

Kodning i cancerregistret 2023

Arbetsdokument kodning i ICD-O/3 för personal vid
regionala cancercentra (RCC)

Skriften vänder sig till den personal vid RCC som arbetar med att överföra information från A-anmälningar från vårdgivare samt B-anmälningar från laboratorier till poster kodade i ICD-O/3, det särskilda kodverk som används för cancerregistret.

Skriften utgör alltså inte rekommendationer för hur tumörsjukdomar skall diagnostiseras eller klassificeras i kliniskt arbete, för detta hänvisas till riktlinjer i till exempel nationella vårdprogram och KVA-ST-dokument.

Informationen i skriften kan däremot vara av värde för dig som önskar beställa informationsuttag ur cancerregistret.

Denna publikation skyddas av upphovsrättslagen. Vid citat ska källan uppges. För att återge bilder, fotografier och illustrationer krävs upphovsmannens tillstånd.

Publikationen finns som pdf på Socialstyrelsens webbplats. Publikationen kan också tas fram i alternativt format på begäran. Frågor om alternativa format skickas till alternativaformat@socialstyrelsen.se

Artikelnummer 2023-5-8512

Publicerad www.socialstyrelsen.se, maj 2023

Förord

I Sverige finns sedan 1958 ett nationellt cancerregister. Cancerregistret används för att kartlägga cancersjukdomars förekomst i befolkningen och för att följa förändringar över tid. Registret utgör även en bas för klinisk och epidemiologisk forskning samt möjliggör internationella jämförelser. Uppgiftsskyldigheten till cancerregistret omfattar alla som bedriver verksamhet inom hälso- och sjukvården och regleras i aktuell föreskrift från Socialstyrelsen.

Cancerregistret är ett incidensbaserat register och bygger på registrering av primärtumörer. Det skall innehålla uppgifter om samtliga maligna samt vissa benigna tumörer och tumörliknande tillstånd. Uppgifter från vårdgivaren rapporteras till Regionalt cancercentrum i respektive region för att kontrolleras, kodas och registreras. Föregående års material skickas därefter till Socialstyrelsen den 31 oktober varje år för att ingå i det nationella Cancerregistret. Informationen ligger till grund för Sveriges officiella statistik på cancerområdet – Statistik om nya cancerfall – samt ligger till grund för många utvärderingar och forskningsprojekt.

Sedan 2005 kodas tumörer enligt International Classification of Diseases for Oncology, 3:e utgåvan (ICD-O/3.2) utgiven av WHO. Det är av stor vikt att rapportering och registrering görs på ett enhetligt sätt över hela landet och detta avstämms kontinuerligt genom en arbetsgrupp knuten till Cancerregistret. Föreliggande handledning för kodning till Cancerregistret är framför allt ett arbetsdokument för personalen som arbetar med cancerregistrering vid Regionala cancercentrum. Den innehåller klassificering av tumörer enligt det kliniska läget (topografi), morfologisk diagnos samt instruktioner och kommentarer som stöd vid kodningen. Den innehåller flertalet koder som förekommer i Cancerregistret men däremot innehåller den inte en komplett förteckning av koder. För sådan förteckning hänvisas till WHO's utgåva av ICD-O/3.2.

För att kunna följa utvecklingen över tid registreras och översätts varje tumör enligt tidigare gällande klassifikationer (ICD-O/2, ICD9 samt ICD7). Slutligen kan denna handledning även vara till hjälp för den medicinska professionen samt för forskare som använder cancerregisterdata.

Som komplement till cancerregistret finns även nationella kvalitetsregister för flertalet tumörsjukdomar. Dessa administreras av Regionalt cancercentrum.

Almir Cehajic
Enhetschef
Statistik 2

Innehåll

Förord	3
Sammanfattning	9
Grundläggande principer	10
Inledning.....	10
ICD-O/3 – principer	10
Anmälningspliktiga diagnoser	11
Uppgiftsskyldighet och inrapportering	13
Grundläggande tumörlära – beskrivning av uppkomst, upptäckt och förlopp	15
Vad är en tumör?	15
Kort om tumörsjukdomars namn och huvudtyper	15
Tumörer i cancerregistret är inte bara "cancer"	16
SNOMED-kodning som används i cytologi och patologi	17
Öron, Näsa och Hals området	18
Läpp C00.....	18
Tungbas C01	19
Tunga C02.....	19
Tandkött C03	19
Munbotten C04.....	19
Gom (Palatum) C05.....	19
Annan och icke specificerad del av munhåla C06	20
Öronspottkörtel (Parotis) C07	20
Andra och ospecificerade spottkörtlar C08	20
Tonsill C09	20
Mellansvalg (Orofarynx, Mesofarynx) C10	21
Övre svalgrum (Naso/Rhinofarynx, Epifarynx) C11	21
Fossa piriformis C12	21
Nedre svalg (Hypofarynx, Laryngofarynx) C13.....	22
Annan och ofullständigt angiven lokalisation i läpp, munhåla och svalg C14	22
Näshåla och Mellanöra C30	22
Näsans bihålor C31	23
Struphuvud (Larynx) C32	23
Att tänka på vid registrering C00–C14, C30–C32.....	26
Klinisk överblick C00–C14, C30–C32.....	28
Gastrointestinalkanalen	30

Mikroanatomi och T-stadium gastrointestinalkanalens rörformiga delar	31
Morfologitabell neuroendokrina tumörer i gastrointestinalkanalens.....	33
Morfologitabell mjukdelstumörer, groddcellstumörer och slemhinne melanom i gastrointestinalkanalens	34
Att tänka på vid val av morfologi mjukdelstumörer, groddcellstumörer och slemhinne melanom	35
Matstrupe (Esofagus) C15.....	36
Magsäck (Ventrikel) C16	40
Tunntarm (Duodenum, Ileum, Jejunum) C17.....	44
Tjocktarm (Kolon) C18	47
Övergång ändtarm-tjocktarm C19	47
Ändtarmen (Rektum) C20	52
Anus (Ändtarmsöppning) och analkanalens C21	55
Lever (Hepar) C22	58
Gallblåsa C23 och Andra och ospecificerade delar av gallvägssystemet C24.....	62
Bukspottkörtel (Pankreas) C25 inklusive exokrin och endokrin del	65
Matsmältningsorgan C26.....	70
Andningsorgan och Brösthålans organ	72
Luftstrupe (Trakea) C33	72
Luftrör (Bronk) och Lunga C34	74
Bräss (Tymus) C37	78
Hjärta (Cor), Lungmellanrum (Mediastinum) och Lungsäck (Pleura) C38	81
Annan och ofullständigt angiven lokalisering i andningsorgan och brösthålans organ C39	84
Ben, Mjukdelar, Perifera nerver och Retroperitoneala rummet och bukhinna (Peritoneum).....	85
Extremitets skelettets ben, leder och ledbrosk C40	85
Ben, leder och ledbrosk i övriga och ospecificerade lägen C41	86
Perifera nerver, ganglier och autonomt nervsystem C47	91
Retroperitoneala rummet och Bukhinna (Peritoneum) C48	94
Bindväv, underhuds- och annan mjukvävnad C49	97
Hud	104
Hud C44.....	104
Bröstkörtel	113
Bröstkörtel (Mamma) C50.....	113
Kvinnliga könsorgan	119
Neuroendokrina tumörer i kvinnliga könsorgan	120
Kvinnliga yttre könsorgan (Vulva) C51	121

Slida (Vagina) C52	126
Livmoderhals (Cervix uteri, Collum uteri, Portio) C53	130
Livmoderkropp (Corpus uteri) C54.....	134
Livmoder (Uterus) C55	139
Äggstock (Ovarium) C56.....	140
Andra och ospecificerade kvinnliga könsorgan C57	146
Moderkaka (Placenta) C58	149
Urinvägar och Manliga könsorgan	151
Penis C60.....	152
Prostata (Blåshalskörtel) C61	155
Testikel (Testis) C62	158
Andra och ospecificerade manliga könsorgan C63.....	162
Njure (Ren) C64.....	165
Urinorgan C65–C68	168
Öga	175
Öga och ögonhåla samt tårkörtel och tillhörande vävnader C69.....	175
Centrala nervsystemet	182
Hjärnhinnor och Ryggmärgshinnor (Meningier) C70	182
Hjärna (Cerebrum) C71.....	184
Ryggmärgen, Hjärnnerver och andra delar av centrala nervsystemet C72	189
LATHUND för registrering antal tumörer och malignifiering C70–C72 ..	192
Klinisk överblick C70–C72	194
Endokrina organ	199
Sköldkörtel (Tyreoidea) C73	200
Binjure (Glandula suprarenalis) C74.....	204
Övriga endokrina körtlar och därmed besläktade vävnader C75.....	207
Ofullständigt angivet läge	211
Ofullständigt angivet läge C76	211
Lymfkörtel	213
Lymfkörtel C77.....	213
Malignt tumör med okänd primär lokalisering	215
Malignt tumör med okänd primär lokalisering C80 (ICD-O/2 C77–C80)	215
Hematopoetiska och Retikuloendoteliala systemet	218
Hematopoetiska och Retikuloendoteliala systemet (leukemier och leukemiliktande tillstånd exkl. maligna lymfom) C42	218
Malignt lymfom	226
Malignt lymfom CRL.....	226
Bilaga 1. Benignitet/malignitet.....	233

Bilaga 2. Diagnosgrund 8	234
Bilaga 3. Koder för patologi-/cytologiavdelningar samt övriga rapporterande laboratorier 2023	235
Bilaga 4. Anmälan om tumörer och tumörliknande tillstånd från klinisk verksamhet	237
Bilaga 5. Arbetsgrupp	238

Sammanfattning

Dokumentet innehåller ett inledande kapitel med en sammanfattning av de grundläggande principer som applicerar på arbetet med kodning i cancerregistret inklusive en bakgrund om kodverket ICD-O/3.2, en sammanfattning om uppgiftsskyldigheten och hur inrapporteringen går till väga, kortfattad tumörlära och en beskrivning av det kodverk som i nuläget används för patologiagnostik.

Majoriteten av dokumentet utgörs av en genomgång av aktuella diagnoser och koder inklusive översättning till äldre kodversioner som också registreras för att det skall vara möjligt att jämföra information över tid. Till varje stycke finns förklaringar och kommentarer samt i förekommande fall information om historik och förändringar. Dokumentet skall inte uppfattas som en vägledning för hur tumörtillstånd skall klassificeras vid diagnostik utan är en översikt över de diagnoser som förväntas finnas på ett läge och deras koder i relevanta kodverk. Notera att översikten inte visar alla tillåtna koder eller kombinationer mellan koder och lägen, utan är en översikt. Endast anmälningspliktiga tumörtyper finns upptagna i dokumentet.

Dokumentet ger hjälp vid arbetet med att översätta innehållet i A- och B-anmälningar till tillåtna och aktuella koder i ICD-O/3.2, men kan även vara informativt vid formulering av beställningar av registeruttag. Detta dokument behandlar inte regelverket kring hantering av diagnosdatum och uppdateringar av en registerpost.

Arbetsgruppen för kodning i Cancerregistret

Grundläggande principer

Inledning

Cancerregistret och rapporteringsskyldigheten regleras i lagen om hälsodataregister (1998:543) och Förordning (2001:709) om cancerregister hos Socialstyrelsen samt i Socialstyrelsens föreskrifter och allmänna råd om uppgiftsskyldighet till Socialstyrelsens cancerregister (HSLF-FS 2016:7).

Cancerregistret är tumörbaserat och bygger på registrering av **primärtumörer**. Dessa primärtumörer utvecklas inom olika organ och vävnader och varje primärtumör registreras var för sig en enda gång. **Recidiv** registreras ej då det ej är en ny primärtumör. **Metastaser** registreras endast om primärtumören är okänd.

En individ kan ha fler än en primärtumör och individen kan därför förekomma flera gånger i cancerregistret. Registrering är grunden till incidensberäkning – men antalet registrerade fall behöver ej vara detsamma som antalet incidenta fall i statistiken.

Samtliga tumörer i registret är kodade och registrerade enligt ICD7 (International Classification of Diseases). Dessutom finns diagnoserna kodade enligt ICD9 från och med år 1987, ICD-O/2 och ICD10 från och med år 1993 och ICD-O/3 från och med år 2005 (Norra regionen 2004). Den histopatologiska diagnosen kodas enligt en 3-ställig kod (C24). Från och med 1993 kodas denna även med en utförligare 5-ställig morf-kod. En versionsuppgradering, ICD-O3.2 godkändes under 2019.

1958	1987	1993	2005
ICD7			
	ICD9		
		ICD-O/2	
			ICD-O/3

1958	1993	2005
C24		
	Morf-kod/SNOMED (ICD-O/2)	
		Morf-kod/SNOMED (ICD-O/3)

ICD-O/3 – principer

Topografikoden (lägeskoden) enligt ICD-O/3 består av fyra tecken och går från C00.0 till C80.9. De två inledande siffrorna beskriver primärlokalen, medan den sista siffran efter skiljetecknet definierar sublokalen inom primärlokalen. I ICD-O används samma uppsättning lägeskoder oavsett om tumören är malign, benign eller in situ. Detta till skillnad mot ICD, till exempel ICD-10 som används i journalsystemen och som beskriver både läge och

malignitet. Där betyder en C-kod en malign tumör (till exempel C34.9 – malign tumör i lunga), medan en D-kod beskriver en in situ-tumör (t ex D02.2 – in situ-tumör i lunga).

Den fullständiga morfologiska koden i ICD-O/3 är sexsiffrig och består av tre delar. Koden innehåller information om vilken celltyp tumören har, vilket beteende/malignitet den har samt vilken grad, differentiering eller fenotyp.

Den morfologiska kodens femte siffra (beteende/malignitetskod) har följande betydelse;

/0	benign tumör
/1	osäkert om benign eller malign
/2	in situ-tumör
/3	malign tumör
/6	malign tumör (metastas)
/9	malign tumör (osäkert om primär eller metastas)

Observera att svenska cancerregistret använder ”/1” även för misstänkt maligna tumörer och att ”/6” och ”/9” inte används alls. Morfologiska koder med femte siffra ”6” och ”9” förekommer dock i patologisystemen.

I boken International Classification of Diseases for Oncology, first revision (”lila boken”) finns inte alltid alla varianter av de morfologiska koderna med. Enligt generell kodningsregel (regel F enligt ICD-O/3) ska man dock använda korrekt femte siffra i den morfologiska koden (beteende/malignitetskod) även om koden inte finns specificerad i ICD-O/3 i de fall diagnosen omfattas av anmälningsplikt till cancerregistret.

För morfologisk kod enligt C24 motsvaras beteendet/malignitetskoden i stället av den tredje siffran i koden. I svenska cancerregistret förekommer dessa;

/1	benign tumör
/3	tumör, malignitet ej bestämd eller diagnos ej slutförd
/4	tumör, icke-infiltrerande (ex carcinom in situ)
/5	malign tumör, infiltrerande men som sällan metastaserar
/6	malign tumör, infiltrerande och som vanligtvis metastaserar

Vid diagnos gjord utan (ljus-)mikroskopisk undersökning (cytologi eller histopatologi), till exempel med hjälp av bildundersökning, får inte den morfologiska koden specificeras. Det finns emellertid några undantag där man enligt internationella rekommendationer får ange specificerad morfologisk kod trots avsaknad av mikroskopisk undersökning. Se bilaga 2.

Anmälningspliktiga diagnoser

Uppgiftsskyldighet till svenska cancerregistret gäller för de diagnoser som omfattas av cancerregistrets inklusionskriterier enligt gällande föreskrift.

1. Maligna solida tumörer
2. Maligna och premaligna sjukdomar i blodbildande organ

3. Premaligna förändringar av typen atypi eller dysplasi som är grava (starka)
4. Epiteliala och melanocytära in situ-förändringar
5. Förändringar som inger stark misstanke om malignitet
6. Tumörer med endokrin aktivitet med undantag för tyreoideaadenom
7. Basalcellscancer (basaliom) med undantag för utvidgad excision och lokalrecidiv.

Rapporteringen av basalcellscancer görs direkt till Socialstyrelsen av patologiavdelningarna, vilket gör att dessa fall inte handläggs av Regionalt cancercentrum.

Utöver de klart maligna tumörerna och in situ-tumörer (morfologisk kod med femte siffra 3 eller 2 enligt ICD-O/3) ska även vissa tumörer eller tumörliknande tillstånd som är godartade eller har en oklar malignitetspotential (morfologisk kod med femte siffra 0 eller 1 enligt ICD-O/3) rapporteras om de uppträder i följande lägen;

Läge	Diagnos/sjukdomstillstånd
Bräsa (tymus)	Tymom
Endokrina körtlar	Samtliga diagnoser och sjukdomstillstånd, med undantag av tyreoideaadenom och binjurebarksadenom utan känd endokrin aktivitet
Moderkaka (placenta)	Kompletta och partiella druvbörder (mola hydatidosa) Troblastiska tumörer som utgår från moderkaksbädden
Näshåla	Inverterat näspapillom (Schneidertumör)
Skallhåla och ryggmärgskanal	Samtliga diagnoser och sjukdomstillstånd
Testiklar	Teratom, med undantag av mogna teratom hos prepubertala individer Sertollicellstumörer Leydigcellstumörer Sertoli-Leydigcellstumörer
Urinblåsa	Uroteliala papillom, med undantag av inverterade papillom och papillom utan atypi
Äggstockar	Tumörer av borderline-typ Tekacellstumörer Granulosa-tekacellstumörer Luteom Sertollicellstumörer Leydigcellstumörer Sertoli-Leydigcellstumörer
Ögonhåla	Optikusmeningiom
Övre svalgrummet (nasofarynx)	Juvenila angiofibrom

I svenska cancerregistret registreras endast nya primära tumörer. Recidiv och metastaser av tidigare kända och rapporterade primärtumörer inkluderas ej i registret. Metastaser registreras enbart för de fall där primärtumören är okänd. Om primärtumören vid ett senare tillfälle klargörs ska registreringen ändras vad gäller lägeskod och eventuellt morfologi oavsett tidsaspekt.

Uppgiftsskyldighet och inrapportering

Uppgiftsskyldigheten till cancerregistret gäller samtliga vårdgivare vilket innefattar regioner, kommuner och privata vårdgivare. Nyupptäckta tumörer och tumörliknande tillstånd som upptäcks vid klinisk diagnostik (som även innefattar bildundersökningar) och klinisk undersökning, morfologisk undersökning, annan laboratorieundersökning och klinisk obduktion ska rapporteras. Om diagnosen ställts på flera sätt, till exempel både kliniskt och morfologiskt, ska uppgifter lämnas från alla diagnostiserande enheter.

Den vårdgivare som är ansvarig för den kliniska diagnosen kan rapportera in uppgifter genom att använda Socialstyrelsens blankett för canceranmälan och skicka in till Regionalt cancercentrum. Det finns även en möjlighet att rapportera in elektroniskt via INCA (Nationell IT-plattform för hantering av register). Om diagnosen omfattas av ett kvalitetsregister kan anmälan till cancerregistret göras genom inrapportering till kvalitetsregistret under förutsättning att kvalitetsregisterinformationen uppfyller kraven på canceranmälan enligt Socialstyrelsens föreskrift (HSLF-FS 2016:7).

Uppgifter från patologi- och cytologiavdelningar samt hematologi-, genetik-, kemi- och övriga kliniska laboratorier bör lämnas genom att en kopia av det diagnostiska utlåtandet och en kopia av remissen från den kliniska verksamheten skickas in till Regionalt cancercentrum. Det är också möjligt att rapportera elektroniskt från laboratoriernas informationssystem.

Canceranmälan ska skickas in så snart diagnosen är fastställd och den information som omfattas av uppgiftsskyldigheten finns tillgänglig. Om nya undersökningar bekräftar eller förtydligar en diagnos ska tidigare lämnade uppgifter till cancerregistret kompletteras eller rättas. Det samma gäller om nya undersökningar leder till att en diagnos ändras eller om det visar sig att det inte föreligger en tumör. Genom systemet med dubbla anmälningar från kliniker och laboratorier inkluderar registret en mycket hög andel av alla nya tumörer.

På Regionalt cancercentrum granskas och bedöms anmälningarna och uppgifterna genererar nyregistrering eller uppdatering i tumörregistret. Kodningen sker utifrån denna kodinstruktion och ICD-O/3.2. Nationella cancerregistret på Socialstyrelsen uppdateras en gång per år med data från respektive regions RCC.

Malign – benign

I registret markeras om tumören är malign eller benign utifrån angiven morfologisk kod och/eller lägeskod, se bilaga 1.

Misstanke

Stark misstanke om malign tumör är anmälningspliktig. Vid misstanke om in situ förändring finns ingen anmälningsplikt.

Observera att en kliniker alltid kan uppgradera en misstanke om malignitet till fastställd malignitet i sin sammanlagda bedömning om ytterligare information finns från andra undersökningar.

Radikalitet

Information om primärtumören anses radikalt borttagen eller ej är viktig information, framför allt på läge hud och bröst. Om en ny primärtumör på samma plats och med samma morfologi uppträder och en tidigare tumör anses vara radikalt borttagen görs en ny anmälan.

Recidiv i sjukdom och recidiv av specifik tumör

Recidiv av tumör = återfall av tumör som man trott var botad eller inaktiv. Startar i cancerceller som inte var borttagna eller förstörda efter behandling.

Recidiv i sjukdom = en ny primär tumör av samma morfologi som inte har något samband med den första tumören.

Grundläggande tumörlära – beskrivning av uppkomst, upptäckt och förlopp

En kortfattad beskrivning som kan vara till nytta vid tolkning, översättning och registrering av anmälningar.

Vad är en tumör?

Tumör, på samma sätt som det gamla nordiska ordet svulst, betyder helt enkelt svullnad, knöl eller knuta. Begreppet kommer av att många tumörsjukdomar visar sig som just en knöl av avvikande vävnad. Cellerna i en tumör tillväxer på ett oändamålsenligt sätt och kan därigenom påverka omgivande vävnader och organ på ett negativt sätt. Tumörer som är godartade (benigna) växer på platsen för uppkomsten, medan tumörer som är elakartade (maligna) kan sprida sig till andra lokaler i kroppen med så kallade dottersvulster (metastaser).

Begreppet tumörsjukdom har kommit att beteckna även sjukdomar som karakteriseras av en okontrollerad celltillväxt men inte bildar en avgränsad knöl, till exempel blodmaligniteterna.

Kort om tumörsjukdomars namn och huvudtyper

Indelningen av tumörer i godartade och elakartade är en praktisk uppdelning som omedelbart ger en ledtråd till förväntad prognos. Ett annat sätt att indela tumörer är solida tumörer, det vill säga tumörsjukdomar som bildar en fast knöl, jämfört med tumörsjukdomar vilka är mera diffust fördelade i kroppens vävnader, till exempel tumörsjukdomar i blodceller eller blodbildande organ inklusive celler från immunförsvaret.

Tumörsjukdomar namnges traditionellt efter den mogna vävnad som de uppkommer ifrån eller från den mogna vävnad som tumörcellerna mest liknar. Det har också funnits en tradition av att namnge sjukdomar efter den som först beskrev tillståndet, och en rad sådana så kallade eponymer lever kvar i klassifikationerna. Många tumörsjukdomar har i moderna klassifikationer långa beskrivande namnsom kan innefatta beskrivningar av genetiska avvikelser.

De flesta av de i befolkningen vanligaste tumörsjukdomarna har sitt ursprung i celltyper som bekläder ytor i kroppen, så kallat epitel, dessa epiteliala tumörer kallas carcinom. Även körtelstrukturer utgörs av epitel och elakartade tumörer som utgår från körtelceller kallas adenocarcinom eller körtelcancer. Exempel på carcinom är skivepitelcarcinom som kan uppkomma såväl i huden, som i skivepitelbeklädda slemhinnor, i mun och svalg

samt på livmodertappen. Exempel på adenocarcinom är grovtarmscancer, bröstcancer och prostatacancer. För dessa tumörtyper vet man med stor säkerhet att canceromvandlingen faktiskt startar i celler av den typ som tumören liknar.

Elakartade tumörer från kroppens bind- och stödjevvnader såsom mjukvävnad och skelettet kallas för sarkom vanligen med ett prefix som anger vilken vävnad som tumörcellerna liknar. För gruppen sarkom är sambandet mellan vävnadens utseende och tumörens ursprung svagare, och det anses snarare att dessa tumörtyper uppkommer från primitiva stamceller. Exempel på sarkom är osteosarkom (skelettsarkom), kondrosarkom (brosksarkom) och liposarkom (fettsarkom). De svenska orden är ovanliga i praktiskt bruk. Ewings sarkom är en tumör med primitiva celler som av tradition räknas till sarkomgruppen, men som sannolikt inte alls har sitt egentliga ursprung i stödjevvnader.

Godartade tumörer benämns ofta med ett prefix beskrivande ursprunget eller utseendet och ändelsen -om. Ett adenom är en godartad förändring av körteltyp och ett cystadenom är en förändring av körteltyp med vidgade körtelstrukturer, ibland bildande stora hålrum. Ett lipom är en godartad fettknuta. Meningiom är en godartad tumör som utgår från celler i hjärnans hinnor. Tyvärr är namngivningen inte helt konsekvent och vissa tumörer såsom astrocytom, tumörer från hjärnans stödjeceller, kan vara både godartade och elakartade trots namnformen.

Blodmaligniteter namnges efter den celltyp eller de stamceller som tumörcellerna liknar. Lymfom är tumörsjukdom i vita blodkroppar, lymfocyter som finns i lymfknotor. Leukemier är maligna proliferationer av cirkulerande vita blodkroppar, men inbegriper också den blodbildande benmärgen.

Tumörer i cancerregistret är inte bara "cancer"

Ibland uppstår oklarheter vid kontakter med vårdpersonal och patienter angående cancerregistret. Namnet cancer användes ursprungligen mer allmänt för att beskriva invasiva tumörsjukdomar, men numera används ordet inom den medicinska professionen mer specifikt som ovan beskrivits. De tumörer och tumörliknande tillstånd som skall ingå i cancerregistret innefattar såväl cancer/carcinom som övriga elakartade tumörsjukdomar, men även förstadier till maligna tumörer och tillstånd med oklar potential, samt några benigna tillstånd. Detta anges i Socialstyrelsens föreskrift som reglerar anmälningsplikten. Registrets namn uppfattas ibland antyda att en registrering innebär att man har eller har haft *cancer*, vilket kan väcka starka känslor, även ur denna synvinkel. En återkommande uppgift inom arbetet med cancerregistret är utredningar och förklaringar om föreskriftens innebörd för registrering av vissa tumörtyper eller tillstånd.

SNOMED-kodning som används i cytologi och patologi

Inom morfologisk diagnostik används traditionellt koder för att kunna kategorisera fall och göra nyckeltal och diagnosutfall. I Sverige används sedan länge varianter av ett system som kallas SNOMED, en förkortning som betyder Systematized Nomenclature of Medicine. De koder som används är en lokal uppgradering av äldre versioner av ett kodverk som Amerikanska Patologföreningen konstruerade.

Kodverket består av flera armar betecknade med bokstäver där de viktigaste är T för topografi, M för morfologi, och D för disease. Bokstaven följs sedan av fem siffror, där 0 inte alltid skrivs ut i de senare positionerna. Det ursprungliga kodverket underhålls inte längre och även om vissa samordningsförsök gjorts av Svensk förening för patologi finns vissa variationer i använda koder mellan de olika laboratorerna. Använda koder för tumörsjukdomar är dock i de flesta fall trots allt samstämmiga med de morfologikoder som används i WHO:s klassifikationer, och siffrorna i dessa är korrelerade med ICD-O. Grunden för kodverket är att en kod för lokal, T-, kombineras med en eller flera koder för morfologiska fynd M-.

Notera:

Koderna är inte avsedda som diagnoser, i synnerhet för patologi, och kontrolleras något mindre stringent än själva diagnostexten. Om text och kod skiljer sig åt är det texten som gäller. Om informationen är signifikant motsägelsefull kan kontakt med laboratoriet för förtydligande vara lämplig.

Det är vanligt att laboratorerna använder SNOMED-koderna för att sortera ut vilka fall som skall gå med i sändningen av anmälningar till RCC. Om typer av fall systematiskt saknas bland anmälningarna från ett laboratorium kan detta bero på felaktiga flaggor på koder. I många laboratoriers system är det svårt att korrekt hantera anmälningar av fall där en morfologisk diagnos skall registreras för vissa lokaler men inte för andra då man oftast enbart tittar på M-koden, exempel på detta är M-koden för adenom.

För mer information om SNOMED-CT i svensk sjukvård hänvisas till information på Socialstyrelsens hemsida.

Öron, Näsa och Hals området

Kliniskt läge	Klartext
C00	Läpp
C01	Tungbas
C02	Tunga
C03	Tandkött
C04	Munbotten
C05	Gom (Palatum)
C06	Annan och icke specificerad del av munhåla
C07	Öronspottkörtel (Parotis)
C08	Andra och ospecificerade spottkörtlar
C09	Tonsill
C10	Mellansvalg (Orofarynx, Mesofarynx)
C11	Övre svalgrum (Naso/Rhinofarynx, Epifarynx)
C12	Fossa piriformis
C13	Nedre svalg (Hypofarynx, Laryngofarynx)
C14	Annan och ofullständigt angiven lokalisation i läpp, munhåla och svalg
C30	Näshåla och mellanöra
C31	Näsans bihåla
C32	Struphuvud (Larynx)

Läpp C00

Kliniskt läge C00	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Överläppens yttersida (läppröda)	C00.0	C00.0	C00.0	140.0	140.0
Underläppens yttersida (läppröda)	C00.1	C00.1	C00.1	140.1	140.1
Läppens yttersida (läppröda), läpp ej angiven	C00.2	C00.2	C00.2	140.9	140.9
Överläppens insida (slemhinna)	C00.3	C00.3	C00.3	140.3	140.0
Underläppens insida (slemhinna)	C00.4	C00.4	C00.4	140.4	140.1
Läppens insida (slemhinna), läpp ej angiven	C00.5	C00.5	C00.5	140.5	140.9
Läppkommissur eller mungipa	C00.6	C00.6	C00.6	140.6	140.9
Överväxt till/från angränsande sublokal inom läpp (C00) med okänt ursprung	C00.8	C00.9	C00.9	140.9	140.9
Läpp UNS	C00.9	C00.9	C00.9	140.9	140.9

Tungbas C01

Kliniskt läge C01	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Tungbasens dorsala sida, tungbas UNS, bakre 1/3 av tungan	C01.9	C01.9	C01	141.0	141.0

Tunga C02

Kliniskt läge C02	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Tungans översida, främre 2/3, medellinje	C02.0	C02.0	C02.0	141.1	141.7
Tungans kant/rand och spets	C02.1	C02.1	C02.1	141.2	141.7
Tungans undersida, främre 2/3 och tungband	C02.2	C02.2	C02.2	141.3	141.7
Tungans rörliga del UNS (främre 2/3)	C02.3	C02.3	C02.3	141.4	141.9
Tungtonsill	C02.4	C02.4	C02.4	141.9	141.9
Överväxt till/från angränsande sublokal inom tunga (C02.0–C02.4) med okänt ursprung	C02.8	C02.9	C02.9	141.9	141.9
Tunga UNS	C02.9	C02.9	C02.9	141.9	141.9

Tandkött C03

Kliniskt läge C03	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Överkäkens tandkött (maxillär gingiva)	C03.0	C03.0	C03.0	143.0	144
Underkäkens tandkött (mandibulär gingiva)	C03.1	C03.1	C03.1	143.1	144
Tandkött (gingiva) UNS	C03.9	C03.9	C03.9	143.9	144

Munbotten C04

Kliniskt läge C04	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Munbotten främre del	C04.0	C04.0	C04.0	144.9	143
Munbotten lateral del	C04.1	C04.1	C04.1	144.9	143
Överväxt till/från angränsande sublokal inom munbotten (C04) med okänt ursprung	C04.8	C04.9	C04.9	144.9	143
Munbotten UNS	C04.9	C04.9	C04.9	144.9	143

Gom (Palatum) C05

Kliniskt läge C05	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Hårda gommen	C05.0	C05.0	C05.0	145.2	144
Mjuka gommen	C05.1	C05.1	C05.1	145.3	144
Uvula (gomsegel)	C05.2	C05.2	C05.2	145.4	144
Överväxt till/från angränsande sublokal inom gom (C05) med okänt ursprung	C05.8	C05.9	C05.9	145.5	144
Gom (muntak) UNS	C05.9	C05.9	C05.9	145.5	144

Annan och icke specificerad del av munhåla C06

Kliniskt läge C06	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Kindslēmhinna (buckalslēmhinna) UNS	C06.0	C06.0	C06.0	145.0	144
Kindfåra, läppfåra, alveolarfåra	C06.1	C06.1	C06.1	145.9	144
Retromolär yta (bakom kindtänderna)	C06.2	C06.2	C06.2	145.6	144
Överväxt till/från angränsande sublokal i andra och ospecificerade delar av munhåla (C06) med okänt ursprung	C06.8	C06.9	C06.9	145.9	144
Munhåla UNS inkl små spottkörtlar UNS	C06.9	C06.9	C06.9	145.9	144

Öronspottkörtel (Parotis) C07

Kliniskt läge C07	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Öronspottkörtel, inkl utförsgång (Stensens gång)	C07.9	C07.9	C07	142.0	142.0

Andra och ospecificerade spottkörtlar C08

Kliniskt läge C08	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Submandibulariskörtel, submaxillariskörtel inkl utförsgång (Whartons gång)	C08.0	C08.0	C08.0	142.1	142.6
Sublingualiskörtel inkl utförsgång	C08.1	C08.1	C08.1	142.2	142.5
Överväxt till/från angränsande stora spottkörtlar (C07 + C08) med okänt ursprung	C08.8	C08.9	C08.9	142.9	142.9
Stora spottkörtlar UNS	C08.9	C08.9	C08.9	142.9	142.9

Tonsill C09

Kliniskt läge C09	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Fossa tonsillaris	C09.0	C09.0	C09.0	146.0	145.0
Gombågar, främre och bakre	C09.1	C09.1	C09.1	146.0	145.0
Överväxt till/från angränsande sublokal inom tonsill (C09) med okänt ursprung	C09.8	C09.9	C09.9	146.0	145.0
Gomtonsill och tonsill UNS	C09.9	C09.9	C09.9	146.0	145.0

Mellansvalg (Orofarynx, Mesofarynx) C10

Kliniskt läge C10	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Vallecula epiglottica (struplocksinsänkning)	C10.0	C10.0	C10.0	146.9	145.7
Epiglottis främre yta och fria kanter	C10.1	C10.1	C10.1	146.9	145.7
Lateral vägg	C10.2	C10.2	C10.2	146.9	145.7
Bakre vägg	C10.3	C10.3	C10.3	146.9	145.7
Brankialveck (gälveck hos foster) samt brankialcysta (lateral halscysta), dvs. embryonala rester	C10.4	C10.4	C10.4	146.9	145.7
Överväxt till/från angränsande sublokal inom mellansvalg (C10) med okänt ursprung	C10.8	C10.9	C10.9	146.9	145.9
Mellansvalg UNS	C10.9	C10.9	C10.9	146.9	145.9

Övre svalgrum (Naso/Rhinofarynx, Epifarynx) C11

Kliniskt läge C11	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Övre vägg (naso/rhino- eller epifarynxtak)	C11.0	C11.0	C11.0	147.9	146
Bakre vägg inkl. adenoid, (svalgtonsill/farynxtonsill)	C11.1	C11.1	C11.1	147.9	146
Sidovägg inkl. Rosenmüllers ficka (fossa)	C11.2	C11.2	C11.2	147.9	146
Främre vägg inkl. bakre kant av näs-septum, koaner och nasofaryngeal yta av mjuka gommen	C11.3	C11.3	C11.3	147.9	146
Överväxt till/från angränsande sublokal inom övre svalgrum (C11) med okänt ursprung	C11.8	C11.9	C11.9	147.9	146
Övre svalgrum UNS	C11.9	C11.9	C11.9	147.9	146

Fossa piriformis C12

Kliniskt läge C12	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Fossa (sinus) piriformis	C12.9	C12.9	C12	148.1	146

Nedre svalg (Hypofarynx, Laryngofarynx) C13

Kliniskt läge C13	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Postkrikoidalt rum, (krikofarynx)	C13.0	C13.0	C13.0	148.0	147
Aryepiglottiska veckets hypofaryngeala del eller aryepiglottiska vecket UNS	C13.1	C13.1	C13.1	148.9	147
Bakre vägg	C13.2	C13.2	C13.2	148.9	147
Överväxt till/från angränsande sublokal inom nedre svalg (C13) med okänt ursprung	C13.8	C13.9	C13.9	148.9	147
Nedre svalg UNS	C13.9	C13.9	C13.9	148.9	147
Svalg (laryngofarynx) i höjd med struphuvudet	C13.9	C14.1	C14.1	149.9	148

Annan och ofullständigt angiven lokalisation i läpp, munhåla och svalg C14

Kliniskt läge C14	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Svalg UNS	C14.0	C14.0	C14.0	149.9	148
Waldeyers ring (lymfoid vävnad)	C14.2	C14.2	C14.2	149.9	148
Överväxt till/från läpp, munhåla och svalg (C00-C14) med okänt ursprung	C14.8	C14.8	C14.8	149.9	148

Näshåla och Mellanöra C30

Kliniskt läge C30	Anatomisk del	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Näshåla:	Inre näsrum	C30.0	C30.0	C30.0	160.0	160.0
	Näsbrosk	C30.0	C30.0	C30.0	160.0	160.0
	Näsmusslor	C30.0	C30.0	C30.0	160.0	160.0
	Nässkiljevägg UNS	C30.0	C30.0	C30.0	160.0	160.0
	Näsvestibul	C30.0	C30.0	C30.0	160.0	160.0
Mellanöra:	Eustachiska röret (örontrumpe-ten)	C30.1	C30.1	C30.1	160.1	160.1
	Inneröra	C30.1	C30.1	C30.1	160.1	160.1

Näsans bihålor C31

Kliniskt läge C31	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Maxillarsinus (överkäkshåla)	C31.0	C31.0	C31.0	160.2	160.2
Etmoidalsinus (silbenshåla)	C31.1	C31.1	C31.1	160.3	160.7
Frontalsinus (pannhåla)	C31.2	C31.2	C31.2	160.4	160.7
Sfenoidalsinus (kilbenshåla)	C31.3	C31.3	C31.3	160.5	160.7
Överväxt till/från angränsande sublokal inom näsans bihålor (C31) med okänt ursprung	C31.8	C31.9	C31.9	160.9	160.9
Näsans bihålor UNS	C31.9	C31.9	C31.9	160.9	160.9

Struphuvud (Larynx) C32

Kliniskt läge C32	Anatomisk del	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Glottis	Inre larynx	C32.0	C32.0	C32.0	161.0	161
	Äkta stämband UNS	C32.0	C32.0	C32.0	161.0	161
Supraglottis (larynx övre del)	Aryepiglottiska veckets laryngeala del	C32.1	C32.1	C32.1	161.1	161
	Epiglottis bakre laryngeala del	C32.1	C32.1	C32.1	161.1	161
	Epiglottis suprahoidala del	C32.1	C32.1	C32.1	161.1	161
	Epiglottis UNS	C32.1	C32.1	C32.1	161.1	161
	Falsa stämband/ fickband	C32.1	C32.1	C32.1	161.1	161
	Ventriculus laryngis	C32.1	C32.1	C32.1	161.1	161
Subglottis (larynx undre del)		C32.2	C32.2	C32.2	161.2	161
Larynxbrosk		C32.3	C32.3	C32.3	161.3	161
Överväxt till/från angränsande sublokal inom struphuvud (C32) med okänt ursprung		C32.8	C32.9	C32.9	161.9	161
Larynx UNS		C32.9	C32.9	C32.9	161.9	161

Morfologisk typ C00–14, C30–32	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Skivepiteltumörer			
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Basaloitt skivepitelcarcinom	80833	80703	146
Hornbildande skivepitelcarcinom	80713	80703	146
Icke-hornbildande skivepitelcarcinom	80723	80703	146
Icke-keratiniserande skivepitelcarcinom	80723	80703	146
Keratiniserande skivepitelcarcinom	80713	80703	146
Papillärt skivepitelcarcinom	80523	80703	146
Skivepitelcarcinom	80703	80703	146
Skivepitelcarcinom HPV-oberoende	80863	80703	146
Skivepitelcarcinom HPV-relaterat	80853	80703	146
Skivepiteldysplasi höggradig/HSIL	80772/b	80702/b	144/b
Spolcelligt skivepitelcarcinom	80743	80703	146
Verruköst skivepitelcarcinom	80513	80703	146
Adenocarcinom/carcinom			
Acinic cell carcinoma	85503	85503	066
Adenocarcinom basalcellstyp	81473	81403	096
Adenocarcinom intestinal typ	81443	81403	096
Adenocarcinom UNS	81403	81403	096
Adenoidcystiskt carcinom	82003	82003	056
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Carcinom acinärcellstyp	85503	85503	066
Carcinom med NUT proteinrearrangemang	80233	80203	196
Duktal cancer/duktalt carcinom	85003	85003	096
Epitelialt-myoeptelialt carcinom	85623	85623	196
Heterotopi-associerat adenocarcinom	80103	80103	196
Lymfoepitelialt/ lymfoepiteliomlikt carcinom	80823	80823	166
Lymfoepiteliom	80823	80823	166
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
Myoeptelialt carcinom (C02.4)	89823	85623	196
NUT-carcinom	80233	80203	196
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Papillär (körtel-)tumör aggressiv (C30.1)	82601	82601	093
Papillärt nasofaryngealt adenocarcinom	82603	82603	096
Polymorft adenocarcinom	85253	81403	096
Schneiders carcinom (C30, C31)	81213	81203	116
Sinonasalt odifferentierat carcinom SNUC	80203	80203	196

Tabellen fortsätter på följande sida

Morfologisk typ C00–14, C30–32	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Neuroendokrina tumörer			
Medelhögt differentierat neuroendokrint carcinom	82493	82403	086
Merkelcellscarcinom nodalt/extrakutant	82473	82473	446
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Väl-/högt differentierat neuroendokrint carcinom	82403	82403	086
Inverterade papillom			
Inverterat Schneiderpapillom (C30, C31)	81211/b	80501/b	115/b
Inverterat sinonasalt papillom (C30, C31)	81211/b	80501/b	115/b
Onkocytiskt Schneiderpapillom (C30, C31)	81211/b	80501/b	115/b
Onkocytiskt sinonasalt papillom (C30, C31)	81211/b	80501/b	115/b
Melanocytära tumörer			
Malignt melanom UNS	87203	87203	176
Övriga tumörer			
Estesioneuroblastom	95223	95003	416
Spottkörteltumörer och tumörer från körtelufförgångar C07–08			
Acinic cell carcinoma	85503	85503	066
Adenocarcinom basalcellstyp	81473	81403	096
Adenocarcinom ex/ur pleomorft adenom	89413	89403	046
Adenocarcinom in situ ex/ur pleomorft adenom	89412/b	89402/b	044/b
Adenocarcinom UNS	81403	81403	096
Adenoidcystiskt carcinom	82003	82003	056
Bröstkörtelknande sekretoriskt carcinom/ mammary analogue secretory carcinoma (MASC)	85023	81403	096
Carcinom acinärcellstyp	85503	85503	066
Carcinosarkom	89803	89803	896
Duktal cancer in situ/ intraduktal cancer (spottkörtelstyp)	85002/b	85002/b	094/b
Duktal cancer/duktalt carcinom	85003	85003	096
Duktalt carcinom av spottkörtelstyp	85003	85003	096
Epitelialt-myoeptelialt carcinom	85623	85623	196
Klarcelligt carcinom	83103	83103	096
Lymfoepitelialt/ lymfoepiteliomliket carcinom	80823	80823	166
Lymfoepiteliom	80823	80823	166
Malign blandad tumör av spottkörtelstyp	89403	89403	046
Malignt myoepteliom	89823	85623	196
Malignt pleomorft adenom	89413	89403	046
Mixed tumour (spottkörtelstyp) malign	89403	89403	046
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
Myoeptelialt carcinom/ malignt myoepteliom	89823	85623	196
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Onkocytärt carcinom	82903	82903	096
Polymorft adenocarcinom	85253	81403	096
Sebaceöst adenocarcinom	84103	84103	046
Sekretoriskt carcinom	85023	81403	096
Skiveptelcarcinom	80703	80703	146
Spottkörtelgångscarcinom/ salivary duct carcinoma	85003	85003	096

Att tänka på vid registrering C00–C14, C30–C32

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.
- Det är inte ovanligt att sjukdomen debuterar med lymfkörtelmetastas. Det är också relativt vanligt med såväl recidiv av tidigare tumör som uppkomst av ny tumör med samma morfologi.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med följande översättningar:
 - **C00:** ICD-O/2 C00.8, ICD9 140.8, ICD7 140.8
 - **C02:** ICD-O/2 C02.8, ICD9 141.8, ICD7 141.8
 - **C04:** ICD-O/2 C04.8, ICD9 144.9, ICD7 143
 - **C05:** ICD-O/2 C05.8, ICD9 145.8, ICD7 144
 - **C06:** ICD-O/2 C06.8, ICD9 145.8, ICD7 144
 - **C08:** ICD-O/2 C08.8, ICD9 142.8, ICD7 142.8
 - **C09:** ICD-O/2 C09.8, ICD9 146.0, ICD7 145.0
 - **C10:** ICD-O/2 C10.8, ICD9 146.8, ICD7 145.8
 - **C11:** ICD-O/2 C11.8, ICD9 147.9, ICD7 146
 - **C13:** ICD-O/2 C13.8, ICD9 148.8, ICD7 147
 - **C31:** ICD-O/2 C31.8, ICD9 160.8, ICD7 160.8
 - **C32:** ICD-O/2 C32.8, ICD9 161.8, ICD7 161
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Sidoangivelse

- För pariga organ eller strukturer bör sida anges om uppgiften finns. För ett flertal av de här aktuella lägena är uppgiften obligatorisk: C06, C07.9, C08, C09, C30.1, C31.0 och C32.0. 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida.

Att tänka på vid val av läge

- **Läpp:** Läpproda (läppstiftsområdet) registreras på läge C00.0–C00.2. Den hudbeklädda delen av läppen registreras på läge C44. Om läpproda inte tydligt anges i anmälan ska i första hand hudläget väljas. För diagnosen aktinisk cheilit skall läget för läpproda användas.
- **Periodontal vävnad:** Tumörer från periodontal vävnad och tandfickor inkluderas i läge C03, tandkött/gingiva.
- **Följande ingår inte i gommen:** Tumörer som utgår från tandkött, läpparnas insida, underliggande ben och mjuka gommens övre, nasofaryngeala yta registreras inte på läge C05 gom/palatum.
- **Tandtumörer:** Tumörer från tänder registreras på respektive benläge överkäke/maxill C41.0 eller underkäke/mandibel C41.1.

- **Tunga och tungbas:** Den posteriora, bakre delen av tungan har ett eget läge, C01, medan tungan i övrigt och tunga UNS hör till läge C02.
- **Tonsiller:** Tonsillerna är anhopningar av lymfoid vävnad som sitter i en ringformig bildning i bakre svalget. Gomtonsillerna ("halsmandlarna") och en mindre tonsill i gomseget hör till Tonsilläget C09, medan tungtonsillen som är belägen i tungans bakre del hör till läge C02.4, medan svalg/farynxtonsillen (adenoiden) hör till läge C11.1.
- **Spottkörtlar:** Tumörer i öronspottkörteln (parotis) och övriga stora spottkörtlar (submandibularis, submaxillaris och stora spottkörtlar UNS) registreras på läge C07 och C08. Små, så kallade accessoriska, spottkörtlar finns utbrett i slemhinnan i munhålan och tumörer utgångna från dessa registreras på respektive faktiskt läge, i första hand C01, C03, C04, C05 och C06.
- **Stämband:** Det finns lägen för "äkta" och "falska" stämband. Om endast stämband anges i anmälan får det förutsättas att det är de äkta som avses.
- **Vaxkörtelcarcinom/ceruminöst adenocarcinom** förekommer i ytterörat men registreras på läge C44.2.
- **Skelettumörer:** Tumörer som utgår från någon del av skelettet registreras på sedvanligt sätt på rätt benläge, se C41.

