymphoproliferative Krankheit	C88.7-
9769/1	Immunglobin-Ablagerungs-Krankheit	C88.7-
9820/3	Lymphatische Leukämie o. n. A.	C91.9-
9823/3	Chronische lymphatische B-Zell-Leukämie/ kleinzelliges lymphozytisches Lymphom	C91.1-
9826/3	Burkitt-Zell-Leukämie	C91.8-
9827/3	Adulte(s) T-Zell-Lymphom/Leukämie (HTLV1-positiv)	C91.5-
9831/1	Chronische lymphatische T-Zell-Leukämie vom grobgranulären Typ	C91.7-
9832/3	Prolymphozytenleukämie o. n. A.	C91.7-
9833/3	Prolymphozytenleukämie vom B-Zell-Typ	C91.3-
9834/3	Prolymphozytenleukämie vom T-Zell-Typ	C91.6-
9835/3	Vorläuferzell-lymphoblastische Leukämie o. n. A.	C91.0-
9836/3	Vorläufer-B-lymphoblastische Leukämie	C91.7-
9837/3	Vorläufer-T-lymphoblastische Leukämie	C91.7-
9940/3	Haarzell-Leukämie	C91.4-

Therapiekonzept:

Hochmaligne (schnell wachsende, aggressive) Lymphome lassen sich gut chemotherapeutisch behandeln und können auch komplett geheilt werden. Niedrig maligne (langsam wachsende) Lymphome lassen sich gut mit konventioneller Strahlentherapie/ Chemotherapie behandeln, aber in der Regel nicht komplett heilen. Bestrahlung ist nur in lokalisierten Stadien in kurativer Absicht sinnvoll. Chemotherapie der ersten Wahl bei hochmalignen NHL ist meist das CHOP-Schema (Cyclophosphamid (C), Doxorubicin (Hydroxidaunorubicin (H)), Vincristin (Oncovin (O)) und Prednisolon (P)). Zunehmend werden monoklonale Antikörper zusätzlich zur Chemotherapie eingesetzt, z. B. R-CHOP bei B-NHL (CHOP mit Rituximab).

Wichtige Therapieschlüssel nach OPS (Deutsche Ausgabe 2011) (nur Gruppenebene):

- 8-522.* Hochvoltstrahlentherapie
- 8-542.* Nicht komplexe Chemotherapie
- 8-543.* Mittelgradig komplexe und intensive Blockchemotherapie
- 8-544.* Hochgradig komplexe und intensive Blockchemotherapie
- 8-547.* Andere Immuntherapie

(.* weist auf weitere untergeordnete Schlüssel hin.)

Non-Hodgkin-Lymphom) (14)

- Quellen:** Krebs in Deutschland 2005/2006. 7. Auflage. Gesellschaft der epidemiologischen Krebsregister in Deutschland gemeinsam mit dem Robert-Koch-Institut: 2010
- <http://de.wikipedia.org/wiki/Non-Hodgkin-Lymphom> (Stand April 2011)
- http://de.wikipedia.org/wiki/Lymphatisches_System (Stand April 2011)