Att tänka på vid val av morfologi

- **Pleomorft adenom** är en godartad tumör som har en epitelial och en mesenchymal komponent. Den epiteliala komponenten kan malignifiera och endast sådana varianter ska registreras. Detta kan benämnas carcinom ur/ex pleomorft adenom, pleomorft adenom med adenocarcinom, malignt pleomorft adenom och pleomorft adenom med cancer in situ.
- **Whartins tumör/adenolymfom** är en benign tumör som inte ska registreras.
- Enligt gällande föreskrift skall för läge **Näshåla C30 "inverterat näspapillom (Schneider-tumör)"** registreras. Det finns såväl flera varianter av Schneidertumörer som av inverterade papillom beskrivna i ICD-O/3.2 och i WHO-klassifikationen. ICD-O/3.2 listar dessa fördelade över morfokoderna 8121/0 samt 8121/1 och med olika klartexter, varav ett antal är hänvisade till läge C30.0 samt C31. Detta tolkas som att **enbart varianten av Schneidertumör som är inverterade eller onkocytära och som har kod 8121/1** i ICD-O/3.2 samt i aktuell WHO-klassifikation och som har en viss malignifieringsrisk beskriven med rökning och högrisk HPV angivet som riskfaktorer avses som registreringspliktig.
- **Skivepitelcarcinom** kan delas in i HPV-positivt och HPV-negativt. HPV-analys skall enligt vårdprogram utföras på primära skivepitelcancer i **tonsill, tungbas och epifarynx**. Ofta används i stället analys med antikropp för p16, där positivitet för p16 i över 70 % uppfattas tyda på HPV-positivitet. I B-anmälningar saknas ofta uppgift om HPV-status men informationen kan hämtas i kvalitetsregistret.
- **Skivepitelcarcinom HPV-positiv:** Om information om HPV-positiv/beroende finns ska den specifika morfokoden 80853 väljas. Information om HPV-positivitet hämtas från kvalitetsregistret för tumörer i huvud och halsregionen.

- **Skivepitelcarcinom HPV-negativ:** Om information om HPV-negativ/oberoende finns ska den specifika morf-kod 80863 endast väljas om ingen annan specificerad variant av skivepitelcarcinom finns i anmälan.

Historik

- Estesioneuroblastom med morf-kod 95223 och övriga ”estesiotumörer” har tidvis registrerats på läge C72, men ska enligt ICD-O registreras på läge C30.0.

Klinisk överblick C00–C14, C30–C32

Anatomi

Området innehåller en rad olika lägen i munhåla och svalg samt övre delen av luftvägarna ovan struphuvudet, inklusive spottkörtlar och tonsill. Avgränsningen mellan några av lägena och korrelationen till den kliniskt angivna lokalen kan vara lite vanskelig. WHO-klassifikationen som innefattar dessa lägen använder sig av en mer övergripande indelning av de anatomiska lokalerna.

- Läppcancer
- Munhålecancer
- Orofarynxcancer (cancer i mellansvalget)
- Nasofarynxcancer (cancer i nässvalget)
- Hypofarynxcancer (cancer i nedre svalget)
- Larynxcancer (cancer i struphuvudet)
- Spottkörtelcancer
- Näs- och bihålecancer (inkluderar cancer i mellanörat)
- Lymfkörtelmetastas på halsen med okänd primärtumör, CUP-HH

Tumörer

De flesta lägena domineras starkt av skivepitelderiverade tumörer utgånga från slemhinneytor. Förekomst av humant papillomvirus (HPV) är viktigt för såväl uppkomst, prognos och diagnostik för vissa lägen. Skivepitelcancer graderas ofta med en tregradig skala, men ibland används numera i stället indelning i morfologiska undertyper. Vid skivepitelcancer utgången från slemhinnan i munhålan eller svalget kan primärtumören ibland vara mycket liten och svår att hitta, och det är inte ovanligt att sjukdomen debuterar med en förstörad lymfkörtel på halsen som visar sig innehålla en metastas. Det finns olika premaligna förstadier till skivepitelcancer i munhålan, dessa har kliniska beteckningar som leukoplaki och erytroplaki och hittas ofta av tandläkare. Vid provtagning från dessa gäller sedvanliga regler; höggradig skivepiteldysplasi registreras.

Skivepiteltumörer är den vanligaste diagnosen även i området för det läppröda. För större tumörer kan det vara vanskligt att avgöra vilken som är primärlokalen, och det kan ibland vara ottydligt i anmälningarna om tumörer i läpparna har sitt primära ursprung i det läppröda eller i läpphuden. Om inte det läppröda tydligt anges som lokal i klinikanmälan eller PAD (patologisk anatomisk diagnos) används i första hand hudlägena.

I läpparna kan en särskild form av starkt inflammerad solskada, aktinisk cheilit, förekomma. Retningen kan ge dysplasi och ökar risk för skivepitelcancer. Sådana lesioner skall endast registreras om det föreligger övergång i höggradig skivepiteldysplasi, och registreras som detta.

Även andra typer av carcinom inklusive olika typer av adenocarcinom/körtelcancrar jämte neuroendokrina tumörer, lymfom och mesenkymala tumörer förekommer i regionen.

Spottkörtlarna har en egen och komplex tumörflora med flera varianter av körteltumörer med utseende av körtlarnas olika epiteliala celltyper, med varierande växtmönster men också blandtumörer. Skivepitelcancer förekommer i de stora spottkörtlarna såväl som primär tumör utgången från utförsgångstrukturer, som metastatisk växt från närliggande tumörutgången från slemhinneytan.

På läge C30.0 finns en särskild form av neuroblastom som anses uppkomma i anslutning till luktnerven, som har lite särskilda strukturella egenskaper. Denna morfologiska diagnos har tidvis även registrerats på läge C72, men ska enligt ICD-O höra till läge C30.0.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Många utredningar av misstänkt tumör i området har en finnålspunktion/ cytologisk diagnos som första morfologiska utredning. Om lymfom finns som differentialdiagnos opereras ofta lymfkörteln/knutan ut i stället.

Misstänkta tumörer i munslemhinnan ses ofta kliniskt som sårbildningar som inte läks och första undersökningen är i så fall en slemhinnebiopsi, men även cytologiska prov från ytan används. Provtagning djupare ner i svalget och i näshålorna görs med hjälp av skopi.

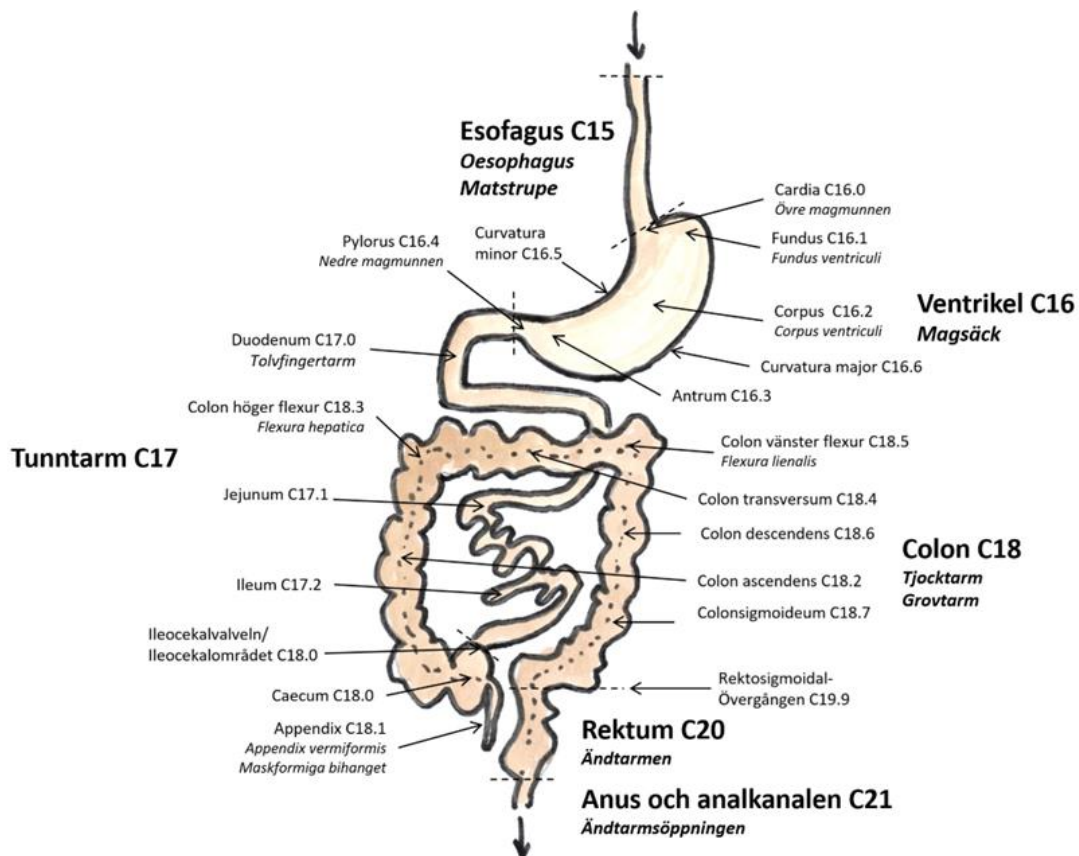
I samband med operation av tumör i området görs ofta en lymfkörtelutrymning på halsen enligt särskilda direktiv, för att göra en korrekt stadiindelning. Preparatet kallas ibland neck-preparat, lateral hals eller halsutrymning. Antalet lymfkörtlar och antalet lymfkörtlar med tumör räknas noga.

Notera att det är relativt vanligt för läget såväl med recidiv av en opererad/behandlad tumör som uppkomst av ny tumör, ofta med samma morfologi (främst skivepitelcancer) inom läget. Man behöver därför alltid vara vaksam vid inkomna anmälningar och vara frikostig med att eftersöka ytterligare information för att fastställa om det rör sig om förnyad manifestation av tidigare tumör eller en ny primärtumör.

Många tumörer går inte att operera radikalt vid upptäckten och behandlas då i stället ofta med strålbehandling. Misstänkta recidiv kan biopsieras flera gånger över tid.

Gastrointestinalkanalen

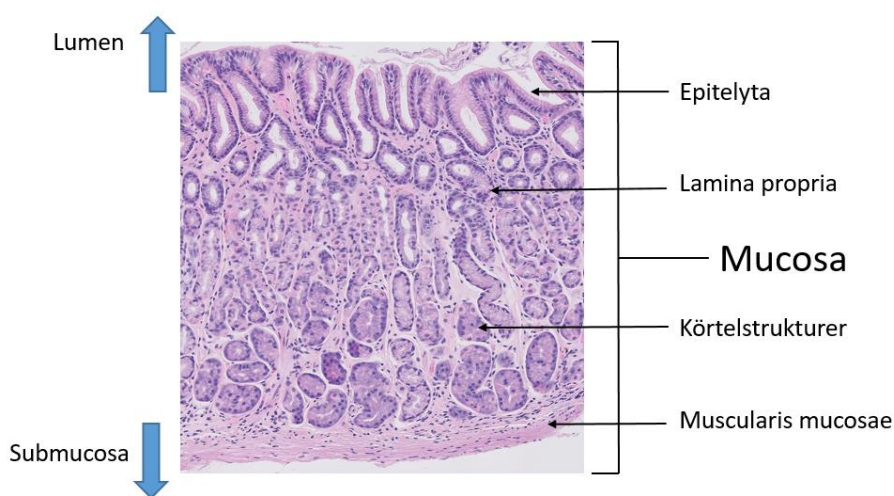
Kliniskt läge	Klartext
C15	Matstrupe (Esofagus)
C16	Magsäck (Ventrikel)
C17	Tunntarm (Duodenum, Ileum, Jejunum)
C18	Tjocktarm (Kolon)
C19	Övergång ändtarm-tjocktarm (Rektosigmoidala övergången)
C20	Ändtarm (Rektum)
C21	Ändtarmsöppning (Anus) och analkanalen
C22	Lever (Hepar) och intrahepatiska gallvägar
C23	Gallblåsa (Vesica Fellae)
C24	Andra och ospecificerade delar av gallvägssystemet
C25	Bukspottkörteln (Pankreas) inklusive exokrin och endokrin del
C26	Andra och ospecificerade delar av matsmältningsorganen



Källa: Cancerregistret

Mikroanatom och T-stadium gastrointestinalkanalens rörformiga delar

Magtarmkanalens körtelslemhinnebeklädda rörformiga delar har en gemensam grundläggande struktur som ligger till grund för hur precancerösa och cancerösa förändringar benämns och hur stadierna av djupväxt definieras. Mot lumen finns själva slemhinnan, mukosan, som består av ytepitel, körtelstrukturer och mellanliggande bindväv, den så kallade lamina propria. Mukosan avgränsas mot djupet av ett tunt muskellager, lamina muscularis, under vilken submucös bindväv följs av de tjocka muskellagren. Utsidan av ”röret” är till största delen beklädd med serosayta, till exempel är stora delar av magsäcken och tarmen beklädda med bukhinna, men vissa delar är retroperitoneala.



Källa: Cancerregistret

Intraepitelial dysplasi; lågradig (icke-registreringspliktig) och höggradig, epitelcellsdysplasi vilken är begränsad till preformerade körtelstrukturer. Intraepitelial dysplasi motsvarar cancer in situ men begreppet föredras ofta här då det kan vara missledande ur ett kliniskt perspektiv–**Tis**.

Intramukosal cancer; neoplastisk körteltillväxt i mukosaskiktet som inte är begränsad till preformerade körtelstrukturer utan bryter igenom till bindväven i lamina propria, men som inte helt bryter igenom slemhinnans avgränsande muskelskikt–**T1a**.

Invasiv cancer; växt i submukosa, muskellagret och genom muskellagret men inte ut i serosaytan–**T1b-T3**.

Indelningen är även applicerbar på skivepiteltumörer i esofagus, med den skillnaden att intraepitelial dysplasi/cancer in situ innebär höggradig dysplasi i skivepitelskiktet utan genombrott av basallagret till lamina propria.

Lesionerna namnges efter sin struktur eller form:

- **Adenom:** avvikande anhopning av körtelstrukturer, kan vara med eller utan dysplasi/atypi.
- **Polyp:** förändring som infäster med en stjälk mot underlaget.

- **Flack förändring:** förändring som infäster bredbasigt mot underlaget.
- **Sessile:** samma som flack förändring.
- **Sågtandsmönstrad:** mucinrikt spetsliknande mönster.
- **Serrated:** sågtandsmönstrad.
- **Intraepitelial glandulär neoplasi:** cancer in situ i körtelepitel, används för ”platta” förändringar, det vill säga som inte har en adenomatös utbuktning. Detta är i tjocktarmen ofta kopplat till dysplasi i kronisk inflammatorisk tarmsjukdom.
- **DALM:** ”dysplasia associated lesion or mass” endoskopisk bestämning på icke-polypös lesion relaterad till kronisk inflammatorisk tarmsjukdom, *be-greppet skall utgå!*

För T1-carcinom, vilka ofta beskrivs som adenom eller polyper med övergång i invasivt carcinom, används ytterligare uppdelningar av stadiet beroende på hur djupt i submukosan tumören når. Olika bedömningsskalor används för flacka och polypösa lesioner.

Flacka lesioner; Kikuchi-nivåer/sm-typ;

- sm1 infiltration i submukosans övre tredjedel
- sm2 infiltration i submukosans mellersta tredjedel
- sm3 infiltration i submukosans djupa tredjedel

Polypösa lesioner; invasionsnivå enligt Haggitt;

- Haggitt nivå 1 invasion i submukosan men enbart i polyphuvudet
- Haggitt nivå 2 invasionen ner i polypens ”nacke”
- Haggitt nivå 3 invasion ner i polypens stjälk
- Haggitt nivå 4 invasion nedanom polypstjälken men inte i muskularis propria

Samtliga lesioner som har en sm-typ eller en Haggittnivå angiven är alltså, om än ytligt, invasiva carcinom.

Ytliga adenocarcinom uppkomna i en tydlig adenomstruktur kallas ibland fortfarande för det mera gammaldags adenocarcinom ex/ur adenom. Uttrycket används alltmer sällan, och är närmast obsolet då det är biologiskt fastlagt att alla adenocarcinom i tarmkanalen uppkommer ur adenomatösa förstadier i någon grad.

Morfologitabell neuroendokrina tumörer i gastrointestinalkanalen

Beteckning	Förkortning	Differentiering	Grad	Ki-67 index
Neuroendokrin tumör UNS	NET	Högt diff	Okänd	< 3 %
Neuroendokrin tumör G1	NET G1	Högt diff	Låg/G1	< 3 %
Neuroendokrin tumör G2	NET G2	Högt diff	Intermediär/G2	3–20 %
Neuroendokrin tumör G3	NET G3	Högt diff	Hög/G3	> 20 %
Neuroendokrin cancer UNS	NEC	Lågt diff	Hög/G3	> 20 %
Småcellig neuroendokrin cancer	SCNEC	Lågt diff	Hög/G3	> 20 %
Storcellig neuroendokrin cancer	LCNEC	Lågt diff	Hög/G3	> 20 %
Mixed Neuroendokrin-Non neuroendokrin neoplasi	MINEN	Högt eller lågt diff	Variérande	Variérande

Att tänka på vid val av morfologi neuroendokrina tumörer

- Neuroendokrina tumörer (neuroendokrina neoplaser/NEN) kan ha lite olika beteckningar i olika lägen men sedan 2019 års WHO klassifikation för gastrointestinalkanalen är beteckningarna homogeniserade för hela GI-kanalen i enlighet med tabellen.
- Den aktuella indelningen inbegriper såväl grad ("grade") som differentieringsgrad ("differentiation") vilket i synnerhet i svensk nomenklatur kan vara lite svåröverskådligt.
- För MiNEN finns lägesspecifika varianter av blandning för flera anatomiska lokaler.
- Den tidigare vanliga beteckningen "carcinoid" för högt differentierade/låggradiga neuroendokrina tumörer i gastrointestinalkanalen rekommenderas inte.
- Högt differentierade rena neuroendokrina lesioner från GI-kanalen har en egen TNM-stadieindelning, medan NEC stadieindelas enligt carcinom på aktuell lokal.

Morfologitabell mjukdelstumörer, groddcellstumörer och slemhinne melanom i gastrointestinalkanalen

Morfologisk typ C15–26	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Mjukdelstumörer			
Alveolärt rhabdomyosarkom	89203	89203	676
Angiosarkom	91203	91203	506
Embryonalt rhabdomyosarkom UNS (inkl botryoid typ)	89103	89103	676
Embryonalt sarkom (i levern)	89913	88003	796
Epitelioitt hemangioendoteliom	91333	91303	506
GIST (gastrointestinal stromal tumör/stromacellssarkom)	89363	88003	796
Kaposi sarkom	91403	91403	566
Klarcellssarkom UNS	90443	90443	796
Leiomyosarkom UNS	88903	88903	666
Malign glomustumör	87113	86803	446
Malign granularcellstumör	95803	95803	686
Malign solitär fibrös tumör (SFT)	88153	88003	796
Myofibroblastiskt (pseudo)sarkom, inflammatoriskt epitelioitt	88251/b	88001/b	793/b
Perivaskulär epiteloid tumör (PECom), malign	87143	90443	796
Rhabdomyosarkom UNS	89003	89003	676
Spolcelligt rhabdomyosarkom	89123	89003	676
Synovialt sarkom UNS	90403	90403	776
Groddcells-/germinalcellstumörer			
Blandad groddcellstumör	90853	90853	826
Embryonalt carcinom UNS	90703	90703	826
Germinom	90643	90643	981
Gulesäckstumör (yolk sac tumour)	90713	90713	826
Malignt teratom	90803	90803	826
Mixed germ cell tumour	90853	90853	826
Omoget teratom	90803	90803	826
Slemhinne melanom			
Malignt melanom UNS	87203	87203	176
Mukosalt lentiginöst melanom	87463	87203	176
Nodulärt melanom (NM)	87213	87213	176

Att tänka på vid val av morfologi mjukdelstumörer, groddcellstumörer och slemhinne melanom

- I tabellen listas de tumörtyper som har vanliga eller lokaltypiska manifestationer i främst den rörformiga delen av gastrointestinalkanalen. För en komplett översikt över mjukdelstumörer hänvisas till läge C49.
- Hematolymfoida neoplasier kan ha sin manifestation i mag-tarmkanalen, och det finns också lägesspecifika varianter. För dessa hänvisas emellertid helt till Lymfomkapitlet.
- Godartade mjukdelstumörer som inte är registreringspliktiga som leiomyom och lipom är relativt vanliga.
- Majoriteten av solitära fibrösa tumörer i gastrointestinalkanalen är godartade, endast 10 % har en mer aggressiv profil med lokala återfall och fjärrmetastaser. I WHO-klassifikationen för gastrointestinalkanalen rekommenderas att dessa skall benämnas malign SFT med morf-kod 88153.
- **SFT skall här endast registreras om det tydligt anges att det rör sig om en malign variant enligt PAD eller klinisk anmälan.** Beteckningen hemangiopericytom som för vissa lägen betraktas som mer eller mindre överlappande rekommenderas inte för gastrointestinalorganen.
- Slemhinnerelaterade melanom är primära melanom som kan uppkomma i hela längden av kanalen, men är vanligast anorektalt.

Historik

- **Misstänkt malign/borderline GIST-tumör** registrerades tidigare enligt ICD-O/2 med morf-kod 88001, C24/hist 783/b. Från och med 2014 registreras misstänkt/borderline GIST med morf-kod 80001, C24/hist 993/b.
- **GIST UNS oklar/låg malignitetspotential** registrerades tidigare med morf-kod 89361. Från och med 2020 registreras alla GIST oavsett grad som maligna.

Matstrupe (Esofagus) C15

Kliniskt läge C15	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Cervikala esofagus (tractus superioris) ≤ 18 cm	C15.0	C15.0	C15.0	150.3	150.0
Torakala esofagus övre (proximala) tredjedel 19–24 cm	C15.3	C15.0	C15.0	150.3	150.0
Torakala esofagus mellersta tredjedel 25–32 cm	C15.4	C15.1	C15.1	150.4	150.0
Torakala esofagus nedre (distala, abdominala) tredjedel 33–40 cm	C15.5	C15.2	C15.2	150.5	150.0
Överväxt till/från angränsande sublokal inom matstrupe (C15) med okänt ursprung	C15.8	C15.9	C15.9	150.9	150.9
Matstrupe UNS	C15.9	C15.9	C15.9	150.9	150.9

Morfologisk typ C15	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Carcinom och höggradig epitelcells dysplasi			
Adenocarcinom	81403	81403	096
Adenoidcystiskt carcinom	82003	82003	056
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Basaloitt skivepitelcarcinom	80833	80703	146
Esofageal glandulär (intraepitelial) neoplasi, höggradig (körtelderiverad)	81482/b	81402/b	094/b
Esofageal intraepitelial skivepitelneoplasi, höggradig (skivepitelderiverad) (<i>skivepitelcancer in situ; TIS</i>)	80772/b	80702/b	144/b
Höggradig Barrett dysplasi C15.5 (<i>körtelcancer in situ; TIS</i>)	81482/b	81402/b	094/b
Lymfoepitelialt/lymfoepiteliomlikt carcinom	80823	80823	166
Lymfoepiteliom	80823	80823	166
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Skivepitelcarcinom UNS	80703	80703	146
Spolcelligt skivepitelcarcinom	80743	80703	146
Verruköst skivepitelcarcinom	80513	80703	146
Esofageala neuroendokrina tumörer			
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandade tumörer			
Blandform småcelligt neuroendokrint carcinom – adenocarcinom	80453	80413	196
Blandform småcelligt neuroendokrint carcinom – skivepitelcarcinom	80453	80413	196
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör (MiNEN)	81543	81503	096

Att tänka på vid registrering C15

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.
- Vid så kallad mappning (systematisk provtagning) vid känd Barretts kan flera höggradiga dysplasier hittas vid samma biopsitillfälle. Endast en registrering görs.
- Vid invasiv tumör och tidigare höggradig dysplasi finns registrerad görs en ny tumör. Detta förutsatt att det inte är under utredningens gång. Då uppdateras tidigare registrering.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera simultana tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C15.8, ICD9 150.8, ICD7 150.8.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera simultana tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Tumörer som utgår från gastro-esofageala övergången (GEJ), dvs. inom 2 cm upp från och 2 cm ner från övre magmunnen, ska registreras på läge C16.0

Att tänka på vid val av morfologi

- Barretts esofagus är ett tillstånd med metaplastiskt körtelepitel i nedre delen av esofagus, just ovan övre magmunnen. Tillståndet predisponerar för dysplasi och adenocarcinom men är inte i sig själv registreringspliktigt.
- **Misstänkt malign/borderline GIST-tumör** registreras med morf-kod 80001.
- Alla **GIST oavsett grad** registreras som maligna med morf-kod 89363.
- **SFT, solitär fibrös tumör**, registreras om det tydligt anges att det rör sig om en malign variant enligt PAD eller klinisk anmälan.

Historik

- Tidigare användes lägeskod C15.1 för de övre delarna av torakala esofagus, och C15.2 för den nedre delen av torakala esofagus.
- Tidigare rådde uppfattningen att adenocarcinom i nedre delen av esofagus alltid utgjorde överväxt av adenocarcinom från magsäckens övre del, cardia, vilket framgår från äldre litteratur och kodningsinstruktioner. Sedan början av 1990-talet är dock konceptet att adenocarcinom uppkomma i

Barrett-förändringar är primära på platsen välbelagt och dessa skall kodas på sitt faktiska läge.

- **Misstänkt malign/borderline GIST-tumör** registrerades tidigare enligt ICD-O/2 med morf-kod 88001, C24/hist 783/b. Från och med 2014 registreras misstänkt/borderline GIST med morf-kod 80001, C24/hist 993/b.
- **GIST UNS oklar/låg malignitetspotential** registrerades tidigare med morf-kod 89361. Från och med 2020 registreras alla GIST oavsett grad som maligna.

Klinisk överblick C15

Anatomi

Matstrupen är ett kanalformigt organ som sträcker sig från svalget med övre esofagussfinktern till nedre esofagussfinktern/övra magmunnen. Liksom tarmen består de yttre lagren av muskel och bindvävsskikt. En frisk matstrupes lumen är beklädd med ett tjockt oförhornat skivepitel. Övergången till magsäckens körtelepitel är skarp, men bildar ett vågigt mönster över matstrupens cirkumferens. Övergången syns till exempel vid endoskopisk undersökning och brukar då kallas Z-linjen.

Matstrupen indelas av praktiska skäl i delar definierade av avståndet från tandraden (överkäkens framtänder) och indelningen speglar egentligen inte några väsentliga anatomiska skillnader mellan organets olika delar.

Enligt gällande riktlinjer skall gastro-esofageala övergången (GEJ) som ingår i läge C16.0 uppfattas som ursprunget för tumörer inom 2 cm upp från och 2 cm ner från övre magmunnen. Detta stämmer ibland dåligt med hur tumörerna kodas i patologiutlåtanden då dessa tumörer vanligen ingår i nyckeltalen för esofagus enligt gällande riktlinjer. För ytterligare detaljer se resonnementet om Barretts esofagus under morfologiska kommentarer.

Tumörer

Godartade, icke registreringspliktiga, tumörer från de yttre bindvävsskikten är vanliga (lipom, leiomyom).

Skivepitelcarcinom i esofagus har visats ha koppling till livsstilsfaktorer som intag av alkohol och viss typ av mat, men även kroniskt inflammatoriska tillstånd. Däremot visar aktuella rön att HPV-infektion inte är av betydelse här.

Kronisk reflux av magsafter och andra retningstillstånd kan ge en omvandling av skivepitelet i esofagus just ovan övre magmunnen till körteldifferentierad slemhinna. I första skedet ses gastrisk slemhinna, det vill säga liknande den i ventrikeln, krypa uppåt i matstrupen. När retningen fortsätter uppkommer en omvandling av epitelet till tunntarmsliknande epitel, så kallad *intestinal metaplasi*. Detta kallas **Barretts esofagus** och ökar risken för körtelcellsdysplasier och adenocarcinom signifikant.

Patienter med känd Barretts följs kontinuerligt med endoskopiska undersökningar med systematisk provtagning, så kallad mappning, med ett stort antal biopsier från varje provtagningstillfälle. Även om höggradig dysplasi hittas i flera av biopsierna vid en mappning skall endast en registrering göras. Om flera separata härdar påvisas i ett resektat kan flera registreringar vara

motiverade. Vid fynd av invasiv cancer i senare prov uppdateras registreringen på vanligt sätt.

Adenocarcinom av olika typer kan också uppträda i hela esofagus längd, men det är ovanligt. Även här dominerar en etiologi med retningstillstånd (relaterat till reflux, livsstilsfaktorer samt övrigt som ger esofagit).

Notera att begreppet intramukosal cancer som används för övre delarna av GI-kanalen är steget över intraepitelial dysplasi/neoplasi och innebär invasion av de skikt som benämnda lamina propria och muscularis mucosae, men inte når ner i submukosan (pT1a).

Primära neuroendokrina neoplasier kan uppkomma i hela esofagus längd.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Kortfattad beskrivning av åtgärder som kan generera en morfologisk diagnos vid misstanke om malignitet i esofagus:

- **Gastroskopi och biopsitagning** för histologisk undersökning.
- Eventuellt **endoskopiskt ultraljud (EUS)** med **finnålspunktion** för cytologisk undersökning, men detta används inte för misstänkta primärtumörer utan för att undersöka metastasmisstänkta periesofageala lymfkörtlar.
- **Endoskopisk mukosaresektion**, inre delar av slemhinnan avlägsnas i ett stycke för histologisk undersökning avseende invasionsdjup.
- **Esofagusresektat** med histologisk undersökning.

Magsäck (Ventrikel) C16

Kliniskt läge C16	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Cardia UNS (övre magmun, gastroesofageal gränsszon, 2 cm ovan och nedan övergången)	C16.0	C16.0	C16.0	151.0	151.1
Fundus (övre del av magsäck)	C16.1	C16.1	C16.1	151.3	151.0
Corpus (mellersta delen)	C16.2	C16.2	C16.2	151.4	151.0
Antrum (nedre del)	C16.3	C16.3	C16.3	151.1	151.0
Pylorus (nedre magmun)	C16.4	C16.4	C16.4	151.1	151.0
Curvatura minor UNS	C16.5	C16.5	C16.5	151.4	151.0
Curvatura major UNS	C16.6	C16.6	C16.6	151.4	151.0
Överväxt till/från angränsande sublokal inom magsäck (C16) med okänt ursprung	C16.8	C16.9	C16.9	151.9	151.9
Magsäck UNS	C16.9	C16.9	C16.9	151.9	151.9

Morfologisk typ C16	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Höggradig epitelcells dysplasi/cancer in situ (TIS)			
Adenocarcinom in situ (TIS)	81402/b	81402/b	094/b
Adenom foveolär typ med höggradig dysplasi HGD	82102/b	81402/b	094/b
Adenom gastrisk typ med höggradig dysplasi HGD	82102/b	81402/b	094/b
Adenom huvudcells-/oxyntisk körteltyp med höggradig dysplasi HGD	82102/b	81402/b	094/b
Adenom intestinal typ med höggradig dysplasi HGD	81442/b	81402b	094/b
Adenom UNS med höggradig dysplasi HGD	81402/b	81402/b	094/b
Adenomatös polyp med höggradig dysplasi HGD	82102/b	81402/b	094/b
Glandulär/körtelderiverad intraepitelial neoplasi höggradig dysplasi HGD	81482/b	81402/b	094/b
Serrated/sågtandat adenom/lesion med höggradig dysplasi HGD	82132/b	81402/b	094/b
Tubulovillöst adenom med höggradig dysplasi HGD	82632/b	82632/b	094/b
Tubulärt adenom med höggradig dysplasi HGD	82112/b	82112/b	094/b
Villöst adenom med höggradig dysplasi HGD	82612/b	82612/b	094/b

Tabellen fortsätter på följande sida

Morfologisk typ C16	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Adenocarcinom			
Adenocarcinom blandad typ	82553	81403	096
Adenocarcinom UNS	81403	81403	096
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Carcinom med osteoklastliknande jätteceller	80353	80103	196
Hepatoitt carcinom	85763	81403	096
Medullärt carcinom med lymfoitt stroma	85123	85103	096
Mikropapillärt adenocarcinom	82653	81403	096
Mucinöst adenocarcinom	84803	84803	096
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Papillärt adenocarcinom	82603	82603	096
Parietalcellscarcinom	82143	81403	096
Pleomorft carcinom	80223	80103	196
Poorly cohesive carcinoma	84903	84903	096
Pseudosarkomatöst carcinom	80333	80103	196
Sarkomatoitt carcinom	80333	80103	196
Signetringcellscarcinom	84903	84903	096
Skivepitelcarcinom	80703	80703	146
Storcelligt carcinom med rhabdoid fenotyp	80143	80123	196
Tubulärt adenocarcinom	82113	82113	096
Gastriska neuroendokrina tumörer			
Gastrinproducerande (G-cells) NET/gastrinom	81533	81533	446
Histaminproducerande ECL-NET (enterokromaffinlik cell NET)	82423	82463	446
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
Serotoninproducerande EC-NET (enterokromaffin cell NET)	82413	81503	096
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Somatostatinproducerande (D-cells) NET/somatostatintumör	81563	81503	096
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandade tumörer			
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN	81543	81503	096
Övriga tumörer			
GIST (gastrointestinal stromal tumör/stromacellsarkom)	89363	88003	796

Att tänka på vid registrering C16

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.
- Vid ECLom i magsäcken är det vanligt med flera primärtumörer över tid.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C16.8, ICD9 151.8, ICD7 151.8.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge

Att tänka på vid val av läge

- Tumörer som utgår från gastro-esofageala övergången (GEJ), dvs. inom 2 cm upp från och 2 cm ner från övre magmunnen, ska registreras på läge C16.0.

Att tänka på vid val av morfologi

- Kod 82102 rekommenderas i WHO-klassifikationen för adenom av flera olika typer med höggradig dysplasi; inklusive foveolär typ, gastrisk pyloruskörteltyp, oxyntic körteltyp.
- Misstänkt malign/borderline GIST-tumör registreras med morf-kod 80001.
- Alla GIST oavsett grad registreras som maligna med morf-kod 89363.

Historik

- **Misstänkt malign/borderline GIST-tumör** registrerades tidigare enligt ICD-O/2 med morf-kod 88001, C24/hist 783/b. Från och med 2014 registreras misstänkt/borderline GIST med morf-kod 80001, C24/hist 993/b.
- **GIST UNS oklar/låg malignitetspotential** registrerades tidigare med morf-kod 89361. Från och med 2020 registreras alla GIST oavsett grad som maligna.

Klinisk överblick C16

Anatomi

Magsäcken är ett säckformat organ bildat som en vidgning av den rörformiga magtarm-kanalen, och avgränsas av övre och nedre magmunnen. Formen är asymmetrisk och den nedre, längre långsidan benämns *curvatura major*, och den övre, kortare kallas *curvatura minor*. För indelningen hänvisas till den schematiska bilden i kapitelinledningen. Utsidan är beklädd med bukhinna/peritoneum. Från *curvatura major* hänger omentet ner, en gardinliknande struktur av lucker fettrik bindväv med tämligen rikliga lymfoida strukturer.

Magsäckens slemhinna har högt specialiserade funktioner för att producera magsaft, peptidhormoner samt kraftigt slem som skyddar mot magsaftens frätande verkan.

Tumörer

På läget dominerar epiteliala tumörer vilka utvecklas ur en sekvens av preneoplastiska lesioner som vanligen har sitt ursprung i någon form av kronisk retning (relaterad till födointag, kroniskt inflammatoriska sjukdomar inklusive atrofi samt inflammation med *Helicobacter pylori*, magsårsbakterier). Neoplasier i magsäcken finns också som en del i hereditära tillstånd med fallenhet för bildning av polyper.

Funduskörtelpolyper och hyperplastiska polyper är godartade och skall inte registreras.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Kortfattad beskrivning av åtgärder som kan generera en morfologisk diagnos vid misstanke om malignitet i ventrikeln:

- **Gastroskopi och biopsitagning** för histologisk undersökning.
- **Polyp/adenomresektat** för histologisk undersökning, vid gastroskopisk undersökning.
- **Vävnadsresektat** för histologisk undersökning av delar av ventrikelväggen, innehåller hela tjockleken av väggen.
- **Ventrikelresektat**, komplett eller partiellt, behandling och diagnostik för histologisk undersökning.

Tunntarm (Duodenum, Ileum, Jejunum)

C17

Kliniskt läge C17	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Duodenum/ Bulbus duodeni (tolvfingerarm)	C17.0	C17.0	C17.0	152.0	152.0
Jejunum (övre del av tunntarm)	C17.1	C17.1	C17.1	152.1	152.7
Ileum (nedre del av tunntarm) (exkl. ileocekal gränsszon/valvula Bauhini)	C17.2	C17.2	C17.2	152.2	152.7
Meckels divertikel	C17.3	C17.3	C17.3	152.2	152.7
Överväxt till/från angränsande sublokal inom tunntarm (C17) med okänt ursprung	C17.8	C17.9	C17.9	152.9	152.9
Tunntarm UNS	C17.9	C17.9	C17.9	152.9	152.9

Morfologisk typ C17	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Höggradig epitelcells dysplasi/cancer in situ TIS			
Adenom, intestinal typ med höggradig dysplasi HGD	81442/b	81402/b	094/b
Adenomatös polyp med höggradig dysplasi HGD	82102/b	81402/b	094/b
Serrated/sågtandat adenom/lesion med höggradig dysplasi HGD	82132/b	81402/b	094/b
Tubulärt adenom med höggradig dysplasi HGD	82112/b	82112/b	094/b
Adenocarcinom			
Adenocarcinom	81403	81403	096
Adenocarcinom intestinal typ	81443	81403	096
Tubulärt adenocarcinom	82113	82113	096
Carcinom av pankreatikobiliär typ (C24.1)	81633	81403	096
Medullärt carcinom UNS	85103	85103	096
Mucinöst adenocarcinom	84803	84803	096
Poorly cohesive carcinoma	84903	84903	096
Signetringcellscarcinom	84903	84903	096
Neuroendokrina tumörer			
Enterokromaffincellscarcinoid	82413	81503	096
Extraadrenalt paragangliom UNS	86933	86931	441
Gangliocytiskt paragangliom (C17.0)	86830	86801	441
Gastrinproducerande NET/ gastrinom	81533	81533	446
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
Serotoninproducerande NET/	82413	81503	096
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Somatostatinproducerande NET/ somatostatinfom	81563	81503	096
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandade tumörer			
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN	81543	81503	096
Övriga tumörer			
GIST (gastrointestinal stromal tumör/stromacellssarkom)	89363	88003	796

Att tänka på vid registrering C17

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.
- Vid neuroendokrin tumör är det vanligt med multipla primärtumörer men de upptäcks i regel samtidigt. Vid ny anmälan övervägs om aktuell tumör är ny tumör eller recidiv

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C17.8, ICD9 152.8, ICD7 152.8.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Tumörer i duodenum som benämns som periampullära ska registreras på läge C24.1, ampulla/papilla Vateri.
- LAMN (low-grade appendiceal mucinous neoplasm) ska registreras på läge C18.1, appendix vermiformis.
- Tarmkanalen, icke specificerad lokalisering, ska registreras på läge C26.0.

Att tänka på vid val av morfologi

- Misstänkt malign/borderline GIST-tumör registreras med morf-kod 80001.
- Alla GIST oavsett grad registreras som maligna med morf-kod 89363

Historik

- **GIST, UNS oklar/låg malignitetspotential:** Morf-kod 89361/b som tidigare användes är borttagen i ICD-O/3.2 och alla GIST registreras som maligna oavsett vilken grad som anges i anmälan. Misstänkt malign/borderline GIST-tumör registrerades tidigare enligt ICD-O/2 med morf-kod 88001, C24/hist 793/b.

Klinisk överblick C17

Anatomi

Tunntarmen består, som framgår av översiktsskissen i kapitlets inledning, av flera delar; duodenum/tolvfingertarmen samt den egentliga tunntarmen med sina två delar jejunum och ileum, där inga svenska specifika begrepp finns för de senare.

I duodenums nedåttigande led mynnar den stora gallgången (ductus choledochus) samt gangen från bukspottkörteln. Det finns flera anatomiska

varianter på detta, men den vanligaste innebär att de båda gångarna konfluerar och mynnar tillsammans i en liten upphöjning i duodenum, papilla Vateri. De konfluerande gångarna är ofta vidgade före mynningen och bildar en så kallad ampulla.

Meckels divertikel är en embryonal rest bestående av en liten bråcksäck i tunntarmens vägg i ileum. Slemhinnan undergår ofta metaplasi till gastrisk slemhinna och primära tumörer kan uppkomma i strukturen, Meckels divertikel har ett eget läge C17.3.

Tumörer

Tumörer i tunntarmen är ovanligt jämfört med tjocktarmscancer, och är vanligen adenocarcinom men det förekommer även neuroendokrina tumörer och GIST. Det är vanligt att tumörer som egentligen uppkommer i utförsångarna till pankreas och/eller gallgången växer in i själva tarmen, men dessa registreras på ett annat läge som ses i tabellen ovan.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Skopering av tunntarmen är mer krävande än skopering av magsäck eller tunntarm, men kan utföras, och biopsier och/eller polypresektat kan göras. Vid påvisad tumör kan en del av tunntarmen opereras bort, men vid tumör i proximala delen måste ett omfattande ingrepp göras.

Tjocktarm (Kolon) C18

Kliniskt läge C18	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Caecum (blindtarm)	C18.0	C18.0	C18.0	153.4	153.0
Valvula Bauhini (ileocekal gränsszon)	C18.0	C18.0	C18.0	153.6	153.0
Appendix vermiformis (blindtarmens maskformiga bihang)	C18.1	C18.1	C18.1	153.5	153.4
Ascendens (höger kolon)	C18.2	C18.2	C18.2	153.6	153.0
Flexura hepatica (höger flexur)	C18.3	C18.3	C18.3	153.0	153.1
Transversum	C18.4	C18.4	C18.4	153.1	153.1
Flexura liendalis (vänster flexur)	C18.5	C18.5	C18.5	153.7	153.1
Descendens (vänster kolon)	C18.6	C18.6	C18.6	153.2	153.2
Sigmoideum	C18.7	C18.7	C18.7	153.3	153.3
Överväxt till/från angränsande sublokal inom tjocktarm (C18) med okänt ursprung	C18.8	C18.9	C18.9	153.9	153.9
Tjocktarm familjär polypos	C18.9	C18.8	C18.8	153.8	153.8
Tjocktarm UNS	C18.9	C18.9	C18.9	153.9	153.9

Övergång ändtarm-tjocktarm C19

Kliniskt läge C19	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Övergång ändtarm-tjocktarm (rektosigmoidal gränsszon)	C19.9	C19.9	C19	154.0	154.0

Morfologisk typ C18 och C19 (utom Appendix)	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Höggradig epitelcells dysplasi/cancer in situ TIS			
Adenomatös polyp med höggradig dysplasi HGD	82102/b	81402/b	094/b
Glandulär/körtelderiverad intraepitelial neoplasi höggradig dysplasi HGD	81482	81402/b	094/b
Serrated/sågtandat adenom/lesion med höggradig dysplasi HGD	82132/b	81402/b	094/b
Tubulovillöst adenom med höggradig dysplasi HGD	82632/b	82632/b	094/b
Tubulärt adenom med höggradig dysplasi HGD	82112/b	82112/b	094/b
Villöst adenom med höggradig dysplasi HGD	82612/b	82612/b	094/b
Adenocarcinom			
Adenocarcinom	81403	81403	096
Adenomliknande adenocarcinom	82623	81403	096
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Carcinom med sarkomatoid komponent	80333	80103	196
Medullärt carcinom UNS	85103	85103	096
Mikropapillärt adenocarcinom	82653	81403	096
Mucinöst adenocarcinom	84803	84803	096
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Poorly cohesive carcinoma	84903	84903	096
Serrated/sågtandat adenocarcinom	82133	81403	096
Signetringcellscarcinom	84903	84903	096
Villöst adenocarcinom	82623	81403	096

Tabellen fortsätter på följande sida

Morfologisk typ C18 och C19 (utom Appendix)	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Tumörsyndrom			
Adenocarcinom i familjär polypos (OBS! ICD-O/2 C18.8)	82203	82203	096
Familjär polypos, precanceröst adenom/precancerös adenomatos (OBS! ICD-O/2 C18.8)	82200/b	82200/b	094/b
Neuroendokrina tumörer			
Enterokromaffincellscarcinoid	82413	81503	096
Glukagonlik peptidproducerande tumör NET	81523	81523	446
L-cellstumör NET	81523	81523	446
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
PP/PYY-producerande tumör NET	81523	81523	446
Serotoninproducerande tumör NET	82413	81503	096
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandade tumörer			
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN	81543	81503	096
Övriga tumörer			
GIST (gastrointestinal stromal tumör/stromacellssarkom)	89363	88003	796

Morfologisk typ C18.1	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Höggradig epitelcells dysplasi/cancer in situ TIS			
HAMN (high-grade appendiceal mucinous neoplasm)	84802/b	84802/b	094/b
LAMN (low-grade appendiceal mucinous neoplasm)	84801/b	84801/b	093/b
Serrated/sågtandat adenom/lesion med höggradig dysplasi HGD	82132/b	81402/b	094/b
Adenocarcinom			
Adenocarcinom	81403	81403	096
Bägarcells(adeno)carcinom	82433	84803	096
Gobletcellscarcinom	82433	84803	096
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Mucinöst adenocarcinom	84803	84803	096
Poorly cohesive carcinoma	84903	84903	096
Signetringcellscarcinom	84903	84903	096

Tabellen fortsätter på följande sida

Morfologisk typ C18.1	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Neuroendokrina tumörer			
Enterokromaffincells carcinoid	82413	81503	096
Glukagon-lik peptidproducerande tumör NET	81523	81523	446
L-cellstumör NET	81523	81523	446
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82402	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82402	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82402	086
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82402	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
PP/PYY-producerande tumör NET	81523	81523	446
Serotoninproducerande tumör NET	82413	81503	096
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandade tumörer			
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN	81543	81503	096
Övriga tumörer			
GIST (gastrointestinal stromal tumör/stromacellssarkom)	89363	88003	796

Att tänka på vid registrering C18–C19

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.
- Vid syndromet **familjär polypos (FAP)** registreras endast en premalign tumör med morf-kod 82200/b samt en malign tumör med morf-kod 82203 oavsett antal tumörer och lokalisation. Om den första registrerade tumören är malign registreras bara den.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- **LAMN, low-grade appendiceal mucinous neoplasm**, får endast registreras på läge C18.1, appendix vermiformis.
- Vid syndromet **familjär polypos (FAP)** ska läge C18.9 med översättning till ICD-O/2 C18.8 väljas.
- Läge C19.9, **rektosigmoid gränsszon**, ska endast användas när det exakta ursprunget avseende rektum eller sigmoideum är oklart. Läget motsvarar ingen egentlig anatomisk struktur.
- Tarmkanalen, icke specificerad lokalisation, registreras på läge C26.0.
- Vid oklar angiven lokalisation antas kolon börja vid 16 cm upp från analöppningen.

Att tänka på vid val av morfologi

- LAMN kan, trots sin karaktär, finnas med utbredd spridning, såväl T3 som T4a. Tillståndet får inte förväxlad med spridning av annan mucinös tumörväxt i bukhålan med annan primärlokal.

- Beteckningen HAMN (high grade appendiceal mucinous tumour) har börjat användas för en likartad tumörväxt, men med mer uttalad atypi. För denna rekommenderas koden med ICD-O3.2 klartexten mucinöst adenocarcinom in situ.
- **Misstänkt carcinoid** kan ej registreras på läge C18.1. Efterhör om diagnosen blivit fastställd, om inte avskrivs fallet.
- Misstänkt malign/borderline GIST-tumör registreras med morf-kod 80001.
- Alla **GIST oavsett grad** registreras som maligna med morf-kod 89363

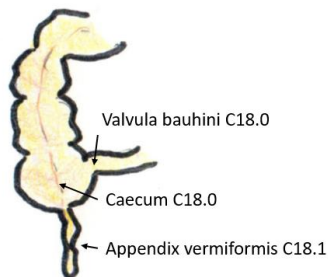
Historik

- **Misstänkt malign/borderline GIST-tumör** registrerades tidigare enligt ICD-O/2 med morf-kod 88001, C24/hist 783/b. Från och med 2014 registreras misstänkt/borderline GIST med morf-kod 80001, C24/hist 993/b.
- **GIST UNS oklar/låg malignitetspotential** registrerades tidigare med morf-kod 89361. Från och med 2020 registreras alla GIST oavsett grad som maligna.

Klinisk överblick C18–C19

Anatomi

Tunntarmen fäster in i grovtarmen i området för caecum/blindtarmen som bildar en liten blind ficka i vilken det maskformiga bihanget i sin tur fäster in. Begreppet ileocaecal-området innefattande distala ileum, caecum och ett litet proximalt stycke från kolon ascendens samt appendix och används ibland i kliniska sammanhang.



Källa: Cancerregistret

I övrigt börjar tjocktarmen med en del som går kranialt från caecum, vid höger sidas flexur finns en närmast 90 grader böj, den transversala delen har en individuell variation och går mer eller mindre rakt mellan flexurerna. Den nedåttigande delen börjar vid vänster flexur och går ner och övergår i en böjd del som benämns sigmoideum. Tarmen fäster stramt i flexurerna men är i övrigt något förskjutbar ovan rektum.

Tumörer

Grovtarmens tumörflora domineras helt av adenocarcinom och dess förstadier adenom och polyper. Adenocarcinom UNS är vanligast men mucinöst carcinom är viktigt att urskilja för prognos och anges i diagnostiken. Det finns en rad varianter av adenocarcinom som kan förekomma, men detta ses sällan i praktiken. På läget förekommer neuroendokrina tumörer.

Appendix har en egen tumörflora vilket ses i den separata tabellen ovan.

Utredning och provtagning/preparat

Vid operationer för koloncancer är det vanligt att halva tarmen tas bort, höger- eller vänstersidig hemikolektomi. Rektum tas ofta bort i sin helhet vid tumörkirurgi, detta benämns ibland rektumamputat.

Vid påvisad cancer opereras ett större stycke av tarmen bort, och undersöks avseende djupväxt i tarmens vägglager samt om tumörväxt finns i regionala lymfkörtlar. Förstadier eftersöks med screeningprogram eller hittas vid symtom och tas bort för diagnostik och prevention. Vid histopatologisk undersökning av dessa undersöks noggrant om tumören övergår i invasivt carcinom.

Vid preoperativ provtagning av misstänkt adenocarcinom innehåller ibland inte materialet några djupare delar av tarmväggen varför man inte histopatologiskt kan ställa diagnosen invasiv cancer. Även om man har stark klinisk misstanke om att invasion föreligger tas ofta ytterligare biopsier för att ha histopatologiskt bevis före den fortsatta handläggningen. Detta kan resultera i att flera prover inkommer från samma lesion under en relativt kort tidsperiod. Tolkningen av hur många lesioner som faktiskt föreligger försvåras av att man ofta provtar multipla lesioner på samma remiss med mindre exakt angivande av anatomiskt läge.

Ändtarmen (Rektum) C20

Kliniskt läge C20	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Ändtarm UNS	C20.9	C20.9	C20	154.1	154.0

Morfologisk typ C20	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Höggradig epitelcells dysplasi/cancer in situ TIS			
Adenomatös polyp med höggradig dysplasi HGD	82102/b	81402/b	094/b
Glandulär/körtelderiverad intraepitelial neoplas höggradig dysplasi HGD	81482	81402/b	094/b
Serrated/sågtandat adenom/lesion med höggradig dysplasi HGD	82132/b	81402/b	094/b
Tubulovillöst adenom med höggradig dysplasi HGD	82632/b	82632/b	094/b
Tubulärt adenom med höggradig dysplasi HGD	82112/b	82112/b	094/b
Villöst adenom med höggradig dysplasi HGD	82612/b	82612/b	094/b
Adenocarcinom			
Adenocarcinom	81403	81403	096
Adenomliknande adenocarcinom	82623	81403	096
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Carcinom med sarkomatoid komponent	80333	80103	196
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Medullärt carcinom UNS	85103	85103	096
Mikropapillärt adenocarcinom	82653	81403	096
Mucinöst adenocarcinom	84803	84803	096
Poorly cohesive carcinoma	84903	84903	096
Serrated/sågtandat adenocarcinom	82133	81403	096
Signetringcellscarcinom	84903	84903	096
Villöst adenocarcinom	82623	81403	096
Tumörsyndrom			
Adenocarcinom i familjär polypos (OBS! ICD-O/2 C18.8)	82203	82203	096
Familjär polypos, precanceröst adenom/precancerös adenomatos (OBS! ICD-O/2 C18.8)	82200/b	82200/b	094/b
Neuroendokrina tumörer			
Enterokromaffincellscarcinoid	82413	81503	096
Glukagon-lik peptidproducerande tumör NET	81523	81523	446
L-cellstumör NET	81523	81523	446
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
PP/PYY-producerande tumör NET	81523	81523	446
Serotonin-producerande tumör NET	82413	81503	096
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandade tumörer			
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN	81543	81503	096
Övriga tumörer			
GIST (gastrointestinal stromal tumör/stromacellssarkom)	89363	88003	796

Att tänka på vid registrering C20

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.
- Vid ny anmälan där patient tidigare haft tumör i lokalen övervägs om aktuell tumör är ny tumör eller recidiv.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Tarmkanalen, icke specificerad lokalisation, skall registreras på läge C26.0.
- Vid syndromet **familjär polypos** (FAP) ska lägeskod C18.9 med översättning till C18.8 i ICD-O/2 väljas.
- Vid oklar angiven lokalisation antas rektum vara 15 cm lång från analöppningen.

Att tänka på vid val av morfologi

- Skivepitelcarcinom kan förekomma i mycket sällsynta fall, men läget bör kontrolleras noggrant för att utesluta att det inte är frågan om överväxt från analkanalerna (C21).
- Misstänkt malign/borderline GIST-tumör registreras med morf-kod 80001.
- Alla **GIST oavsett grad** registreras som maligna med morf-kod 89363.

Historik

- **Misstänkt malign/borderline GIST-tumör** registrerades tidigare enligt ICD-O/2 med morf-kod 88001, C24/hist 783/b. Från och med 2014 registreras misstänkt/borderline GIST med morf-kod 80001, C24/hist 993/b.
- **GIST UNS oklar/låg malignitetspotential** registrerades tidigare med morf-kod 89361. Från och med 2020 registreras alla GIST oavsett grad som maligna.

Klinisk överblick C20

Anatomi

Rektums väggstruktur och slemhinna har samma uppbyggnad som redovisas i inledningen av avsnittet om gastrointestinalkanalen. Till skillnad från tjocktarmen är delar av rektum retroperitonealt belägen.

Tumörer

Läget domineras helt av adenocarcinom, vanligen av UNS typ.

Utredning och provtagning/preparat

Rektum har i allt väsentligt samma tumörflora som övriga grovtarmen. Denna domineras helt av adenocarcinom och dess förstadier adenom och polyper.

Vid påvisad cancer opereras ett större stycke av tarmen bort, och undersöks avseende djupväxt i tarmens vägglager samt om tumörväxt finns i regionala lymfkörtlar. Förstadier eftersöks med screeningprogram eller hittas vid symtom och tas bort för diagnostik och prevention. Vid histopatologisk undersökning av dessa undersöks noggrant om tumören övergår i invasivt carcinom.

Vid preoperativ provtagning av misstänkt adenocarcinom innehåller ibland inte materialet några djupare delar av tarmväggen varför man inte histopatologiskt kan ställa diagnosen invasiv cancer. Även om man har stark klinisk misstanke om att invasion föreligger tas ofta ytterligare biopsier för att ha histopatologiskt bevis före den fortsatta handläggningen. Detta kan resultera i att flera prover inkommer från samma lesion under en relativt kort tidsperiod. Tolkningen av hur många lesioner som faktiskt föreligger försvåras av att man ofta provtar multipla lesioner på samma remiss med mindre exakt angivande av anatomiskt läge.

Se översikt i kapitelinledningens indelning av in situ-förändringar/precancerösa lesioner samt hur tarmväggens anatomiska uppbyggnad påverkar stadiindelningen.

Anus (Ändtarmsöppning) och analkanal C21

Kliniskt läge C21	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Anus UNS	C21.0	C21.0	C21.0	154.2	154.1
Analkanal inkl analsfinktern (ringmuskeln)	C21.1	C21.1	C21.1	154.2	154.1
Kloakogen zon	C21.2	C21.2	C21.2	154.2	154.1
Överväxt till/från angränsande sublokal inom rektum/anus (C20–C21) med okänt utgångsläge i rektum/anus	C21.8	C26.0	C21.9	159.0	153.9

Morfologisk typ C21	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
HSIL/ Höggradig skivepiteldysplasi	80772/b	80702/b	144/b
AIN III/ Anal intraepitelial skivepitelneoplasi grad III	80772/b	80702/b	144/b
Epiteliala tumörer			
Adenocarcinom	81403	81403	096
Basaloid cancer/ basaloitt carcinom (C21.1)	81233	81233	126
Pagets sjukdom/ Morbus Paget extramammär	85423	85423	096
Skivepitelcarcinom	80703	80703	146
Verruköst skivepitelcarcinom	80513	80703	146
Neuroendokrina tumörer			
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandade tumörer			
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN	81543	81503	096
Övriga tumörer			
Malignt melanom UNS	87203	87203	176
Mukosalt lentiginöst melanom	87463	87203	176
Nodulärt melanom (NM)	87213	87213	176

Att tänka på vid registrering C21

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C21.8, ICD9 154.8, ICD7 154.8.

- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Vid oklar lokalisation registreras adenocarcinom på läge C20.9 (rektum) och skivepitelcancer på läge C21.0 (anus).
- Perianal tumör belägen inom ett område med diameter 5 cm från analöppningen, dvs. inom 2,5 cm radie, registreras på läge C21.0.
- Perianal tumör belägen utanför detta avstånd registreras på läge C44.5 (hud, bål) alternativt läge C51.9 (vulva).

Att tänka på vid val av morfologi

- Även för detta läge har begreppet HSIL tagit över, men ”dubbelgradering” kan förekomma. Om en lesion beskrivs som endast AIN2 skall den inte registreras.
- Basaloid cancer i analregion får ej förväxlas med basalcelscancer i huden.
- Morbus Paget betraktas alltid som malign i cancerregistret.

Historik

- Kloakogen cancer med morf-kod 81243 är markerad som obsolet i ICD-O/3.2 och ska inte längre användas.

Klinisk överblick C21

Anatomi

Analkanalen är en ett par centimeter lång kanal som avslutas med anus. Kanalen är omgiven av ringmuskler som bidrar till såväl tömning av tarmen som att hålla tätt genom att ringmuskulaturen i den yttre sfinktern är viljestyrda. Insidan är beklädd med slemhinna som övergår från körtelepitel till skivepitel.

Tumörer

Lokalen domineras helt av skivepiteltumörer, vilka till stor del är HPV-beroende. Invasiv skivepitelcancer föregås av intraepiteliala förstadier på likartat sätt som för cervix och vulva; AIN. Detta är en ovanlig tumorsjukdom, även om den något har ökat, med cirka 200 nya fall per år i riket.

I lokalen förekommer även andra tumörer, till exempel melanocytära och neuroendokrina men dessa är ännu ovanligare.

Utredning och provtagning/preparat

Tumörer upptäcks ofta genom knöl, obehag och sår eller bölder samt påverkan på kontinens. Provtagning med biopsier samt bilddiagnostik ingår i

utredningen, men de flesta patienter med invasiv tumör behandlas i första hand med radioterapi och onkologisk behandling i första steget.

Lever (Hepar) C22

Kliniskt läge C22	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Lever	C22.0	C22.0	C22.0	155.0	155.0
Intrahepatiska gallvägar	C22.1	C22.1	C22.1	155.1	155.0
Lever UNS (oklar primär/sekundär)	C80.9	C22.9	C22.9	155.2	156

Morfologisk typ C22	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Hepatocellulära tumörer C22.0			
Hepatocellulärt carcinom/levercellscancer UNS	81703	81703	066
Hepatocellulärt carcinom fibrolamellär typ	81713	81703	066
Hepatocellulärt carcinom skirrös typ	81723	81703	066
Hepatocellulärt carcinom klarcellig typ	81743	81703	066
Hepatocellulärt carcinom utan PAD, diagnosgrund 8	81703	81703	066
Levercellsadenom med oklar malignitetspotential	81701/b	81701/b	063/b
Intrahepatiska gallvägstumörer C22.1			
Biliärt intrahepatiskt carcinom	81603	81603	076
Intrahepatiskt gallgångscarcinom	81603	81603	076
Intrahepatiskt kolangiocarcinom	81603	81603	076
Klatskintumör	81623	81623	076
Kolangiocellulär/biliär intraepitelial neoplas (BillIN3) intrahepatisk	81482/b	81402/b	094/b
Perihilärt kolangiocarcinom	81623	81623	076
Blandade och odifferentierat carcinom			
Hepatocellulärt och kolangiocarcinom kombinerat/blandad typ (C22.0)	81803	81803	096
Odifferentierat primärt carcinom i levern	80203	80203	196
Övriga levertumörer			
Hepatoblastom (C22.0)	89703	89703	886
Intracystisk papillär neoplas med associerat invasivt carcinom	85033	82603	096
Intraduktal/Intracystisk papillär neoplas med höggradig dysplasi HGD	85032/b	82602/b	094/b
Intraduktal papillär neoplas med associerat invasivt carcinom	85033	82603	096
Intraduktal papillär neoplas med höggradig dysplasi HGD	85032/b	82602/b	094/b
Mucinös cystisk neoplas med associerat adenocarcinom	84703	84703	096
Mucinös cystisk neoplas med höggradig dysplasi HGD	84702/b	84702/b	094/b
Mucinös cystisk neoplas med associerat adenocarcinom	84703	84703	096
Neuroendokrina tumörer			
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandade tumörer			
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN	81543	81503	096

Att tänka på vid registrering C22

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.
- Hepatocellulärt carcinom registreras endast en gång per individ och alltid på läge C22.0.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- **Hepatocellulärt carcinom** som enbart är kliniskt diagnostiserad registreras med morf-kod 81703 och diagnosgrund 8.

Att tänka på vid val av läge

- Tumör i levern som är **oklar om primär eller sekundär** registreras på läge C80.9 med översättning till C22.9 i ICD-O/2 (lever UNS).
- **Levermetastas med okänd primärtumör** registreras på läge C80.9 med översättning till C78.7 i ICD-O/2 (metastas i lever).
- Tumörer i levern och de gallgångar som går inne i levern registreras på läge C22.
- Tumörer i gallblåsan registreras på läge C23.
- Tumörer i gallgångarna utanför levern, området för utflödet i tolvfingertarmen och gallvägar av oklart läge registreras på läge C24.

Att tänka på vid val av morfologi

- På läge C22.0 får inte morf-kod 80001 eller 80003 registreras.
- **Hepatocellulärt carcinom:** Det finns flera subtyper med egna morf-koder enligt tabell ovan. Det finns även några andra subtyper som saknar egna koder, såsom lymfocytrikt, spolcelligt och pleomorft HCC. Dessa begrepp registreras som hepatocellulärt carcinom UNS.
- **Fokal nodulär hyperplasi** i lever är benign och ska inte registreras.
- **Hepatocellulärt adenom** är en äkta neoplasi med viss potential för malignifiering. Ska registreras med morf-kod 81701, om histologisk bedömningen eller klinisk anmälan uttrycker att malignitetspotential finns.
- Om en klinisk anmälan om Klatskintumör inkommer och ett läge finns klart beskrivet kan tumören registreras på sitt läge med morf-kod 80003 och C24/hist 996. Se text under Tumörer nedan.
- **Blandform av kolangiocarcinom och hepatocellulärt carcinom** är en egen tumörtyper på läge C22.0, och inte en kollisionstumör. Registreras som en tumör.

Historik

- Hepatocellulärt carcinom utan mikroskopisk undersökning registrerades med morf-kod 80003 och på läge C80.9 t.o.m. 2007-12-31.

Klinisk överblick C22

Anatomi

Levern är belägen under höger diafragmakupol och når hos en person med ordinär leverstorlek knappt nedanför skyddet av den nedersta revbensbågen. Gallblåsan sitter på leverns undersida. Levern är kroppens näst största organ och kroppens största körtel. Parenkymet består av leverceller (hepatocyter), ett invecklat kärlsystem samt de intrahepatiska gallgångarna. Det finns dessutom gott om celler med immunologiska uppgifter. Levern är en viktig del i ämnesomsättningen av alla huvudtyper av näringsämnen, och producerar gallsyror, plasmaproteiner och koagulationsfaktorer. Organet fungerar också som depå för vitaminer, järn- och kopparjoner samt glykogen. Kroppsegna hormoner och många läkemedel metaboliseras i levern.

Tumörer

I levern förekommer tumörer utgånga från leverceller, hepatocyter, tumörer utgånga från de intrahepatiska gallvägarnas beklädnader samt neuroendokrina tumörer. På lokalen förekommer även tumörer utgånga från stödjevåvnader, hematolymfatiska celler och groddceller. Dessa behandlas i den gemensamma översikten över mesenkymala och övriga tumörer för gastrointestinalkanalen i kapitlets början.

Den biologiska insikten om hepatocellulär cancer har ökat i och med molekylärgenetiska framsteg och det finns nu väldefinierade genförändringar som ger underlag för uppdelning i flera undervarianter. De molekylära landvinningarna har även gett underlag för en uppdelning av intrahepatiskt kolangiocarcinom i två typer; en utgående från grövre gångar som liknar extrahepatiskt kolangiocarcinom och en deriverad från finkalibriga gångar som har mera likheter med hepatocellulär cancer.

Levercellscancer är relativt ovanlig i befolkningen i Sverige med cirka 500 diagnostiserade fall på ett år. Sjukdomen är vanligare hos män. I ett internationellt perspektiv är levercellscancer däremot en av de vanligare tumörformerna. Leverfibrosering (cirrhos) orsakad av virushepatit B eller C, alkoholskador eller metabola sjukdomar är viktiga riskfaktorer. Levercellscancer finns också som komplikation till kroniska inflammatoriska sjukdomar i magtarmkanalen med särskilda varianter som angriper levern.

Fokal nodulär hyperplasi i lever är ett benigt tillstånd som inte uppfattas vara en neoplasi. Förändringen kan utgöra ett differentialdiagnostiskt problem gentemot tumörsjukdom vid radiologiska undersökningar.

Carcinom som utgår från intrahepatiska gallvägar kan huvudsakligen delas in i tumörer utgånga från större respektive mindre gallgångar. De förra är belägna närmare leverhilus och har gemensamma drag med extrahepatiska gallgångscarcinom och utgår från intraepiteliala förstadier som BillIN3 eller intraduktal papillär gallgångsneoplasi.

Klatskintumör är en ursprungligen kliniskt beskriven specialvariant av gallgångscancer som egentligen endast definieras av ett läge någonstans i konfluensen av den högra och vänstra hepatiska gallgången. Den morfologiska termen perihilärt kolangiocarcinom är att rekommendera. Men om anmälan görs med begreppet Klatskintumör finns det en egen giltig kod för detta i ICD-O/3.2 som kan användas. Egentligen rör det sig enligt den

moderna klassifikationen om ett kolangiocarcinom av grövre gallgångstyp, och fall där histologisk undersökning finns kommer sannolikt oftast att benämnas så. Tumören kan, beroende på variationer i anatomin, vara såväl intra- som extrahepatisk och kan alltså förekomma på såväl läge C22.1 som C24. Dessa tumörer kan vara inoperabla då läget gör att symtom uppträder sent i förloppet och om histologisk diagnos saknas kan inte den specifika koden användas. Om ett läge finns klart beskrivet i anmälan kan tumören registreras på sitt läge men med morf-kod 80003 och C24/hist 996.

Hepatoblastom är en blastomatös (primitiv) tumör som uppträder hos små barn. Tumören kan vara såväl rent epitelial som innehålla mesekymala komponenter. Den epiteliala komponenten kan vara embryonalt präglad.

Levern är dessutom den vanligaste lokalen för fjärrmetastaser av adenocarcinom utgångna i tarmen och även många andra frekvent förekommande maligna tumörer har levern som vanlig eller möjlig metastaslokal. Då såväl hepatocellulär cancer som intrahepatisk gallvägscancer är mera ovanligt i vår befolkning kommer de flesta maligna tumörer i levern att vara metastaser.

Utredning och provtagning/preparat

Vanliga debutsymtom för all sjukdom i levern är gulsot, trötthet, avmagring och cirkulationsproblem. Det kan vara vanskligt att radiologiskt avgöra om tumör föreligger i levervävnad som är fibroserad, i synnerhet de varianter av fibros som är nodulärt formad. En fem-gradig skala med sannolikhetsgrader för att det rör sig om levercellscancer, så kallade LI-RADS används för den radiologiska bedömningen. Som diagnostik kan finnålspunktion användas men vanligare är mellannålsbiopsier.

All provtagning är vansklig på grund av blödningsrisk och risk för spridning av tumör. Vid tumör i gångstrukturer kan endoskopiska biopsier förekomma. Vid avgränsade förändringar kan resektat av förändringen förekomma. Vid avancerad tumör eller tillstånd som gör kirurgi vansklig förekommer behandling med enbart radiologisk diagnos med eller utan biomarkörer i blodet (AFP). Se registrering med diagnosgrund 8 ovan.

Gallblåsa C23 och Andra och ospecificerade delar av gallvägssystemet C24

Kliniskt läge C23	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Gallblåsa	C23.9	C23.9	C23	156.0	155.1

Kliniskt läge C24	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Extrahepatiska gallvägar (ductus hepaticus, ductus choledochus, ductus cysticus)	C24.0	C24.0	C24.0	156.1	155.2
Ampulla/papilla Vateri	C24.1	C24.1	C24.1	156.2	155.3
Ampullär zon/periampullära regionen	C24.1	C17.0	C17.0	152.0	152.0
Överväxt till/från angränsande sublokal inom intrahepatiska och extrahepatiska gallvägar (C22.1–C24) med okänt ursprung	C24.8	C24.9	C24.9	156.9	155.9
Gallvägssystemet UNS (intra- och extrahepatiska delar)	C24.9	C24.9	C24.9	156.9	155.9

Morfologisk typ C23 och C24	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Epiteliala tumörer			
Adenocarcinom intestinal typ	81443	81403	096
Adenocarcinom UNS	81403	81403	096
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Biliär intraepitelial neoplasi med höggradig dysplasi HGD/BillIN3	81482/b	81402/b	094/b
Biliärt extrahepatiskt carcinom (C24.0)	81603	81603	076
Extrahepatiskt gallgångscarcinom (C24.0)	81603	81603	076
Extrahepatiskt kolangiocarcinom (C24.0)	81603	81603	076
Intraduktal/Intracystisk papillär neoplasi med associerat invasivt carcinom	85033	82603	096
Intraduktal/Intracystisk papillär neoplasi med höggradig dysplasi HGD	85032/b	82602/b	094/b
Intraduktal papillär neoplasi med associerat invasivt carcinom	85033	82603	096
Intraduktal papillär neoplasi med höggradig dysplasi HGD	85032/b	82602/b	094/b
Klarcelligt carcinom	83103	83103	096
Klatskintumör (C24.0)	81623	81623	076
Mucinös cystisk neoplasi med associerat adenocarcinom	84703	84703	096
Mucinös cystisk neoplasi med höggradig dysplasi HGD	84702/b	84702/b	094/b
Mucinöst adenocarcinom	84803	84803	096
Mucinös cystisk neoplasi med associerat adenocarcinom/Mucinöst cystadenocarcinom UNS, invasivt	84703	84703	096
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Perihilärt kolangiocarcinom	81623	81623	076
Poorly cohesive carcinoma	84903	84903	096
Signetringcellscarcinom	84903	84903	096
Skivepitelcarcinom	80703	80703	146

Tabellen fortsätter på följande sida

Morfologisk typ C23 och C24	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Neuroendokrina tumörer			
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör UNS	82403	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandade tumörer			
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN	81543	81503	096

Att tänka på vid registrering C23–C24

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal på läge C24 ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C24.8, ICD9 156.8, ICD7 155.8.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

Att tänka på vid val av morfologi

- För Klatskintumör se text under läge C22.

Historik

Klinisk överblick C23–C24

Anatomi

Gallblåsan sitter på leverns undersida med ena ytan fäst mot levern med ett tunt lager bindväv och den fria ytan beklädd med bukhinna. Gallgångarna börjar mellan levercellerna och konfluerar till allt grövre strukturer vilka har två huvudgrenar, en från vardera leverloben. Dessa går samman till en huvudgång vilken tömmer sig i tolvfingertarmen. Gången till och från gallblåsan fäste vanligen cirka mitt på denna huvudgång. Utflödena i tolvfingertarmen är ibland gemensamt även med bukspottkörtelns gång, men flera anatomiska varianter finns.

Tumörer

Lägena domineras helt av epiteliäla tumörer utgånga från gångarnas epitel, men det finns även neuroendokrina primära tumörer. En rad premaligna förändringar som betraktas som förstadier till de maligna tumörerna finns definierade. Dessa är på ett eller annat sätt väl avgränsade från omgivande strukturer, och kan vara intraepiteliäla, intraduktala eller intracystiska.

I de extrahepatiska gallvägarna ses även i ovanliga fall skivepitelcancer och adenoskvamös cancer.

Gallblåse- och gallgångscancer är relativt ovanliga tumörer som främst drabbar äldre personer. Prognosen är tämligen dålig med hög dödlighet och låg 5-årsöverlevnad. Förloppet påverkas av vilket exakt underläge som tumören uppkommer i, tumörer som är mer perifert belägna kan lättare avlägsnas kirurgiskt och har därför något bättre prognos. Metastasering sker oftast lokalt, till omgivande strukturer och till leverns parenkym.

Riskfaktorer för gallvägscarcinom är i likhet med levercellscancer olika tillstånd som ger inflammation som icke-opererad gallstenssjukdom med kronisk inflammation, hepatit, kroniskt inflammatoriska sjukdomar och vissa parasiter, men även medfödda anläggningsrubbingar i gallträdets perifera delar är en viktig riskfaktor för perihilärt gallvägscarcinom.

Utredning och provtagning/preparat

Vid misstanke om tumör i gallvägarna används borstcytologi, det vill säga ett cellprov taget vid endoskopisk undersökning. Provmaterialet tas som vätskebaserad cytologi, vilket möjliggör immunhistokemi och molekylärpatologiska tilläggsanalyser, i synnerhet FISH-analys (fluorescence in situ hybridization) för att påvisa celler med avvikande mängd arvs massa (aneuploidi). Endast ett fåtal celler med avvikande antal kromosomer ger starka indicier för att malignitet föreligger och informationen kan användas för behandlingsgrundande beslut. En negativ borstcytologi utesluter däremot i regel inte malignitet.

Påvisade polyper i gallblåsan opereras bort i diagnostiskt och preventivt syfte, då dessa kan vara eller utvecklas till förstadier till cancer. Den autoimmuna sjukdomen primär skleroserande kolangit ger en signifikant förhöjd risk att utveckla gallvägscarcinom och patienter med denna sjukdom skall regelbundet undersökas för tecken på förstadier till tumörer.

Cystiska medfödda missbildningar i gallgången, choledocus, har en så hög risk för gallvägsmalignitet att samtliga påvisade fall skall utredas för preventiv operation, vilken beroende på anatomin kan bli omfattande.

Bukspottkörtel (Pankreas) C25 inklusive exokrin och endokrin del

Kliniskt läge C25	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Caput (huvud)	C25.0	C25.0	C25.0	157.0	157
Corpus (kropp)	C25.1	C25.1	C25.1	157.1	157
Cauda (svans)	C25.2	C25.2	C25.2	157.2	157
Ductus (pankreasgång)	C25.3	C25.3	C25.3	157.3	157
Langerhanska öarna (endokrin del av pankreas)	C25.4	C25.4	C25.4	157.4	195.5
Överväxt till/från angränsande sublokal inom bukspottkörtel (C25) med okänt ursprung	C25.8	C25.9	C25.9	157.9	157
Bukspottkörteln UNS	C25.9	C25.9	C25.9	157.9	157

Morfologisk typ C25 Exokrin del	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Acinic cell carcinoma	85503	85503	066
Adenocarcinom UNS	81403	81403	096
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Carcinom acinärcellstyp	85503	85503	066
Carcinom av blandtyp acinär/ duktal	85523	85503	066
Carcinom med osteoklastliknande jätteceller	80353	80103	196
Cystadenocarcinom acinärcellstyp	85513	85503	066
Duktalt adenocarcinom/pankreascancer	85003	85003	096
Hepatoitt carcinom	85763	81403	096
Intraduktal papilläer mucinös neoplasi med associerat invasivt carcinom	84533	81403	096
Intraduktal papilläer mucinös neoplasi med höggradig dysplasi/grav atypi (IPMN HGD)	84532/b	81402/b	094/b
Intraduktal papilläer onkocytär neoplasi med associerat invasivt carcinom*	84533	81403	096
Intraduktal papilläer onkocytär neoplasi*	84532/b	81402/b	094/b
Intraduktal tubulopapilläer neoplasi	85032/b	82602/b	094/b
Intraduktal tubulopapilläer neoplasi med associerat invasivt adenocarcinom	85033	82603	096
Kolloitt adenocarcinom	84803	84803	096
Medullärt carcinom UNS	85103	85103	096
Mucinös cystisk neoplasi med associerat adenocarcinom	84703	84703	096
Mucinös cystisk neoplasi med höggradig dysplasi HGD	84702/b	84702/b	094/b
Mucinöst cystadenocarcinom UNS	84703	84703	096
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Pankreascancer UNS	85003	81403	096
Pankreatisk intraepitelial neoplasi höggradig (PanIN HGD)	81482/b	81402/b	094/b
Pankreatoblastom	89713	80103	196
Poorly cohesive carcinoma	84903	84903	096

Tabellen fortsätter på följande sida

Morfologisk typ C25 Exokrin del	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Seröst carcinom	84413	84413	096
Seröst cystadenocarcinom	84413	84413	096
Signetringcellscarcinom	84903	84903	096
Solid pseudopapillär pankreasneoplasi	84523	81403	096
Storcelligt carcinom med rhabdoid fenotyp	80143	80123	196

*Intraduktal papillär onkocytär neoplasi och intraduktal onkocytär neoplasi med associerat invasivt adenocarcinom har fått nya koder i aktuell WHO-klassifikation, 84552 respektive 84553. Dessa finns inte i ICD-O/3.2 ännu och kan inte användas.

Morfologisk typ C25.4 Endokrin/neuroendokrin del	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Tumörer utan angiven hormonproduktion			
Icke-hormonproducerande neuroendokrin tumör	81503	81503	096
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
Neuroendokrint mikroadenom i pankreas (ö-cellsadenom)	81500	81500	091
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Tumörer med angiven hormonproduktion			
ACTH-producerande neuroendokrin tumör/NET	81583	81503	096
Gastrinproducerande NET/gastrinom	81533	81533	446
Glukagonproducerande NET/glukagonom	81523	81523	446
Insulinproducerande NET/insulinom	81513	81513	096
Serotoninproducerande NET	82413	81503	096
Somatostatinproducerande NET/somatostatinom	81563	81503	096
VIP-producerande NET/vipom	81553	81533	096
Blandade tumörer			
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN (tidigare MANEC)	81543	81503	096

Att tänka på vid registrering C25

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C25.8, ICD9 157.8, ICD7 157.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- **Endokrina** pankreastumörer, inklusive MiNEN (blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör) registreras på läge C25.4.

Att tänka på vid val av morfologi

- **Pankreascancer UNS** registreras med morf-kod 85003.
- Primärt **seröst carcinom** i pankreas är ovanligt. Bevis för fjärrmetastisering krävs för att en serös pankreatisk lesion skall klassificeras som cystadenocarcinom och vara registreringspliktig. Serösa cystadenom finns, dessa skall inte registreras.
- **Godartade cystbildningar och adenom** utan neuroendokrin komponent ska inte registreras.
- Det finns ett flertal intraduktala förändringar där in situ-varianterna med höggradig dysplasi samt varianterna med associerat invasivt carcinom skall registreras.
- Blandformer mellan endokrina/neuroendokrina och epiteliala/carcinomatösa tumörer kodas alla under samlingsbegreppet MiNEN (Mixed neuroendokrin och non-neuroendokrin neoplasi), tidigare kallad MANEC (C25.4).
- Neuroendokrint mikroadenom pankreatiskt/ö-cellsadenom ska registreras och på läge C25.4.
- **Endokrin tumör med känd hormonproduktion** ska registreras med morf-kod för det hormon som produceras.

Historik

- Från 2019 används kliniskt PanIN HGD, höggradig dysplasi i en tvågradig skala där PanIN HGD motsvarar PanIN-III, vilket användes från och med 2014-01-01. Benämningen in situ carcinom kan användas för dessa lesioner men rekommenderas inte. Tidigare kodades med morf-koden för detta, 81402.
- Före 2020-01-01 registrerades adenocarcinom i pankreas med morf-kod 81403.
- Neuroendokrina tumörer på läget som var del av tumörsyndrom MEN1 registrerades (i de fall syndromet framgick i anamnesen) fram till 2022-12-31 på läge C75.8 med morf kod 83601.

Klinisk överblick C25 inklusive C25.4

Anatomi

Bukspottkörteln (pankreas) är en stor, avlång körtel som är belägen bakom magsäcken och under bukhinnan. Körteln har både en endokrin, insöndrande, och en exokrin, utsöndrande del. För generell bakgrund avseende körtlar, insöndring och utsöndring hänvisas till Inledningen för huvudstycket för Endokrina organ.

Volymmässigt domineras bukspottkörteln av just spottkörteldelen, vilken producerar pankreassaften, ämnen som deltar i matsmältningen, som utsöndras genom en utförsgång till tunntarmen. Insprängt som små bollar av celler utan kontakt med utförsgångssystemet finns de endokrina ”öarna”, ”insulae” på latin. Dessa kunde tidigt i histologins historia utskiljas som stora prickar av celler med avvikande utseende i den övriga vävnaden. Ö-cellerna producerar små peptidhormoner som är av betydelse för ämnesomsättningen, där det mest allmänt kända fått sitt namn av ön, insulin!

Tumörer

Exokrina pankreas har en tumörflora som domineras av epiteliala tumörer, vilka indelas beroende på ingående celltyps differentiering som i första hand duktala (utgående från gångar) och acinära (utgående från körtelenheten) adenocarcinom. Duktal pankreascancer är den numerärt helt dominerande typen, och den tumörform som vanligen avses om begreppet ”pankreascancer” används. Duktal pankreascancer är ofta tydligt körtelbildande och mucinproducerande, men kan också vara papillära och i ovanliga fall serösa eller odifferentierade. Acinära tumörer utmärks av att produktion av enzymatiska proteiner kan påvisas med till exempel immunhistokemi.

För solid pseudopapillär neoplasia har man inte kunnat påvisa någon säker differentiering som duktal eller acinär.

Det finns premaligna duktala lesioner, PanIN, dessa indelas numera i en tvågradig skala avseende dysplasi grad där låg och måttlig dysplasi motsvarar låggradiga lesioner och hög grad av dysplasi motsvarar höggradiga lesioner.

Många små och tidiga lesioner är cystbildande, genom att gångar täpps till, men även solid pseudopapillär tumör utmärks, trots sitt namn, av cystbildningar.

I pankreas kan också mesenkymala och hematologiska neoplasier förekomma, men detta är ovanligt.

Pankreatoblastom är en ovanlig tumörform som kan förekomma hos barn.

Solid pseudopapillär pankreasneoplasia är en låggradig men malign pankreastumör som inte kan hänföras till någon specifik differentieringslinje.

I pankreas finns ett stort antal godartade cystbildningar och adenom som inte skall registreras.

Neuroendokrina tumörer i pankreas delas in i neuroendokrina tumörer/NET/Pan-NET, vilka räknas som högt differentierade, och neuroendokrin cancer/NEC/Pan-NEC, lågt differentierad neuroendokrin neoplasia i pankreas. NEC delas i sin tur in i en storcellig och en småcellig variant.

Vidare används för NET en gradering, G1-3 baserad på cellernas växtsätt/cellmorfologi samt proliferationsindex mätt genom räkning av Ki-67 positiva celler vid immunfärgning samt mitoshalt/mitosindex. Räkningen av Ki-67 positiva celler sker i ett stort antal celler och helst med hjälp av digital bild och/eller bildigenkänningsmjukvara.

Tumörtyp	Diff-grad	Grad	Ki-67	Mitosindex	Morf-kod ICD-O/3.2
Neuroendokrin tumör NET/ Pan-NET	Högt differentierad	G1	< 3 %	< 2/10 HPF	82403
Neuroendokrin tumör NET/ Pan-NET	Högt differentierad	G2	3–20 %	2–10/10 HPF	82493
Neuroendokrin tumör NET/Pan-NET	Högt differentierad	G3	> 20 %	> 20/10 HPF	82493
Neuroendokrin cancer NEC/Pan-NEC	Lågt differentierad	G3	> 20 %	> 20/10 HPF	82463
Neuroendokrin cancer NEC/ Pan-NEC småcellig	Lågt differentierad	G3	> 20 %	> 20/10 HPF	80413
Neuroendokrin cancer NEC/ Pan-NEC storcellig	Lågt differentierad	G3	> 20 %	> 20/10 HPF	80133

NET G1 och G2 benämndes tidigare ofta carcinoid, även i pankreas.

För bukspottkörteln skall enligt senaste WHO-klassifikationen och det nya vårdprogrammet begreppet MANEC ersättas med MiNEN (Mixed neuroendokrin och non-neuroendokrin neoplasi). För att en tumör skall uppfylla kriterierna för blandform måste den minsta tumörkomponenten vara minst 30 %, oavsett om det är den neuroendokrina eller icke-neuroendokrina, annars bortses från inslaget av annan differentiering vid klassificeringen.

Tumörerna delas också in i icke hormonproducerande (icke-funktionella) och hormonproducerande (funktionella) samt vilket hormon som i så fall produceras. I de fall där tumören har en känd hormonproduktion skall tumören koda med den specifika koden.

Utredning och provtagning/preparat

Tumörer i bukspottkörteln upptäcks ofta tidigare om de sitter i pankreas huvud och ger symtom genom att täppa till utförsgångarna. Tumörer i distalare delar är å andra sidan ofta lättare att operera bort. Radiologisk undersökning inleder ofta utredningen. Prov kan tas genom endoskopisk undersökning, antingen som biopsi eller borstprov. Endokrina tumörer är ofta välagränsade och kan beroende på lokaliseringen i organet tas bort som resektat. Vid malign tumör i pankreas huvud görs ibland det omfattande ingreppet Whipples resektion där delar av tolvfingertarmen, pankreas och gallblåsa och gallvägar tas bort i ett stycke.

Matsmältningsorgan C26

Kliniskt läge C26	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Tarmkanalen (C17–C21) UNS	C26.0	C26.0	C26.0	159.0	153.9
Överväxt till/från angränsande organ med okänt ursprung, som inte kan klassificeras på (C15–C26)	C26.8	C26.9	C26.8	159.9	199.3
Gastrointestinalkanalen (C15–C21) UNS	C26.9	C26.9	C26.9	159.9	199.3
Digestionsorganen (C22–C25) UNS	C26.9	C26.9	C26.9	159.9	199.3

Att tänka på vid registrering C26

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C26.8, ICD9 159.9, ICD7 199.3.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Ospecifikt läge ska i möjligaste mån undvikas. Lägeskoder under C26 används sparsamt och endast för tumörer med oklart ursprung, men där delar av gastrointestinalkanalen anges som möjligt ursprung.
- Om ospecifikt läge används för registrering av tumörer där man i B-anmälan anger ett ursprung som kan hänföras till flera olika lägen, till exempel ”pankreatobiliär tumör”, bör man i efterhand eftersöka mer specifik information via A-anmälan.
- Munhåla och svalg C01–C14 ingår inte i C26.
- Förändringar utgående från analhuden registreras inte på detta läge.
- Förändringar utgående från gallvägar UNS registreras på läge C24.9.

Att tänka på vid val av morfologi

- Om specifik diagnos finns men läget är oklart används kod från morfologitabellerna för lägena C15–C25.

Historik

Klinisk överblick C26

Anatomi

Läget täcker ospecifik lokal eller ospecificerad överväxt i hela den rörformiga delen av mag-tarmkanalen.

Tumörer

För läget kommer i första hand olika typer av adenocarcinom ifråga.

Utredning och provtagning/preparat

Utredning och tillgänglig information är att förvänta som sparsam då aktuella sjukdomstillstånd är spridd tumör och/eller sent stadium.

Andningsorgan och Brösthålans organ

Kliniskt läge	Andningsorganens lägen
C33	Luftstrupe (Trakea)
C34	Luftrör (Bronk) och Lunga
C37	Bräss (Tymus)
C38	Hjärta (Cor), Lungmellanrum (Mediastinum) och Lungsäck (Pleura)
C39	Annan och ofullständigt angiven lokalisation i andningsorgan och brösthålans organ

Luftstrupe (Trakea) C33

Kliniskt läge C33	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Luftstrupe (trakea)	C33.9	C33.9	C33	162.0	162.0

Att tänka på vid registrering C33

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Läget är ovanligt som primär tumörlokal.

Att tänka på vid val av morfologi

- För koder se morf-tabell för läge C34.
- Vanligast som primär lesion på läget är skivepitelcancer, men även adenoidcystisk cancer, adenocarcinom och neuroendokrina tumörer finns beskrivna.

Historik

Klinisk överblick C33

Anatomi

Luftstrupen är ett slemhinnebeklätt rör som hålls öppet av hästskoformade broskringar och som sträcker sig från larynx till delningen i huvudbronkerna.

Tumörer

Det är mycket ovanligt med tumörer som uppkommer i trakeas slemhinna, men skivepitelcancer, adenoidcystisk cancer och adenocarcinom finns

beskrivet. Sekundär växt från andra strukturer i brösthålan som lunga/bronk eller matstrupe förekommer.

Utredning och provtagning/preparat

Radiologisk undersökning och provtagning via bronkoskop eller thorakoskop kan förekomma.

Luftrör (Bronk) och Lunga C34

Kliniskt läge C34	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Huvudbronk (stambrok) inkl. carina, lunghilus	C34.0	C34.0	C34.0	162.2	162.1
Överlob och lingula, inkl. både bronk och lunga	C34.1	C34.1	C34.1	162.3	162.1
Mellanlob (enbart höger sida), inkl. både bronk och lunga	C34.2	C34.2	C34.2	162.4	162.1
Underlob, inkl. både bronk och lunga	C34.3	C34.3	C34.3	162.5	162.1
Överväxt till/från angränsande sublokal inom bronk eller lunga (C34) med okänt ursprung	C34.8	C34.9	C34.9	162.9	162.1
Bronk eller lunga UNS	C34.9	C34.9	C34.9	162.9	162.1
Lunga och pleura UNS (oklar primär/sekundär)	C80.9	C39.8	C39.8	165.9	163

Morfologisk typ C34	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Adenocarcinom in situ och minimalinvasiva			
Adenocarcinom UNS in situ	81402/b	81402/b	094/b
Icke-mucinöst adenocarcinom in situ	82502	82503	076
Minimalinvasivt icke-mucinöst adenocarcinom	82563	82503	076
Minimalinvasivt mucinöst adenocarcinom	82573	82503	076
Mucinöst adenocarcinom in situ	82532	82503	076
Adenocarcinom invasiva			
Acinärt adenocarcinom (i lunga)	85513	85503	066
Adenocarcinom intestinal typ	81443	81403	096
Adenocarcinom UNS	81403	81403	096
Enteriskt adenocarcinom	81443	81403	096
Fetalt adenocarcinom	83333	81403	096
Invasivt icke-mucinöst adenocarcinom	81403	81403	096
Invasivt mucinöst adenocarcinom	82533	82503	076
Invasivt mucinöst adenocarcinom kombinerat/blandat	82543	82503	076
Kolloitt adenocarcinom	84803	84803	096
Lepidiskt adenocarcinom	82503	82503	076
Mikropapillärt adenocarcinom	82653	81403	096
Papillärt adenocarcinom UNS	82603	82603	096
Solitt adenocarcinom	82303	80103	196
Skivepitelcancer			
Basaloitt skivepitelcancer	80833	80703	146
Icke-keratiniserande skivepitelcancer	80723	80703	146
Keratiniserande skivepitelcancer	80713	80703	146
Skivepitelcancer	80703	80703	146
Skivepitelcancer in situ SIS	80702/b	80702/b	144/b

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C34	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Övriga carcinom/blastom			
Adenoidcystiskt carcinom	82003	82003	056
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Carcinom med NUT-proteinrearrangemang/ NUT-carcinom	80233	80203	196
Carcinosarkom	89803	89803	896
Epitelialt-myoepitelialt carcinom	85623	85623	196
Jättecellscarcinom	80313	80313	196
Lymfoepitelialt/lymfoepiteliomlikt carcinom	80823	80823	166
Lymfoepiteliom	80823	80823	166
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	046
NSCC sannolik skivepitelcancer (cytologi)	80703	80703	146
NSCC sannolikt adenocarcinom (cytologi)	81403	81403	096
NSCC/lcke-småcellig cancer (cytologi)	80123	80123	196
NUT-carcinom	80233	80203	196
Pleomorft carcinom	80223	80103	196
Pulmonellt blastom	89723	89723	896
Spolcelligt carcinom	80323	80103	196
Storcellig cancer	80123	80123	196
Neuroendokrina tumörer			
Atypisk carcinoid	82493	82403	086
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80433	186
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC blandad/kombinerad typ	80453	80433	186
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC blandad/kombinerad typ	80133	80123	196
Typisk carcinoid	82403	82403	086

Att tänka på vid registrering C34

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C34.8, ICD9 162.8, ICD7 162.1.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Sidoangivelse

- För lägena C34.0, C34.1, C34.2, C34.3 och C34.9 är sidoangivelse obligatoriskt: 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Cytologi med maligna celler i pleuravätska kan i regel preliminärregistreras på läge C34, men detta är också en vanlig spridningslokal och pleuravätska med maligna körtelceller är inte sällan det första fyndet vid till exempel ovarialcancer som upptäcks i sent stadium.
- **Intrapulmonellt tymom** registreras på läge C37.

Att tänka på vid val av morfologi

- **Tumorlet** ska inte registreras.
- **DIPNECH**, diffus idiopatisk pulmonell neuroendokrincellshyperplasi, ska inte registreras.
- För morfologiska kommentarer avseende spottkörtelassocierade tumörer se lägen C07 och C08.
- Diagnosen icke småcellig cancer skall numera i första hand vara förbehållen cytologiska undersökningar, men den kan förekomma även för histopatologi. Det kan då vara rimligt att välja koden för storcellig cancer morf-kod 80123 om ingen ytterligare information finns i utlåtandet.

Historik

- Icke-småcellig cancer registrerades tidigare med morf-kod 80463.
- Det tidigare begreppet **bronkioalveolär cancer (BAC)** med morf-kod 82503 indelas numera som olika adenocarcinom i mucinösa och icke-mucinösa former, in situ former, minimalinvasiva former och invasiva former samt tumörer med så kallat lepidiskt växtsätt.
- Begreppet MANEC för blandformer mellan endokrin cancer och adenocarcinom har frångåtts för detta läge.
- ”**Tumorlet**”, en liten svulst, användes för en liten nodulär anhopning/hyperplasi av endokrina celler, möjligen ett förstadium till carcinoid. Begreppet avgränsas av att lesionen måste vara under 0,5 cm, och upptäcks ofta som bifynd. Förändringen registrerades tidigare med 80401/b; 80401/b; 993/b, men detta har varit tveksamt och svårtolkat och registreringen upphör från diagnosdatum 2019-12-31.

Klinisk överblick C34

Anatomi

Från de båda huvudbronkerna utbreder via en huvudgren till varje lob ett träd av allt smalare luftvägar bronkioli. Varje ändgren slutar i en liten grupp av luftförande blåsor, alveoli. Tumörer uppkommer i såväl luftvägar som ändstrukturena.

Tumörer

Strax över 4 000 nya fall av lungcancer upptäcks varje år i riket. Medianåldern vid insjuknande är 69 år. Trots framsteg inom diagnostik och behandling är 5-årsöverlevnaden låg, cirka 20 %. Fler kvinnor dör av lungcancer per år än av bröstcancer. Lungcancer är i ett internationellt perspektiv en vanlig och ökande tumörsjukdom.

Den helt dominerande riskfaktorn för lungcancer är tobaksrökning, men även yrkesexponering samt bostadsradon är av betydelse. Emellertid finns även lungcancer hos personer som aldrig varit tobaksrökare, detta är vanligen adenocarcinom med en något annorlunda tumörbiologi än annan lungcancer.

Förberedelser för screening för att ge tidig upptäckt pågår.

Bronkioalveolär cancer har ersatts som begrepp och en uppdelning i mucinösa och icke-mucinösa former, in situ former, minimalinvasiva former och invasiva former samt tumörer med så kallat lepidiskt växtsätt.

Indelningen är delvis beroende av samlad tumörstorlek, och för dessa tumörer, i likhet med flera andra diagnoser aktuella på läget, kan definitiv diagnos endast ställas på operationspreparat innehållande hela tumören.

På grund av detta, men även traditionellt, används för biopsimaterial och cytologiska prover från lokalen en lite annan terminologi, där en indelning i småcelliga och icke-småcelliga (NSCC) tumörer har praktisk relevans på grund av skillnader i preoperativ utredning/handläggning. Icke-småcelligt carcinom/NSCC som påvisats i **cytologi** betyder egentligen endast att man ser tumörceller som inte motsvarar småcellig cancer, och alltså kan vara flera andra typer.

Läget domineras av epiteliala tumörer där skivepitelcancer är vanligt, men även särskilda varianter av adenocarcinom, neuroendokrina tumörer och tumörer av spottkörtelliknande typ förekommer. Diffus idiopatisk pulmonell neuroendokrincellshyperplasi, **DIPNECH**, är en proliferaion av neuroendokrina celler som kan uppfattas som förstadium till carcinoid, men detta bedöms inte uppfylla kriterierna för registrering.

Utredning och provtagning/preparat

Typiska symtom på lungtumör är hosta, hosta med blodigt inslag, andningspåverkan/anfåddhet samt smärta. Sekundära symtom från tryck på centrala mediastinala strukturer förekommer också. Paramaligna symtom beroende på någon form av endokrin aktivitet i tumörcellspopulationen är inte ovanligt.

Provtagning vid utredning kan göras med cytologi, genom sköljning av luftvägar eller material från djupa upphostningar (sputumcytologi). Finnålspunktion genom skopi eller transtorakalt förekommer. Mellannålsbiopsier är vanligt, så även biopsier tagna vid bronkoskopi. Mindre förändringar i perifer lungvävnad kan tas bort i sin helhet. Mer centralt belägna förändringar kräver att hela den aktuella sidans lunga opereras bort. Tumörer som ligger vid eller omfattande delningen av huvudbronkerna är inte möjliga att behandla kirurgiskt.

Modern behandling skräddarsys efter tumörens molekylärbiologiska egenskaper, varför omfattande karakterisering av tumören görs med hjälp av immunhistokemi, i viss mån FISH samt NGS (next-generation sequencing).

Bräss (Tymus) C37

Kliniskt läge C37	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Bräss	C37.9	C37.9	C37.9	164.0	195.2

Morfologisk typ C37	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Tymom			
Atypiskt tymom typ A	85813	85803	841
Blandat tymom typ AB	85823	85803	846
Epitelialt tymom typ B3	85853	85803	846
Medullärt tymom typ A	85813	85803	846
Metaplastiskt tymom	85803	85803	846
Mikronodulärt tymom	85801	85800	841
Tymom typ B1	85833	85803	846
Tymom typ B2	85843	85803	846
Tymom UNS	85803	85803	846
Carcinom			
Adenocarcinom intestinal typ	81443	81403	096
Adenocarcinom UNS	81403	81403	096
Adenoidcystiskt carcinom i tymus	82003	82003	056
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Basaloitt skivepitelcarcinom	80833	80703	146
Carcinom med NUT-rearrangemang	80233	80203	196
Klarcelligt carcinom	83103	83103	096
Lymfoepitelialt/ lymfoepiteliomlikt carcinom	80823	80823	166
Lymfoepiteliom	80823	80823	166
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
NUT-carcinom/carcinom med NUT-rearrangemang	80233	80203	196
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Papillärt adenocarcinom	82603	82603	096
Sarkomatoitt carcinom	80333	80103	196
Skivepitelcancer i tymus	80703	80703	146
Tymiskt carcinom UNS	85863	85803	846

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C37	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Neuroendokrina tumörer			
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN	81543	81503	096
Blandform småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC och annat carcinom	80453	80413	196
Blandform storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC och annat carcinom	80133	80123	196
Teratom			
Omoget teratom G2	90801/b	90801/b	823/b
Malignt teratom G3	90803	90803	826

Att tänka på vid registrering C37

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Tymom registreras alltid på läge C37.9. Detta gäller även ektopisk tumusvävnad, tymus utanför det egentliga läget.
- Intrapulmonellt tymom registreras på läge C37.9 trots hänvisning till läge C34 i ICD-O/3.2.

Att tänka på vid val av morfologi

- **Tymom:** I första hand används typ för val av morf-kod.

Historik

- Från 2019-01-01 används koder som slutar på 3 för samtliga tymom utom mikronodulärt tymom vilket fortfarande har kvar morf-koden för benigna tymom UNS 85801. På C37.9 har dock alla tumörer alltid redovisats som maligna.
- Begreppet lymfocytiskt tymom användes tidigare för tymom typ B1.
- Begreppet kortikalt tymom användes tidigare för tymom typ B2.

Klinisk överblick C37

Anatomi

Tymus är den mest anteriora strukturen i mediastinum och ligger just under sternum. Organet är lobulerat, 4–5 cm stort hos en nyfödd och ökar i storlek genom puberteten för att sedan tillbakabildas, involueras. Organet är ett slags mognadsstation för T-lymfocyter och innehåller tymocyter, epitelceller och blodceller inklusive makrofager och dentritiska celler. Vaskulariseringen är riklig.

Tumörer

I tymus förekommer epiteliäla tumörer inom grupperna tymom, tymiska carcinom samt neuroendokrina tumörer och någon gång teratom. Tymomen uppkommer endast på läget för tymus eller i ektopisk tymusvävnad och liknar på ett eller annat sätt tymusvävnad. Trots att tymus endast finns som en rest hos vuxna personer så är tymom vanligast i 50–60-årsåldern. Carcinom i tymus är mycket mer sällan förekommande än tymom. Neuroendokrina tumörer är ovanliga.

Utredning och provtagning/preparat

Tumörer i tymus ger på samma sätt som andra tumörer i mediastinum ofta symptom genom tryck på övriga strukturer på läget. Tymom kan ge immunologisk sjukdom, vanligast som myastenia gravis.

Histologi krävs för fastställande av tymom, på grund av hur klassifikationen är uppbyggd kan det vara svårt att fastställa tumörtyp i små biopsier.

Hjärta (Cor), Lungmellanrum (Mediastinum) och Lungsäck (Pleura) C38

Kliniskt läge C38	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Hjärta, perikardium	C38.0	C38.0	C38.0	164.1	197.5
Främre mediastinum	C38.1	C38.1	C38.1	164.9	164
Bakre mediastinum	C38.2	C38.2	C38.2	164.9	164
Mediastinum UNS	C38.3	C38.3	C38.3	164.9	164
Lungsäck UNS (parietal, visceral)	C38.4	C38.4	C38.4	163.9	162.2
Överväxt till/från angränsande sublokal inom hjärta, lungmellanrum, lungsäck (C38) med okänt ursprung	C38.8	C39.9	C39.9	165.9	199.9
Lunga och pleura UNS (oklar primär/sekundär)	C80.9	C39.8	C39.8	165.9	163

Morfologisk typ C38	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Hjärta C38.0			
Angiosarkom	91203	91203	506
Leiomyosarkom UNS	88903	88903	666
Pleomorft sarkom	88023	88003	796
Hjärtäck C38.0 och Lungsäck C38.4			
Bifasiskt malignt mesoteliom	90533	90503	776
Blandat malignt mesoteliom	90533	90503	776
Epitelioitt malignt mesoteliom	90523	90503	776
Malignt mesoteliom UNS	90503	90503	776
Sarkomatöst mesoteliom	90513	90503	776
Mediastinum C38.3			
Blandad germinalcellstumör	90853	90853	826
Choriocarcinom UNS	91003	91003	806
Embryonalt carcinom UNS	90703	90703	826
Gulesäckstumör (yolk sac tumour)	90713	90713	826
Malignt teratom G3	90803	90803	826
Omoget teratom G2	90801/b	90801/b	823/b
Seminom UNS	90613	90613	066

Att tänka på vid registrering C38

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse är obligatorisk för Lungsäck C38.4; 1 = höger, 2 = vänster och 9 = okänd.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Cytologiskt fynd av maligna celler i pleuravätska registreras i regel lämpligen på läge C34, det vill säga att man utgår från att det rör sig om cancer primär i lungan. Det kan emellertid också röra sig om spridning av annan tumör till exempel ovarialcancer.
- I mediastinum, här mediastinum, kan germinalcellstumörer uppkomma, dessa registreras på läge C38.3.
- Tumörer uppkomna från ektopisk tymusvävnad registreras på läge 37.9 tymus.
- Teratom kan förekomma i mediastinum, men också specifikt i tymus.

Att tänka på vid val av morfologi

- I hjärtat kan maligna mesenkymala tumörer förekomma. Förutom de typer som listas ovan kan även andra typer av sarkom förekomma.

Historik

- Mesoteliom registrerades fram till 2015-12-31 endast en gång per individ. Från och med 2016-01-01 registreras var tumör för sig.

Klinisk överblick C38

Anatomi

Brösthålan begränsas av revbenen och ryggraden samt bröstbenet, sternum. Insidan är beklädd med det yttre bladet av lungsäcken. Lungornas utsida är beklädda med det inre bladet av lungsäcken. Hjärtsäcken är ett eget omslagsveck av mesotelbeklädd tunn vävnad. Hjärtat vilar något vänster förskjutet med basen mot mellangärdesmuskeln och de grova kärlen som smiter in i hjärtsäcken mellan omslagsveckena. I mitten av brösthålan går kroppspulsådern, luftstrupen och matstrupen jämte grova nervgrenar. Dessa strukturer omges av mediastinal mjukvävnad vilken innehåller rikligt med lymfkörtlar. Tymus ligger framom de mediastinala strukturerna.

Tumörer

Det är ovanligt med primära tumörer i hjärtat men det som vanligast förekommer är några typer av sarkom, vanligast rhabdomyosarkom och leiomyosarkom, men även angiosarkom samt övriga typer. Diffust B-cellslymfom kan förekomma som diffus växt i hjärtmuskel. Carcinom kan sprida sig som sekundär växt via hjärtsäcken och kan i ovanliga fall växa in i hjärtmuskeln.

I mediastinum förekommer germinalcellstumörer, hematolymfoida tumörer och någon gång mjukdelstumörer. För de senare hänvisas till mjukdelsläget och blodkapitlen.

I hjärtsäck och lungsäck kan mesoteliom uppkomma.

Överväxt av främst carcinom från lunga/luftvägar och esofagus förekommer till mediastinala strukturer. Äggstockscancer sprider sig relativt ofta till lunsäckarna.

Utredning och provtagning/preparat

Som vanligen vid misstanke om tumör i djupa strukturer är bilddiagnostik vanligen första steget. För provtagning kan cytologi göras på aspirerad vätska från lunsäck eller hjärtsäck. Prov för histologi eller finnåls cytologi kan tas vid skopi-undersökning. Diagnostik av mesoteliom är vanskelig med cytologi.

Annan och ofullständigt angiven lokalisation i andningsorgan och brösthålans organ C39

Kliniskt läge C39	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Övre luftvägar UNS (näshåla, svalg, struphuvud)	C39.0	C39.0	C39.0	165.9	161
Överväxt till/från angränsande sublokal inom andningsorgan resp brösthålans organ (C30–C39.0) med okänt ursprung	C39.8	C39.9	C39.9	165.9	199.9
Andningsorgan UNS	C39.9	C39.9	C39.9	165.9	199.9
Lunga och pleura UNS (oklar primär/sekundär)	C80.9	C39.8	C39.8	165.9	163

Att tänka på vid registrering C39

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- För Övre luftvägar UNS C39.0 finns ingen gemensam kod i ICD7, utan koden för struphuvud, 161 används.
- Tumör som är definierad som primär men har oklart ursprung inom bröst-hålan registreras på läge C76.1 Icke närmare specificerad lokalisation i bröst-hålan eller på bröst-korgen.

Att tänka på vid val av morfologi

- Se i första hand morfologitabeller för lägena C33, C34, C37 och C38.

Historik

Klinisk överblick C39

Anatomi

Läget innefattar en grov indelning av samtliga organ och strukturer som är belägna inom bröst-hålan.

Tumörer

I princip kan samtliga tumörtyper som kan förekomma i bröst-hålans organ och strukturer komma i fråga för dessa lägen, men i praktiken kommer sena stadier av carcinom att i första hand komma i fråga.

Utredning och provtagning/preparat

För lägena kommer sena stadier av tumörer med ofullständig utredning i första hand att vara aktuella.

Ben, Mjukdelar, Perifera nerver och Retroperitoneala rummet och bukhinna (Peritoneum)

Kliniskt läge	Klartext
C40	Extremitetsskelettets ben, leder och ledbrosk
C41	Ben, leder och ledbrosk i övriga och ospecificerade lägen
C47	Perifera nerver, ganglier och autonomt nervsystem
C48	Retroperitoneala rummet och bukhinna
C49	Bindväv, underhuds- och annan mjukvävnad

Extremitetsskelettets ben, leder och ledbrosk C40

Kliniskt läge C40	Ingående strukturer	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Armarnas långa rörben, skulderbladet samt dess leder	Humerus, radius, ulna, skapula, akromioklavikularleden, armbågsleden, skulderleden	C40.0	C40.0	C40.0	170.4	196.4
Händernas (fingrarnas och mellanhandens) samt handledens ben och leder	Falanger, metakarpalben, karpalben, fingerleder, handledens leder	C40.1	C40.1	C40.1	170.5	196.5
Benens långa rörben samt tillhörande leder	Femur, tibia, fibula, knäleden inklusive menisken	C40.2	C40.2	C40.2	170.7	196.7
Fotens (tårna, mellanfoten och hälen) samt fotledens ben och leder, knäskålen	Falanger, metatarsalben, tarsalben, talus, calcaneus, patella	C40.3	C40.3	C40.3	170.8	196.8
Överväxt till/från angränsande sublokal inom ben, leder och ledbrosk (C40) med okänt ursprung		C40.8	C40.9	C40.9	170.9	196.9
Ospecificerade ben, leder och ledbrosk i armar och ben UNS	Lokalisation i armar eller ben inklusive ovan beskrivna leder utan närmare beskrivning	C40.9	C40.9	C40.9	170.9	196.9
Plasmocytom kodas i relevant läge enligt ovan i ICD-O/3 men har avvikande översättning.			C90.2	C90.2	203.9	203

Ben, leder och ledbrosk i övriga och ospecificerade lägen C41

Kliniskt läge C41	Ingående strukturer	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Skallens, ansiktets och överkäkens ben och tillhörande leder	Kalvarium, kranialben, etmoidben, frontalben, hyoidben, maxill, occipitalben, orbitalben, parietalben, sfenoidben, temporalben, os zygomaticus.	C41.0	C41.0	C41.0	170.0	196.0
Underkäkens ben och käkleden	Mandibel och temporo-mandibulärled	C41.1	C41.1	C41.1	170.1	196.1
Kotpelaren	Columna vertebralis inklusive atlas och axis. Intervertebraldiskar, nukleus pulposus.	C41.2	C41.2	C41.2	170.2	196.2
Revben, bröstben och nyckelben och tillhörande leder	Costae, sternum, klavikel, sternocostalleder, costovertebralleder	C41.3	C41.3	C41.3	170.3	196.3
Bäckenben, korsben och svansben med tillhörande leder	Oxae pelvis, ilium och ischium, coccyx, sacrum, symfys, höftled, acetabulum.	C41.4	C41.4	C41.4	170.6	196.6
Överväxt till/från angränsande sublokal som inte kan klassificeras under (C40–C41.4) med okänt ursprung		C41.8	C41.9	C41.9	170.9	196.9
Ben, leder och ledbrosk UNS (C40–C41.4)	Ospecificerat läge i någon av dessa strukturer	C41.9	C41.9	C41.9	170.9	196.9
Plasmocytom kodas i relevant läge enligt ovan i ICD-O/3 men har avvikande översättning.			C90.2	C90.2	203.9	203

Morfologisk typ C40 och C41	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Kondrogena tumörer (brosktumörer)			
Atypisk kartilaginär tumör	92221/b	92201/b	733/b
Dedifferentierat kondrosarkom	92433	92203	736
Klarcelligt kondrosarkom	92423	92203	736
Kondrosarkom grad 1	92223	92203	736
Kondrosarkom grad 2–3	92203	92203	736
Mesenkymalt kondrosarkom	92403	92203	736
Periostealt kondrosarkom	92213	92203	736
Synovial kondromatos	92201/b	92201/b	733/b

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C40 och C41	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Osteogena tumörer (bentumörer)			
Centralt (intraossöst) låggradigt osteosarkom	91873	91803	766
Höggradigt yttligt osteosarkom	91943	91803	766
Konventionellt osteosarkom	91803	91803	766
Osteosarkom UNS	91803	91803	766
Parostealt osteosarkom	91923	91803	766
Periostealt osteosarkom	91933	91803	766
Sekundärt osteosarkom (från Pagets sjukdom i ben)	91843	91803	766
Småcelligt osteosarkom	91853	91803	766
Telangiektatiskt osteosarkom	91833	91803	766
Kärltumörer			
Angiosarkom i ben	91203	91203	506
Epitelioitt hemangioendoteliom i ben	91333	91303	506
Osteoklastiska jättecellstumörer			
Jättecellstumör i ben UNS	92501/b	92501/b	741/b
Malign jättecellstumör i ben	92503	92503	746
Notokordala tumörer			
Kondroit kordom	93713	93703	886
Kordom UNS	93703	93703	886
Konventionellt kordom	93703	93703	886
Odifferentierad kordom	93703	93703	886
Dedifferentierat kordom	93723	93703	886
Övriga mesenkymala tumörer i ben			
Adamantinom i långa rörben (C40)	92613	92613	866
Dedifferentierat adamantinom i långa rörben (C40)	92613	92613	866
Fibrosarkom i ben	88103	88103	706
Leiomyosarkom UNS	88903	88903	666
Odifferentierat pleomorft sarkom UPS	88023	88003	796
Odifferentierade små-rundcellstumörer i ben och mjukdelar			
Ewings sarkom	93643	92603	756
Tandtumörer (odontogena) C41.0 och C41.1			
Ameloblastiskt carcinom	92703	92703	866
Ameloblastiskt fibrosarkom	93303	93103	886
Ghost cell odontogent carcinom	93023	92703	866
Klarcelligt odontogent carcinom	93413	92703	866
Malignt adamantinom (C41.0 och C41.1 ej i långa rörben)	93103	93103	866
Malignt ameloblastom	93103	93103	866
Metastaserande ameloblastom	93103	93103	866
Odontogent carcinosarkom	93423	92703	866
Odontogent sarkom	93303	93103	866
Primärt intraossöst carcinom UNS/PIOC	92703	92703	866
Skleroserande odontogent carcinom	92703	92703	866

Att tänka på vid registrering C40–C41

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse är obligatorisk på läge C40; 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida.

Diagnosgrund 8 (specificerad orf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Skelettmetastaser får inte registreras på läge C40–C41 utan registreras på läge C80.9 i det fall primärtumören är okänd.
- Följande morf-koder får **inte** registreras på läge C40–C41;
 - Morf-kod 80003, registreras i stället på läge C80.9.
 - Morf-kod 80103–85893, dessa carcinom kan ej förekomma primärt i skelett.
 - Malignt melanom, morf-kod 87203, registreras på respektive läge (RL).
 - Extraskelletalt plasmocytom, morf-kod 97343, registreras på RL.
- **Extraskelletala** former av kondrosarkom, Ewings sarkom och osteosarkom registreras på läge C49 eller respektive läge.
- Tänder saknar egen lägeskod, registreras på läge C41.0 alt C41.1.

Att tänka på vid val av morfologi

- Mjukdelstumörer, till exempel fibrosarkom är ovanligt, kontrollera att det verkligen rör sig om en primärtumör – registrera annars på läge C49.
- Jättecellstumör UNS registreras om tumören är primär i skelett, men inte om primär i mjukdelar.
- Benigna tumörer ska registreras om de växer in i skullhålan (C41.0) eller ryggmärgskanal (C41.2).
- Plasmocytom i skelett registreras primärt på läge C40–C41, men med avvikande översättning (se avsnittet gällande hematologi).
- Adamantinom förekommer både som benign och malign variant och endast den maligna ska registreras. De flesta patologisystem använder samma kod för båda varianterna, så det är viktigt att läsa klartexten i PAD och vad kliniker anger för diagnos.
- Osteoblastom är trots sitt namn en godartad tumör, benämndes tidigare aggressivt osteoblastom, och ska inte registreras.

Historik

- Ewings sarkom registrerades med morf-kod 92603 fram till registreringsdatum 2019-01-01.
- Adamantinom UNS med morf-kod 93100 var initialt anmälningspliktigt (1958), men detta har sedan länge tagits bort.
- Kondrosarkom grad 1 kan tidigare ha registrerats med morf-kod 92203, kondrosarkom UNS.

Klinisk överblick C40–41

Anatomi

Skelettet hos en vuxen individ består av över 200 ben. Benen har tre olika typer; rörben (långa rörben), korta (oregelbundna) ben och platta ben. Varje ben täcks ytterst av benhinnan, periostet och har sedan ett yttre mycket hårt hölje av kortikalt, kompakt ben som innehåller blodkärl, nerver och lymfkärl. Innanför finns svampigt (spongiöst) ben och i många ben finns ett centralt hålrum som innehåller benmärg. I de ytor som ingår i leder finns en broskyta. I vissa leder finns ytterligare en yta, synovialytan, en tunn bindväv som producerar den smörjande ledvätskan, synovia.

Skelettets ben bildas genom att brosköar kondenserar i den mesenkymala embryonala vävnaden, dessa bildar grundformerna för benen och omvandlas till ben genom en förbeningsprocess som innefattar inlagring av mineraler. Skelettet är inte statiskt hos en vuxen utan det sker en långsam omsättning av materialet, delvis med hjälp av en särskild sorts flerkärniga jätteceller, osteoklaster.

Tumörer

Det är epidemiologiskt ovanligt med primära tumörer i skelettet. Ungefär 120 elakartade primära skelettumörer upptäcks per år i riket. Det finns också ett stort antal typer av godartade skelettförändringar som vanligen uppkommer hos barn, men dessa är inte registreringspliktiga, utom i särskilda fall där inväxt i skallhåla eller ryggmärgskanal uppkommer.

Tumörtyperna namnges efter de mogna celltyper som tumörcellerna liknar snarare än den vävnad de utgår från. Det anses att sarkom i första hand uppkommer från enstaka primitiva celler med förvärvade mutationer i stället för en sekvens med premaligna stadier som är vanligt för carcinom. Redan tidigt under tumör-genetiken fastslogs att specifika genetiska förändringar, påvisbara som kromosomavvikelse vanligen translokationer med utbyte av material mellan kromosomer, är typiskt för sarkom. I modern diagnostik är påvisande av muterade proteiner antingen genom immunhistokemi eller molekylärpatologiska metoder av största vikt för diagnostiken.

Osteogena tumörer domineras av morfologi som liknar ben eller benbildning.

Kondrogena tumörer liknar brosk med varierande grad av mognad.

Notokordala tumörer/kordom liknar ryggssträngen/notokorden, en hos ryggradsdjur embryonal struktur som utgör grunden för anläggningen av ryggraden. Rester av notokord finns i diskarna mellan ryggkotorna.

I övrigt finns varianter av sarkom som också finns i mjukvävnad. På läget förekommer också hematolymfoida tumörer som primärmanifestation.

Tumörer från tandbildning eller tumörer som liknar tandbildande vävnad förtjänar särskild uppmärksamhet. Dessa finns i klassifikationerna för Huvud och Halstumörer, men skall kodas på lägena för över- och underkäke när de uppkommer i anslutning till tänderna. Det finns också tandbildningsliknande tumörer med primärlokal i långa rörben. Dessa tumörer benämns med förledet amelo-. Tidigare användes oftast benämningen adamantinom, men detta är gammaldags. Det finns en variant av kraniofaryngeom, en tumör som

vanligen utgår från sella i skallhålan (C75.2), som benämns adamantinomatöst kraniofaryngeom på grund av att morfologin liknar tandbildande vävnad.

Elakartade primära sarkom i skelettet behandlas i första hand med kirurgi, ofta i kombination med cellgift och/eller radioterapi. Kombinationen av omfattande kirurgi med amputation av hela eller delar av extremiteter tillsammans med cytostatika med flera preparat har gjort att 5-årsöverlevnaden sedan 1970 har ökat från mindre än 20 % till numera över 60 %.

En del bensarkom uppkommer hos individer med genetisk predisposition för tumörutveckling. I övrigt är få riskfaktorer kända förutom tidigare genomgången strålbehandling.

Utredning och provtagning/preparat

Tumörer i skelettet debuterar ofta med smärta eller svullnad på platsen för tumören. Radiologisk undersökning med konventionell röntgen, klinisk undersökning, vid behov MRT samt provtagning av tumören inleder utredningen. Det är viktigt att denna typ av tumörer utreds på sarkomcentrum så att inte provtagningen ökar risken för spridning. Som provmaterial kan olika typer av borrbiopsier och aspirationsmaterial från områden där tumör har brutit ner det kortikala benet förekomma tidigt i utredningen. För vissa tumörtyper ges behandling före kirurgisk resektion.

Perifera nerver, ganglier och autonomt nervsystem C47

Kliniskt läge C47	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Huvud inkl. ansikte samt hals (exkl. perifera nerver och autonoma nervsystemet i orbita C69.6)	C47.0	C47.0	C47.0	171.0	193.3
Övre extremitet och skuldra	C47.1	C47.1	C47.1	171.2	193.3
Nedre extremitet och höft	C47.2	C47.2	C47.2	171.3	193.3
Bröstkorg och brösthållans inre organ	C47.3	C47.3	C47.3	171.4	193.3
Bukvägg och bukhållans organ	C47.4	C47.4	C47.4	171.5	193.3
Bäckenvägg inkl. säte och ljumske samt bäckenhållans organ	C47.5	C47.5	C47.5	171.6	193.3
"Säte"				171.3	
Bål UNS	C47.6	C47.6	C47.6	171.7	193.3
Överväxt till/från angränsande sublokal med okänt ursprung inom C47	C47.8	C47.9	C47.9	171.9	193.9
Perifera nerver och ganglier UNS	C47.9	C47.9	C47.9	171.9	193.9

Morfologisk typ C47	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Epiteloid malign perifer nervskidetumör (MPNST)	95423	95403	456
Ganglioneuroblastom	94903	94903	406
Malign granularcellstumör	95803	95803	686
Malign perifer nervskidetumör (MPNST) med rhabdomyoblastisk differentiering	95613	95603	456
Malign perifer nervskidetumör (MPNST) UNS	95403	95403	456
Malignt perineuriom	95713	95603	456
Melanotisk malign perifer nervskidetumör (MPNST)	95403	95403	456
Neuroblastom UNS	95003	95003	416
Neuroblastom UNS utan PAD, diagnosgrund 8	95003	95003	416
Neurofibrosarkom	95403	95403	456
Neurogent sarkom	95403	95403	456
Neurosarkom	95403	95403	456
Perifer neuroektodermal tumör (PNET)	93643	93643	416
Perineural malign perifer nervskidetumör (MPNST)	95713	95603	456

Att tänka på vid registrering C47

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera simultana tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal ska varje tumör

registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C47.8, ICD9 171.8, ICD7 193.8.

- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Sidoangivelse

- För pariga lokaler, C47.1 och C47.2, är sidoangivelse obligatoriskt; 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Neuroblastom hos barn till och med 9 år med klinisk diagnosgrund registreras med morf-kod 95003 och diagnosgrund 8.

Att tänka på vid val av läge

- Morf-kod 80003 får ej förekomma, registreras på läge C80.
- Intrakraniella och intraspinala tumörer registreras på respektive läge, C70–C72.
- Läget ”Säte” under C47.5 översätts i ICD-9 till 171.3.

Att tänka på vid val av morfologi

- Neurofibromatos (morbus Recklinghausen) är ett syndrom och registreras ej.
- På detta läge ska endast maligna tumörer registreras, i motsats till vad som gäller för centrala nervösa strukturer (i skullhåla och ryggmärgskanal).

Historik

- Neuroblastom hos barn till och med 9 år med klinisk diagnosgrund registrerades med morf-kod 80003 t.o.m. 2017-12-31.

Klinisk överblick C47

Anatomi

Perifera nerver innefattar egentligen alla nerver som inte hör till hjärnan eller ryggmärgen. Nervstrukturerna har delar som såväl skickar information mot CNS som tar emot och skickar vidare information från CNS. Den perifera delen av nervsystemet kan indelas i den somatiska delen och den autonoma delen. Den somatiska delen styr rörelseapparaten (alla viljestyrda muskler) och tar emot känselimpulser från känselkroppar i hud och muskler. Den autonoma delen styr kroppens basala funktioner, som ett slags operativsystem. Systemet har två delar som skapar balans eller uppnår den verkan som behövs i ögonblicket genom att slås av och på i ett slags dragkamp. Den sympatiska delen står för hastiga reaktioner som brukar kallas kamp och flykt och den parasympatiska delen står för återhämtning och hantering av matspjälkning samt restprodukter.

Tumörer

Till dessa lite diffusa lägen hör tumörer utgångna från eller liknande olika delar av de nervösa strukturerna, ofta de olika specifika stödjecellerna som finns i de olika delarna. Andra tumörer härrör från primitiva celler. Perifert belägna tumörer kan i regel tas bort med kirurgiskt ingrepp, medan djupare belägna upptäcks senare och är svårare att bota.

Utredning och provtagning/preparat

Smärta, knöl på platsen och sensoriska förändringar kan vara kliniska symptom. Bilddiagnostik och finnålspunktion kan vara första steg. Vid påvisad tumör i operabelt läge eftersträvas radikal kirurgi med god marginal om malignitet kan misstänkas. Tumörer som kan vara maligna, enligt kriterier uppsatta i nationellt vårdprogram, skall hanteras på centrum för ben- och mjukdelstumörer.

Retroperitoneala rummet och Bukhinna (Peritoneum) C48

Kliniskt läge C48	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Retroperitonealt rum	C48.0	C48.0	C48.0	158.0	197.4
Bukhinna, specificerad del (t.ex. oment och fossa Douglasi)	C48.1	C48.1	C48.1	158.8	158
Bukhinna, icke specificerad del, och bukhåla	C48.2	C48.2	C48.2	158.9	158
Överväxt till/från angränsande sublokal inom C48 med okänt ursprung	C48.8	C48.2	C48.9	158.9	158

Morfologisk typ C48	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Tumörer i mesotelial/peritoneal yta C48.1 och C48.2			
Bifasiskt mesoteliom	90533	90503	776
Epiteloitt mesoteliom	90523	90503	776
Höggradigt seröst carcinom, primärt i peritoneum	84613	84603	096
Låggradigt seröst carcinom, primär i peritoneum	84603	84603	096
Mesoteliom UNS	90503	90503	776
Sarkomatöst mesoteliom	90513	90503	776
Serös borderlinetumör primär i peritoneum	84421/b	84423/b	094/b
Tumörer i retroperitonealt rum C48.0			
Atypiskt lipom	88501/b	88501/b	721/b
Atypisk lipomatös tumör	88501/b	88501/b	721/b
Dedifferentierat liposarkom	88583	88503	726
Epiteloitt leiomyosarkom	88913	88903	666
Gastrointestinal stromacellstumör (GIST)	89636	88003	796
Glattmuskeltumör av osäker malignitetspotential STUMP	88971/b	88901/b	661/b
Högt differentierat liposarkom	88513	88503	726
Inflammatoriskt liposarkom	88513	88503	726
Leiomyosarkom UNS	88903	88903	666
Lipomliknande liposarkom	88513	88503	726
Liposarkom, blandat	88553	88503	726
Liposarkom, UNS	88503	88503	726
Malign solitär fibrös tumör (SFT)	88153	88003	796
Myxoitt liposarkom	88523	88503	726
Myxoitt pleomorft liposarkom*	88543	88503	726
Pleomorft liposarkom	88543	88503	726
Skleroserande liposarkom	88513	88503	726
Ytligt högt differentierat liposarkom	88501/b	88501/b	721/b

*Myxoitt pleomorft liposarkom har ny kod i aktuell WHO-klassifikation, 88593. Koden finns inte i ICD-O/3.2 ännu och kan därför inte användas.

Att tänka på vid registrering C48

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Morf-kod 80003 får inte registreras på C48, utan registreras på läge C80.9 och endast i de fall primärtumören är okänd.
- Gynekologiska tumörer med oklart primärt läge registreras på C57.9, Kvinnliga könsorgan UNS.
- Höggradig serös cancer kan ha tuba, äggstock, eller bukhinna som ursprung. Vid diagnostik görs försök att fastställa primärlokalen enligt nedan regelverk enligt KVASt-dokumentet. Sammanfattningsvis kan man säga att om tumörväxt finns i tuba betraktas detta som primärlokal, om tuborna är fria men äggstockarna är engagerade anses dessa vara primärlokal och om både tubor och ovarier är tumörfria anses bukhinnan som primärlokal.
 - Ursprung i **tuba**: om STIC (seröst tubalt intraepiteltialt carcinom) förekommer eller om det finns invasiv höggradig serös cancer eller annat tumörensengagemang i tuban oavsett tumörförekomst i äggstock eller ovarium, registrera på läge C57.0.
 - Ursprung i **äggstock**: om ingen STIC eller höggradig serös cancer i tuborna förekommer, men om cancer förekommer i ena eller båda ovarierna, oavsett om engagemang av bukhinna finns, registrera på läge C56.9.
 - Ursprung i **bukhinna**: om båda tubor och äggstockar är fria från tumörväxt vid provtagning före behandling, registrera på läge C48.1 eller C48.2.
- Malign perifer nervskidetumör (MPNST) registreras på läge C47.

Att tänka på vid val av morfologi

- Primära tumörer utgångna från peritoneum är ovanligt. Adenocarcinom från urogenitalorgan och gastrointestinalkanalen kan metastasera till peritoneum, och detta är epidemiologiskt vanligare. Kontrollera att det rör sig om en primär tumör före registrering.

Historik

- Mesoteliom registrerades tidigare endast en gång per individ t.o.m. 2015-12-31. Från 2016-01-01 registreras varje tumör var för sig.

Klinisk överblick C48

Anatomi

Peritoneum, bukhinnan, är beklädnaden av bukhålan. Hålan är inte ett tomt hålrum, utan bukorganen doppar in i och fyller ut kroppshålan med delar av

sina ytor beklädda med ett av peritoneums blad, på samma sätt som lung-
säckens blad där ena bekläder bröstorgans insida och den andra lungornas
utsida. Retroperitoneum är det mestadels fettfyllda området som ligger under
peritoneum i bukhålans baksida lateralt om ryggraden. I retroperitoneum går
de abdominala delarna av kroppspulsådern och stora hålvenen. Även binju-
rarna, njurarna och urinledarna samt en del av tolvfingertarmen och analka-
nalen har sin plats i retroperitoneum.

Tumörer

Själva bukhinnan/peritoneum och det retroperitoneala rummet har helt olika
tumörflora. I bukhinnan uppkommer tumörer som tros härröra från det speci-
ella plattepitelet, mesotel, som bildar hinnan. Huvudtyperna är mesoteliom
och serös cancer av samma typ som också kan ha sin primärlokal i ytepitel på
tubas distala del samt ovarieyta. Adenocarcinom från gastrointestinalkanalen
kan metastasera till peritoealytorna, detta är vanligare än primära tumörer i
peritoneum.

Retroperitonealt uppträder främst mjukdelstumörer, såväl benigna som
elakartade eller av intermediär malignitetsgrad. De ovan listade typerna är
vanligast förekommande, men även andra typer av mjukdelstumörer, hema-
tolympfoida sjukdomar, germinalcellstumörer och teratom kan förekomma.

Utredning och provtagning/preparat

Tumör i peritoneum debuterar ofta med vätska i bukhålan, ascites. Ett vanligt
första prov är cytologi från aspirerad vätska. Beroende på övriga kliniska
fynd och läget av tumörväxten kan sedan mellannålsbiopsier eller biopsier
följa.

Tumörer i retroperitoneum kan uppnå stor storlek innan de genom tryck på
omgivande strukturer eller ökat bukombång ger symtom som föranleder pati-
enten att söka vård. Bilddiagnostik följt av främst mellannålsbiopsier är van-
ligen första utredningen.

Bindväv, underhuds- och annan mjukvävnad C49

Kliniskt läge C49	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Huvud inkl. ansikte, ytteröra och hals, exkl. orbita (C69.6) och näsbrosk (C30.0)	C49.0	C49.0	C49.0	171.0	197.0
Övre extremitet och skuldra	C49.1	C49.1	C49.1	171.2	197.2
Nedre extremitet och höft	C49.2	C49.2	C49.2	171.3	197.3
Bröstkorg, exkl. mediastinum (C38)	C49.3	C49.3	C49.3	171.4	197.7
Buk UNS	C49.4	C49.4	C49.4	171.5	197.7
Bäcken inkl. säte, ljumskar och perineum	C49.5	C49.5	C49.5	171.6	197.7
"Säte"				171.3	
Bål UNS	C49.6	C49.6	C49.6	171.7	197.1
Överväxt till/från angränsande sublokal inom C49 med okänt ursprung	C49.8	C49.9	C49.9	171.9	197.9
Icke specificerat läge inom C49	C49.9	C49.9	C49.9	171.9	197.9

Morfologisk typ C49	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Fettcellstumörer (adipocytic tumours)			
Atypiskt lipom	88501/b	88501/b	721/b
Atypisk lipomatös tumör	88501/b	88501/b	721/b
Dedifferentierat liposarkom	88583	88503	726
Högt differentierat liposarkom	88513	88503	726
Inflammatoriskt liposarkom	88513	88503	726
Lipomliknande liposarkom	88513	88503	726
Liposarkom, blandat	88553	88503	726
Liposarkom, UNS	88503	88503	726
Myxoitt liposarkom	88523	88503	726
Myxoitt pleomorft liposarkom*	88543	88503	726
Pleomorft liposarkom	88543	88503	726
Skleroserande liposarkom	88513	88503	726
Ytligt högt differentierat liposarkom	88501/b	88501/b	721/b
Glattmuskeltumörer (smooth muscle tumours)			
EBV-associerad glattmuskeltumör av osäker malignitetspotential	88971/b	88901/b	661/b
Epiteloitt leiomyosarkom	88913	88903	666
Glattmuskeltumör av osäker malignitetspotential STUMP	88971/b	88901/b	661/b
Leiomyosarkom UNS	88903	88903	666

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Ben, Mjukdelar, Perifera nerver och Retroperitoneala rummet och bukhinna (Peritoneum)

Morfologisk typ C49	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Skelettmuskeltumörer			
Alveolärt rhabdomyosarkom	89203	89203	676
Ektomesenkymom	89213	89003	676
Embryonalt rhabdomyosarkom pleomorf typ	89103	89103	676
Embryonalt rhabdomyosarkom UNS	89103	89103	676
Pleomorft rhabdomyosarkom adult typ	89013	89003	676
Pleomorft rhabdomyosarkom UNS	89013	89003	676
Rhabdomyosarkom med ganglielik differentiering	89213	89003	676
Rhabdomyosarkom UNS	89003	89003	676
Skleroserande rhabdomyosarkom	89123	89003	676
Spolcelligt rhabdomyosarkom	89123	89003	676
Fibroblastiska och myofibroblastiska tumörer			
Abdominal fibromatos	88221/b	88211/b	701/b
Aggressiv fibromatos	88221/b	88211/b	701/b
Dermatofibrosarkoma protuberans DFSP (C44)	88321	88323	715
Desmoid typ fibromatos UNS	88211/b	88211/b	701/b
Epiteloid inflammatorisk myofibroblastisk tumör	88251/b	88001/b	793/b
Epitelioitt myxofibrosarkom	88113	88113	716
Extra-abdominal desmoid	88211/b	88211/b	701/b
Fibromyxosarkom	88113	88113	716
Fibrosarkom UNS	88103	88103	706
Fibrosarkomatöst dermatofibrosarkoma protuberans DFSP (C44)	88323	88323	715
Infantilt fibrosarkom	88143	88103	706
Inflammatorisk myofibroblastisk tumör	88251/b	88001/b	793/b
Jättecells fibroblastom	88341/b	88211/b	701/b
Låggradigt fibromyxioitt sarkom	88403	88403	716
Malign solitär fibrös tumör SFT	88153	88003	796
Malignt hemangiopericytom	88153	88003	796
Myofibroblastiskt sarkom	88253	88003	796
Myxofibrosarkom	88113	88113	716
Myxoinflammatoriskt fibroblastiskt sarkom (MIFS)	88111/b	88111/b	713/b
Myxosarkom	88403	88403	716
Ossifierande fibromyxioitt sarkom	88423	88003	796
Palmar fibromatos	88131/b	88211/b	701/b
Pigmenterat dermatofibrosarkoma protuberans (C44)	88331	88323	715
Plantar fibromatos	88131/b	88211/b	701/b
Skleroserande epitelioitt fibrosarkom	88403	88403	716

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Ben, Mjukdelar, Perifera nerver och Retroperitoneala rummet och bukhinna (Peritoneum)

Morfologisk typ C49	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Fibrohistiocytära tumörer			
Atypiskt fibröst histiocytom	88301	88301	715
Malign jättecellstumör i mjukvävnad	92513	88023	796
Malign tenosynovial jättecellstumör	92523	88023	796
Plexiform fibrohistiocytär tumör	88351	88301	715
Osseösa (benliknande) extraskeletala tumörer			
Extraskelettalt osteosarkom	91803	91803	766
Kärltumörer			
Angiosarkom	91203	91203	506
Epitelioitt hemangioendoteliom	91333	91303	506
Hemangiosarkom	91203	91203	506
Kaposiformt hemangioendoteliom	91301/b	91301/b	505/b
Kaposis sarkom	91403	91403	566
Klarcellsarkom UNS	90443	90443	796
Komposit (sammansatt) hemangioendoteliom	91361/b	91301/b	505/b
Lymfangiosarkom	91703	91703	546
Malignt hemangioendoteliom,	91303	91303	506
Papillärt intralymfatiskt angioendoteliom	91351/b	91301/b	505/b
Pseudomyogent hemangioendoteliom	91381/b	91301/b	505/b
Retiformt hemangioendoteliom	91361/b	91301/b	505/b
Pericytära (perivaskulära) tumörer			
Malign glomustumör	87113	86803	446
Gastrointestinal stromacellstumör			
GIST (gastrointestinal stromal tumör/ stromacellsarkom)	89363	88003	796
Odifferentierade smårundcells-tumörer i ben och mjukdelar			
Ewings sarkom	93643	92603	756

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C49	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Tumörer av osäker differentiering			
Alveolärt mjukdelssarkom	95813	95813	796
Angiomatoitt fibröst histiocytom	88361	88301	715
Atypiskt fibroxantom	88301	88301	715
Bifasiskt synovialt sarkom	90433	90403	776
Desmoplastic small round cell tumour (DSRCT)	88063	88003	796
Epiteloitt synovialt sarkom	90423	90403	776
Epitelioidcellssarkom	88043	88043	796
Extraskellettalt myxoitt kondrosarkom	92313	92203	736
Fosfaturisk mesenkymal tumör, malign	89903	88003	796
Intimalt sarkom	91373	88003	796
Jättecellssarkom i mjukdelar	88023	88023	796
Klarcellssarkom UNS	90443	90443	796
Malignt melanom i mjukdelar (C49)	90443	90443	796
Malign mesenkymom,	89903	88003	796
Malign mesodermal blandtumör,	89513	89513	896
Mixed tumour malign	89403	89403	046
Myoepitelialt carcinom	89823	85623	196
Odifferentierat pleomorft sarkom UPS	88023	88003	796
Odifferentierat rundcellssarkom	88033	88003	796
Odifferentierat sarkom UNS	88053	88003	796
Odifferentierat småcelligt sarkom	88033	88003	796
Odifferentierat spolcelligt sarkom	88013	88013	796
Ossifierande fibromyxoid tumör malign	88423	88003	796
Perivaskulär epitelioid tumör (PECom), malign	87143	90443	796
Malign rhabdoid tumör (extrarenal)	89633	89003	676
Sarkom UNS	88003	88003	796
Spolcelligt synovialt sarkom	90413	90403	776
Synovialt sarkom UNS	90403	90403	776
Sarkomatös hematolymfoid tumör			
Granulocytiskt sarkom	99303	99303	226
Klorom	99303	99303	226
Myeloitt sarkom	99303	99303	226

*Myxoitt pleomorft liposarkom har ny kod i aktuell WHO-klassifikation, 88593. Koden finns inte i ICD-O/3.2 ännu och kan därför inte användas.

Att tänka på vid registrering C49

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.
- Kaposi sarkom registreras endast en gång enligt regel 4.1 för multipla primärtumörer enligt WHO ICD-O/3.2.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C49.8, ICD9 171.8, ICD7 197.8.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Sidoangivelse

- För pariga lägen, C49.1, C49.2 och C49.5 är sidoangivelse obligatorisk; 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge

Att tänka på vid val av läge

- Mjukdelstumör med **okänd primärlokalisering** registreras på läge C49.9 och inte på läge C80.9
- Sarkom och övriga mjukdelstumörer **i angivet organ** (inklusive hud) registreras på respektive läge (RL).
- Sarkom och övriga mjukdelstumörer **i subkutan fettväv** registreras på läge C49.
- Underlokalen ”säte” på C49.5 registreras på läge ICD/9 171.3.
- **GIST** registreras i regel på läge inom GI-kanalen, men kan även förekomma på läge C48. Registreras på RL.
- Sarkomatös hematolymfoid tumör kodas på RL dock ej blodbildande organ enligt regel E ICD-O/3.2. Vanligast på C49.
- **Extraskelletala** former av kondrosarkom, Ewings sarkom och osteosarkom registreras på läge C49 eller RL.
- Morf-kod 80003 får inte registreras på läge C49, registrera på läge C80.9

Att tänka på vid val av morfologi

- Myxoitt pleomorft liposarkom är en ny entitet i klassifikationen där den specifika koden ännu inte är godkänd i ICD-O/3.2, registreras tills vidare med morf-kod 88543.
- Jättecellstumör UNS ska inte registreras om primär i mjukdelar, registreras endast om malign. Jättecellstumör UNS ska registreras om primär i skelett, se läge C40–C41.

Historik

- Den tidigare relativt vanliga diagnosen **malignt fibröst histiocytom** med morf-kod 88303 ingår numera i diagnosgruppen odifferentierat sarkom, som i princip utgörs av uteslutningsdiagnoser.
- **Atypiskt fibröst histiocytom/fibroxtom** är i gränslandet för att uppfylla registreringsplikten, den premaligna potentialen värderas olika i

källorna. Registrerades inte från och med 2015-01-01, registrering återinförd 2017-01-01.

- **Ewings sarkom** registrerades med morf-kod 92603 fram till registreringsdatum 2019-01-01.
- **Hemangiopericytom UNS** registrerades med morf-kod 91501/b – 91501/b – 533/b fram till registreringsdatum 2021-01-01.
- **Hemangiopericytom malignt** registrerades med morf-kod 91503 – 91503 – 536 fram till registreringsdatum 2021-01-01. Benämningen hemangiopericytom för dessa tumörtyper är helt på väg att ersättas av solitär fibrös tumör UNS och malign.
- **Malignt PECom** registrerades med morf-kod 90443 fram till registreringsdatum 2019-01-01.

Klinisk överblick C49

Anatomi

Kroppens stödjevvnader som bildar rörelseapparaten och skyddet för kroppshålorna samt underhuden delas grovt in i mjukvävnad och ben- och broskvävnad. Stödjevvnad finns dels som stora, lätt urskiljbara strukturer som skelettmuskler och underhud, men finns också som makro- eller mikroskopiska stödstrukturer som ger form och stadga till kroppens parenkymatösa organ. I det övergripande begreppet mjukvävnad och litteraturen kring tumörer i mjukvävnad, ingår av hävd förutom muskelvävnad, fettvävnad och fibrös bindväv perifera nerver och kärl. Indelningen kommer sannolikt historiskt från vilka tumörlägen som faller under ortopedisk tumörkirurgi. Mjukvävnad finns alltså fördelat i hela kroppen, utom i CNS parenkym om man bortser från kärlförsörjningen, och teoretiskt kan mjukdelstumörer uppkomma överallt.

För vävnader, strukturer och tumörer som hör till ben- och mjukvävnad används ofta epitetet ”mesenkymala” vilket kommer av att strukturerna härrör från det tredje groddbladet, mesenkymet i den embryonala utvecklingen.

Tumörer

Mjukdelstumörer uppkommer inte som adenocarcinom genom sekventiell tumörutveckling i premalignt omvandlade vävnader, utan uppkommer genom specifika förvärvade genetiska avvikelser sannolikt i mesenkymala stamceller som finns vilande i de mogna vävnaderna. De genetiska avvikelserna, som ofta är enkla kromosomavvikelser med definierade förändrade proteinprodukter, är av stor betydelse för tumörklassifikationen och det sker kontinuerligt en förändring, och en ökning av morfologiska typer inom området. Namnen är ofta långa och beskrivande och äldre begrepp ersätts kontinuerligt av nya mer detaljerade undertyper. Nomenklaturen med likartade namn där tumörerna trots detta hör till olika undergrupper är svåröverskådlig och stundtals förvirrande. Parallellt lever traditionella namn med hänvisning till den mogna celltyp som tumören har drag av kvar. Det är sannolikt att de flesta patologilaboratorier inte har uppdaterat sin SNOMED-lista i laboratorieförmedlingsinformationssystemet på ett sådant sätt att samtliga enligt WHO-klassifikationen relevanta koder finns. Sarkom är generellt ovanligt, och många av de beskrivna tumörtyperna är extremt sällsynta.

Tumörer från perifera nerver och deras stödjestrukturer som i WHO-klassifikationen finns under mjukdelstumörer återfinns här under läge C47.

Gruppen odifferentierade smårundcellstumörer där Ewings sarkom ingår finns med såväl skelett som mjukdelar som primär lokal.

Gruppen tumörer med osäker differentiering är stor.

Utredning och provtagning/preparat

Symtom och primär utredning skiljer sig åt beroende på om det rör sig om en djup eller en ytlig tumör. Ytliga tumörer upptäcks ofta vid relativt liten storlek av patienten själv, medan djupare belägna tumörer i djupa muskelloger eller i interna organs stödjevvnader ger symtom genom tryck eller vävnadsdestruktion.

Det är av största vikt att utredning av potentiellt maligna mjukdelstumörer sker vid ett sarkomcentrum för prognosen skall bli så god som möjligt. Utredning med MRT och eventuell finnålspunktion är första steget. Om punktion utförs skall punktionskanalen tatueras så att den kan excideras tillsammans med tumören vid efterföljande resektion. Mellannålsbiopsier med samma förfarande kan också förekomma. Karakterisering av tumören innefattar ofta påvisande av muterat protein, antingen med hjälp av immunhistokemi eller molekylärpatologisk undersökning.

Hud

Hud C44

Kliniskt läge C44	ICD-O/3.2		ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Hud, läpp, över- och under (utom det läppröda)	C44.0	Hud med melanom	C43.0	C43.0	172.0	190.3
		Hud övriga tumörer	C44.0	C44.0	173.1	191.3
Hud, ögonlock övre och nedre samt ögonvrå	C44.1	Hud med melanom	C43.1	C43.1	172.1	190.1
		Hud övriga tumörer	C44.1	C44.1	173.1	191.1
Hud ytteröra, inkl. yttre hörselgång och vaxkörtel	C44.2	Hud med melanom	C43.2	C43.2	172.2	190.2
		Hud övriga tumörer	C44.2	C44.2	173.2	191.2
Hud, annan eller ospecificerad del av ansiktet	C44.3	Hud med melanom	C43.3	C43.3	172.3	190.3
		Hud övriga tumörer	C44.3	C44.3	173.3	191.3
Hud, skalp, hals och nacke	C44.4	Hud med melanom	C43.4	C43.4	172.4	190.4
		Hud övriga tumörer	C44.4	C44.4	173.4	191.4
Hud, bål inkl. anus/perianalt, axill, ljumske, säte, skulderblad och perineum (jfr vulva)	C44.5	Hud med melanom	C43.5	C43.5	172.5	190.5
		Hud övriga tumörer	C44.5	C44.5	173.5	191.5
Hud, övre extremitet och axel/skuldra	C44.6	Hud med melanom	C43.6	C43.6	172.6	190.6
		Hud övriga tumörer	C44.6	C44.6	173.6	191.6
Hud, nedre extremitet och höft	C44.7	Hud med melanom	C43.7	C43.7	172.7	190.7
		Hud övriga tumörer	C44.7	C44.7	173.7	191.7
Hud, överväxt till/från angränsande sublokal med okänt ursprung inom (C44)	C44.8	Hud med melanom	C43.9	C43.9	172.9	190.9
		Hud övriga tumörer	C44.9	C44.9	173.9	191.9
Hud UNS	C44.9	Hud med melanom	C43.9	C43.9	172.9	190.9
		Hud övriga tumörer	C44.9	C44.9	173.9	191.9

Morfologisk typ C44	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Melanocytära tumörer/melanom			
Akralt (lentiginöst) melanom (ALM)	87443	87443	176
Amelanotiskt melanom	87303	87303	176
Atypisk Spitznevus	87701/b	87201/b	173/b
Desmoplastiskt melanom	87453	87453	176
Dysplastiskt nevus (histologiskt) höggradig lesion	87270/b	87202/b	174/b
Epitelioitt blått nevus	87801/b	87801/b	173/b
Lentigo maligna (LM) in situ-form	87422/b	87422/b	174/b
Lentigo maligna melanom (LMM) invasivt	87423	87423	176
Low CSD-melanoma	87433	87433	176
Malignt melanom in situ	87202/b	87202/b	174/b
Malignt melanom UNS	87203	87203	176
Malignt melanom ur kongenitalt jättenevus	87613	87203	176
Malign Spitztumör	87703	87203	176
Melanocytär nevus/dysplastiskt nevus med histopatologisk grav/stark atypi/dysplasi	87270/b	87202/b	174/b
Melanocytär tumör av osäker malignitetspotential MEL-TUMP	87701/b	87201/b	173/b
Melanom i hud med låg solexponering	87433	87433	176
Melanom ur blått nevus	87803	87803	176
Nevoitt melanom	87203	87203	176
Nodulärt melanom (NM)	87213	87213	176
Pigmenterat epitelioidcellsmelanocytom	87801/b	87801/b	173/b
Spitz melanom	87703	87203	176
Spitzoid tumör av osäker malignitetspotential STUMP	87701/b	87201/b	173/b
Blandat spolcelligt och epitelioitt melanom	87703	87203	176
Superficiellt/ytspridande melanom (SSM)	87433	87433	176
Superficiellt/ytspridande melanom (SSM) in situ	87432/b	87432/b	174/b
Skivepitel/epidermala tumörer			
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	146
Akantolytiskt skivepitelcarcinom	80753	80703	146
Aktinisk keratos med höggradig dysplasi	80702/b	80702/b	144/b
Keratoakantom	80713	80703	146
Klarcelligt skivepitelcarcinom	80843	80703	146
Lymfoepiteliellt/lymfoepiteliomlikt carcinom	80823	80823	166
Lymfoepiteliom	80823	80823	166
Merkelcellscarcinom	82473	82473	446
Morbus Bowen	80702/b	80702/b	144/b
Primärt neuroendokrint carcinom i hud	82473	82473	446
Pseudovaskulärt skivepitelcarcinom	80743	80703	146
Skivepitelcarcinom	80703	80703	146
Skivepitelcarcinom in situ	80702/b	80702/b	144/b
Skivepitelcarcinom av keratoakantomtyp	80713	80703	146
Skivepitelcarcinom med osteoklastliknande jätteceller	80353	80703	146
Skivepitelcarcinom med sarkomatoida drag	80743	80703	146
Spolcelligt skivepitelcarcinom	80743	80703	146
Verruköst skivepitelcarcinom	80513	80703	146

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C44	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Adnexala tumörer med apokrin eller ektrin differentiering			
Adenoidcystiskt carcinom	82003	82003	056
Adnexalt adenocarcinom UNS	83903	83903	046
Apokrint carcinom	84013	84003	046
Digitalt papillärt adenocarcinom	84083	82603	096
Ekrint porocarcinom	84093	83903	046
Endokrint mucinproducerande svettkörtelcarcinom	85093	83903	046
Hidradenocarcinom	84023	83903	046
Kribriformt carcinom UNS	82013	82013	096
Malign blandad tumör av spottkörteltyp	89403	89403	046
Malign tumör utgången från cylindrom	84033	83903	046
Malign tumör utgången från spiradenocylindrom	84033	83903	046
Malign tumör utgången från spiradenom	84033	83903	046
Mikrocystiskt adnexalt carcinom	84073	84003	046
Mixed tumour (spottkörteltyp) malign	89403	89403	046
Mucinöst carcinom	84803	84803	096
Porocarcinom	84093	83903	046
Porocarcinom in situ	84092/b	83902/b	044/b
Sekretoriskt carcinom	85023	81403	096
Signetrings-cells/ histiocytoitt carcinom	84903	84903	096
Skleroserande adnexalt carcinom	84073	84003	046
Skvamoitt ekrint duktalt carcinom	85603	85603	196
Syringocystadenocarcinoma papilliferum	84063	83903	046
Adnexala tumörer med follikulär differentiering			
Hårfollikelcarcinom	81023	83903	046
Pilomatrixalt carcinom	81103	81103	046
Prolifererande trichilemmal tumör	81031/b	83901/b	043/b
Trichilemmalt carcinom	81023	83903	046
Trichoblastiskt carcinom	81003	83903	046
Trichoblastiskt carcinosarkom	81003	83903	046
Tumörer med sebaceös differentiering			
Sebaceöst carcinom	84103	84103	046
Talgkörtelcarcinom	84103	84103	046
Lägesspecifika tumörer			
Cerumenoitt adenocarcinom (C44.2)	84203	83903	046
Pagets sjukdom/Morbus Paget extramammär	85423	85423	096
Vaxkörtelcarcinom (C44.2)	84203	83903	046

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C44	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Mjukdelstumörer med lokal i dermis eller typiska manifestationer på läget			
Atypisk kutan glattmuskeltumör	88971/b	88901/b	661/b
Atypiskt fibroxantom	88301	88301	715
Atypiskt lipom	88501/b	88501/b	721/b
Dedifferentierat liposarkom	88583	88503	726
Dermalt klarcellsarkom	90443	90443	796
Dermalt mjukdelsmelanom	90443	90443	796
Dermalt pleomorft (odifferentierat) sarkom	88023	88003	796
Dermatofibrosarkoma protuberans DFSP	88321	88323	715
Epitelioitt hemangioendoteliom	91333	91303	506
Epitelioitt sarkom	88043	88043	796
Ewings sarkom	93643	92603	756
Fibrosarkomatöst dermatofibrosarkoma protuberans DFSP	88323	88323	715
Komposit (sammansatt) hemangioendoteliom	91361/b	91301/b	505/b
Kaposiformt hemangioendoteliom	91301	91301/b	505/b
Kaposis sarkom	91403	91403	566
Kutant angiosarkom	91203	91203	506
Leiomyosarkom kutan typ	88971/b	88901/b	661/b
Malign granularcellstumör	95803	95803	686
Myxofibrosarkom	88113	88113	716
Myxoinflammatoriskt fibroblastiskt sarkom (MIFS)	88111/b	88111/b	713/b
Pleomorft dermalt sarkom	88023	88003	796
Pleomorft liposarkom	88543	88503	726
Plexiform fibrohistiocytär tumör	88351	88301	715
Pseudomyogent hemangioendoteliom	91381/b	91301/b	505/b
Retiformt hemangioendoteliom	91361/b	91301/b	505/b

Att tänka på vid registrering C44

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig. Det är relativt vanligt med flera primärtumörer, till exempel inom ett solskadat område eller hos immunnedsatta personer. Hos personer med flera solskade- eller immundefektsrelaterade skivepiteltumörer kan det vara mycket svårt att avgränsa vilka som är separata lesioner.
- Ibland tas flera stansar från en och samma förändring för att kartlägga utbredningen, detta ska inte förväxlas med multipla tumörer.
- Efterföljande PAD för samma tumör ska inte förväxlas med multipla tumörer. Kontrollera alltid tidigare registreringar inklusive radikalitet innan en ny registrering görs.
- En tumör i ärret, av samma morfologi som tidigare tumör, ska inte registreras såvida det inte tydligt framgår att det är en ny tumör.
- Kaposis sarkom registreras endast en gång enligt regel 4.1 för multipla primärtumörer enligt WHO ICD-O/3.2.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:**
 - Vid flera samtidigt diagnostiserade tumörer med samma morfologi och **inom olika sublokaler** översätts dessa till läge ICD-O/2 C44.8. (Exempel C44.6 + C44.4 vilka båda skall peka mot ICD-O/2 C44.8).
 - Vid flera samtidigt diagnostiserade tumörer med samma morfologi och **inom samma sublokal** översätts dessa till respektive läge. (Exempel C44.6 + C44.6 vilka båda skall peka mot ICD-O/2 C44.6).
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma eller olika sublokaler ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Sidoangivelse

- Obligatorisk sidoangivelse för pariga lokaler, dvs. C44.1, C44.2, C44.6 och C44.7: 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cytologi)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Avgränsningen av sublokalerna finns mer detaljerat beskrivna i WHO:s ICD-O/3.
- Tumörer som INTE ska registreras på läge C44:
 - Läppröda /Vermilion border registreras på läge C00.0–C00.2
 - Genital hud registreras enligt följande:
 - labia majora på läge C51.0
 - labia minora på läge C51.1
 - vulvahud UNS (inklusive mons pubis) på läge C51.9
 - penishud UNS på läge C60.9
 - skrotalhud UNS på läge C63.2
 - analhud, se kommentar C21
- Primärt malignt melanom i annan lokal än hud registreras på respektive läge.
- Primärt malignt melanom i mjukdelar (synonym klarcelligt mjukdelssarkom, morf-kod 90443) är inte en hudtumör och registreras på läge C49.
- Tumörer i underhuden, subcutis, registreras på läge C49.
- Det finns tumörer med namn som påminner om basalceller men som inte är hudtumörer och inte ska registreras på hudläget:
 - Basalcellsadencarcinom registreras på spottkörtel läge C06–C08.
 - Basaloitt carcinom/basaloid cancer registreras på analkanal läge C21.1.

Att tänka på vid val av morfologi

- Basalcellscarcinom/basaliom inklusive metatypisk/basoskvamös variant registreras inte av RCC. Dessa anmäls i stället direkt från laboratoriesystemen till Basalcellscancerregistret.

- Lentigo maligna, är en form av in situ melanom och ska inte förväxlas med den invasiva formen lentigo maligna melanom.
- Det finns flera melanocytära lesioner av intermediär karaktär. Följande gäller för registrering:
 - **Skall registreras:**
 - MELTUMP Melanocytär tumör av osäker malignitetspotential.
 - STUMP Spitzoid tumör av osäker malignitetspotential (notera att det även finns en glattmuskeltumör i uterus där samma förkortning används).
 - **Skall inte registreras:**
 - S/IMP Solar/Intraepidermal melanocytär proliferaion (utan atypi)
 - SAMPUS Superficiell atypisk melanocytär proliferaion av oklar signifikans.
 - IAMPUS Intraepidermal atypisk melanocytär proliferaion av oklar signifikans.
- Notera att man i KVASt-dokumentet rekommenderar en förenklad kodning för patologisystemen med användning av 87203 för samtliga undertyper av melanom. För cancerregistret kodas utifrån klartexten med koder för varianter enligt ovan.
- Kollisionstumörer förekommer, det vill säga vanliga hudtumörer som växer nära och i eller in i varandra. Detta skall inte förväxlas med blandtumörer.
- Morbus Paget, extramammär betraktas alltid som malign och ska registreras med morf-kod 85423.

Historik

- **Keratoakantom** registreras fr o m 2019-04-15 som en variant av skivepitelcarcinom med morf-kod 80713. Tidigare räknades keratoakantom som ett benigt tillstånd och registrerades inte.
- **Atypiskt fibröst histiocytom/fibroksantom.** Tumören var ej registreringspliktigt från och med 2015-01-01 men registrering återinförd 2017-01-01.
- **Dermatofibrosarkom protuberans** registrerades tidigare som malign. Fr.o.m. ICD-O/3.2 registreras tumörtypen med femte siffra 1. Morf-kod 88323 gäller från 2019-04-15 endast för varianten dermatofibrosarkom protuberans, fibrosarkomatöst.
- Läge för axill respektive ljumske ändrades 1993 i ICD-7 från 190.6/191.6 till 190.5/191.5 för axill och från 190.7/191.7 till 190.5/191.5 för ljumske.
- **Morbus Bowen** registreras från 2019-04-15 med morf-kod 80702. Registrerades tidigare med morf-kod 80812.
- **Aktinisk keratos med höggradig dysplasi** registreras från 2019-04-15 med morf-kod 80702. Registrerades tidigare med morf-kod 72850.

Klinisk överblick C44

Anatomi

Huden, kroppens största organ, bekläder och skyddar kroppsytan med en fast, elastisk yta som också har en starkt reglerad vätskegenomsläpplighet. Människor har hårbeklädnad med glesare och genetiskt och hormonellt varierande

täthet. Hudens yttersta yta, epidermet, består av skivepitel som bildar horn i varierande grad. Längst ner i epidermet finns melanocyter som bildar pigment som fördelas i hudens yta för att ge ett skydd mot solens ultravioletta strålar. Under ligger dermis eller läderhuden, ett bindvävsskikt som omsluter hudens adnexa, körtlar och utförsgångar för svett, hårsäckar och talgkörtlar, och också kärl, nerver och specialiserade känslekroppar för olika modaliteter. Under läderhuden finns subcutis, ett isolerande fettlager med varierande tjocklek.

Många av hudens tumörer till antalet utgörs av olika varianter av skivepiteltumörer. Även epidermis basala lager ger särskilda tumörbildningar, vanligast basalcellscancer av olika typ. Utspritt i epidermis basala lager finns disperst liggande melanocyter, vilka har till uppgift att producera pigment som lagras över i skivepitelcellerna som solskydd. Dessa melanocyter, som är ursprunget till melanom av olika typer, har neurallisten som sitt embryologiska ursprung och skiljer sig mycket från keratinocyterna i sin biologi.

Från epidermis bildas naglarna i nagelbäddarna och de så kallade hudadnexstrukturerna, där särskilt differentierade epitelceller bildar organoidea strukturer som sträcker sig ner i dermis och har olika funktioner som ekrina svettkörtlar, apokrina svettkörtlar samt hårfolliklar. Adnexa har mynningar i hudytan och ger upphov till särskilda tumörer, uppkallade efter sin ursprungsstruktur eller blandformer av dessa.

Vågiga tungorna av epiderm doppar ner i dermis, en konstruktion som ger elasticitet, och omger dermala papiller. Mot djupet övergår dermis diffust till subkutan vävnad, som i många kroppslokaler är fettrik. Dermis består av fibroblaster som producerar fibrer och grundsubstans, kärl av olika kaliber samt innehåller ett glest infiltrat av inflammatoriska celler. Vidare finns neurala strukturer, dels hörande till känselsystemet, dels innerverande de små muskler som finns vid hårfolliklarna som gör att håret kan "resa sig".

Solexponering, med efterföljande DNA-skador i keratinocyter, basalceller eller melanocyter är av stor betydelse för uppkomst av tumörer i huden. Humant papillomvirus (HPV) ger upphov till godartade vårtor, vilka hos individer med starkt nedsatt immunförsvar kan utvecklas till maligna skivepiteltumörer. Retande inverkan av toxiska ämnen, till exempel vid yrkesrelaterad exponering kan bidra till tumöruppkomst. Hudtumörer finns också som inslag i ärftliga tillstånd med ökad tumörutvecklingsrisk.

Tumörer

I huden uppkommer tumörer från samtliga ingående celltyper eller strukturer. Tumörer i såväl skivepitel som melanocytära tumörer är starkt beroende av solskador. En undergrupp av skivepiteltumörer, i synnerhet hos personer med nedsatt immunförsvar, är HPV-beroende. Det finns hudtumörer som ingår i genetiska syndrom. På läget finns ytliga mjukdelstumörer, se ovan för typer som är särskilt vanliga eller har typiska manifestationer på läget. Det finns också hudlymfom, en grupp med starkt varierande kliniskt förlopp och vansklig diagnostik. För koder se Maligna lymfom CRL. Det finns en särskild variant av neuroendokrin tumör som är specifik för hud, Merkelcellscarcinom. Namnet kommer av att man antagit att tumören uppkommer från

hudens Merkelceller, en epitelcelltyp som ingår i känselreceptorapparaten, men det är oklart om så verkligen är fallet.

Melanocytära tumörer

Maligna melanom delas in i olika typer beroende på växtsätt och uppkomst-sätt. De i vår del av världen vanligaste melanomtyperna är starkt relaterade till solexponering eller UV-ljusexponering, i synnerhet kraftig intermittent exponering, som upprepad solbränning i barndomen, eller solarieanvändning. Hudtytor med kontinuerlig exponering för solljus får andra typer av melanom. Typerna utmärks av skilda genetiska pathways i sin tumörutveckling och enligt aktuella rön uppkommer många melanom ur olika melanocytära proliferationer som förstadier. Det poängteras dock att risken för utveckling till en malign tumör för en enskild godartad melanocytär proliferation är ytterst låg.

Melanom i solexponerad hud	Superficiellt spridande melanom SSM Låg UV exponering
	Lentigo maligna melanom LMM Hög UV-exponering
	Desmoplastiskt melanom
Melanom utan påvisad relation till UV-exponering	Spitz melanom
	Akralt (lentiginöst) melanom ALM
	Mukosalt melanom
	Melanom ur kongenitalt nevus
	Melanom ur blått nevus Uvealt melanom

Lentiginös är ett beskrivande ord som betyder ”fräkenliknande”, och kan förekomma i beskrivningen av många olika typer av melanocytära lesioner, såväl godartade födelsemärken som atypiska/maligna förändringar. Lentigo maligna, som är en speciell form av in situ melanom betyder alltså snarast ”elakartad fräken”, och har fått sitt namn av att melanocyterna fördelas som i en fräken. När en lentigo maligna progredierar går den över till lentigo maligna melanom.

Epidermala/skivepiteltumörer

Skivepitelcancer finns i flera olika undervarianter, beroende på sitt morfologiska utseende. Dessa har delvis specifika koder. Kliniskt är in situ-varianter och förstadier uppkomna i solskadador, aktiniska keratoser, med olika grader av dysplasi mycket vanligt. Endast förändringar med höggradig dysplasi/carcinoma in situ skall registreras. Morbus Bowen är en undergrupp av skivepitelcancer in situ som kan registreras som sådan.

Notera att vårtliknande/verrukös endast är en beskrivande term i vissa fall, som kan användas för godartade förändringar som mjällvårtor och triviala virusvårtor, medan ordet ibland ingår i namnet på elakartade tumörformer.

Adnexala och lägesspecifika tumörer

En rad körteltumörer, såväl blandformer som tumörer som liknar en typ av adnexstrukturer kan uppkomma i hudadnexa. Tumörerna innehåller komponenter från strukturernas körteldelar eller gångstrukturer och kan producera talg, proteinöst svettliknande material eller innehålla komponenter från hårfolliklar. De maligna formerna skall registreras.

Mucinöst carcinom i hud är en ovanlig lesion som liknar mucinöst carcinom i bröst. Om tumören uttrycker neuroendokrina markörer används i stället endokrin mucinproducerande svettkörtelcarcinom, vilket är en låggradig neuroendokrin tumör som liknar solitt papillärt adenocarcinom i bröst. Syringocystadenocarcinoma papilliferum är en ovanlig tumör som utgår från preexisterande benign variant.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Stans; I huden används en särskild typ av biopsi, stansbiopsi. Provet blir en liten cylinder av hud, med en diameter på 2–10 mm beroende på verktygets storlek.

En liten förändring kan i sin helhet tas bort med en stans.

Misstänkta melanom/pigmenterade förändringar skall aldrig stansas utan tas bort med kniv i sin helhet.

Ibland tas flera stansar från till exempel periferin av en större förändring för att kartlägga utbredningen, detta får inte förväxlas med multipla tumörer.

Misstänkta recidiv kan också undersökas med stansbiopsi.

Excision; Knivskuret operationspreparat, ofta ovalt men kan vara stort och oregelbundet. Ofta orienterat med en sutur för att möjliggöra radikalitetsbedömning. Görs för diagnostik eller behandling.

Utvidgad excision för att säkra radikalitet; Görs vid icke-radikal eller tveksamt radikal primär excision, det vill säga om man inte fått bort hela förändringen. Ibland kan då en rest av tumören ses i det sekundära preparatet, men detta ändrar oftast inte diagnosen. Det händer att man inte hittar någon tumörrest även om ursprungsingreppet inte är radikalt, då tumörresten kan ha gått under i sårhålan. Man brukar inte tala om utvidgad excision efter stansbiopsi.

Utvidgad excision enligt vårdprogram; För maligna melanom är det belagt att risken för recidiv eller metastasering minskar signifikant om ett större område runt primärtumören tas bort. Vid fynd av melanom i excisionspreparat görs därför en utvidgad excision för att uppnå tillräcklig marginal. Detta görs alltså även om hela förändringen är borttagen i primärpreparatet. I dessa förväntas man alltså inte hitta någon tumörrest.

Hudskrap; Ytliga godartade förändringar som vårtor, mjällvårtor och vissa solskador kan skrapas bort, detta kallas även curettage. Här kan inte radikalitet bedömas och ingreppet får aldrig göras på misstänkta melanocytära förändringar.

Bröstkörtel

Bröstkörtel (Mamma) C50

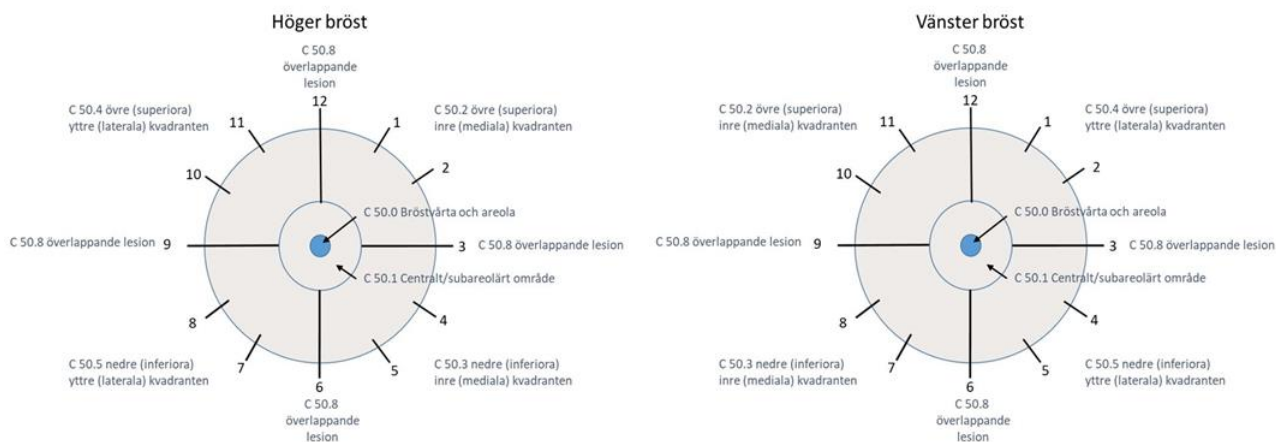
Kliniskt läge C50	Sida	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Bröstvårta och värtgård	höger	C50.0	C50.0	C50.0	174.1	170.1
	vänster	C50.0	C50.0	C50.0	174.2	170.2
	okänd	C50.0	C50.0	C50.0	174.9	170.9
Central del	höger	C50.1	C50.1	C50.1	174.1	170.1
	vänster	C50.1	C50.1	C50.1	174.2	170.2
	okänd	C50.1	C50.1	C50.1	174.9	170.9
Övre, inre (medial) kvadrant	höger	C50.2	C50.2	C50.2	174.1	170.1
	vänster	C50.2	C50.2	C50.2	174.2	170.2
	okänd	C50.2	C50.2	C50.2	174.9	170.9
Nedre, inre (medial) kvadrant	höger	C50.3	C50.3	C50.3	174.1	170.1
	vänster	C50.3	C50.3	C50.3	174.2	170.2
	okänd	C50.3	C50.3	C50.3	174.9	170.9
Övre, yttre (lateral) kvadrant	höger	C50.4	C50.4	C50.4	174.1	170.1
	vänster	C50.4	C50.4	C50.4	174.2	170.2
	okänd	C50.4	C50.4	C50.4	174.9	170.9
Nedre, yttre (lateral) kvadrant	höger	C50.5	C50.5	C50.5	174.1	170.1
	vänster	C50.5	C50.5	C50.5	174.2	170.2
	okänd	C50.5	C50.5	C50.5	174.9	170.9
Axillarutskott	höger	C50.6	C50.6	C50.6	174.1	170.1
	vänster	C50.6	C50.6	C50.6	174.2	170.2
	okänd	C50.6	C50.6	C50.6	174.9	170.9
Överväxt till/från angränsande sublokal inom bröst (C50) med okänt ursprung	höger	C50.8	C50.9	C50.9	174.1	170.1
	vänster	C50.8	C50.9	C50.9	174.2	170.2
	okänd	C50.8	C50.9	C50.9	174.9	170.9
Bröstkörtel UNS	höger	C50.9	C50.9	C50.9	174.1	170.1
	vänster	C50.9	C50.9	C50.9	174.2	170.2
	okänd	C50.9	C50.9	C50.9	174.9	170.9

Morfologisk typ C50	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Carcinom vanligare typer invasiva former			
Adenocarcinom UNS/maligna körtelceller	81403	81403	096
Atypiskt medullärt carcinom	85133	85103	096
Duktalt carcinom blandat med andra typer av mammarcarcinom (än lobulär cancer)	85233	81403	096
Duktalt carcinom	85003	85003	096
Duktogent carcinom	85003	85003	096
Invasivt bröstcarcinom NST (No special type)	85003	85003	096
Kombinerat duktalt och lobulärt carcinom	85223	81403	096
Kribriformt carcinom UNS	82013	82013	096
Lobulärt carcinom blandat med andra typer av mammarcarcinom	85243	81403	096
Lobulärt carcinom UNS	85203	85203	096
Medullärt carcinom med lymfoitt stroma	85123	85103	096
Medullärt carcinom UNS	85103	85103	096
Metaplastiskt carcinom UNS	85753	85303	096
Mikropapillärt (duktalt) carcinom	85073	85003	096
Morbus Paget och duktalt carcinom in situ	85433	85433	096
Morbus Paget och infiltrerande duktalt carcinom	85413	85433	096
Morbus Paget/Pagets sjukdom i bröst	85403	85403	096
Mucinöst carcinom	84803	84803	096
Mucinöst cystadenocarcinom UNS	84703	84703	096
Pleomorf lobulärt carcinom	85203	85203	096
Tubulolobulärt carcinom	85203	85203	096
Tubulärt adenocarcinom	82113	82113	096
Carcinom vanligare typer in situ/precancerösa former			
Duktalt carcinom in situ UNS	85002/b	85002/b	094/b
Intraduktalt carcinom UNS	85002/b	85002/b	094/b
Lobulär cancer in situ florid typ	85202/b	85202/b	094/b
Lobulär cancer in situ klassisk typ	85202/b	85202/b	094/b
Lobulär cancer in situ pleomorf typ	85192/b	85202/b	094/b
Lobulär cancer in situ UNS	85202/b	85202/b	094/b
Papillära lesioner			
Inkapslad papillär cancer	85042/b	82602/b	094/b
Inkapslad papillär cancer med invasion	85043	82603	096
Intraduktal papillär cancer	85032/b	82602/b	094/b
Papillärt adenocarcinom i bröst	85033	82603	096
Solid papillär cancer	85092/b	82602/b	094/b
Solid papillär cancer med invasion	85093	82603	096

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C50	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Invasiva carcinom ovanliga/spottkörtelliknande typer			
Adenoidcystisk carcinom	82003	82003	056
Adenomyoepiteliom med carcinom	89833	85623	196
Apokrint adenocarcinom	84013	84013	096
Epitelialt-myoepitelialt carcinom	85623	85623	196
Glykogenrikt carcinom	83153	80103	196
Inflammatoriskt carcinom, metaplastiskt sarkomatöst växande	85303	85303	096
Lipidrikt carcinom	83143	80103	196
Onkocytärt adenocarcinom	82903	82903	096
Polymorft adenocarcinom	85253	81403	096
Sebaseöst carcinom	84103	84103	046
Sekretoriskt carcinom i bröst	85023	81403	096
Signetrångcells carcinom	84903	84903	096
Tall-cell/kolumnär cells-carcinom med reverserad polaritet	85093	82603	096
Mesenkymala och fibroepiteliala tumörer			
Epiteloitt angiosarkom	91203	91203	506
Leiomyosarkom UNS	88903	88903	666
Malign phyllodestumör malign	90203	90203	056
Phyllodestumör av borderline typ	90201/b	90200/b	051/b
Phyllodestumör UNS	90201/b	90200/b	051/b
Strålinducerat angiosarkom	91203	91203	506
Neuroendokrina tumörer			
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196

Figur: Klockpositioner, kvadranter och ICD-koder för läge C50. Notera att läge C50.6 utgör axillära svansen av bröstet.



Källa: Cancerregistret

Att tänka på vid registrering C50

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Vid flera tumörer **med samma morfologi vid samma diagnostillfälle och på samma sida** görs **EN** registrering och med uppgift om antal tumörer i separat variabel.
- Vid flera tumörer över tid gäller att om tidigare tumör beskrivits som radikalt borttagen eller har annan morfologi ska ny registrering göras. Om tidigare tumör beskrivits som icke-radikal räknas ny tumör med samma morfologi som lokalt återfall och ska inte registreras.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum mellan 2017-01-01 och 2022-12-31:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma sidas bröst ska EN tumör registreras med aktuell lägeskod och med följande översättning:
 - **Höger:** ICD-O/2 C50.8, ICD9 174.3, ICD7 170.7.
 - **Vänster:** ICD-O/2 C50.8, ICD9 174.4, ICD7 170.8
 - **Okänd sida:** ICD-O/2 C50.8, ICD9 174.9, 170.9
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma sidas bröst ska EN tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse obligatoriskt; 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma sidas bröst registreras aktuell sublokal om samtliga tumörer finns inom samma sublokal. Om tumörerna finns i olika kvadranter registreras bröstkörtel UNS, C50.9.
- **Retromamillärt** (bröstkörtelvävnad under bröstvårta) registreras på läge C50.1.
- **Primär** tumör i s.k. accessorisk eller aberrant bröstvävnad i armhålan registreras på läge C50.6.

Att tänka på vid val av morfologi

- Papillär cancer i bröst har egen kod enligt ovan.
- Vid samtidig förekomst av Mb Paget och duktal cancer beror det på vad som står i utlåtandet om huruvida det är kontinuerliga lesioner eller två separata härdar, vilket avgör om samlingskoderna skall användas eller om det är lämpligt att göra två separata registreringar.

- Lobulär cancer in situ har i vissa klassifikationer ändrats till att betraktas som en hyperplasi, men uppfyller fortfarande kriterierna för registrering i föreskriften.
- Phyllodestumörer som är betecknade som borderline eller maligna skall registreras. Tumörer betecknade som UNS och som inte har någon annan tydlig angivelse i texten förutsätts vara benigna och registreras inte.
- Det finns en särskild variant av anaplastiskt storcelligt lymfom som är relaterad till inflammatorisk reaktion runt bröstimplantat. Denna registreras på sin lokal i enlighet med regelverket för blodsjukdomar med morf-koden 97153.

Historik

- Kodningsprincipen med endast en registrering, inklusive antalsregistrering i separat variabel, för flera tumörer vid samma tidpunkt med samma morfologi och sida infördes 2017-01-01.

Klinisk överblick C50

Anatomi

Bröstläget innefattar själva bröstkörteln inklusive utförsgångar och bröstvårta. Huden över bröstet och fettväven som bröstkörteln omges av hör till hudläget respektive mjukdelsläget. Hos kvinnor växlar bröstkörteln storlek genom livets reproduktiva och hormonella cykler. Brösten växlar också i storlek, över tid och mellan individer beroende på den ingående mängden fettväv. Ibland finns en ökad bindvävsinlagring runt bröstkörtlarna som kan ge förändringar som kan misstänkas för tumörer. Olika former av estetiska bröstimplantat har blivit allt vanligare och dessa gör brösten svårundersökta vid screening för eller diagnostik av tumörer.

Tumörer

Bröstcancer uppkommer från bröstkörtelepitel och klassificeras sedan gammalt i grunden enligt sitt morfologiska utseende. Invasiv tumör föregås av in situ-former, men det är vanligt att in situ-komponenten är utbredd även när det finns övergång i invasion. Speciellt för bröstcancer är att utbredningen av in situ-cancer påverkar prognos och behandlingsbehov och skall beskrivas i detalj i det morfologiska svaret. För andra tumörformer saknar ofta förekomsten av kvarvarande in situ-cancer praktisk betydelse om invasion finns.

Den största andelen av bröstcancerfall, något över 2/3 är av den typ som tidigare benämndes duktal cancer, som sedan 2012 beskrivs som "NST = no special type" i WHO:s klassifikation. I denna grupp hamnar samtliga tumörer som inte uppfyller kriterierna för någon av typerna med specifika morfologiska drag.

Bland de cancer som utgörs av specialformer är lobulär bröstcancer den vanligaste motsvarande cirka 1/5 av totalantalet fall.

För samtliga former finns en särskild tumörgradering, Nottingham Histologic Grade/NHG, en utveckling av Elstons gradering. Här vägs grad av körtelbildning, kärnornas utseende samt antalet mitoser ihop enligt en särskild algoritm till en grad 1–3.

Sedan länge är också uttrycket av receptorer för östrogen (ER) och progesteron (PR) av stor vikt, detta undersöks med immunhistokemi tillsammans med proliferationsmarkören Ki-67. Tumörer som har ett ökat uttryck av genen för en tillväxtfaktor, HER2 svarar på en specifik behandling. Uttrycket kan undersökas med immunhistokemi men kompletteras ofta med molekylärpatologiska metoder.

Senare års forskning där ett stort antal geners uttryck och eventuella förändringar har kunnat undersökas simultant ligger till grund för en indelning av bröstcancer i så kallade molekylära subtyper. Dessa korrelerar väl till utfall i de traditionella värderingsmetoderna och man kan således med denna kunskap kategorisera tumörerna i de molekylära subtyperna Luminal A-lik, Luminal B-lik, HER2-positiv/luminal, HER2-positiv icke-luminal och Tripelnegativ utan att göra molekyläranalyserna på fall i kliniskt bruk. Utfallet har betydelse för prognos och behandlingsstrategi, men i dagsläget inte för registreringen.

Ett fåtal mesenkymala tumörer har specifika manifestationer på lokalen, för koder för övriga hänvisas till mjukdelssläget.

På platsen förekommer även hematolymfoida tumörer, dessa registreras på sin lokal i enlighet med regelverket för blodsjukdomar.

I manlig bröstkörtel förekommer i princip endast duktal och lobulär in situ och invasiv cancer samt Pagets sjukdom i bröstvårta som registreringspliktiga tumörer på aktuellt läge.

Utredning och provtagning/preparat

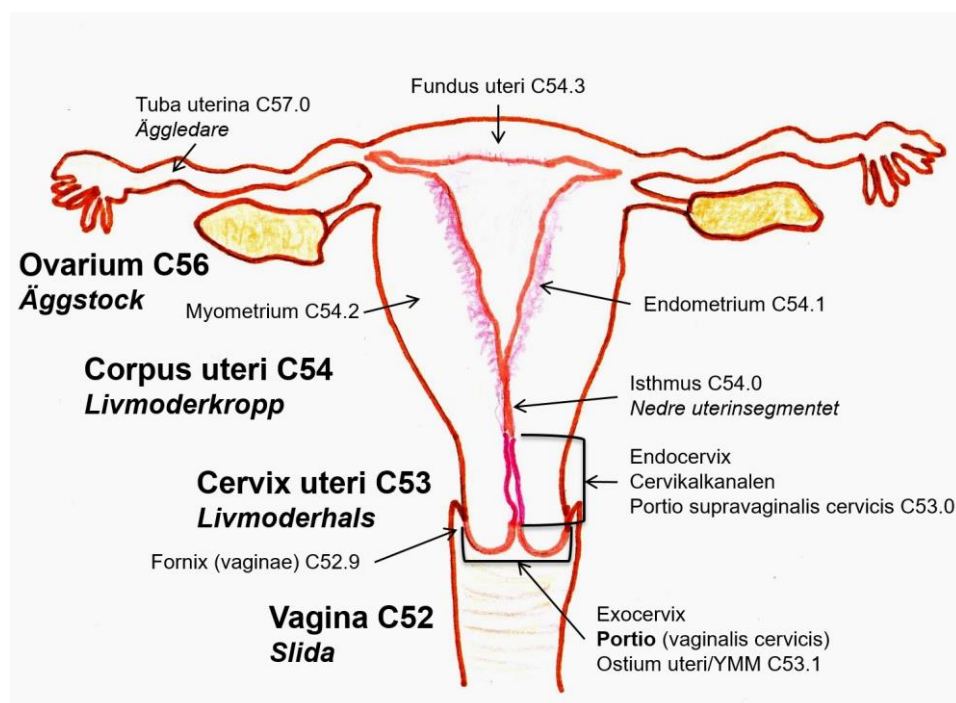
Brösttumörer upptäcks antingen genom utredning av fynd vid mammografi inom screening, vid undersökning efter att patienten själv känt en knöl i bröstet eller efter fynd vid undersökning på grund av andra symtom ibland som manifestation av spridd sjukdom.

Regeln för utredning av knöl i bröstet oavsett hur den upptäcks är att bildiagnostik utförs först (mammografi och ultraljudsundersökning) följt av finnålspunktion vid låg misstanke om malignitet eller mellannålsbiopsier vid rimlig misstanke om malignitet.

Den samlade informationen från bildiagnostik inklusive lymfkörtelstatus och tumörkaraktäristika, vid behov inklusive immunhistokemisk analys av uttryck av östrogenreceptorer (ER) och progesteronreceptorer (PR) samt genproteinet HER2 och proliferation med Ki-67 avgör vidare lämplig handläggning. En andel tumörer bör behandlas onkologiskt före kirurgi, men vanligast görs en resektion vars storlek avgörs i fynden hittills. Antingen utförs en komplett mastektomi, eller en mindre operation som ofta kallas sektorresektat. För att eftersöka mikroskopiska metastaser utförs ibland så kallad sentinel node undersökning där första lymfkörtellokal identifieras under operationen och den eller de körtlarna undersöks med flertaliga snitt. Om tumör påvisas görs lymfkörtelutrymning av aktuell sidas armhåla. Tumörens biologiska profil tillsammans med stadium avgör uppföljningen.

Kvinnliga könsorgan

Kliniskt läge	Lägesöversikt
C51	Vulva (blygden)
C52	Slida (vagina)
C53	Livmoderhals (cervix och collum uteri)
C54	Livmoderkropp (corpus uteri)
C55	Livmoder (uterus)
C56	Äggstock (ovarium)
C57	Andra och ospecificerade kvinnliga könsorgan
C58	Moderkaka (placenta)



Källa: Cancerregistret

Schematisk översikt över anatomiska lägen kvinnliga inre könsorgan. Översikt över de yttre kvinnliga könsorganen finns under läge C51.

Kommentar: Melanom kan förekomma i vulvahud och i slemhinnor. Malignt melanom kan även förekomma som primär förändring i parenkymet av flertalet organ, men detta är mycket ovanligt för kvinnliga könsorgan. Metastatisk växt av melanom med annan primärlokal kan teoretiskt förekomma, men är även det ovanligt.

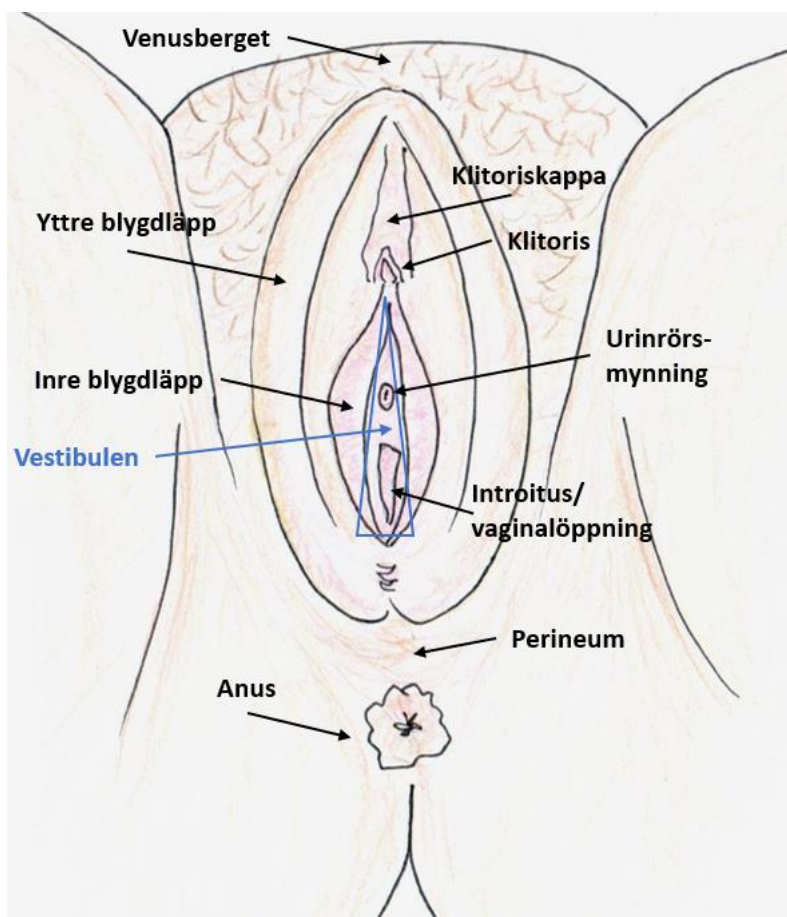
Neuroendokrina tumörer i kvinnliga könsorgan

Morfologisk typ	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Rena former			
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Blandade former			
Blandform småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC och annat carcinom	80453	80413	196
Blandform storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC och annat carcinom	80133	80123	196

Kommentar: Neuroendokrina tumörer i rena eller blandade former förekommer i låg frekvens i samtliga lägen inom kvinnliga könsorgan.

Kvinnliga yttre könsorgan (Vulva) C51

Kliniskt läge C51	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Yttre blygdläpp (labium majus) inkl. Bartholins körtlar och ovanliggande hud	C51.0	C51.0	C51.0	184.1	176.7
Inre blygdläpp (labium minus)	C51.1	C51.1	C51.1	184.2	176.7
Klitoris	C51.2	C51.2	C51.2	184.3	176.7
Överväxt till/från angränsande sublokal inom vulva (C51) med okänt ursprung	C51.8	C51.9	C51.9	184.4	176.0
Vulva UNS	C51.9	C51.9	C51.9	184.4	176.0



Källa: Socialstyrelsen

Översikt över kvinnliga yttre könsorgan.

Kvinnliga könsorgan

Morfologisk typ C51	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Skivepitellesioner preneoplastiska/in situ			
Differentierad vulvår Intraepitelial neoplasi/DVIN HPV-oberoende	80712/b	80702/b	144/b
HSIL/ Höggradig intraepitelial skivepiteldysplasi HPV-relaterad	80772/b	80702/b	144/b
VIN3/Vulvår intraepitelial skivepitelneoplasi HPV-relaterad	80772/b	80702/b	144/b
Skivepitelcancer			
Skivepitelcarcinom UNS	80703	80703	146
Skivepitelcarcinom HPV-relaterat	80853	80703	146
Skivepitelcarcinom HPV-oberoende	80863	80703	146
Adenocarcinom/ övriga carcinom			
Adenocarcinom UNS	81403	81403	096
Adenoidcystiskt carcinom	82003	82003	056
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Apokrint carcinom	84013	84003	046
Ekrint adenocarcinom	84133	84003	046
Epitelialt-myoepitelialt carcinom	85623	85623	196
Malign phyllodestumör	90203	90203	056
Mammarkörtelliknande adenocarcinom	85003	85003	096
Mucinöst carcinom intestinal typ	81443	81403	096
Myoepitelialt carcinom	89823	85623	196
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Pagets sjukdom/Morbus Paget extramammär	85423	85423	096
Phyllodestumör UNS	90201/b	90200/b	051/b
Phyllodestumör av borderline typ	90201/b	90200/b	051/b
Porocarcinom	84093	83903	046
Svettkörtelcarcinom	84003	84003	046
Groddcellstumörer/ germinalcellstumörer			
Germinom	90643	90643	981
Gulesäckstumör (yolk sac tumour) prepubertaltyp	90713	90713	826
Melanocyttära tumörer			
Desmoplastiskt melanom,	87453	87453	176
Malignt melanom UNS	87203	87203	176
Malignt melanom in situ	87202/b	87202/b	174/b
Mukosalt lentiginöst melanom	87463	87203	176
Mukosalt lentiginöst melanom in situ	87462/b	87202/b	174/b
Neuroendokrina tumörer			
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C51	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Blandade former			
Blandform småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC och annat carcinom	80453	80413	196
Blandform storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC och annat carcinom	80133	80123	196
Mesenkymala tumörer			
Alveolärt mjukdelssarkom	95813	95813	796
Alveolärt rhabdomyosarkom	89203	89203	676
Angiosarkom	91203	91203	506
Atypiskt lipom	88501/b	88501/b	721/b
Atypisk lipomatös tumör	88501/b	88501/b	721/b
Dedifferentierat liposarkom	88583	88503	726
Dermatofibrosarkoma protuberans DFSP	88321	88323	715
Embryonalt rhabdomyosarkom	89103	89103	676
Epiteloitt leiomyosarkom	88913	88903	666
Epiteloitt sarkom	88043	88043	796
Ewings sarkom	93643	92603	756
Glattmuskeltumör av osäker malignitetspotential STUMP	88971/b	88901/b	661/b
Högt differentierat liposarkom	88513	88503	726
Kaposi sarkom	91403	91403	566
Leiomyosarkom UNS	88903	88903	666
Liposarkom UNS	88503	88503	726
Malign granularcellstumör	95803	95803	686
Malign solitär fibrös tumör SFT	88153	88003	796
Myxoitt liposarkom	88523	88503	726
Pleomorft liposarkom	88543	88503	726
Pleomorft rhabdomyosarkom UNS	89013	89003	676
Rhabdomyosarkom UNS	89003	89003	676

Att tänka på vid registrering C51

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- En individ kan endast ha samma C24/hist-kod en gång på läget oavsett tidsintervall. Om tumören vid första diagnostillfället är invasiv görs ingen ytterligare registrering med samma C24/hist-typ.
- Om ytterligare tumör anmäls med annan C24/hist-typ registreras den som ny tumör.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Vid mer utbredd tumör och oklart om ursprung är vagina eller vulva, ska tumören registreras på läge C51.
- Hudtumörer på vulva registreras på läge C51.

Att tänka på vid val av morfologi

- Specificerade koder finns för HPV-negativ/icke-relaterad och HPV-positiv/relaterad skivepitelcancer. Bara om uppgift saknas används skivepitelcancer UNS.
- HSIL/VIN3 ska registreras. Om det äldre begreppet måttlig vulvär dysplasi/VIN2 används registreras det endast om HSIL samtidigt är angivet.
- **Differentierad vulvär intraepitelial neoplasi** är en separat entitet och ska registreras med morf-kod 80712.
- Morbus Paget betraktas alltid som malign i cancerregistret.
- Olika varianter av körtelcellscarcinom/adenocarcinom förekommer. Om ingen närmare beskrivning finns kan adenocarcinom UNS användas.

Historik

- Kodningsprincipen att en individ kan ha samma C24/hist-kod endast en gång oavsett tidsintervall infördes 2016-01-01.
- Adenocarcinom (mucinöst) av intestinal typ ersätter det äldre begreppet kloakogent carcinom.

Klinisk överblick C51

Anatomi

Vulva är benämningen på de utanpåliggande kvinnliga könsorganen. Benämningen är i den allmänna uppfattningen något diffust avgränsad och det i och för sig korrekta svenska ordet blygd är ålderdomligt och används sällan. I läget innefattas området som börjar med venusberget anteriort och når fram till anus posteriort och lateralt de yttre blygdläpparna. Förutom de begränsande strukturerna finns i området klitoris yttre delar som är beklädda med klitorisförhuden, de inre blygdläpparna, samt vestibulen; det trekantiga området mellan klitoris och vaginalöppningen där urinröret också mynnar som fortsätter bakåt som ett smalt område mellan vaginalmynningen och inreblygdläpparna. Hit hör också dessa körtlar vilka har utförsgångar i området; Bartholinis körtlar, Skenes körtlar, samt Fordyces körtlar. Området är mestadels beklätt med förhornat skivepitel och delvis beklätt med könsbehåring.

Tumörer

Tumörfloran på läget domineras av skivepiteltumörer. Skivepiteldysplasier i vulva förekommer i princip som två olika huvudsjukdomar, dels som ett led i HPV-relaterad skivepiteldysplasi, dels i samband med inflammatoriska sjukdomar som lichen sclerosus et atrophicus. Cirka en tredjedel av skivepitelcancer i vulva är HPV-relaterad. Båda dessa former kan i vissa fall ge utbredda och/eller återkommande dysplasier. För kvinnor med HPV-relaterad dysplasi förekommer, i synnerhet i samband med immunsuppression, ofta samtida skivepiteldysplasier i cervix och ibland vagina. Tänk på att varje läge registreras för sig, men att det inte ska göras upprepade registreringar av HSIL på en lokal. Man kan alltså ha en registrering av HSIL i vulva och en i vagina, som exempel.

Olika varianter av körtelcellscarcinom/adenocarcinom som utgår från anogenitala körtlar inklusive den lite större så kallade Bartholinis körtel som ligger i mjukdelarna lateralt om vagina finns. Dessa är av typer som förekommer i bröst och i spottkörtlar. Om ingen närmare beskrivning finns kan adenocarcinom UNS användas. Notera att primär skivepitelcancer/skivepiteldysplasier kan uppkomma i utförsgångarna till större körtlar.

Adenocarcinom, mucinöst av intestinal typ ersätter det äldre begreppet kloakogent carcinom.

Groddcellstumörer kan förekomma primärt på platsen, främst germinom och gulesäckstumör, men detta är ovanligt.

I vulva kan i princip alla tumörer som hör till hudlägena förekomma i de hudbeklädda delarna. De solexponeringsrelaterade varianterna är ovanliga men uppstår ibland, då även andra faktorer bidrar till uppkomsten. Vid behov se morfologitabell för hudläget.

Metastatisk växt i vulva är ovanligt men när det förekommer rör det sig vanligen om spridning av tumör med primärlokal i annan del av gyn-organen. Även spridning av bröstcancer kan förekomma i vulva. Detta kan vara svårt att skilja från primärt adenocarcinom av mammarkörteltyp uppkommet i anogenitala körtlar.

Utredning och provtagning/preparat

Cytologisk undersökning från vulva kan göras för att analysera förekomst av HPV men har inget värde som diagnostik av atypi.

Vid misstänkta förändringar tas smärre **biopsier/provexcisioner** som kan följas av **resektat** med ambition att ta bort hela områden med dysplasi. Vid större lesioner av invasiv vulvacancer kan **vulvaresektat**, ett större ingrepp där ytliga mjukdelar i hela vulvan avlägsnas utföras. Detta kan åtföljas av ett portvaktskörtelförfarande (sentinel node) för att utröna om mikrometastaser finns i ljumskarnas lymfkörtellokal. Dysplasi och cancer i vulva kan vara återkommande och manifest cancer har dålig prognos över tid

Slida (Vagina) C52

Kliniskt läge C52	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Slida UNS	C52.9	C52.9	C52	184.0	176.1

Morfologisk typ C52	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Skivepitellesioner preneoplastiska/in situ			
HSIL/Höggradig intraepitelial skivepiteldysplasi	80772/b	80702/b	144/b
VaIN3/Vaginal intraepitelial skivepitelneoplasi grad III	80772/b	80702/b	144/b
Skivepitelcancer			
Skivepitelcarcinom HPV-neg/icke-relaterat	80863	80703	146
Skivepitelcarcinom HPV-pos/relaterat	80853	80703	146
Skivepitelcarcinom UNS	80703	80703	146
Adenocarcinom/carcinom och blandformer			
Adenocarcinom HPV-neg/icke-relaterat	84883	81403	096
Adenocarcinom HPV-pos/relaterat	84843	81403	096
Adenocarcinom UNS	81403	81403	096
Adenoidbasalt carcinom	80983	81233	126
Adenosarkom	89333	89333	896
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Carcinom i Skenes/Cowpers och Littres körtlar	81403	814030	096
Carcinosarkom	89803	89803	896
Endometrioitt carcinom	83803	83803	096
Klarcelligt carcinom	83103	83103	096
Mesonefriskt carcinom	91103	91103	096
Mucinöst carcinom	84803	84803	096
Mucinöst carcinom gastrisk typ	84823	84803	096
Mucinöst carcinom intestinal typ	81443	81403	096
Groddcellstumörer			
Germinom	90643	90643	981
Gulesäckstumör (yolk sac tumour) prepubertal typ	90713	90713	826
Neuroendokrina tumörer			
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Neuroendokrint carcinom NEC UNS	82463	80203	196
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C52	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Blandade former			
Blandform småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC och annat carcinom	80453	80413	196
Blandform storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC och annat carcinom	80133	80123	196
Mesenkymala tumörer			
Alveolärt mjukdelssarkom	95813	95813	796
Alveolärt rhabdomyosarkom	89203	89203	676
Angiosarkom	91203	91203	506
Atypiskt lipom	88501/b	88501/b	721/b
Atypisk lipomatös tumör	88501/b	88501/b	721/b
Dedifferentierat liposarkom	88583	88503	726
Dermatofibrosarkoma protuberans DFSP	88321	88323	715
Embryonalt rhabdomyosarkom	89103	89103	676
Epitelioitt sarkom	88043	88043	796
Epitelioitt leiomyosarkom	88913	88903	666
Ewings sarkom	93643	92603	756
Glattmuskeltumör av osäker malignitetspotential STUMP	88971/b	88901/b	661/b
Högt differentierat liposarkom	88513	88503	726
Kaposi sarkom	91403	91403	566
Leiomyosarkom UNS	88903	88903	666
Liposarkom UNS	88503	88503	726
Malign granularcellstumör	95803	95803	686
Myxoitt liposarkom	88523	88503	726
Pleomorft liposarkom	88543	88503	726
Pleomorft rhabdomyosarkom UNS	89013	89003	676
Rhabdomyosarkom UNS	89003	89003	676
Malign solitär fibrös tumör SFT	88153	88003	796

Att tänka på vid registrering C52

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- En individ kan endast ha samma C24/hist-kod en gång på läget oavsett tidsintervall. Om tumören vid första diagnostillfället är invasiv görs ingen ytterligare registrering med samma C24/hist-typ.
- Om ytterligare tumör anmäls med annan C24/hist-typ registreras den som ny tumör.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge

Att tänka på vid val av läge

- Primära tumörer i vagina är förhållandevis ovanligt. Överväxt från närliggande struktur som cervix, urinvägar eller rektum förekommer.

- Om huvuddelen av en tumör är belägen i slidan och ingen annan primärlokal anges görs registrering på läge C52.9.

Att tänka på vid val av morfologi

- Mixed tumour, motsvarande pleomorft adenom, är benigt och registreras inte.
- Om det äldre begreppet måttlig vaginal dysplasi/VaIN2 används, registreras det endast om HSIL samtidigt är angivet.
- Specificerade koder finns för HPV-negativ/icke-relaterad och HPV-positiv/relaterad skivepitelcancer. Om uppgift saknas används skivepitelcancer UNS.
- HPV-relaterad adenocarcinom har morf-kod 84833 i senaste WHO-klassifikationen. Koden är ännu inte införd i ICD-O/3.2 och registreras tills vidare med morf-kod 81403.

Historik

- Kodningsprincipen att en individ kan ha samma C24/hist-kod endast en gång oavsett tidsintervall infördes 2017-01-01.

Klinisk överblick C52

Anatomi

Slidan, eller vagina är en muskulär kanal beklädd med skivepiteldifferentierad icke-förhornad slemhinna som sträcker sig från öppningen i vulva till vaginaltoppen, där yttre delen av cervix doppar ner. Tumörväxt i vaginaltoppen representerar oftast cervixcancer, som vuxit ned i slidan. Kvinnliga och manliga könsorgan skiljer sig åt såtillvida att manliga könsorgan har en gemensam utförsgång för urinvägarna och könsorganen, medan kvinnliga organ har separata.

Tumörer

Primära tumörer i vagina är förhållandevis ovanligt. Överväxt från närliggande strukturer som cervix, urinvägar eller rektum förekommer oftare.

I vagina förekommer en rad godartade polyper, papillom, cystor och epitelproliferationer som inte skall registreras. Efter förlossningar och kirurgiska ingrepp uppkommer ofta granulationsvävnadspolyper.

Även detta läge domineras av skivepiteldysplasier, men tumörbiologin skiljer sig något från övriga delar av kvinnliga genitala. HPV-infektion utgör patogenes i en mindre andel av lesionerna och indikerar något bättre prognos än icke-HPV relaterad neoplasi. Skivepitelcarcinom i vagina uppträder i regel i vaginas övre del och hos äldre kvinnor. Det rekommenderas att man i diagnostiken skiljer mellan HPV-relaterad och icke HPV-relaterad skivepitelcancer, men om detta inte är framgår från tillgänglig information används skivepitelcancer UNS vid registrering. HPV-relaterade skivepiteldysplasier förekommer ibland, i synnerhet vid immunsuppression, samtidigt i vulva, vagina och cervix, Tänk på att varje läge registreras för sig, men att det inte ska göras upprepade registreringar av HSIL på en lokal. Man kan alltså ha en registrering av HSIL i vulva och en i vagina, som exempel.

På läget kan primära adenocarcinom med eller utan relation till HPV förekomma, detta är tämligen ovanligt. Spottkörtelliknande tumörer kan uppkomma i vaginala körtelstrukturer, dessa kodas som Adenocarcinom UNS.

Mesenkymala, melanocytära och neuroendokrina tumörer kan förekomma, för dessa hänvisas till övergripande tabeller.

Utredning och provtagning/preparat

Förändringar i vagina kan antingen upptäckas vid undersökning på grund av symtom, undersökning på grund av övriga gynekologiska besvär eller i samband med utredning av cervikal HPV-positivitet eller cellförändringar/dysplasi.

Biopsier är vanligen första provtagningen men även små vävnadsresektat och mellannålsbiopsier kan förekomma. Vid utbredd tumör i området kan mer omfattande kirurgi erfordras, detta är lyckligtvis ovanligt.

Livmoderhals (Cervix uteri, Collum uteri, Portio) C53

Kliniskt läge C53	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Endocervix/livmoderhals	C53.0	C53.0	C53.0	180.9	171
Exocervix/portio/livmodertapp	C53.1	C53.1	C53.1	180.9	171
Överväxt till/från angränsande sublokal inom livmoderhalsen (C53) med okänt ursprung	C53.8	C53.9	C53.9	180.9	171
Livmoderhals UNS (Cervix)	C53.9	C53.9	C53.9	180.9	171

Morfologisk typ C53	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Skivepitellesioner preneoplastiska/in situ			
HSIL/ Höggradig intraepitelial skivepitellesion (CIN2 och CIN3) diagnosgrund 3 och 4	80772/b	80702/b	144/b
HSIL/ Höggradig intraepitelial skivepitellesion (CIN2 och CIN3) diagnosgrund 5	80771/b	80701/b	143/b
Skivepitelcarcinom			
Skivepitelcarcinom HPV-neg/icke-relaterat	80863	80703	146
Skivepitelcarcinom HPV-pos/relaterat	80853	80703	146
Skivepitelcarcinom UNS	80703	80703	146
Skivepitelcarcinom diagnosgrund 5	80701/b	80701/b	143/b
Intraepiteliala körtelcellslesioner/cancer in situ			
Adenocarcinom in situ/AIS HPV-oberoende	84842/b	81402/b	094/b
Adenocarcinom in situ/AIS HPV-relaterat	84832/b	81402/b	094/b
Adenocarcinom in situ/AIS UNS	81402/b	81402/b	094/b
SMILE/Stratifierad mucinproducerande intraepitelial lesion (variant av AIS)	81402/b	81402/b	094/b
Adenocarcinom/carcinom samt blandformer			
Adenocarcinom diagnosgrund 5	81401/b	81401/b	093/b
Adenocarcinom UNS	81403	81403	096
Adenocarcinom HPV-neg/icke-relaterat	84843	81403	096
Adenocarcinom HPV-pos/relaterat	84833	81403	096
Adenoidbasalt carcinom	80983	81233	126
Adenosarkom	89333	89333	896
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Carcinosarkom	89803	89803	896
Endometrioitt carcinom	83803	83803	096
Klarcelligt carcinom	83103	83103	096
Mesonefriskt carcinom	91103	91103	096
Mucinöst carcinom gastrisk typ	84823	84803	096
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Villoglandulärt adenocarcinom	82633	81403	096

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C53	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Germinalcells/ groddcellstumörer			
Choriocarcinom UNS	91003	91003	806
Endodermalsinustumör	90713	90713	826
Gulesäckstumör (yolk sac tumour)	90713	90713	826
Gulesäckstumör (yolk sac tumour) postpubertal typ	90713	90713	826

Att tänka på vid registrering C53

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- En individ kan endast ha samma C24/hist-typ en gång på läget oavsett tidsintervall. Om tumören vid första diagnostillfället är invasiv görs ingen ytterligare registrering med samma C24/hist-typ.
- Om ytterligare tumör anmäls med annan C24/hist-typ registreras den som ny tumör.
- Uppgradering av diagnos görs om PAD med övergång i invasion inkommer inom ett år från diagnosdatum, annars ny registrering.
- Observera att samtidig förekomst av registreringspliktiga förändringar som utgår från både körtelepitel och skivepitel (till exempel AIS och HSIL) registreras var för sig.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge

Att tänka på vid val av läge

- Vid oklarhet om tumören utgår från livmoderhals eller livmoderkropp registreras den på läge C55.9

Att tänka på vid val av morfologi

- I senaste WHO-klassifikationen finns morf-koderna 84832 och 84842 angivna för HPV-relaterat respektive HPV-ickerelaterat adenocarcinom in situ. Dessa koder är ännu inte godkända i ICD-O/3.2 men införs från 2023-01-01.
- Om endast cytologiprov finns (diagnosgrund 5) kan infiltrativ tumörväxt ej med säkerhet fastställas, registreras därför med morf-kod femte siffran 1. Se mer information i morf-kodstabellen.
- Vid samtidig förekomst av anmälningspliktiga förändringar som utgår från både körtelepitel och skivepitel (till exempel AIS och HSIL) skall båda registreras var för sig. Notera att klart angiven adenoskvamös cancer är EN tumör och inte samtidig förekomst av båda tumörformerna.
- SMILE/Stratifierad mucinproducerande intraepitelial lesion är en histologisk variant av cervikalt adenocarcinom in situ som registreras med samma koder som andra adenocarcinom in situ.

Historik

- CIN2 och CIN3 har slagits ihop till HSIL vilket ska registreras med morf-kod 80772/b. Detta implementerades gradvis i kliniskt bruk och registreras enligt detta från 2017-01-01 (diagnosdatum).

Klinisk överblick C53

Anatomi

Cervix uteri eller livmoderhalsen utgör livmoderns distala del och genom denna går cervikal-kanalen, den smala kanal som utgör utflödet för menstruationsblod och slem från uterus kroppens slemhinna, inflödet för sädesvätska samt omvandlas till en del av förlossningskanalen vid förlossning. Den yttre delen kallas ofta portio, efter portio vaginalis cervix uteri, och denna del doppar ner i slidans topp.

Cervix yttre delar är beklädda med skivepiteldifferentierad slemhinna och de inre med körteldifferentierad slemhinna. Epitel-sorterna övergår vanligen med skarp övergång i varandra och var denna gräns finns varierar med en kvinnas ålder och hormonstatus, hos yngre kvinnor ligger den vanligen tämligen perifert på portio, medan den hos äldre kvinnor oftast finns uppe i cervikalkanalen. I denna transitionszon för epitel-sorterna ger infektion med HPV-virus av högrisktyp först metaplasi och sedan epitelförändringar som vid persistens kan leda till höggradig dysplasi och senare cancer.

Tumörer

Läget domineras helt av tumörer utgående från ytepitelet och körtelstrukturer som mynnar i kanalen. Dessa är vanligen relaterade till persisterande infektion med HPV av högrisktyp, i synnerhet HPV 16, följt av HPV 18 och HPV 45. Det finns också tumörer relaterade till de övriga högrisk HPV-typerna, men dessa är ovanliga. Den så kallade lågonkogena gruppen av högrisk HPV orsakar mestadels lågriskförändringar av kondylomtyp. HPV-relaterade tumörer är oftast skivepitelcarcinom, men det blir mer och mer tydligt att även körtelförändringar till övervägande del är HPV-beroende.

Det finns en liten andel carcinom som inte är HPV-relaterade, i den mån informationen finns tillgänglig skall detta speglas i diagnostik och kodning.

På lokalen förekommer någon gång groddcellstumörer, neuroendokrina tumörer, groddcellstumörer och mesenkymala tumörer. För dessa hänvisas även till övergripande tabeller.

Utredning och provtagning/preparat

I Sverige finns sedan mer än ett halvsekel ett välfungerande screeningprogram för att påvisa förstadier till cervixcancer, det vill säga LSIL och HSIL, genom kallelse till gynekologiskt cellprov. Från början togs utstryksmaterial från tre lokaler som färgades med Papanicolaus färg, det som ofta kallas PAP-test. Under 2000-talet infördes en metod där man fixerar cellerna i en vätska (vätskebaserad cytologi) och sedan gör en preparation som fästs på ett glas. Denna provtyp kan också användas för analys av HPV-förekomst i cervix och från och med november 2022 finns ett nationellt vårdprogram där primäranalys för HPV-förekomst används för alla åldersgrupper som omfattas av screeningen och cytologisk analys endast utförs om det finns positivitet för HPV. Samtidigt är HPV-vaccination infört i det allmänna

vaccinationsprogrammet och tillsammans med åtgärder inom ett så kallat utrotningsprojekt där ytterligare kvinnor vaccineras räknar man med att mottagligheten för HPV-infektion inom en relativt snar framtid kommer att vara så låg att incidensen av dysplasier och cancer i cervix därefter kommer att sjunka till mycket låga nivåer.

Det nationella vårdprogrammet för cervixcancerprevention innehåller detaljerade algoritmer för kallelser, provtagning, analysmetoder, utredning och behandling av påvisade cellförändringar eller malignitet samt uppföljning efter utredning och behandling. Detta för med sig att de kvinnor som har persisterande HPV-positivitet och/eller cellförändringar kommer att provtas med cellprov och cervixbiopsier flertaliga gånger.

Vid upptäckt av höggradig dyplasi utförs en behandlingsexcision av slemhinnan runt yttre modermunnen som ofta kallas ”cervixkon” eller ”konisering”. Även detta ingrepp kan utföras mer än en gång på en kvinna – ”rekonisering”. Vid invasiv cancer eller återkommande dysplasier hos kvinnor över reproduktiv ålder utförs hysterektomi. Det förekommer trots screeningprogrammet, fortfarande symptomupptäckt cervixcancer. Det kan röra sig om kvinnor som inte ingått i screening, på grund av eget val eller att man tidigare bott i ett land utan screening, det ses också enstaka gånger tumörer som uppkommer mellan screeningintervallerna, och tumörer som uppkommer genom att förstadier inte upptäckts trots deltagande i screening.

De övriga tumörtyperna som förekommer som primära på lokalen upptäcks ofta genom symptom som blödningar, flytningar, tyngdkänsla eller påverkan på lilla bäckenets övriga organ.

Livmoderkropp (Corpus uteri) C54

Kliniskt läge C54	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Isthmus	C54.0	C54.0	C54.0	182.1	172
Endometrium (slemhinna)	C54.1	C54.1	C54.1	182.0	172
Endometrium (enbart maligna mjukdelstumörer/sarkom)	C54.1	C55.9	C55	179.9	174
Myometrium (muskelvägg)	C54.2	C55.9	C55	179.9	174
Fundus uteri	C54.3	C54.3	C54.3	182.0	172
Överväxt till/från angränsande sublokal inom livmodern (C54) med okänt ursprung	C54.8	C54.9	C54.9	182.0	172
Överväxt till/från angränsande sublokal inom livmodern (C54) med okänt ursprung (enbart maligna mjukdelstumörer/sarkom)	C54.8	C55.9	C55	179.9	174
Livmoderkropp UNS	C54.9	C54.9	C54.9	182.0	172
Livmoderkropp UNS (enbart maligna mjukdelstumörer/sarkom)	C54.9	C55.9	C55	179.9	174

Kvinnliga könsorgan

Morfologisk typ C54	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
In situ carcinom (C54.1)			
EIN/ Endometrioid intraepitelial neoplas/ hyperplasi med atypi	83802/b	81402/b	094/b
Seröst endometriellt intraepitelialt carcinom	84412/b	84412/b	094/b
Carcinom (C54.1)			
Adenocarcinom av blandad typ/mixed	83233	81403	096
Adenocarcinom UNS, se kommentar	81403	81403	096
Dedifferentierat carcinom	80203	80203	196
Endometrioid cancer	83803	81403	096
Klarcelligt carcinom	83103	83103	096
Mesonefriskt carcinom	91103	91103	096
Mucinöst carcinom intestinal typ	81443	81403	096
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Seröst carcinom/adenocarcinom	84413	84413	096
Skivepitelcarcinom	80703	80703	146
Blandade mesenkymala/epiteliala tumörer (OBS översättning till lägeskod i ICD-O/2)			
Adenosarkom	89333	89333	896
Carcinosarkom (tidigare Müllersk blandtumör)	89803	89803	896
Mesenkymala tumörer (OBS översättning till lägeskod i ICD-O/2)			
Endometrioitt stromasarkom UNS (C54.1)	89303	89303	876
Epitelioid inflammatorisk myofibroblastisk tumör (C54.2)	88251/b	88001/b	793/b
Epiteloitt leiomyosarkom (C54.2)	88913	88903	666
Glattmuskeltumör av oklar malignitetspotential STUMP (C54.2)	88971/b	88901/b	661/b
Höggradigt endometrioitt stromasarkom (C54.1)	89303	89303	876
Inflammatorisk myofibroblastisk tumör (C54.2)	88251/b	88001/b	793/b
Leiomyosarkom UNS (C54.2)	88903	88903	666
Låggradigt endometrioitt stromasarkom (C54.1)	89313	89311	875
Myxoitt leiomyosarkom (C54.2)	88963	88903	666
Odifferentierat uterint sarkom (C54.2)	88053	88003	796
Perivaskulär epitelioid tumör (PECom) (C54.2)	87143	90443	796
Rhabdomyosarkom (C54.2)	89003	89003	676
Spolcelligt leiomyosarkom (C54.2)	88903	88903	666
Uterin tumör liknande ovariell könsligtumör UTROSCT (C54.2)	85901	85901	056

Att tänka på vid registrering C54

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Livmoderkropp UNS används för fall där det inte kan avgöras om tumören utgår från muskelvägg eller slemhinna, vanligen sådana fall där histologisk diagnos saknas.
- Samtliga adenocarcinom i corpus uteri skall registreras på läge C54.1 (endometrium) oavsett vad som anges i klinikanmälan.
- Samtliga sarkom registreras på läge C54 med översättning till ICD-O/2 C55.9.
- Vid oklarhet om tumören utgår från livmoderhals eller livmoderkropp registreras den på läge C55.9.
- Choriocarcinom i uterus registreras alltid på läge C58.9.

Att tänka på vid val av morfologi

- EIN (intraepitelial neoplasi) benämndes tidigare komplex hyperplasi. Om uttrycket förekommer, kontrollera om det är EIN som avses.
- I endometriet förekommer endast seröst carcinom av höggradig typ, aldrig den låggradiga.

Historik

- Tidigare registrerades endometrioitt adenocarcinom med morf-kod 81403. Från och med 2018-01-01 används koden 83803 i enlighet med internationell kodning. Koden Adenocarcinom UNS 81403 kan dock fortfarande förekomma i preoperativa material med sparsamt utbyte eller dålig kvalitet där typen inte säkert kan fastslås.
- Koden 87143 för malignt PECOM används från 2019-01-01. Registrerades tidigare med morf-kod 90443.
- Det finns också mucinös cancer primärt i endometriet, tidigare har morf-koden 84803 använts men nu betraktas dessa enligt WHO och KVASt-dokumentet för endometrium från 2021 som mucinös cancer av intestinal/gastrointestinal typ, och koden för detta rekommenderas.
- Carcinosarkom, en tumör med en körtelkomponent och en mesenkymal komponent, kallades tidigare Müllersk blandtumör. Det är nu klarlagt att tumören utgör ett carcinom i grunden och den mesenkymalt präglade komponenten uppkommer i tumörutvecklingen från epiteliala tumörceller. Tidigare användes morf-kod 89503. Då tumören tidigare uppfattades mer sarkomatös registreras den med översättning ICD-O/2 C55.9.
- Endometrioitt stromasarkom, låggradigt benämndes tidigare som endolymfatisk stromamyos och registrerades som benign till och med diagnosår 2006.

Klinisk överblick C54

Anatomi

Livmoderkroppen domineras av en tjock och kärlik muskelvägg, myometriet, som omger den centrala caviteten/håligheten. Kaviteten bekläds av en slemhinna, endometriet, uppbyggd av körtelstrukturer vilka tillväxer och avtar beroende på hormonfasen och som har ett stroma med en egen celltyp. Den yttre ytan är delvis fri mot bukhåla och är där beklädd med peritonealyta. Framåt ligger livmoderkroppen delvis an mot urinblåsan, bakåt åtskiljs rektum och livmoderkroppen av ett bukhinneveck som har namnet Fossa Douglasi.

Tumörer

Läget domineras av carcinom utgånga från slemhinnan, mjukdelstumörer från muskelväggen och blandformer av dessa. Slemhinnan påverkas förutom av de fysiologiska hormoncyklerna av hormonmodulerande läkemedel med olika syften som preventivmedel, fertilitetsstimulering, mot klimakteriebesvär samt som del i till exempel bröstcancerbehandling. Långvarig stimulering (utan mellanliggande faser med avstötning) med östrogen är en riskfaktor för uppkomst av cancer i endometriet.

Det finns flera undervarianter av carcinom i endometriet. Endometrioid typ är den vanligaste och denna graderas i tre grader. De övriga typerna graderas inte utan räknas till en högrisktyp (typ 2) tillsammans med grad 3 av endometrioid cancer. Högrisktyperna behandlas med mer omfattande kirurgi och eventuellt tilläggsbehandling. Det finns en utvecklingssekvens från godartad, reversibel, hyperplasi vilket uppkommer efter kontinuerlig hormonstimulering, till hyperplasi med inslag av atypi. Detta kallas numera intreetepitelial neoplasi och utgör egentligen härdar med adenomomvandling i slemhinnekörtlarna. Tidigare användes ofta termen komplex hyperplasi. När den numera förekommer i ett utlåtande som enda begrepp kan det vara vanskligt att avgöra om EIN avses eller inte.

Skivepitelcarcinom kan förekomma primärt i endometriet men är ytterst ovanligt. Överväxt från tumör primär i cervix är vanligare och vid fall med skivepitelcarcinom angivet i uteruscaviteten bör det undersökas noga om det faktiskt är en primär tumör. Notera att det är relativt vanligt med skivepitel-differentiering områdesvis i endometrioid cancer, det är inte en manifestation av skivepitelcancer utan uppfattas som en godartad reaktiv metaplasi som finns som en tumörkomponent.

På läget kan även mesenkymala tumörer utöver muskelcellstumörer, groddcellstumörer, hematolymfoida tumörer och neuroendokrina tumörer förekomma men i låg frekvens.

En speciell tumörtyp är stromacellssarkom som ter sig uppkomma från de stromala celler som finns i endometriet, dessa finns i en lågradig och en höggradig typ och växer in i muskelväggen.

Metastaser och överväxt förekommer. Peritoneal/tubar/ovariell cancer kan sprida sig till såväl peritonealbeklädd uterusyta som slemhinna och muskelvägg. Cervikal cancer kan sprida sig uppåt i kaviteten. Framskriden cancer i tarmkanalen kan sprida sig in i livmodern genom överväxt. Bröstcancer kan

sprida sig till livmodern, i synnerhet östrogenreceptor positiv variant. Tumör kan då växa diffust infiltrativt i hela organet.

Utredning och provtagning/preparat

Det vanligaste symtomet på slemhinnetumör är ändring i blödningsmönster, ofta som postmenopausal blödning. Detta utreds ofta med ultraljudsundersökning som visar om slemhinnan är polypös eller förtjockad och vävnadsprov tas genom livmoderhalskanalen ett skrapmaterial som ofta benämns efter provtagningsutrustningen. Även mer omfattande slemhinneresektioner kan göras men endast då man avfärdat misstanke om malignitet.

Vid fynd som talar för cancer i skrapmaterialet görs utredning med bildagnostik och den kliniska utbredningen av tumören, tumörtypen och kvinnans övriga hälsotillstånd avgör hur omfattande operation som görs.

Tumörer i muskelväggen kan bli mycket stora och debuterar ofta med tyngdkänsla, trängningar eller blödningsstörningar. Godartade leiomyom är mycket vanliga men maligna eller pre-maligna muskeltumörer och ibland andra mesenkymala tumörer förekommer i låg frekvens.

Livmoder (Uterus) C55

Kliniskt läge C55	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Livmoder UNS	C55.9	C55.9	C55	179.9	174

Att tänka på vid registrering C55

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Till läge C55.9 förs de fall där histologisk diagnos saknas och/eller det enbart kan fastställas att det rör sig om malign tumör i någon icke närmare specificerad del av uterus.
- Choriocarcinom i uterus registreras på läge C58.9.

Att tänka på vid val av morfologi

- För komplett lista över morfologiska koder, se WHO ICD-O/3.2.

Historik

- Enligt ICD-O/2 registrerades sarkom i livmoderkroppen på läge C55.9, registreras enligt ICD-O/3.2 på läge C54.

Klinisk överblick C55

För texter hänvisas till de mer specificerade lägena för uterus.

Äggstock (Ovarium) C56

Kliniskt läge C56	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Äggstock	C56.9	C56.9	C56	183.0	175.0

Morfologisk typ C56	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Serösa epiteliala tumörer			
Höggradigt seröst carcinom	84613	84603	096
Icke-invasivt seröst carcinom (kan inkludera mikroinvasion, men ej "invasiva implantat")	84602/b	84423/b	094/b
Låggradigt seröst carcinom (kan inkludera "invasiva implantat")	84603	84603	096
Mikropapillärt seröst carcinom	84603	84603	096
Serös borderlinetumör mikropapillär variant	84602/b	84423/b	094/b
Serös borderlinetumör UNS (kan inkludera mikroinvasion)	84421/b	84423/b	094/b
Mucinösa epiteliala tumörer			
Mucinös borderlinetumör (kan inkludera mikroinvasion)	84721/b	84723/b	094/b
Mucinöst carcinom	84803	84803	096
Seromucinösa epiteliala tumörer			
Seromucinös borderlinetumör (kan inkludera mikroinvasion)	84741/b	84723/b	094/b
Seromucinöst carcinom	84743	84803	096
Endometrioida epiteliala tumörer			
Endometrioid borderlinetumör (kan inkludera mikroinvasion)	83801/b	84623/b	094/b
Endometrioitt adenocarcinom UNS	83803	83803	096
Klarcelliga epiteliala tumörer			
Klarcellig borderlinetumör (kan inkludera mikroinvasion)	83131/b	84623/b	094/b
Klarcelligt adenocarcinom UNS	83103	83103	096
Övriga carcinom			
Adenocarcinom av blandad typ/mixed	83233	81403	096
Carcinosarkom	89803	89803	896
Dedifferentierat carcinom	80203	80203	196
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Blandade mesenkymala och epiteliala tumörer			
Adenosarkom	89333	89333	896
Mesenkymala tumörer			
Endometrioitt stromasarkom UNS	89303	89303	876
Glattmuskeltumör av osäker malignitetspotential STUMP	88971/b	88901/b	661/b
Höggradigt endometrioitt stromasarkom	89303	89303	876
Leiomyosarkom UNS	88903	88903	666
Låggradigt endometrioitt stromasarkom	89313	89311	875
Brennertumörer			
Brennertumör, borderlinetyp/ (kan inkludera mikroinvasion)	90001/b	90001/b	054/b
Malign Brennertumör	90003	90003	056

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Kvinnliga könsorgan

Morfologisk typ C56	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Rena könslist (sex cord) tumörer			
Adult granulosa-cellstumör	86203	86203	056
Juvenil granulosa-cellstumör	86221	86211	055
Könslisttumör med annulära tubuli	86231	86211	055
Sertoliumör UNS	86401	86401	063
Rena stromala tumörer			
Cellulärt fibrom	88101/b	88101/b	703/b
Fibrosarkom i ovarium	88103	88103	706
Leydigcellstumör i ovarium	86500	86501	051
Luteiniserat tekom med skleroserande peritonit	86010/b	86000/b	054/b
Malign steroidcellstumör	86703	86703	056
Steroidcellstumör UNS	86700	86700	051
Tekom UNS	86000/b	86000/b	054/b
Blandade könslist-stromala tumörer			
Gynandroblastom	86321	86321	056
Högt differentierad Sertoli-Leydigcellstumör	86310	86311	063
Könslist stromal tumör UNS	85901	85901	056
Lågt differentierad Sertoli-Leydigcellstumör	86313	86313	066
Lågt differentierad Sertoli-Leydigcellstumör med heterologa element.	86343	86313	066
Medelhögt differentierad Sertoli-Leydigcellstumör	86311	86311	063
Medelhögt differentierad Sertoli-Leydigcellstumör med heterologa element	86341	86311	063
Retiform Sertoli-Leydigcellstjär med heterologa element	86341	86311	063
Retiform Sertoli-Leydigcellstumör	86331	86311	063
Sertoli-Leydigcellstumör UNS	86311	86311	063
Rena groddcells/germinalcells tumörer			
Blandad germinalcellstumör	90853	90853	826
Blandad groddcellstumör	90853	90853	826
Choriocarcinom, icke-gestationellt	91003	91003	806
Dysgerminom	90603	90603	066
Embryonalt carcinom UNS	90703	90723	826
Gulesäckstumör (yolk sac tumour)	90713	90713	826
Omoget teratom	90803	90803	826
Blandade groddcell-könslist stromala tumörer			
Blandad germinalcellstumör-könslist-stromacellstumör	85941	85901	056
Gonadoblastom	90731/b	90851/b	823/b
Monodermala teratom och somatiska tumörer från teratom			
Carcinoid	82403	82403	086
Dermoidcysta med med malign omvandling	90843	90843	826
Malign Struma ovarii	90903	90803	826
Mucinös carcinoid	82433	84803	096
Strumal carcinoid i ovarium	90911	90803	826
Teratom med malign omvandling	90843	90843	826

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C56	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Övriga tumörer			
Adenocarcinom i rete ovarii	91103	91103	096
Mesoteliom UNS	90503	90503	776
Småcelligt carcinom, hyperkalcemisk typ	80443	80433	196
Småcelligt carcinom, pulmonell typ	80413	80413	196
Solid pseudopapillär tumör	84521/b	81401/b	093/b
Wolffsk tumör/FATWO	91101/b	91101/b	093/b

Att tänka på vid registrering C56

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.
- Ovarialcancer med en viss morf-kod registreras endast en gång även om den skulle uppträda i det andra ovariet. Vid bilateral ovarialcancer görs en registrering med sidoangivelse ”9”.
- Vid cancer av samma typ i tubor och ovarier ska endast en registrering göras.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse är obligatoriskt; 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd. Notera att sidoangivelse ”9” används för bilaterala förändringar på detta läge

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Vid epitelial äggstockscancer av en typ med manifestation i tubor och ovarier ska endast en registrering göras. Registrera läge enligt anmälan och om ingen uppgift om primärlokal finns registreras läge C56.
- Vid cancer av en typ med spridd manifestation i kvinnliga övre genitalia och osäkerhet om primärlokal i anmälan kan registrering göras på läge C57.4.
- Höggradig serös cancer kan ha tuba, äggstock, eller bukhinna som ursprung. Vid diagnostik görs försök att fastställa primärlokalen enligt nedan regelverk enligt KVASt-dokumentet. Sammanfattningsvis kan man säga att om tumörväxt finns i tuba betraktas detta som primärlokal, om tuborna är fria men äggstockarna är engagerade anses dessa vara primärlokal och om både tubor och ovarier är tumörfria anses bukhinnan som primärlokal.
 - Ursprung i **tuba**: om STIC (seröst tubalt intraepitelialt carcinom) förekommer eller om det finns invasiv höggradig serös cancer eller annat tumörensengengang i tuban oavsett tumörförekomst i äggstock eller ovarium, registrera på läge C57.0.
 - Ursprung i **äggstock**: om ingen STIC eller höggradig serös cancer i tuborna förekommer, men om cancer förekommer i ena eller båda

ovarierna, oavsett om engagemang av bukhinna finns, registrera på läge C56.9.

- Ursprung i **bukhinna**: om båda tubor och äggstockar är fria från tumörväxt vid provtagning före behandling, registrera på läge C48.1 eller C48.2.

Att tänka på vid val av morfologi

- Enligt gällande föreskrift (HSLF-FS 2016:7) registreras histologiskt benigna tumörer som maligna i C24/hist på koderna 051, 053, 055 och 063 på läge C56.
- Moget (cystiskt) teratom i **ovarium**, inklusive dermoidcysta eller epidermoidcysta, är godartade och skall inte registreras.
- Brennertumör är godartad och ska inte registreras. I ovanliga fall förekommer borderlinelesioner eller maligna Brennertumörer vilka ska registreras.

Historik

- Mesoteliom registrerades tidigare endast en gång per individ t.o.m. 2015-12-31. Från 2016-01-01 registreras varje tumör var för sig.
- T.o.m. 1988 registrerades alla tekom som maligna, dvs. enligt C24/hist 056. Fr.o.m. 1989 ändrades kodinstruktionen till följande i C24/hist: tekom UNS 054/b, granulosa-tekacellstumör 055, lipidcellstumör 051.
- Carcinosarkom, tidigare Müllersk blandtumör, räknas numera som ett carcinom. Registrerades tidigare med morf-kod 89503.
- Borderlinetumörer registreras enligt ICD-O/3.2 med morf-kod med femte siffra 1. Registrerades tidigare enligt ICD-O/2 med morf-kod med femte siffra 3.

Klinisk överblick C56

Anatomi

Äggstockarna, de kvinnliga könskörtlarna, är pariga organ som ingår i livmoderns tillhörande/adnexala delar. Äggstockarna är fästa i ligament vilka tillsammans med själva ovariet är inklätt i ett omslagsveck av bukhinna. Äggledarna löper närmast parallellt med ligamenten och deras avslutande fimbrietratt ligger som en mössa mot äggstockarna.

Ytan är beklädd med specialiserat epitel av bukhinne/peritonealtyp och det är dessa celler som räknas som ursprunget till de vanligaste formerna av äggstockstumörer, de så kallade epiteliala äggstockstumörerna. Bilden kompliceras av att dessa tumörformer också kan ha sitt ursprung i äggledarnas distala delar samt bukhinna i området.

Tumörer

Läget domineras av tumörer utgångna från ytepitelet. De epiteliala tumörerna har en utvecklingssekvens via adenom till så kallade borderlinetumörer, vilket egentligen innebär in situ-varianter med atypier och proliferation i epitelbeklädnaden av annars välvgränsade cystor. Klassifikationen kompliceras av att man tillåter så kallade icke-invasiva implantat i närliggande områden men utanför primärlokalen. De epiteliala tumörerna indelas i undergrupper efter sin celltyp.

I synnerhet serösa carcinom sprider sig ofta i lilla bäckenet och det kan om det föreligger spridd sjukdom vid upptäckten vara vanskligt att säkert avgöra om primärlokalen är ovarium, tuba eller bukhinna. Tidigare ansågs tubarcancer mycket ovanligt, men det har visat sig att ursprunget oftare är tuban än vad man tidigare ansett. Peritoneum kan också vara primärlokal och tumör definieras som peritonela om båda tuborna ses fria från carcinom eller intraepitelial cancer och om ovarierna endast företer yttlig växt.

Endometrioid cancer i ovarium kan vara primär och är då vanligen uppkommen i endometriosis.

Det förekommer flera varianter av godartade cystbildningar som inte skall registreras.

På lokalen förekommer även de så kallade icke-epiteliala äggstockstumörena med följande huvudtyper:

- Tumörer utgånga från egentliga könsceller: Dessa kan benämnas germinalcellstumörer, groddcellstumörer eller könscellstumörer.
- Tumörer utgånga från könsceller och/eller stromal celler: Könsceller har alternativ svensk benämning könsträngceller. Begreppet refererar till den embryonala struktur som ger upphov till könskörtlarna.

Klassifikationen kompliceras av att blandformer är vanliga, även mellan varianter av de två huvudtyperna. Äldre tumörbenämningar utan direkt motsvarighet i modern klassifikation kan leva kvar.

Teratom är en tumörform som liknar anläggningsrubbnings, det vill säga vävnad uppkommer på "fel" plats. Ett moget teratom består av fullt utmognade, icke-atypiska vävnadskomponenter och registreras inte om det inte rör sig om varianterna med endokrin aktivitet. I ett moget teratom kan någon gång malignifiering/malign transformation av en vävnadskomponent äga rum, det vill säga en "vanlig" malign tumör uppkommer i teratomet, vilket då blir registreringspliktigt enligt ovan. Den vanligaste somatiska cancer som uppkommer i teratom är skivepitelcancer, men andra cancerformer samt gliom kan förekomma. Tänk på att primär skivepitelcancer i ovarium är ovanligt, och man bör kontrollera om det är metastas eller malignifiering i ett moget teratom som ligger bakom diagnosen.

Omogna teratom innehåller embryonala vävnadskomponenter och dessa räknas kodningsmässigt till groddcellstumörerna och registreras som omogna teratom.

Moget (cystiskt) teratom i ovarium är en vanlig förändring som är godartad och inte skall registreras. Dermoidcysta och epidermoidcysta är traditionella namn på undervarianter av moget teratom och registreras inte heller.

För att komma fram till vilken morfologisk diagnos som är adekvat kan följande steg vara till hjälp:

1. Är det en epitelial eller icke-epitelial tumör?
2. Är det en ren form eller en blandform?
3. Om epitelial tumör är det en borderlinelesion eller en invasiv lesion?

För flera av tumörtyperna är såväl primär uppkomst bilateralt som metastasering till motstående ovarium relativt vanligt förekommande. En del av de epiteliala tumörtyperna har likartad morfologi som tumörer primära i

livmoderns slemhinna, corpustumörer. Det är viktigt att vid den morfologiska undersökningen göra en så noggrann bestämning som möjligt av tumörtyp, primärlokal och spridning då det påverkar stadieindelningen och behandlingsrekommendationen.

Krukenbergstumör en traditionell benämning på metastatisk växt av mucinös cancer, vanligen av signetringcellstyp, till ovarium. Den primära lokalen är oftast magsäcken, men även andra delar av gastrointestinalkanalerna kan vara aktuella. Ibland benämns även andra metastaser av adenocarcinom till ovarium Krukenbergstumör, men detta är mindre korrekt. (Som kuriositet kan nämnas att Krukenberg när han namngav fenomenet inte insåg att det rörde sig om metastatisk växt.) Krukenbergstumör registreras på sedvanligt sätt för metastaser efter sitt primära läge om detta är känt.

Notera att groddcellstumörer kan förekomma med primärlokal i hela mellinjen samt längs resterna av könslinjen. Dessa registreras då på sitt faktiska läge.

Utredning och provtagning/preparat

Såväl godartade som elakartade ovarietumörer debuterar med smygande symptom som ökat bukfullhet och diffusa gynekologiska besvär. Maligna tumörer ger ofta vätska i bukhålan. Det är inte ovanligt att tumörer, i synnerhet godartade eller borderlinetumörer, är flera decimeter i storlek vid upptäckt.

Vid tydlig radiologisk bild av avgränsad tumör med ursprung i ovarium utförs resektat av ovariet med tillhörande tuba. Beroende på klinisk bild avlägsnas även livmodern och andra sidans ovarium och tuba. Det är ovanligt med biopsier, men vid tumörmassa med oklart ursprung i lilla bäckenet eller spridd tumör i bukhålan kan biopsier eller mellannålsbiopsier användas för att fastställa tumörtyp. Halt av tumörmarkören CEA 125 i blod är vägledande. Vid misstanke om malign tumör görs peroperativ bukskölj i bukhålan för cytologi och multipla biopsier från systematiska lokaler i bukhinnan tas för staging.

Spridd sjukdom kan behandlas framgångsrikt med cellgifter. Aggressiva tumörformer, i synnerhet seröst carcinom av höggradig typ kan sprida sig diffus i bukhålan, men också genombrott till lungsäckarna kan förekomma.

Andra och ospecificerade kvinnliga könsorgan C57

Kliniskt läge C57	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Äggledare (tuba)	C57.0	C57.0	C57.0	183.2	175.1
Breda ligamentet	C57.1	C57.1	C57.1	183.3	175.1
Runda ligamentet	C57.2	C57.2	C57.2	183.5	175.1
Parametriet	C57.3	C57.3	C57.3	183.4	175.1
Uterina adnexa UNS (tuba + ovarium)	C57.4	C57.4	C57.4	183.9	175.9
Andra specificerade delar av kvinnliga könsorgan inklusive Wolffska gången	C57.7	C57.7	C57.7	183.9	175.9
Överväxt till/från angränsande kvinnliga könsorgan (C51–C57) med okänt ursprung	C57.8	C57.9	C57.9	184.9	176.9
Cancer uteri et ovarii	C57.8	C76.3	C76.3	195.3	199.4
Kvinnliga könsorgan UNS	C57.9	C57.9	C57.9	184.9	176.9

Morfologisk typ C57	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Adenosarkom	89333	89333	896
Carcinosarkom	89803	89803	896
Endometrioid cancer	83803	83803	096
Ependymom	93913	93913	485
Höggradigt seröst carcinom	84613	84603	096
Klarcelligt carcinom	83103	83103	096
Leiomyosarkom UNS	88903	88903	666
Låggradigt seröst carcinom	84603	84603	096
Mucinöst carcinom	84803	84803	096
Odifferentierat carcinom	80203	80203	196
Omoget teratom	90803	90803	826
Serös borderlinetumör UNS	84421/b	84423/b	094/b
Skivepitelcarcinom squamotransitionellt	81203	81203	116
STIC/ Seröst tubart intraepitelialt carcinom (C57.0)	84412/b	84412/b	094/b
Wolffsk tumör/ FATWO	91101/b	91101/b	093/b

Att tänka på vid registrering C57

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Vid förekomst av STIC (precancerös förändring) i båda tuborna räknas detta som separata manifestationer och båda registreras enligt nedan.
- Vid epitelial äggstockscancer av den typ som kan uppkomma i tuba, ovarium eller peritoneum med tumörväxt i mer än en lokal är det att betrakta som spridning och registrering görs på primärlokalen. Vid bilateral förekomst av STIC skall två registreringar göras.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse är obligatoriskt för lägena C57.0, C57.1, C57.2, C57.3 och C57.4. 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C57.8, ICD9 183.8, ICD7 175.8.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Höggradig serös cancer kan ha tuba, äggstock, eller bukhinna som ursprung. Vid diagnostik görs försök att fastställa primärlokalen enligt nedan regelverk enligt KVASt-dokumentet. Sammanfattningsvis kan man säga att om tumörväxt finns i tuba betraktas detta som primärlokal, om tuborna är fria men äggstockarna är engagerade anses dessa vara primärlokal och om både tubor och ovarier är tumörfria anses bukhinnan som primärlokal.
 - Ursprung i **tuba**: om STIC (seröst tubalt intraepitelialt carcinom) förekommer eller om det finns invasiv höggradig serös cancer eller annat tumörensengagemang i tuban oavsett tumörförekomst i äggstock eller ovarium, registrera på läge C57.0.
 - Ursprung i **äggstock**: om ingen STIC eller höggradig serös cancer i tuborna förekommer, men om cancer förekommer i ena eller båda ovarierna, oavsett om engagemang av bukhinna finns, registrera på läge C56.9.
 - Ursprung i **bukhinna**: om båda tubor och äggstockar är fria från tumörväxt vid provtagning före behandling, registrera på läge C48.1 eller C48.2.

Att tänka på vid val av morfologi

- Enligt gällande föreskrift (HSLF-FS 2016:7) registreras histologiskt benigna tumörer som maligna i C24/hist på koderna 051, 053, 055 och 063 på läge C57.

Historik

- ”Cancer uteri et ovarii” är en äldre beteckning för sammanhängande tumörväxt i uterus och ovarium där det är oklart vilket organ som är primärtumörens läge.

Klinisk överblick C57

Anatomi

Läget omfattar väldefinierade delar av inre kvinnliga genitalia som äggledaren och livmoderns stödstrukturer (ligament och parametrier) samt ospecifik primärlokal i området som växt i mer än en struktur på ett eller annat sätt.

Äggledarna består av en rörformig del med en veckad slemhinna och muskelvägg som kan ge peristaltiska långsamma rörelser och transportera ett ägg mot livmoderns håla. I de distala ändarna sitter en ”ruska” av slemhinneveck som fungerar som en tratt med funktionen att fånga upp de ägg som skjuts ut från äggstockarnas yta. I trattens öppning står kroppshålan i en indirekt men i praktiken faktiskt öppetstående kontakt med yttrevärlden via inre och yttre modernmunnen och slidan.

Cancer uteri et ovarii är ett ålderdomligt begrepp för omfattande cancerväxt i både livmodern och ovarier som inte används så ofta i modern diagnostik. Förbättrad diagnostik och en generellt sett tidigare upptäckt gör att man ändå oftast kan identifiera primärlokalen.

Tumörer

Äggledarnas fimbrietratt har under de senare decennierna identifierats som en relativt vanlig primärlokal för serös cancer som sprider sig i bukhåla och ovarier. Vid screening och prevention av patienter med *BRCA2* mutationer tas äggledarna bort och fimbrietratten seriesnittas för att identifiera intraepiteliala förstadier, STIC. I övrigt förekommer adenosarcom och teratom med låg frekvens. Även mjukdelstumörer kan ha sin primärlokal i tuban, men dessa är sällan maligna.

De uterina ligamenten är inte någon vanlig lokal för primära maligna tumörer men leiomyosarkom och adenosarkom nämns som tumörer som förekommer.

Utredning och provtagning/preparat

Vid tumörmassa i lilla bäckenet med oklart ursprung görs ofta en initial provtagning från endometriet för att se om det finns tumör i slemhinnan vilket kan ge en ledtråd till ursprungslokal och tumörtyp. Om ingen tumör i kaviteten påvisas kan mellannålsbiopsering genom hud eller transrektalt komma i fråga. Öppen biopsi kan förekomma. Om tumörområdet bedöms resektabelt kan en mer eller mindre omfattande organresektion utföras. Tubarresektat kan komma enskilt eller tillsammans med adnex som utredning eller preventivt ingrepp hos patienter med tumörpredisponerande genetiska avvikelser.

Moderkaka (Placenta) C58

Kliniskt läge C58	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Moderkaka	C58.9	C58.9	C58 D39.2	181.9	173

Morfologisk typ C58	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Choriocarcinom gestationellt, blandat med annan groddcellstumör	91013	90803	826
Choriocarcinom UNS	91003	91003	806
Epitelioid trofoblastisk tumör (ETT)	91053	91043	806
Invasiv mola, misstänkt	91000/b	91000/b	801/b
Invasiv mola, UNS	91001	91002	806
Komplett mola/ mola hydatidosa	91000/b	91000/b	801/b
Mola/mola hydatidosa UNS	91000/b	91000/b	801/b
Partiell/inkomplett mola/ mola hydatidosa partiell	91030/b	91000/b	801/b
Trofoblastisk tumör utgående från moderkaksbädden (PSTT)	91041/b	91043/b	803/b

Att tänka på vid registrering C58

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Choriocarcinom i uterus registreras alltid på läge C58.9.

Att tänka på vid val av morfologi

- EPS (exaggerated placental site), placental site nodule och placental site plaque är icke-neoplastiska trofoblastproliferationer som inte i nuläget uppfyller kriterierna för registrering.
- Choriocarcinom gestationellt blandat (engelsk term mixed trophoblastic tumour) är en blandform med choriocarcinom och minst en komponent av placentatyp.
- Mola med misstänkt invasivitet registreras som mola med morf-kod 91000/b, Morf-koden 91001 får endast användas för säkerställd invasiv mola.

Historik

- Trofoblastisk tumör utgående från moderkaksbädden, PSTT (placental site trophoblastic tumour) registrerades tidigare med morf-kod 91043, C24/hist 806, vilket var en konstruerad kod, som ej fanns i ICD-O/2.

Klinisk överblick C58

Anatomi

Läget innefattar tumörer och tumörliknande proliferationer som är relaterade till graviditet eller graviditetsrester, närmare bestämt delar av placentabildningen. Vid normal placentation växer så kallade trofoblastceller, vilket finns av olika typer, delvis invaderande i den förtjockade hormonpåverkade slemhinnan i uterus-kaviteten. Delar av trofoblasterna är stamcellsliknande och uppför sig primitivt. I normal placentation ”invaderar” placentans infästning i endometriet, men skall inte gå djupare i vävnaden, detta kan dock hända utan att det rör sig om neoplastisk växt i tillstånd som till exempel heter placenta accreta när en icke-atypisk placenta växer in i livmoderns muskelvägg i förtunnade delar av kroppen eller i livmoderhalsen.

Tumörer

Tumörfloran innefattar molabildningar samt tumörer som uppkommer i den celltyp som bildar grunden för placenta under graviditet (trofoblaster), på engelska ”gestational trophoblastic disease”.

Den mest maligna tumörformen utgående från, eller med celltyper liknande, trofoblast är choriocarcinom. Notera att choriocarcinom också finns i en variant som räknas till groddcellstumörerna och inte är relaterad till graviditetsprodukter, så kallad icke-gestationell typ.

Molabildningar, det vill säga trofoblastsjukdomen hydatidiform mola utgör i grunden abnormala graviditetsprodukter och, delas in i komplett eller inkomplett/partiell mola, beroende på om det finns en andel mer ordinär placentation eller inte. Dessa former har separata koder.

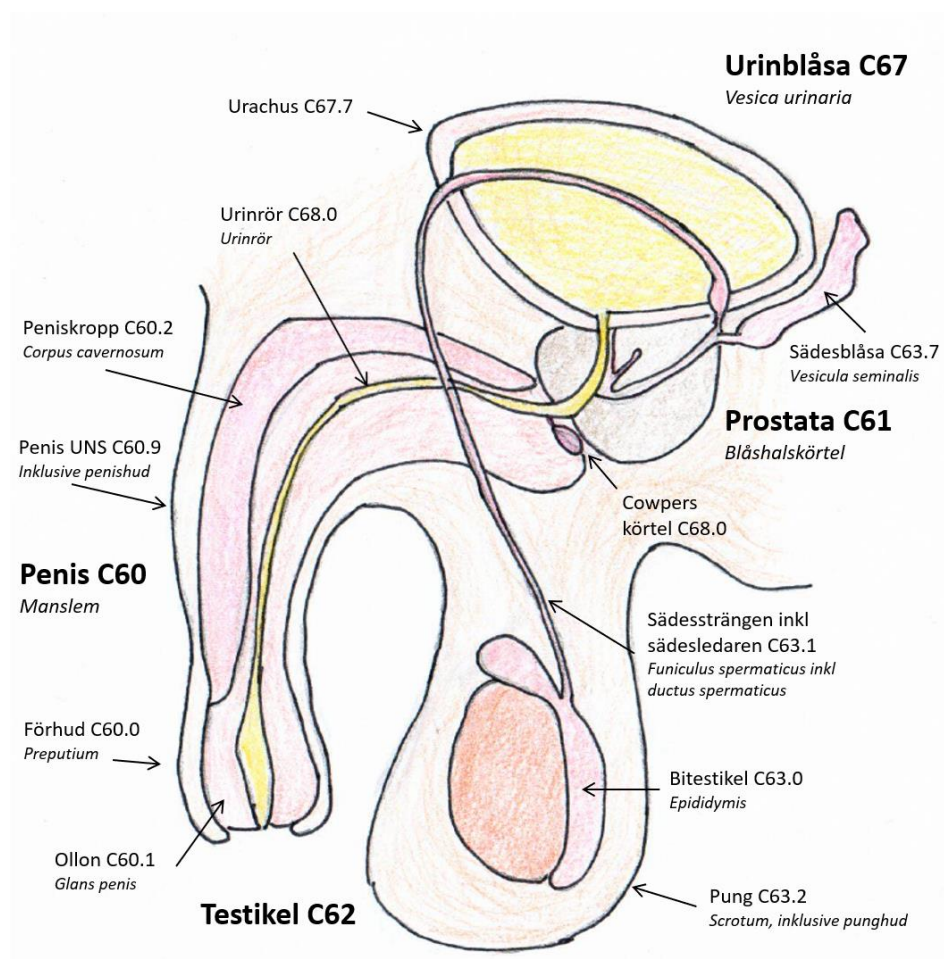
Det finns också invasiv molabildning, vilket innebär inväxt i myometrium eller uterina kärl, eller ”metastatisk” variant med manifestation utanför uterus-kaviteten. Invasiv mola är vanligen av komplett typ, men kan också vara inkompleta/partiella. Om uppgift om invasion/metastas eller misstanke om detta anges används koderna för dessa tillstånd.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Misstanke om trofoblasttumör/trofoblastproliferation/molabildning uppkommer ofta när avslagsblödningen inte upphör eller om blödning återkommer. Diagnos ställs vanligen med skrapning alternativt vacuumextraktion från uterus-kaviteten. Differentialdiagnos är till exempel retinerade placentadelar utan avvikande trofoblastproliferation. Som kompletterande diagnostik mäts serumnivåer av HCG, vilket kan stiga till skyhöga nivåer vid till exempel komplett mola. Trofoblastproliferationerna kan vara lokaliserade till uterus slemhinna eller invadera myometriet, även invasiv mola kan invadera i myometriets kärl och i ovanliga fall sprida sig till lungvävnad. Choriocarcinom är en höggradigt malign tumör som ofta upptäckt genom att det finns spridning.

Urinvägar och Manliga könsorgan

Kliniskt läge	Klartext
C60	Penis
C61	Blåshalskörtel (Prostata)
C62	Testikel (Testis)
C63	Andra och ospecificerade manliga könsorgan
C64	Njure (Ren)
C65	Njurbäcken (Pelvis renalis)
C66	Urinledare (Uretär)
C67	Urinblåsa (Vesica urinaria)
C68	Andra och icke specificerade urinorgan



Penis C60

Kliniskt läge C60 Penis	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Förhud (preputium)	C60.0	C60.0	C60.0	187.1	179.0
Ollon (glans)	C60.1	C60.1	C60.1	187.2	179.0
Peniskropp	C60.2	C60.2	C60.2	187.3	179.0
Överväxt till/från angränsande sublokal inom penis (C60) med okänt ursprung	C60.8	C60.9	C60.9	187.4	179.0
Penis UNS inklusive hud	C60.9	C60.9	C60.9	187.4	179.0

Morfologisk typ C60 Penis	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Skivepitellesioner preneoplastiska/in situ HPV-relaterad			
HSIL/Höggradig intraepitelial skivepitellesion	80772/b	80702/b	144/b
HPV-associerad PeIN	80772/b	80702/b	144/b
Odifferentierad penil intraepitelial skivepitelneoplasi	80772/b	80702/b	144/b
PeIN odifferentierad	80772/b	80702/b	144/b
Skivepitellesioner preneoplastiska/in situ HPV-oberoende			
Differentierad penil intraepitelial skivepitelneoplasi	80712/b	80702/b	144/b
PeIN differentierad	80712/b	80702/b	144/b
Skivepitelcarcinom HPV-relaterade			
Basaloitt skivepitelcarcinom	80833	80703	146
Klarcelligt skivepitelcarcinom	80843	80703	146
Lymfoepitelialt/lymfoepiteliomlikt carcinom	80823	80823	166
Lymfoepiteliom	80823	80823	166
Skivepitelcarcinom HPV-positivt	80853	80703	146
Vårtigt skivepitelcarcinom	80543	80703	146
"Warty"/ kondylomatös cancer	80543	80703	146
Skivepitelcarcinom/HPV-oberoende			
Papillärt skivepitelcarcinom	80523	80703	146
Sarkomatoitt skivepitelcarcinom	80743	80703	146
Skivepitelcarcinom HPV-negativt	80863	80703	146
Skivepitelcarcinom vanlig typ, ej HPV-relaterat	80863	80703	146
Spolcelligt skivepitelcarcinom	80743	80703	146
Verruköst skivepitelcarcinom /cuniculatum	80513	80703	146
Skivepitelcarcinom UNS			
Skivepitelcarcinom UNS	80703	80703	146
Adenocarcinom/carcinom samt blandformer			
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
Pagets sjukdom/ Morbus Paget extramammär	85423	85423	096
Melanocytära tumörer			
Malignt melanom UNS	87203	87203	176
Mukosalt lentiginöst melanom	87463	87203	176
Mukosalt lentiginöst melanom in situ	87462/b	87202/b	174/b
Nodulärt melanom (NM)	87213	87213	176

Att tänka på vid registrering C60

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras för sig.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi, ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C60.8, ICD9 187.4, ICD7 179.0.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Endast enligt tabellen.

Att tänka på vid val av morfologi

- Skivepitelcarcinom UNS ska endast användas där uppgift saknas om resultat för HPV-undersökning eller immunhistokemisk analys för p16.
- Pagets sjukdom/Morbus Paget registreras numera alltid som malign i cancerregistret.
- Erythroplasia Queyrat, Bowenoid papulos, Morbus Bowen, äldre benämningar på undervarianter av intraepitelial höggradig neoplasi, registreras med morf-kod 80772.

Historik

- Pagets sjukdom/Morbus Paget registreras numera alltid som malign för extramammära typer. Tidigare var det möjligt att registrera även med in situ kod.
- Över tid har flera, snarare kliniskt än morfologiskt avgränsade, undervarianter av skivepitelcancer in situ/intraepitelial höggradig neoplasi förekommit. (Erythroplasia Queyrat, Bowenoid papulos, och Morbus Bowen.) Dessa beteckningar kan fortfarande förekomma i diagnostiken men är att beteckna som omoderna.

Klinisk överblick C60

Anatomi

Penis är den delen av yttre manliga urogenitalia som är organet för att genomföra sexualakten samt att urinera. Penisskäftet är beklätt med hud utan hårsäckar vilken mot ollonet bildar förhuden som ett omslagsveck. Ollonet är beklätt med i regel oförhornat skivepitel. I mitten av penis löper urinröret som mynnar på ollonets topp. I skäftets stroma finns i övrigt svällkropparna

samt övriga kärl och nerver. Det är mycket ovanligt med tumörer i organets djupa delar.

Tumörer

Tumörfloran på läget domineras helt av skivepiteltumörer. Dessa indelas i modern klassifikation efter om de är HPV-relaterade eller inte, i analogi med hur lesioner i cervix och vulva betraktas. Om uppgift om HPV saknas används morf-koden 80772 eller 80703 som UNS-kod.

Även dessa tumörer beräknas i framtiden minska starkt i och med att HPV-vaccination införs även för pojkar.

De icke HPV-relaterade tumörerna är vanligen kopplade till kroniskt inflammatoriska tillstånd som lichen sclerosus et atrophicus.

I övrigt förekommer melanom, främst mukosala samt extramammär Pagets sjukdom. Tumörer i penis inre strukturer förekommer i princip inte.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Tumörer på penis upptäcks ofta som förhårdnade plack eller kroniska sårbildningar. Patienter som följs för kroniskt inflammatoriska sjukdomar i området provtas förebyggande.

Prostata (Blåshalskörtel) C61

Kliniskt läge C61 Prostata	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Prostata	C61.9	C61.9	C61	185.9	177

Morfologisk typ C61 Prostata	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Adenocarcinom invasiva och in situ former			
Acinärt adenocarcinom	81403	81403	096
Adenocarcinom	81403	81403	096
Adenocarcinom med neuroendokrin differentiering	85743	81403	096
Duktalt adenocarcinom	85003	85003	096
HGPIN/höggradig intraepitelial körtelcellsneoplasi/PIN3	81482/b	81402/b	094/b
HGPIN-liknande adenocarcinom	81403	81403	096
Intraduktalt adenocarcinom IDC	85002/b	85002/b	094/b
Mucinöst acinärt adenocarcinom	84803	84803	096
Pleomorft jättecell acinärt adenocarcinom	81403	81403	096
Prostatacarcinom	81403	81403	096
Sarkomatoitt acinärt adenocarcinom	85723	81403	096
Signetringcellsliknande acinärt adenocarcinom	84903	84903	096
Skivepitelcarcinom samt blandformer			
Adenocarcinom med neuroendokrin differentiering	85743	81403	096
Adenoidcystiskt (basalcells) carcinom	81473	81403	096
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Basaloitt carcinom/basalcellstyp	81473	81403	096
Skivepitelcarcinom	80703	80703	146
Mesenkymala tumörer prostataspecifika			
Stromal tumör med osäker malignitetspotential	89351/b	88001/b	793/b
Stromalt sarkom	89353	88003	796
Neuroendokrina tumörer			
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN	81543	81503	096
Blandform småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC och annat carcinom	80453	80413	196
Blandform storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC och annat carcinom	80133	80123	196

Att tänka på vid registrering C61

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- På prostataläget kan över tid endast en precancerös, en misstänkt invasiv och en invasiv tumör av samma morfologiska typ (C24/hist) registreras och i den ordningen.
- Intraduktal cancer (morf-kod 85002) registreras endast om det inte finns tidigare eller samtidig invasiv komponent/tumör.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Tumör i prostatiska uretra registreras på läge C68.0.

Att tänka på vid val av morfologi

- Urotelialt carcinom kan förekomma primärt i prostata, men är ytterst ovanligt, i första hand är urotelial tumör i prostataområdet utgången från någon del av urinvägarna och registreras på ursprungsläget.

Historik

- Inte aktuellt på detta läge.

Klinisk överblick C61

Anatomi

Blåshalskörteln omsluter urinrörets proximala delar och är sammanbunden med den inre muskeln. Körteln indelas i lobar och zoner vilka används för lokalisering vid bildiagnostik och provtagning men detta saknar betydelse för registreringen då hela prostata är ett enda läge. Prostatans parenkym består av tät bindväv som omsluter körtelstrukturer.

Tumörer

På lokalen dominerar tumörförekomsten av adenocarcinom. De flesta är prostatiska adenocarcinom som egentligen är av acinär typ men som oftast endast klassificeras som adenocarcinom UNS, men det finns flera väldefinierade varianter i klassifikationen. Dessa är ovanligare men ser ut att få större betydelse framöver och man kan förvänta sig att undervarianterna blir allt vanligare i diagnostiken.

När det gäller precancerösa, in situ och malignitetsmisstänkta lesioner har diskussioner om registreringsplikten och föreskriftens tolkning förelegat.

HGPIN/PIN3 skall anges i PAD om inte samtidig invasiv cancer föreligger, och uppfyller föreskriftens kriterier för histologisk höggradig dysplasi, men inkluderas inte i kvalitetsregistret. Intraduktal cancer skall alltid anges i PAD oavsett om samtidig invasiv cancer förekommer eller inte. Även intraduktal cancer uppfyller kriterierna i föreskriften för histologisk höggradig dysplasi, och denna inkluderas i kvalitetsregister. I cancerregistret registreras intraduktal cancer endast om det inte finns tidigare eller samtidig

invasiv komponent. Notera att det finns en variant av invasiv cancer som benämns HGPIN-liknande.

Urotelialt carcinom kan förekomma primärt i prostata, men är relativt ovanligt. Om patienten har diagnostiserad urotelial cancer i urinvägarna betraktas manifestation av urotelial cancer i prostata som en del av denna och får ingen egen registrering.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Prostataförstoring förekommer hos ett stort antal män från medelåldern och uppåt i en västerländsk population. Påverkan på vattenkastning är ett vanligt symptom, men en del tumörer upptäcks i senare skede på grund av symptom från spridning till närliggande lymfkörtelstationer eller skelett. Förhöjd halt i blodet av ett protein som frigörs från skadade prostataceller, PSA (prostata-specifikt antigen) ger en indikation på prostatacancer, men fyndet är inte helt specifikt utan förekommer även vid påverkan på prostataceller av inflammation eller infektion.

Det finns ännu inget fullt utvecklat screeningprogram då tillgängliga metoder inte uppfyller kraven för detektion för att inrätta ett sådant men det finns ett förstadium som kallas OPT, Organiserad Prostatacancertestning där man använder en kombination av blodprovstagning och magnetkameraundersökning, samt vid fynd i dessa undersökningar som talar för malignitet riktad mellannålsbiopsitagning. Tidigare användes en schematisk biopsitagning till prostatans alla olika delar som kunde innehålla ett stort antal nålbiopsier från minst 12 lokaler. Prostatacancer graderas i ett speciellt system, så kallade Gleasongrader som adderas till en Gleasonsumma. Gleasonsummorna skiftas sedan till ISUP grader där en hög grad innebär dålig prognos och behov av omfattande behandling.

Vid begränsad omfattning av tumör och låg Gleasongrad är expektans med uppföljning vanligt. Vid operationskrävande tumör hos operabel tumör utförs prostatektomi. Detta kan utföras med en mer snäv marginal vid begränsad tumör, där nerver nära kapseln kan bevaras vilket ger mindre resttillstånd efter operationen. Tumörens läge och storlek avgör också om sädesblåsorna tas med eller inte.

En patient med förändringar med låg Gleasongrad och begränsad utbredning kan följas i många år med undersökningar och biopsier.

Testikel (Testis) C62

Kliniskt läge C62 Testikel	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Icke nedvandrad (refinerad) testikel och ej i pungen belägen (ektopisk) testikel	C62.0	C62.0	C62.0	186.9	178
Nedvandrad testikel (belägen i pungen)	C62.1	C62.1	C62.1	186.9	178
Testikel UNS	C62.9	C62.9	C62.9	186.9	178

Morfologisk typ C62 Testikel	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Groddcells/germinalcellstumörer från groddcells/germinalcellsneoplasi in situ			
<i>In situ/intratubulära/icke-invasiva</i>			
Germinalcellsneoplasi in situ (ITGCNU)	90642/b	90642/b	824/b
Gonadoblastom	90731/b	90851/b	823/b
Intratubulär germinalcellstumör (ITGCNU)	90642/b	90642/b	824/b
Intratubulär gule-säckstumör	90712/b	90712/b	824/b
Intratubulär trofoblasttumör	90612/b	90612/b	064/b
Intratubulärt embryonalt carcinom	90702/b	90702/b	824/b
Intratubulärt seminom	90612/b	90612/b	064/b
Intratubulärt teratom	90802/b	90802/b	824/b
Seminom in situ	90612/b	90612/b	064/b
<i>Groddcells/germinalcells tumörfamiljen</i>			
Seminom UNS	90613	90613	066
Seminom med syncytiotrofoblastceller	90613	90613	066
<i>Icke-seminomatösa groddcellstumörer/germinalcellstumörer</i>			
Choriocarcinom UNS	91003	91003	806
Embryonalt carcinom UNS	90703	90703	826
Epitelioid trofoblastisk tumör (ETT)	91053	91043	806
Gulesäckstumör (yolk sac tumour), postpubertal typ	90713	90713	826
Teratom med malign transformation/förekomst av somatisk cancer	90843	90803	826
Teratom, postpubertal typ (över 16 år)	90803	90803	826
Trofoblastisk tumör utgående från moderkaksbädden (PSTT)	91043	91043	806
<i>Blandade groddcellstumörer/germinalcellstumörer</i>			
Blandad germinalcellstumör	90853	90853	826
Blandad groddcellstumör	90853	90853	826
Diffust embryom	90853	90853	826
Embryonalt carcinom av polyembryonal typ	90723	90723	826
<i>Groddcellstumör/germinalcellstumörer okänd typ</i>			
Regredierad groddcellstumör (utbränd tumör)	90801/b	90801/b	823/b
Groddcell/germinalcellstumörer utan relation till groddcells/germinalcellsneoplasi in situ			
Carcinoid/monodermt teratom med högt diff neuroendokrin tumör	82403	82403	086
Gulesäckstumör (yolk sac tumour) prepubertal typ	90713	90713	826
Spermatocytisk tumör	90633	90613	066
Spermatocytisk tumör med sarkomatös differentiering	90633	90613	066
Teratom med gulesäckstumör prepubertal typ	90853	90853	826

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C62 Testikel	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Könslists (sex cord) - och stromala tumörer			
Adult granulosa-cellstumör adult	86201	86201	056
Blandad könslist-stromacellstumör blandad	85921/b	85900/b	051/b
Granulosa-cellstumör i testis	86201	86201	056
Könslist-stromacellstumör UNS	85901/b	85900/b	051/b
Leydigcellstumör i testis	86501/b	86501/b	051/b
Malign Leydigcellstumör	86503	86503	056
Malign Sertolicellstumör	86403	86403	066
Sertolicellstumör UNS	86401/b	86401/b	063/b
Storcellig kalcifierande Sertolicellstumör	86421/b	86401/b	063/b

Att tänka på vid registrering C62

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig. Om samma tumörtyp finns i båda testiklarna registreras var sida för sig.
- Multipla tumörer ska inte förväxlas med blandformer.
- Separat in situ tumör i samma sida som en invasiv tumör ger ingen separat registrering, men in situ tumör i motstående sida ger separat registrering.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse är obligatoriskt för läget; 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Om testikelns läge ej är angivet (i pung/icke nedvandrad) ska man utgå ifrån att den är belägen i pungen och registrera på läge C62.1.
- Groddcellstumörer kan förekomma på andra, extragonadala lägen, då vanligen i medellinjen såsom mediastinalt. Dessa registreras på respektive faktiskt läge (till exempel mediastinalt C38.3 och retroperitonealt C48.0).

Att tänka på vid val av morfologi

- **Utbränd tumör:** metastas i regionala lymfkörtlar och där den histopatologiska undersökningen visar ärr (fibrotiskt område) i testikel ska registreras med morf-kod 90801/b.
- Tumörer av teratomtyp finns i flera av undergrupperna. Teratom av postpubertal typ (åldersgräns 16 år om inte diagnosen anger typ) är i testikel alltid att betrakta som malign oavsett om de ingående vävnaderna är mogna eller omogna.
- Teratom med förekomst av så kallad somatisk cancer, det vill säga utveckling av malignitet som liknar ”vanliga” tumörer, oftast adenocarcinom i komponent av teratom har en egen kod.

- Det finns också teratom som blandformer med embryonala tumörer, dessa är alltid maligna.

Historik

- Innan 2012 registrerades de flesta testikeltumörer på läge för Testikel UNS, C62.9.
- Gulesäckstumör postpubertal kallades tidigare endodermalsinustumör.
- Under perioden 2012–2022 fanns en egenskapad kod för seminom med AFP-stegring (morf-kod 90613/0). Koden är sparsamt använd och kan ha kombinerats med diagnosgrund 8.
- Det finns många tillåtna varianter i ICD-O för teratom och synen på olika varianter har ändrats över tid. I den nuvarande klassifikationen har patientens ålder vid diagnos betydelse för klassifikationen. Mogna teratom oavsett ålder registrerades enligt ICD-O/2 med morf-kod 90801, C24/hist 823/b. Under perioden ICD7 till och med ICD9 registrerades samtliga postpubertala teratom hos män enligt C24/hist 826.
- Trofoblastisk tumör utgående från moderkaksbädden (PSTT) hade ingen kod i ICD-O/2 utan registrerade med koden 91043 som konstruerad kod. För moderkaksläget rekommenderades i mellantiden 91041/b. Koden 91043 har godkänts med denna klartext i ICD-O/3 sedan februari 2022 och rekommenderas för denna tumör på testikelläget i aktuell WHO-klassifikation.

Klinisk överblick C62

Anatomi

Testiklarna är de manliga könskörtlarna. Dessa bildas uppe i bukhålan under fosterstadiet och vandrar ner till pungen under sista trimestern av graviditeten i normalfallet. Om nedvandringen störs retinerar ena eller båda testiklarna uppe i bukhålan. En retinerad testikel utvecklas inte normalt och kommer också att ha en högre risk för tumörutveckling. Själva testikeln omges av ett hinnomslag, tunica albuginea. I testikelns parenkym finns körtelstruktur som innehåller de stamceller som bildar spermernas förstadier samt stödjeceller, sertoliceller, som också bildar hormoner som bidrar till bildningen av spermier. I vävnaden mellan sädeskanalerna finns celler som bildar manliga könshormoner samt stromala celler. Vidhängande testikeln finns testikelns adnex, vilka i princip är konfluerande gångstrukturer som samlar upp de bildade spermerna för utmognad i väntan på transport genom sädesledarna. Vid stadiindelning av testikeltumörer är det viktigt att avgöra om det finns tumörväxt som spridit sig i dessa gångar.

Tumörer

De tumörer som uppkommer i testiklarna härrör från eller liknar celler från spermatogenesis eller hormonproduktionen, men även från stromala celler och primitiva celler (könslisceller eller embryonala). Detta skiljer sig från ovariernas tumörflora där de vanligaste tumörformerna är epiteliala. Det är också vanligt med varianter av teratom.

Det finns ett stort antal diagnoser och blandformer mellan dessa som är giltiga enligt ICD-O. I WHO-klassifikationen framförs att komplexiteten för

klassifikation av testikeltumörer är större än för alla andra lokaler. Synen på tumörformerna har växlat över tid, delvis beroende på utvecklingen av immunhistokemi, men även andra biologiska insikter.

Seminom är den absolut vanligaste tumörtypen, och utgör upp mot hälften av testikeltumörerna. Det är stor skillnad i tumörbiologi och behandling mellan seminomatösa tumörer och icke seminomrelaterade tumörtyper och det är av största vikt att ställa rätt diagnos, även om de morfologiska skillnaderna ibland är små.

Testikeltumörer uppträder vanligen hos yngre män och har ingen sekundär topp i högre ålder.

Sekundär spridning sker i första hand till regionala lymfkörtelstationer enligt mönster relaterade till blodförsörjningens uppbyggnad.

På läget kan även ett antal mesenkymala tumörer samt lymfom påträffas, för dessa hänvisas till blodmalignitets kapitlen och mjukdelsläget och för kompletta listor till ICD-O/3.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Testikeltumör debuteras oftast som knöl i pungen. I utredningen ingår provtagning för hormonella förändringar i blodet, radiologiska undersökningar och biopsitagning eller operation. Det är vanligt att man vid operation tar en biopsi från motstående sidas testikel. I ett testikelresektat (orchidektomipreparat) ingår också bitesticklarna.

Immunhistokemiska färgningar har stor betydelse för diagnostiken.

Andra och ospecificerade manliga könsorgan C63

Kliniskt läge C63 Andra/ospec manl könsorgan	ICD-O /3.2	ICD-O /2	ICD10	ICD9	ICD7
Bitestikel (epididymis)	C63.0	C63.0	C63.0	187.5	179.7
Sädesledare (ductus deferens)	C63.1	C63.1	C63.1	187.6	179.7
Pung (skrotum), hud, melanom	C63.2	C63.2	C63.2	187.7	190.5
Pung (skrotum), hud, exkl. melanom	C63.2	C63.2	C63.2	187.7	191.5
Pung (skrotum), UNS exkl. hud och tunica vaginalis	C63.2	C63.2	C63.2	187.7	179.1
Andra specificerade manliga könsorgan inkl. sädesblåsa och tunica vaginalis	C63.7	C63.7	C63.7	187.9	179.7
Överväxt till/från angränsande sublokal inom manliga könsorgan (C60–C63.7) med okänt ursprung	C63.8	C63.9	C63.9	187.9	179.9
Manliga könsorgan UNS	C63.9	C63.9	C63.9	187.9	179.9

Morfologisk typ C63 Andra/ospec manl Könsorg	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Bitestikel C63.0			
Adenocarcinom	81403	81403	096
Skivepitelcarcinom	80703	80703	146
Sädesledare C63.1			
Adenocarcinom	81403	81403	096
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Skivepitelcancer	80703	80703	146
Punghud C63.2			
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Malignt melanom UNS	87203	87203	176
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
Nodulärt melanom (NM)	87213	87213	176
Pagets sjukdom/Morbus Paget extramammär	85423	85432	096
Skivepitelcancer	80703	80703	146
Skivepitelcancer in situ/HSIL	80772/b	80702/b	144/b
Sädesblåsa och tunica vaginalis och andra specificerade manliga könsorgan C63.7			
Adenocarcinom	81403	81403	096
Bifasiskt mesoteliom	90533	90503	776
Epitelioitt mesoteliom	90523	90503	776
Mesoteliom UNS	90503	90503	776
Sarkomatöst mesoteliom	90513	90503	776
Skivepitelcancer	80703	80703	146

Att tänka på vid registrering C63

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal, ska varje tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till ICD-O/2 C63.8, ICD9 187.8, ICD7 179.8.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi och inom samma lokal ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse (1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida) är obligatoriskt för bitestikel och sädesledare.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- För läge pung (skrotum) C63.2 behöver val av översättning till rätt ICD7-kod göras; 190.5 för hudmelanom, 191.5 för övriga hudtumörer, 179.1 exkl. hud och tunica vaginalis.
- I de gångstrukturer som för de nybildade spermerna mot bitestikeln kan ovarialcancerliknande carcinom och borderline-tumörer uppträda. För koder hänvisas till Morfologitabell för Äggstock C56.

Att tänka på vid val av morfologi

- För undervarianter och diagnoser för HPV-relaterade och HPV-oberoende skivepiteltumörer hänvisas till Morfologitabellen för läge C60 Penis.
- Mesoteliala tumörer kan förekomma på läge C63.7, endast maligna varianter skall registreras.
- Adenomatoid tumör är en godartad förändring och skall inte registreras

Historik

- För mesoteliom (aktuellt för läge C63.7) registreras från och med 2016-01-01 varje tumör för sig. Fram till 2015-12-31 gjordes endast en registrering per individ.

Klinisk överblick C63

Anatomi

I läget ingår testiklarnas adnex, som bitestikeln och sädesledarna inklusive gångarna däremellan samt peritonealveckat tunica albuginea och pungen.

Tumörer

De flesta av dessa lägen har nästan aldrig primära tumörer. De olika gångstrukturena som ingår i testikelns adnexa är sällan säten för primära tumörer och för vissa av underlägena finns inte någon tumörtyp alls angiven i klassifikationen.

På punghuden kan olika hudtumörer uppkomma. Detta hudläge får ofta medicinhistorisk uppmärksamhet som den första rapporterade yrkesrelaterade cancersjukdomen då man redan på 1700-talet påvisade hudcancer hos sotare (chimney sweeps cancer), vilket blev början på insikten att exponering för ämnen från omgivningen orsakar cancer.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Testiklarnas adnexa ingår i testikelpreparat men bitestiklarna kan komma som egna preparat. Sädesblåsorna kan ingå i prostatektomier. Förändringar i punghud tas bort på samma sätt som andra hudlesioner.

Njure (Ren) C64

Kliniskt läge C64 Njure	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Njure parenkym	C64.9	C64.0	C64	189.0	180.0
Njure UNS (klinisk diagnosgrund)	C64.9	C64.9	C64	189.6	180.9

Morfologisk typ C64 Njure	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Njurcellstumörer			
Collecting duct carcinoma	83193	83123	096
Eosinofil solid och cystisk njurcancer	83113	83103	096
Klarcellig njurcancer	83103	83103	096
Klarcellig papillär njurcellstumör	83231/b	81401/b	093/b
Kromofob njurcancer	83173	83123	096
Medullär njurcancer	85103	85103	096
Mucinöst tubulärt och spolcelligt carcinom	84803	84803	096
Multilokulär cystisk njurtumör med låg malignitetspotential	83161/b	83101/b	093/b
Njurcancer med ALK-rearrangemang	83113	83103	096
Njurcancer med ELOC-mutation	83113	83103	096
Njurcancer med fumarat-dehydrogenasdefekt	83113	83103	096
Njurcancer med succinat-dehydrogenasdefekt	83113	83103	096
Njurcancer med TFE3-rearrangemang	83113	83103	096
Njurcancer med TFE3-förändring	83113	83103	096
Njurcancer relaterad till förvärvad cystsjukdom	83163	83103	096
Njurcancer relaterad till hereditär leiomyomatos och renalcellscancer (HLRCC) syndrom	83113	83103	096
Njurcancer SMARCB1-defekt medullärcancerliknande	85103	85103	096
Njurcancer SMARCB1-defekt njurcancer av annan subtyp	85103	85103	096
Njurcancer SMARCB1-defekt odifferentierad	85103	85103	096
Njurcancer UNS	83123	83123	096
Papillär njurcancer	82603	82603	096
Renal cystisk neoplas, multilokulär med låg malignitetspotential	83161/b	83101/b	093/b
Samlingsrörscarcinom	83193	83123	096
Tubulocystisk njurcancer	83163	83103	096
Pediatrika mesenkymala njurtumörer			
Klarcellssarkom i njure	89643	89643	796
Malign rhabdoid njurtumör	89633	89003	676
Embryonala och groddcellstumörer/germinalcellstumörer			
Blandad germinalcellstumör	90853	90853	826
Blandad groddcellstumör	90853	90853	826
Cystiskt nefroblastom delvis dedifferentierat	89591/b	89603	886
Gulesäckstumör (yolk sac tumour)	90713	90713	826
Nefroblastom (Wilms tumör)	89603	89603	886

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C64 Njure	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Neuroendokrina tumörer			
Neuroendokrin tumör NET UNS	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G1	82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2	82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3	82493	82403	086
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC	80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC	80133	80123	196
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN	81543	81503	096
Blandform småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC och annat carcinom	80453	80413	196
Blandform storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC och annat carcinom	80133	80123	196

Att tänka på vid registrering C64

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse (1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida) är obligatorisk.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Nefroblastom/Wilms tumör hos barn till och med 8 års ålder med klinisk diagnosgrund registreras med morf-kod 89603 och diagnosgrund 8.

Att tänka på vid val av läge

- Om histopatologisk eller cytologisk diagnos saknas registrera på läge C64.9 Njure UNS (oklart om njure eller njurbäcken) i både ICD-O/2 och ICD-O/3.
- Tumör i njure med någon typ av urotelialt carcinom ska inte registreras på läge C64, registreras i stället på C65.9.

Att tänka på vid val av morfologi

- **Då namnen på dessa morfologiska typer är snarlika bör man observera följande:**
 - Om klartexten är ”Klarcellig papillär njur(cells)tumör”, ”Klarcelligt papillärt njurcellscarcinom” eller ”Papillär klarcellig njurcellscarcinom” registreras morf-kod 83231.
 - En papillär njurcancer med klarcelligt inslag registreras med morf-kod 82603.
 - En klarcellig njurcancer med papillärt inslag registreras med morf-kod 83103.
- Det finns några metanefriska tumörer specifika för läget (adenom, adenofibrom och metanefrisk stromal tumör) som är benigna och ska inte registreras.

Historik

- Primära njurparenkymtumörer registrerades enligt ICD-O/2 på läge C64.0, ICD9 189.0, ICD7 180.0.
- Hypernefrom är ett äldre namn för klarcellig njurcancer. Från 2012-01-01 används morf-kod 83103 för klarcellig njurcancer.
- Nefroblastom/Wilms tumör hos barn till och med 8 år med klinisk diangosgrund registrerades med morf-kod 80003 t.o.m. 2018-12-31.

Klinisk överblick C64

Anatomi

Njurarnas parenkym bildas från mesenkymala knoppar under fosterstadiet och består av invecklade transportkanaler med jontransporterande epitel samt själva filtrationsenheten, glomerulus. Från filtrationsenheterna går uppsamlingsgångar som konfluerar till allt grövre strukturer. Mellanliggande finns luckert parenkym. Njurarna är omtåliga och skyddas av flera bindvävsstrukturer, dels en tät kapsel, dels en tjockare fascia samt det renala fettet.

Tumörer

Läget domineras helt av njurcellstumörer, där det nu har tillkommit underklassifikationer relaterade till definierade molekylära förändringar. Det finns också tumörformer som tydligt härrör från gångstrukturer. Klarcellig njurcancer utgör den absoluta majoriteten av tumörfallen, upp mot fyra femtedelar.

Njurcancer är ungefär dubbelt så vanligt hos män och cirka 1300 nya fall upptäcks i landet varje år. Bilaterala tumörer förekommer såväl sporadiskt som relaterat till cancerpredisponerande syndrom. Prognosen är starkt relaterad till tumörens stadium vid upptäckt.

Risikfaktorer för njurcancer är rökning och övervikt, men även cystisk njursjukdom av förvärvad typ och flera tumörpredisponerande symtom.

Njurtumörer ger ofta stillsamma symtom och upptäcks ofta sent. Många tumörer upptäcks som bifynd vid bilddiagnostisk undersökning av annan orsak. Tecken på njurtumör kan vara förändrad blodbild inklusive hög sänkerekaktion och allmänna tumörsymtom som feber och viktminskning.

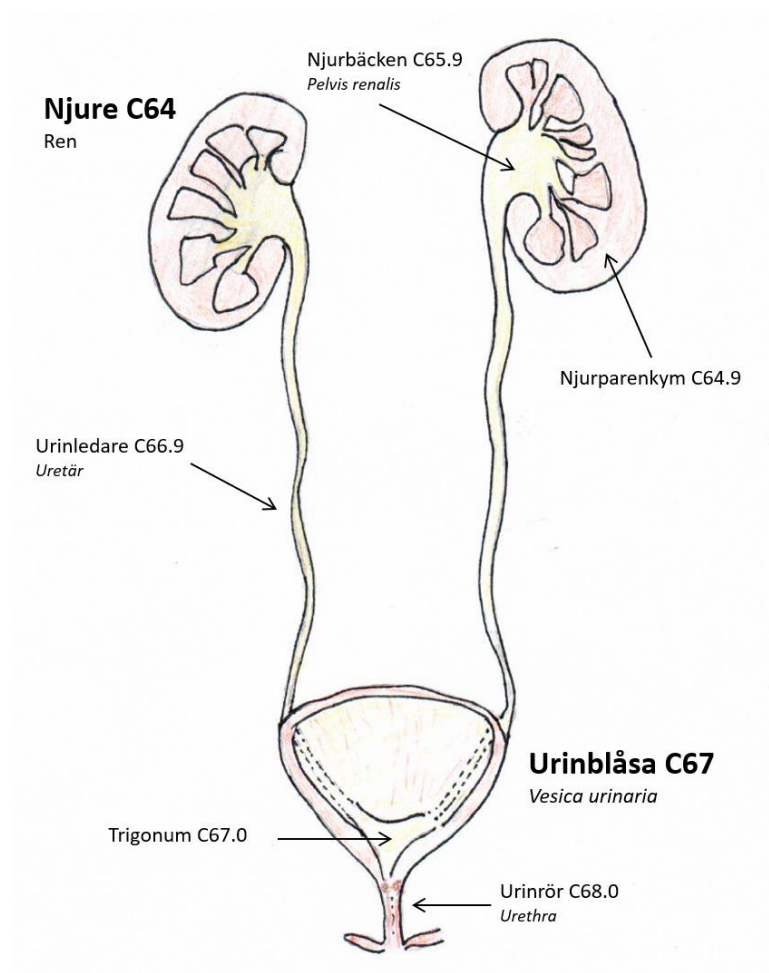
Utredningsgång och provtagning/preparat

Vid misstanke om njurtumör görs specificerade bilddiagnostiska undersökningar. Ofta kan informationen från dessa vara tillräcklig för att fastställa om det rör sig om en malign tumör som skall opereras eller inte. Fettrika godartade tumörer, angiomyolipom och varianter på detta, är relativt vanligt som bifynd och kan ofta avfärdas utan ytterligare undersökning.

För tumörbildningar med svårtolkad radiologisk bild och/eller mindre diameter kan biopsi med stöd av till exempel ultraljud tagen genom hud och mjukvävnad utföras. Man använder vanligen mellannålsbiopsier som ger en histologisk diagnos. Finnålspunktion för cytologisk diagnostik kan förekomma, även den vanligen med stöd av bilddiagnostik.

Urinorgan C65–C68

Kliniskt läge	Klartext
C65	Njurbäcken (Pelvis renalis)
C66	Urinledare (Uretär)
C67	Urinblåsa (Vesica urinaria)
C68	Andra och icke specificerade urinorgan



Urinvägar och Manliga könsorgan

Kliniskt läge C65 Njurbäcken	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Njurbäcken UNS/Pelvis renalis	C65.9	C65.9	C65	189.1	180.1

Kliniskt läge C66 Urinledare	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Urinledare (uretär)	C66.9	C66.9	C66	189.2	181.1

Kliniskt läge C67 Urinblåsa	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Trigonum	C67.0	C67.0	C67.0	188.9	181.0
Blåstak	C67.1	C67.1	C67.1	188.9	181.0
Sidovägg	C67.2	C67.2	C67.2	188.9	181.0
Framvägg	C67.3	C67.3	C67.3	188.9	181.0
Bakvägg	C67.4	C67.4	C67.4	188.9	181.0
Blåshals, inre uretramynning	C67.5	C67.5	C67.5	188.9	181.0
Uretäröppning	C67.6	C67.6	C67.6	188.9	181.0
Urachus	C67.7	C67.7	C67.7	188.7	181.6
Överväxt till/från angränsande sublokal inom urinblåsa (C67) med okänt ursprung	C67.8	C67.9	C67.9	188.9	181.0
Urinblåsa UNS	C67.9	C67.9	C67.9	188.9	181.0

Kliniskt läge C68 Andra/ospec urinorgan	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Urinrör (uretra, inklusive prostatiska uretra)	C68.0	C68.0	C68.0	189.3	181.2
Parauretrala körtlar	C68.1	C68.1	C68.1	189.4	181.7
Överväxt till/från angränsande sublokal inom andra och icke specificerade urinorgan (C64.9–C68.1) med okänt ursprung	C68.8	C68.8	C68.8	189.8	181.8
Urinorgan UNS	C68.9	C68.9	C68.9	189.9	181.9

Morfologisk typ C65, C66, C67, C68	pT	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Cytologisk diagnos				
Misstanke om höggradiga maligna uroteliala celler (Paris 4)		81202	81203	116
Höggradiga maligna uroteliala celler (Paris 5)		81202	81203	116
Misstanke om papillära höggradiga maligna uroteliala celler (Paris 4)		81302	81203	116
Papillära höggradiga maligna uroteliala celler (Paris 5)		81302	81203	116
Maligna celler UNS/misstänkt maligna celler UNS		80001	80001	993
Urotelial tumör låg malignitetspotential				
Papillär urotelial neoplas med låg malignitetspotential/PUNLMP (inklusive urotelialt papillom av LMP-typ)		81301/b	81203/b	111/b

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C65, C66, C67, C68	pT	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Urotelialt carcinom där invasionsdjup inte kunnat bestämmas vid histologisk undersökning				
Urotelialt carcinom med papillära drag beskrivna (exofytisk förändring) låggradig	Ta	813021	81203	116
Urotelialt carcinom med papillära drag beskrivna (exofytisk förändring) höggradig	Ta	813023	81203	116
Urotelialt carcinom med papillära drag beskrivna (exofytisk förändring) grad ej angiven	Ta	813029	81203	116
Urotelialt carcinom utan papillära drag beskrivna låggradig	Tx	812021	81203	116
Urotelialt carcinom utan papillära drag beskrivna höggradig	Tx	812023	81203	116
Urotelialt carcinom utan papillära drag beskrivna grad ej angiven	Tx	812029	81203	116
Urotelialt carcinom icke-invasivt				
Icke-invasivt papillärt urotelialt carcinom, låggradigt	Ta	813021	81203	116
Icke-invasivt papillärt urotelialt carcinom, höggradigt	Ta	813023	81203	116
Icke-invasivt papillärt urotelialt carcinom grad ej angiven	Ta	813029	81203	116
Urotelialt carcinom in situ	TiS	81202	81202	114
Urotelialt carcinom invasivt				
Urotelialt carcinom UNS	T1-T4	81203	81203	116
Jättecells-urotelialt carcinom	T1-T4	80313	80313	196
Klarcelligt (glykogenrikt) urotelialt carcinom	T1-T4	81203	81203	116
Lipidrikt urotelialt carcinom	T1-T4	81203	81203	116
Lymfoepiteliomliknande urotelialt carcinom	T1-T4	80823	80823	166
Mikropapillärt urotelialt carcinom	T1-T4	81313	81203	116
Nästbildande urotelialt carcinom	T1-T4	81203	81203	116
Plasmacytoitt urotelialt carcinom	T1-T4	81223	81203	116
Sarkomatoitt urotelialt carcinom	T1-T4	81223	81203	116
Tubulärt och mikrocystiskt urotelialt carcinom	T1-T4	81203	81203	116
Urotelialt carcinom lågt/odifferentierat	T1-T4	80203	80203	196
Urotelialt carcinom med körteldifferentiering	T1-T4	81203	81203	116
Urotelialt carcinom med skivepiteldifferentiering	T1-T4	81203	81203	116
Urotelialt carcinom med trofoblastdifferentiering	T1-T4	81203	81203	116
Adencarcinom				
Adenocarcinom in situ/AIS	TiS	81402	81402	094
Adenocarcinom UNS	T1-T4	81403	81403	096
Adenocarcinom av blandad typ/mixed	T1-T4	83233	81403	096
Adenocarcinom enterisk typ	T1-T4	81443	81403	096
Adenocarcinom intestinal typ	T1-T4	81443	81403	096
Endometrioitt carcinom	T1-T4	83803	83803	096
Carcinom i Skenes/ Cowpers och Littres körtlar (68.1)	T1-T4	81403	81403	096
Klarcelligt carcinom	T1-T4	83103	83103	096
Mucinöst adenocarcinom (C67.1 och/eller C67.7)	T1-T4	84803	84803	096
Signetringcellscarcinom	T1-T4	84903	84903	096
Urachalt carcinom (C67.7)	T1-T4	80103	80103	196

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C65, C66, C67, C68	pT	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Neuroendokrina tumörer inklusive blandformer				
Neuroendokrin tumör NET UNS		82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G1		82403	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G2		82493	82403	086
Neuroendokrin tumör NET G3		82493	82403	086
Småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC		80413	80413	196
Storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC		80133	80123	196
Blandad neuroendokrin non-neuroendokrin tumör MiNEN		81543	81503	096
Blandform småcelligt neuroendokrint carcinom SCNEC och annat carcinom		80453	80413	196
Blandform storcelligt neuroendokrint carcinom LCNEC och annat carcinom		80133	80123	196
Skivepitelcarcinom				
Skivepitelcarcinom (rent)	T1–T4	80703	80703	146
Verruköst skivepitelcarcinom	T1–T4	80513	80703	146

Att tänka på vid registrering C65–C68

Multipla tumörer samtidigt och över tid

Ny kodningsprincip från 2023 för uroteliala tumörer (morf-koder som börjar med 8120 – 8131, 8020, 8031, 8082):

- För vart och ett av lägena (C65, C66, C67 samt C68) kan högst sex uroteliala tumörer (i förekommande fall per sida) registreras i följande tur och ordning över tid:
 - En PUNLMP
 - Inkluderar även LMP-typ
 - En icke-invasiv, låggradig (TaG1)
 - Inkluderar även icke-invasiv grad ej angiven samt urotelialt carcinom med PAD där invasion ej kan bedömas, låggradigt eller grad ej angiven
 - En icke-invasiv, höggradig (TaG3)
 - Inkluderar även urotelialt carcinom med PAD där invasion ej kan bedömas, höggradigt
 - En in situ (Tis)
 - En invasiv, ytlig (T1)
 - En muskelinvasiv (T2–T4)
- Det ska ha gått mer än 4 månader innan man kan registrera en ny tumör. Om ny tumör rapporteras inom 4 månader ska endast den mest aggressiva tumören enligt ordningen ovan registreras, men med diagnosdatum från den första tumören.
- Den nya kodningsprincipen gäller för fall som handläggs med provtagningsdatum från 2023-01-01.

Kodningsprincip för övriga tumörformer (till exempel rena skivepitelcarcinom, rena adenocarcinom, neuroendokrina tumörer, sarkom):

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Översättning multifokal C67

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi, ska en tumör registreras med aktuell lägeskod och med översättning till läge C67.8 i ICD-O/2.
- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi ska en tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse är obligatorisk för de pariga strukturerna njurbäcken och urinledare, C65 och C66. 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på dessa lägen.

Att tänka på vid val av läge

- För var och ett av lägena C65–C68 (för C65 och C66 även per sida) registreras varje läge för sig. Den övergripande UNS-koden C68.9 (Urinorgan UNS) ska inte användas.
- För cytologisk undersökning;
 - Om specifikt läges fastställts, till exempel med information från bildundersökning, registreras den specifika lägeskoden enligt klinikanmälan/remissuppgifter på B-anmälan. Annars registreras lägeskod C68.9.
 - Tänk på att ingen ny registrering ska göras om patienten tidigare har en urinblåsetumör med PAD registrerad.
- Tumör i prostatiska uretra registreras på läge C68.0.

Att tänka på vid val av morfologi

- Om ”papillär” inte nämns i utlåtandet men Ta är angivet, registreras tumören med morf-kod 81302 + grad samt Ta.
- Vid icke-invasiv papillärt urotelialt carcinom: Om grad 2 anges i PAD-utlåtandet ska det registreras som höggradig (morf-kod 813023), om det inte klart uttrycks att tumören är låggradig. Registreras i så fall med morf-kod 813021.
- Om PAD finns, men invasion kan ej bedömas:
 - ”Papillär” nämns: registreras med morf-kod 81302 + grad samt Ta
 - ”Papillär” nämns inte: registreras med morf-kod 81202 + grad samt Tx
- Vid carcinom UNS: Om ”urotelial” inte nämns i utlåtandet registrera med Morf-kod 80103. Om tidigare icke-invasivt urotelialt carcinom finns registrerat ska morf-kod 81203 användas.
- Urotelialt carcinom med neuroendokrin komponent eller neuroendokrin differentiering registreras alltid som neuroendokrint carcinom oberoende av den neuroendokrina komponentens storlek.
- Angående registrering av urotelial tumör med endast cytologisk diagnostik så används bedömningsskala (Paris 1–7) där Paris 4–5 registreras, se

morfologitabell. Om det sedan tidigare finns en histologisk diagnos med urotelial tumör görs ingen ny registrering för cytologi.

- På lägena kan även hematolymfoida tumörer och mjukdelstumörer förekomma. För koder hänvisas till C49 och lymfomkapitlen.

Historik

- Mellan 2012–2017 registrerades högst tre uroteliala tumörer på respektive läge och i följande ordning:
 - En in situ (Tis) med morf-kod 81202
 - En papillär icke invasiv (Ta) med morf-kod 81302 oavsett grad, inklusive LMP med morf-kod 81301
 - En invasiv (T1–T4) med morf-kod 81203 oavsett grad eller 81303 oavsett grad
- Mellan 2018–2022 registrerades högst fyra uroteliala tumörer på respektive läge och i följande ordning:
 - En in situ (Tis) med morf-kod 81202
 - En misstänkt invasiv
 - En papillär icke invasiv (Ta) med morf-kod 81302 oavsett grad, inklusive LMP med morf-kod 81301
 - En invasiv (T1–T4) med morf-kod 81203 oavsett grad eller 81303 oavsett grad
- Tidigare registrerades alla tumörer med urotelkomponent (oavsett storlek) som urotelialt carcinom. Detta gällde även vid neuroendokrin tumör.
- Urotelialt papillom UNS registrerades tidigare med morf-kod 81201. Registreras inte från och med 2023-01-01.
- Från 2023-01-01 ändras översättningen av PUNLMP och /b-flagga läggs till. Tidigare registrerades PUNLMP med morf-kod 81301 – 81203 – 116. En uppdatering bakåt i registret är gjord.

Klinisk överblick C65–C68

Anatomi

Urinvägarna består av njurbäckenet, det vill säga den trattformiga vidgningen av urinledarna som börjar i njurarnas hilus, urinledarna, urinblåsan och urinröret. Hela urinvägarna bekläds av en särskild sorts plattepitel som har ett övre cellager bestående av extra stora celler som kallas paraplyceller. Dessa ger en extra stor töjbarhet åt epitelet. Under finns muskellager i flera skikt. Det mesta av urinvägarna är inbäddade i mjukvävnad, men delar av urinblåsans topp är beklädd med peritonealyta.

Tumörer

Lägena domineras av uroteliala (övergångsepitel) tumörer. Dessa uppkommer genom retning av slemhinnan via en rad riskfaktorer som rökning, infektiösa tillstånd och gifter från omgivning och kost. Den vanligaste lokalen är urinblåsan. Tumörbildningen börjar med ett icke-invasivt förstadium som sedan utvecklas till invasiv tumör. Speciellt för läget är att det finns flera olika varianter av precancerösa lesioner, dels papillom vilka är godartade och ej registreringspliktiga, dels så kallat papillärt icke-invasivt urotelialt carcinom som kan vara inverterat eller inte. Vidare finns urotelialt carcinoma in situ

som en egen entitet, en flack lesion med sämre prognos än de övriga precancerösa lesionerna.

WHO:s klassifikation har tagit bort en tidigare uppdelning i G1–G3 för papillära uroteliala tumörer med angivande av grad i sjätte position på koden. Emellertid rekommenderar gällande nationellt vårdprogram att man vid diagnostik anger WHO såväl enligt 1999 (med angivande av G1–G3) som 2004/2016 (låggradig och höggradig). Tidigare fanns en tumörvariant benämnd invasiv papillär urotelial tumör, denna benämning är obsolet i ICD-O/3.2.

Hur djupt tumören växer i vävnaden har avgörande betydelse för behandling och prognos. In situ förändringar (TiS) och Ta förändringar räknas till icke-invasiva tumörer och de övriga T-stadierna (T1–T4) är invasiva.

Vid tumör i urinblåsan är det vanligt med multifokala tumörer eller konfluerande tumörområden.

Det finns ett flertal undervarianter av urotelial tumör med specifika växtsätt, men dessa är inte så vanliga. Urotelial tumör med inslag av annan differentiering registreras alltid som urotelial tumör, med undantag för neuroendokrin differentiering. Det förekommer också rena former av andra carcinom, vilka kan utgå från till exempel de primitiva körtelstrukturer som finns i uretra.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Tumörer i urinvägarna har ofta makroskopiskt blod i urinen som första symptom, men kan upptäckas genom andra besvär som trängningar och urinläckage.

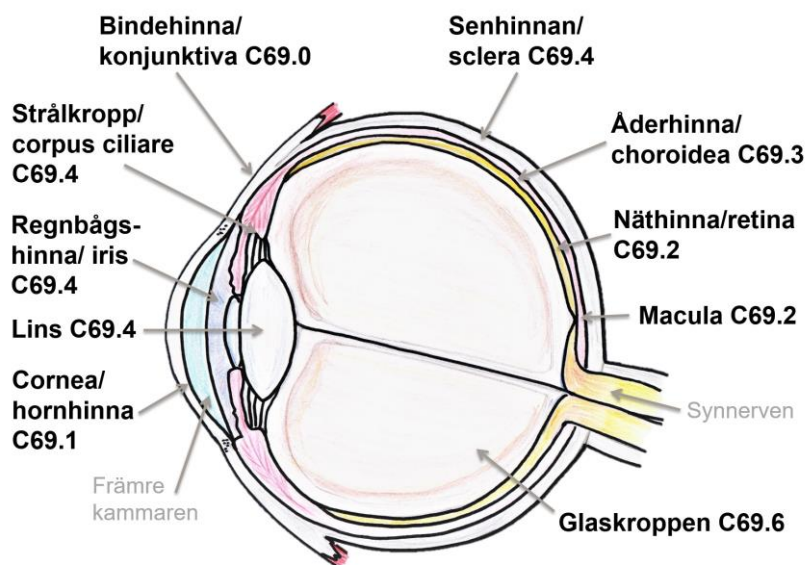
Cytologisk undersökning av lösa celler från antingen kastad eller tappad urin är vanligt i början av utredningen. För dessa provtagningsmetoder är det inte alltid möjligt att närmare bestämma ursprunget och det ospecifika läget C68.9 används. Sköljvätska kan däremot komma från en angiven specificerad del av urinvägarna och kan då registreras på detta läge. Om specifik tumörlokal finns angivet i en bilundersökning från utredningstiden är det numera tillåtet att använda denna specifika lokal för registrering av cytologiskt påvisad neoplasi.

Upprepad analys (x 3) av blåssköljvätska är vanligt i början av utredningar, men också för att följa upp patienter som tidigare haft dysplasi eller tumör. Nästa steg i en utredning är ofta cystoskopi med provtagning (biopsier) då ofta från flera lokaler om det gäller urinblåsa.

Diagnos och behandling av urinblåsetumör kan ske med slemhinneresektat av områden med ytligt invasiv tumör, till exempel genom transuretralt blåsslemhinneresektat, TUR-B. Även andra former av partiell slemhinneresektion kan användas för ytligt invasiv tumör. Urinblåseresektion är ett stort kirurgiskt ingrepp och i första hand används mer konservativa behandlingsstrategier som lokal kirurgi och medicinsk behandling.

Öga

Öga och ögonhåla samt tårkörtel och tillhörande vävnader C69



Källa: Cancerregistret

Ögonläget har komplexa anatomiska förhållanden som ligger bakom uppdelningen av läge C69 i underlägen. Varje underläge har sin flora av tumörer. I figuren ovan ses en översikt över anatomin för själva ögongloben under lägena C69.0–C69.4.

Kliniskt läge C69	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Bindehinna (konjunktiva)	C69.0	C69.0	C69.0	190.3	192.3
Hornhinna (cornea)	C69.1	C69.1	C69.1	190.4	192.7
Näthinna (retina)	C69.2	C69.2	C69.2	190.5	192.0
Äderhinna (choroidea)	C69.3	C69.3	C69.3	190.6	192.0
Regnbågshinna (iris), strålkropp (corpus ciliare) samt ögonglob (bulb)	C69.4	C69.4	C69.4	190.0	192.0
Tårsäck och tårkanal	C69.5	C69.5	C69.5	190.7	192.7
Tårkörtel	C69.5	C69.5	C69.5	190.2	192.2
Ögonhåla (orbita)	C69.6	C69.6	C69.6	190.1	192.2
Överväxt till/från angränsande sublokal inom (C69) med okänt ursprung	C69.8	C69.9	C69.8	190.9	192.9
Öga UNS	C69.9	C69.9	C69.9	190.9	192.9
Vid flera samtidiga tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal skall varje tumör registreras med aktuell ICD-O/3.2 kod med följande översättning		C69.8	C69.8	190.8	192.8

Morfologisk typ Bindehinna C69.0	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Epiteliala tumörer			
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
HSIL/Höggradig intraepitelial skivepitellesion	80772/b	80702/b	144/b
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
Sebaceöst adeno/carcinom	84103	84103	046
Skivepitelcarcinom			
Basaloitt skivepitelcarcinom	80833	80703	146
Hornbildande skivepitelcarcinom	80713	80703	146
Keratiniserande skivepitelcarcinom	80713	80703	146
Keratoakantom	80713	80703	146
Skivepitelcarcinom av keratoakantomtyp	80713	80703	146
Skivepitelcarcinom in situ med oklar invasion	80762/b	80702/b	144/b
Spolcelligt skivepitelcarcinom	80743	80703	146
Melanocytära tumörer			
Malignt melanom UNS	87203	87203	176
Malignt melanom utan PAD, diagnosgrund 8	87203	87203	176
Malignt melanom in situ	87202/b	87202/b	174/b
Nodulärt melanom (NM)	87213	87213	176
Mjukdelstumörer med typiska manifestationer på läget			
Alveolärt rhabdomyosarkom	89203	89203	676
Angiosarkom	91203	91203	506
Kaposi sarkom	91403	91403	566
Leiomyosarkom UNS	88903	88903	666
Rhabdomyosarkom UNS	89003	89003	676
Rhabdomyosarkom, embryonalt UNS (inklusive botryoid och anaplastisk typ)	89103	89103	676
Pleomorft rhabdomyosarkom, adult typ	89013	89003	676
Spolcelligt rhabdomyosarkom	89123	89003	676
Morfologisk typ Cornea C69.1			
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
HSIL/Höggradig intraepitelial skivepitellesion	80772/b	80702/b	144/b
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
Sebaceöst adeno/carcinom	84103	84103	046
Morfologisk typ Näthinna och pigmentepitel C69.2			
Neurosensörisk retina			
Astrocytom UNS	94003	94003	475
Retinoblastom UNS utan PAD, diagnosgrund 8	95103	95113	436
Retinoblastom UNS	95103	95113	436
Retinala pigmentepitelet			
Adenocarcinom i retinalt pigmentepitel	81403	81403	096

Morfologisk typ Åderhinna C69.3	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Uveala melanom			
Blandat spolcelligt och epitelioitt uvealt melanom	87703	87203	176
Epitelioitt uvealt melanom	87713	87203	176
Spolcelligt uvealt melanom typ A	87733	87203	176
Spolcelligt uvealt melanom typ B	87743	87203	176
Spolcelligt uvealt melanom UNS	87723	87723	176
Uvealt melanom utan PAD, diagnosgrund 8	87203	87203	176

Morfologisk typ Regnbågshinna (iris), strålkropp (corpus ciliare) samt ögonglob C69.4	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Regnbågshinnan			
Malignt melanom i iris	87203	87203	176
Malignt melanom utan PAD, diagnosgrund 8	87203	87203	176
Strålkropp			
Adenocarcinom i ciliarkropp	81403	81403	096
Malignt medulloepiteliom,	95013	94703	436
Teratoitt medulloepiteliom	95023	94703	436
Uvealt melanom	87203	87203	176

Morfologisk typ Tårkörtel, tårsäck och tårkanal C69.5	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Acinärcellscarcinom	85503	85503	066
Adenocarcinom ex/ur pleomorft adenom	89413	89403	046
Adenocarcinom i tårkörtel	81403	81403	096
Adenoidcystiskt carcinom	82003	82003	056
Adenoskvamöst carcinom	85603	85603	196
Carcinosarkom	89803	89803	896
Epitelialt-myoepitelialt carcinom	85623	85623	196
Icke-keratiniserande skivepitelcarcinom	80723	80703	146
Intraduktalt carcinom UNS/låggradigt	85002/b	85002/b	094/b
Lymfoepitelialt carcinom	80823	80823	166
Malignt melanom UNS	87203	87203	176
Malignt pleomorft adenom	89413	89403	046
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
Myoepitelialt carcinom	89823	85623	196
Onkocytärt carcinom	82903	82903	096
Sekretoriskt carcinom	85023	81403	096
Skivepitelcarcinom	80703	80703	146

Att tänka på vid registrering C69

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Översättning multifokal

- **För diagnosdatum till och med 2022-12-31:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi och inom samma sublokal, ska varje tumör

registreras med aktuell lägeskod och med översättning till läge ICD-O/2 C69.8, ICD9 190.8 och ICD7 192.8.

- **För diagnosdatum från och med 2023-01-01:** Vid flera samtidigt tumörer med samma morfologi ska varje tumör registreras. Ingen multifokalöversättning ska göras.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse är obligatorisk för läget; 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cytologi)

- Malignt melanom i öga med klinisk diagnosgrund registreras med morf-kod 87203 och diagnosgrund 8.
- Retinoblastom hos barn till och med 5 år med klinisk diagnosgrund registreras med morf-kod 95103 och diagnosgrund 8.

Att tänka på vid val av läge

- Cornea C69.1 är ett ovanligt läge för tumörer på grund av sin cellfattighet.
- Hudtumör på ögonlock registreras på läge C44.1.
- Tumör i ögats kranialnerv registreras på läge C72.3.
- Ögonmeningiom registreras på läge C70.9.

Historik

- Malignt melanom i öga med klinisk diagnosgrund registrerades med morf-kod 80003 till och med 2011-12-31.
- Retinoblastom hos barn till och med 5 år med klinisk diagnosgrund registrerades med morf-kod 80003 till och med 1998-12-31.
- Ögonmeningiom har tidigare registrerats på läget (ICD-O/2).

Klinisk överblick C69

Anatomi

Ögonhålan, **orbita**, är en snarast pyramidformad håla med basen framåt och övriga sidor begränsade av ben från ansiktets och skallens skelett. Hålan innehåller förutom själva ögongloben stödjevävnader, musklerna som ger ögats rörlighet, nerver och kärl. Ögat ligger inbäddat i en till ögonhålan hörande fettkudde, den orbitala fettkroppen. Centrala nerver och kärl passerar in i orbita genom perforationer i det omgivande benet.

Till ögats adnexa räknas tårkörteln, tårsäcken och tårkanalerna samt ögonlocken och deras beklädnader och körtlar. Tårkörteln, belägen lateralt lite över ögat har en orbital del och en lite ytligare del samt en körtelgång. Medialt finns tårkanalerna, en i varje ögonlock, samt tårsäcken och dess gång till näshålan. I ögonvrån finns den så kallade karunkeln en liten hudliknande knopp som egentligen hör till tårapparaten.

Ögonlocken är på utsidan beklädda med ordinär hud från vilken hudtumörer, i synnerhet sådana typiska för solexponerad hud, kan förekomma. Dessa tumörer registreras på hudläge C44.1.

Vid ögonlocksranden fäster ögonfransar och ögonlockens körtlar, tarsalkörtlarna eller Meibomska körtlarna, som mynnar där. Ögonlockens insida bekläds av det slemhinnebeklädda omslagsveck av bindväv som kallas bindehinna eller **konjunktiva** och det inre omslagsvecket är ytbeklädnaden på ögonglobens vita del. Konjunktivan är beklädd med ett oförhornat skivepitel som innehåller mucinproducerande celler i varierande antal.

Själva ögonglobens yttersta begränsning utgörs av bindvävsskikt, den anteriora genomskinliga hornhinnan, **cornea**, och i övriga delar den vitaktiga senhinnan sclera.

Bakom hornhinnan finns ett hålrum, den främre kammaren, sedan den färgade regnbågshinnan, **iris**, som består av bindväv och glatt muskulatur samt melanocyter som producerar det pigment som ger ögonfärgen. Centralt i iris finns ett hål som ljuset går igenom för att träffa linsen, pupillen. Linsen som väsentligen är acellulär hänger i en trådapparat som kallas strålkroppen, **corpus ciliare**, och som kan spännas av den ringformiga ciliarmuskeln. Dessa delar utgör i praktiken ögats främre tredjedel och kallas ibland för främre segmentet.

I ögonglobens bakre delar följer åderhinnan, **choroidea** under senhinnan och sedan näthinnan, **retina** som ligger mot hålrummet som kallas bakre ögonkammaren. Hålrummet utfylls av glaskroppen, corpus vitreous, en geleaktig massa som också bidrar till brytning av ljuset.

I ögats posteriora del infäster nervus opticus, ögats kranialnerv via en nervdisk som ofta kallas papillen. Notera att tumörer in dessa delar av ögat skall registreras på andra lägen. Gliom utgående från nervus opticus registreras på läge C72.3 och meningiom registreras på läge C70.9.

Näthinnan är en komplex flerlagrad struktur som har sitt embryologiska ursprung från neuroectodermet. Det innersta lagret utgörs av retinalt pigmentepitel som följs av flera lager av neuroretina uppbyggd av såväl gliala som neuronala celler av olika typer. Retina är också väl vaskulariserad. I princip förekommer i retina primära tumörer av glialt-, neuronalt-, pigmentepitel- samt vasculärt ursprung.

Uvea eller uvealtrakten är ett samlingsbegrepp för ögats vaskulära mellersta skikt. I uvea ingår regnbågshinnan, strålkroppen och åderhinnan. I klinisk verksamhet används ofta indelningen ögats främre och bakre segment. Det främre utgörs av den främre tredjedelen med hornhinnan, främre kammaren, regnbågshinnan och ciliarkroppen, och det bakre näthinna och glaskropp.

Tumörer

Metastaser förekommer på läget, och då vanligen i den uveala delen av ögat. Epidemiologiskt är det den vanligaste formen av malignitet intraokulärt, men dessa opereras sällan och undersöks därmed sällan histologiskt.

Bindehinna (konjunktiva) och karunkel C69.0

Läget domineras av varianter av skivepiteltumörer utgående från den oförhornade slemhinneytan. Även melanocytära tumörer är vanliga. Varianter av

benigna nevi är relativt vanliga men registreras inte. Begreppet dysplastiskt nevus torde inte vara relevant för lokalen.

Hematolymfoida tumörtillstånd förekommer, dessa kodas i enlighet med instruktionerna i Lymfomkapitlet. Mjukdelstumörer inklusive vaskulära tumörer samt tumörer från perifera nerver förekommer och tumörer med typiska manifestationer på läget är med i listan nedan. Onkocytom finns på läget men är benigna och uppfyller inte här registreringskriterierna. I viss mån tumörliknande, men icke-neoplastiska missbildningar, så kallade hamartomatösa lesioner och choristom förekommer. Dessa skall inte registreras.

Näthinna (retina) C69.2

Från näthinnans olika delar uppkommer såväl neuronalt präglade tumörer som pigmentcellstumörer från det retinala pigmentcellsepitetet.

Från den neurosensoriska delen utgår de primitiva retinalcellstumörerna retinoblastom och retinom/retinocytom där den senare är benign och skall inte registreras. Retinoblastom förekommer främst hos barn. Lite mindre än hälften av fallen ses hos individer med en mutation i en tumörsuppressorgen. Dessa individer utvecklar oftast bilaterala tumörer. I tidigare kodningsinstruktioner rekommenderas koder för flera olika varianter av retinoblastom men i aktuell WHO-klassifikation används endast grundkoden. I TNM-stadiet enligt 8:e utgåvan ingår däremot genetiskt status ärftlighetsstatus (H) som en viktig faktor för prognos och uppföljning.

I näthinnan finns också gliala celler och primära astrocytom kan förekomma. I synnerhet hos individer med de ärftliga åkommorna tuberös skleros eller neurofibromatos ses hamartomatösa astrocytom. Båda dessa lesioner kodas som astrocytom UNS. Dessa får inte förväxlas med gliom som hör till synnerven, opticusgliom, vilka registreras på läge C72.3. Hemangioblastom och hemangiom kan förekomma men skall inte registreras.

Hematolymfoida tumörtillstånd förekommer, dessa kodas i enlighet med instruktionerna i Lymfomkapitlet.

Åderhinna (choroidea) C69.3

I åderhinnan uppkommer melanocytära tumörer, dels melanom, dels nevi och melanocytär hyperplasi, där de senare inte registreras. Vidare förekommer nervcells- och nervskiderelaterade godartade tumörer samt hemangiom och osteom vilka inte registreras.

Hematolymfoida tumörer förekommer på läget och registreras enligt anvisningarna i Lymfomkapitlet.

Regnbågshinna (iris) samt strålkropp och ögonglob C69.4

I regnbågshinnan uppkommer melanom. På läget förekommer ett flertal godartade, icke-registreringspliktiga förändringar inklusive och godartade nevi och melanocytos, Lischnodus en hamartomatös bildning som hör till neurofibromatos, samt pigmenterade och opigmenterade cystor.

Histiocytoser kan manifesteras i iris, för kodning hänvisas till kapitlet om Hematopoetiska och Retikuloendoteliala systemet. Även i strålkroppen förekommer melanom, kallade uvealt melanom. I såväl pigmenterat som icke-pigmenterat ciliärt epitel kan adenocarcinom uppkomma. Godartade epitelproliferationer som inte skall registreras inbegriper hyperplasi och adenom.

Medulloepiteliom i strålkroppen är en för lokalen primär embryonal tumör som liknar komponenter från det tidiga ögonanlaget. Det finns en benign och en malign variant där indelningen är problematisk och den histologiska bilden stämmer dåligt med klinisk prognos för tumören. Den teratoida varianten innehåller andra komponenter av embryonalt präglad vävnad.

I strålkroppen förekommer också leiomyom, schwannom och glioneurom, vilka inte skall registreras.

Tårkörtel, tårsock och tårkanal C69.5

Tårkörtelns tumörflora är liknande den som ses i kroppens övriga sekretoriska körtlar (spottkörtlar). Bilden domineras av epiteliära tumörer från körtelns producerande del, acinus, var det också finns myoepiteliära celler, samt gångarnas epitel.

Sekretoriskt carcinom kan också kallas bröstkörtelliknande sekretoriskt carcinom på den här lokalen.

Whartins tumör/adenolymfom är en benign tumör som inte skall registreras.

Metastaser till tårkörtlarna förekommer, men är ovanligt. Ett carcinom på platsen är alltså vanligen primärt.

I tårkanalerna, tårsocken och den tårsockens utförsgång till näshålan uppkommer främst maligna tumörer i epitelet från en pre-existerande godartad förändring, som ett papillom. Skivepitelcarcinom är den vanligaste maligna tumören på platsen. Även här har associering med HPV-infektion visats för en andel av tumörerna, men HPV-status ingår inte i klassifikationen i nuläget.

I gångstrukturerna och tårsocken kan inverterade näspapillom/Schneider tumörer förekomma. Dessa är registreringspliktiga om primärlokalen är näshåla.

Malignt melanom kan förekomma i gångstrukturen som primär tumör.

På lokalen förekommer även hematolymfoida tumörmanifestationer, för dessa hänvisas till lymfomkapitlet för kodning.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Tumörer i ögats ytliga delar debuterar ofta som en lite yttlig lesion som kan vara irriterande för ögat, störa synfältet eller påverka tårflödet. Tumörer i ögats djupa delar orsakar synstörningar av olika typer samt vid större massa trycksymtom. Ytliga förändringar kan biopsieras och tas bort i sin helhet. Djupt belägna eller invasiva tumörer opereras genom att hela ögongloben tas bort, så kallad enukleation. Viss ögonpatologi är nationellt centraliserad till St Eriks Ögonsjukhus som har en egen liten patologiavdelning. Vissa ögon-tumörer är ofta bilaterala, i synnerhet de som har genetisk bakgrund.

Centrala nervsystemet

Kliniskt läge	Klartext
C70	Hjärnhinnor och Ryggmärgshinnor (Meningier)
C71	Hjärna (Cerebrum)
C72	Ryggmärgen, Hjärnnerver och andra delar av centrala nervsystemet

Hjärnhinnor och Ryggmärgshinnor (Meningier) C70

Kliniskt läge C70	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Hjärnhinnor	C70.0	C70.0	C70.0	192.1	193.0
Ryggmärgshinnor	C70.1	C70.1	C70.1	192.3	193.1
Hinnor UNS	C70.9	C70.9	C70.9	192.9	193.9

Morfologisk typ C70	Hjärntum reg grupp	Grad	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Meningiom grad I (se LATHUND)					
Angiomatöst meningiom	Meningiom I	I	95340	95300	461
Fibröst meningiom	Meningiom I	I	95320	95300	461
Lymfoplasmocytrikt meningiom	Meningiom I	I	95300	95300	461
Meningiom UNS	Meningiom I	I	95300	95300	461
Meningiom utan PAD, diagnosgrund 8	Meningiom I	I	95300	95300	461
Meningotelialt meningiom	Meningiom I	I	95310	95310	461
Metaplastiskt meningiom	Meningiom I	I	95300	95300	461
Mikrocystiskt meningiom	Meningiom I	I	95300	95300	461
Psammomatöst meningiom	Meningiom I	I	95330	95330	461
Sekretoriskt meningiom	Meningiom I	I	95300	95300	461
Transitionellt meningiom	Meningiom I	I	95370	95300	461
Meningiom grad II (se LATHUND)					
Atypiskt meningiom	Meningiom II	II	95391	95300	461
Chordoitt meningiom	Meningiom II	II	95381	95300	461
Klarcelligt meningiom	Meningiom II	II	95381	95300	461
Meningiom grad III (se LATHUND)					
Anaplastiskt meningiom	Meningiom III	III	95303	95303	466
Malignt meningiom	Meningiom III	III	95303	95303	466
Papillärt meningiom	Meningiom III	III	95383	95303	466
Rhabdoitt meningiom	Meningiom III	III	95383	95303	466

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C70	Hjärntum reg grupp	Grad	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Mesenkymala, icke-meningeala tumörer (generella kodningsregler avseende flera registreringar)					
Solitär fibrös tumör (SFT)/hemangiopericytom grad 1	Annat benignt I	1	88150	80000	991
Solitär fibrös tumör (SFT)/hemangiopericytom grad 2	Annat malignt II	2	88151	88001	793
Solitär fibrös tumör (SFT)/hemangiopericytom grad 3	Annat malignt II	3	88153	88003	796
Hemangiom UNS	Annat benignt I	-	91200	91200	501
Melanocytära tumörer (generella kodningsregler avseende flera registreringar)					
Meningeal melanocytos	Annat benignt I	-	87280	87200	171
Meningealt melanocytom	Annat benignt I	-	87281	87201	173
Meningealt melanom	Annat malignt III	-	87203	87203	176
Meningeal melanomatos	Annat malignt III	-	87283	87203	176

Att tänka på vid registrering C70

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Meningiom grad I och II kan endast registreras en gång per individ.
- Meningiom grad III kan registreras flera gånger per individ, över tid och samtidigt om det är flera platser som opereras samtidigt.
- Meningiom grad I–III kan registreras utan inbördes tidsordning.

Översättning multifokal

- Inte aktuellt på detta läge.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cytologi)

- Meningiom endast radiologiskt påvisad registreras med morf-kod 95300 och diagnosgrund 8.
- Neuroblastom hos barn till och med 9 år med klinisk diagnosgrund registreras med morf-kod 95003 och diagnosgrund 8.

Att tänka på vid val av morfologi

- Grad är viktigare än subtyp. Vid val av kod är det därför viktigast att koda så att den högsta graden angiven i utlåtandet framgår.

Historik

- Hemangiopericytom UNS registrerades tidigare med kod 91501 - 91501 - 533 och hemangiopericytom malignt registrerades tidigare med kod 91503 - 91503 - 536. Ändringen genomfördes 2020.
- Meningiom endast radiologiskt påvisad registrerades med morf-kod 80000, 80001 eller 80003 till och med 2017-12-31.
- Neuroblastom hos barn till och med 9 år med klinisk diagnosgrund registrerades med morf-kod 80003 till och med 2017-12-31.

Hjärna (Cerebrum) C71

Kliniskt läge C71	Ingående strukturer	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Storhjärna (cerebrum)	Storhjärnshalvornas grå (bark och kärnor) samt vita substans	C71.0	C71.0	C71.0	191.7	193.0
Frontallob		C71.1	C71.1	C71.1	191.1	193.0
Temporallob		C71.2	C71.2	C71.2	191.2	193.0
Parietallob		C71.3	C71.3	C17.3	191.3	193.0
Occipitallob		C71.4	C71.4	C71.4	191.4	193.0
Sidoventrikeln (pariga) samt tredje ventrikeln (solitär) med deras plexus choroideus	Hela ventrikelsystemet inklusive dess ependym ovan hjärnstammen.	C71.5	C71.5	C71.5	191.5	193.0
Lillhjärna (cerebellum)		C71.6	C71.6	C71.6	191.6	193.0
Hjärnstam, inklusive fjärde ventrikeln med plexus choroideus	Förlängda märgen/medulla oblongata, hjärnbryggan/pons, fjärde ventrikeln och dess plexus choroideus.	C71.7	C71.7	C71.7	191.7	193.0
Corpus callosum	Hjämbalken, den vita substansen som förbinder storhjärnshalvorna	C71.8	C71.7	C71.0	191.7	193.0
Överväxt till/från angränsande sublokal inom C71 med okänt ursprung		C71.8	C71.9	C71.9	191.9	193.0
Hjärna UNS inklusive intrakraniellt läge	Ospecificerat läge i hjärnan inklusive ospecifikt läge intrakraniellt innefattande skallgroparna.	C71.9	C71.9	C71.9	191.9	193.0

Morfologisk typ C71	Hjärntum reg grupp	Grad	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Astrocytom (se LATHUND)					
Anaplastiskt astrocytom, IDH-muterat	Astrocytom III	III	94013	94013	476
Anaplastiskt astrocytom, vildtyp/UNS	Astrocytom III	III	94013	94013	476
Anaplastiskt pleomorft xantoastrocytom	Astrocytom III	III	94243	94243	475
Angiocentriskt gliom	Astrocytom I	I	94311	93803	476
Astroblastom	Astrocytom III	-	94303	94013	476
Chordoidt gliom i tredje ventrikeln (C71.5)	Astrocytom II	II	94441	94003	475
Diffust astrocytom, IDH-muterat	Astrocytom II	II	94003	94003	475
Diffust astrocytom, vildtyp/UNS	Astrocytom II	II	94003	94003	475
Diffust medellinjegliom, H3 K27M-muterat	Astrocytom IV	IV	93853	94403	476
Epiteloidt glioblastom	Astrocytom IV	IV	94403	94403	476
Gemistocytärt astrocytom, IDH-muterat	Astrocytom II	II	94113	94003	475
Glioblastom IDH-muterat	Astrocytom IV	IV	94453	94403	476
Glioblastom IDH-vildtyp/UNS	Astrocytom IV	IV	94403	94403	476
Gliosarkom	Astrocytom IV	IV	94423	94423	476
Hjärnstansgliom (C71.7) utan PAD, diagnosgrund 8	Ej relevant	IV	93803	93803	476
Jättecellsglioblastom	Astrocytom IV	IV	94413	94403	476

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Maligt gliom maligt inklusive hjärnstams-gliom utan PAD, se kommentar nedan	Ej relevant	IV	93803	93803	476
Pilocytärt astrocytom	Astrocytom I	I	94211	94213	475
Pilomyxoid astrocytom	Astrocytom II	II	94253	94003	475
Pleomorf xantoastrocytom	Astrocytom II	II	94243	94243	475
Subependymalt jättecelsastrocytom	Astrocytom I	I	93841	94003	475
Oligodendrogliom (se LATHUND)					
Anaplastiskt oligoastrocytom UNS	Oligodendrogli-ala tumörer III	III	93823	93823	476
Anaplastiskt oligodendrogliom, IDH-muterat och 1p/19q-codeleterat/UNS	Oligodendrogli-ala tumörer III	III	94513	94513	476
Anaplastiskt oligodendrogliom UNS	Oligodendrogli-ala tumörer III	III	94513	94513	476
Oligoastrocytom UNS	Oligodendrogli-ala tumörer II	II	93823	93823	476
Oligodendrogliom, IDH-muterat och 1p/19q-codeleterat	Oligodendrogli-ala tumörer II	II	94503	94503	475
Oligodendrogliom UNS	Oligodendrogli-ala tumörer II	II	94503	94503	475
Gangliogliom (se LATHUND)					
Anaplastiskt gangliogliom	Gangliogliom II-III	III	95053	95051	475
Gangliogliom	Gangliogliom I	I	95051	95051	475
Ependymom (se LATHUND)					
Anaplastiskt ependymom	Ependymom II/III	III	93923	93923	486
Ependymom, RELA fusions-positivt	Ependymom II/III	II	93963	93913	485
Ependymom UNS	Ependymom I	I	93913	93913	485
Klarcelligt ependymom	Ependymom I	I	93913	93913	485
Papillärt ependymom	Ependymom II/III	II	93933	93913	485
Subependymom	Ependymom I	I	93831	93831	481
Tanycytiskt ependymom	Ependymom I	I	93913	93913	485
Plexus choroideus tumörer (se LATHUND)					
Atypiskt plexus choroideuspapillom (C71.5)	Annat maligt II	II	93901	93900	021
Plexus choroideuscarcinom (C71.5)	Annat maligt II	III	93903	93903	026
Plexus choroideuspapillom (C71.5)	Annat benignt I	I	93900	93900	021
Groddcellstumörer (se LATHUND)					
Blandad groddcellstumör	Annat maligt III	-	90853	90853	826
Embryonalt carcinom UNS	Annat maligt III	-	90703	90703	826
Germinom	Annat maligt III	-	90643	90643	981
Gulesäckstumör (yolk sac tumour)	Annat maligt III	-	90713	90713	826
Moget teratom	Annat benignt I	-	90800	90800	821
Omoget teratom	Annat maligt III	-	90803	90803	826
Teratom	Annat benignt I	-	90801	90801	823
Teratom med malign transformation	Annat maligt III	-	90843	90803	826

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C71	Hjärntum reg grupp	Grad	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Embryonala tumörer (se LATHUND)					
Anaplastiskt medulloblastom	Embryonala tumörer IV	IV	94743	94703	436
Atypisk teratoid/rhabdoid tumör (ATRT)/CNS embryonal tumör med rhabdoida drag	Embryonala tumörer IV	IV	95083	90801	823
CNS embryonal tumör, UNS (tidigare PNET)	Embryonala tumörer IV	IV	94733	94733	416
CNS ganglioneuroblastom	Embryonala tumörer IV	IV	94903	94903	406
CNS neuroblastom	Embryonala tumörer IV	IV	95003	95003	416
Desmoplastiskt nodulärt medulloblastom	Embryonala tumörer IV	IV	94713	94703	436
Embryonal tumör med multilagrade rosetter UNS/C19MC-förändrad	Embryonala tumörer IV	IV	94783	94703	436
Extensivt nodulärt medulloblastom	Embryonala tumörer IV	IV	94713	94703	436
Medulloblastom klassisk typ (C71.6)	Embryonala tumörer IV	IV	94703	94703	436
Medulloblastom SHH-aktiverat och TP53-mute- rat	Embryonala tumörer IV	IV	94763	94703	436
Medulloblastom UNS (C71.6)	Embryonala tumörer IV	IV	94703	94703	436
Medulloblastom WNT-aktiverat	Embryonala tumörer IV	IV	94753	94703	436
Medulloblastom, non-WNT och non-SHH	Embryonala tumörer IV	IV	94773	94703	436
Medulloblastom, SHH-aktiverat och TP53-vild- typ	Embryonala tumörer IV	IV	94713	94703	436
Medulloepiteliom	Embryonala tumörer IV	IV	95013	94703	436
Storcelligt medulloblastom	Embryonala tumörer IV	IV	94743	94703	436
Neuronala och blandade neuronala-gliala tumörer (generella kodningsregler avseende flera registreringar)					
Centralt neurocytom	Annat benigt	I	95061	95060	991
Cerebellärt liponeurocytom (C71.6)	Annat benigt	II	95061	95060	991
Desmoplastiskt infantilt astrocytom och gang- liogliom	Astrocytom I	I	94121	95050	475
Dysembryoplastisk neuroepitelial tumör (DNET/DNT)	Annat benigt I	I	94130	95030	991
Dysplastiskt cerebellärt gangliocytom (Lher- mitte-Duclos sjukdom) (C71.6)	Annat benigt	I	94930	94900	401
Extraventrikulärt neurocytom	Annat benigt	I	95061	95060	991
Gangliocytom	Annat benigt I	I	94920	94900	401
Glioneuronal tumör diffus leptomeningeal	Astrocytom I	I	95091	94213	475
Glioneuronal tumör rosett-bildande	Astrocytom I	I	95091	94213	475
Papillär glioneuronal tumör	Astrocytom I	I	95091	94213	475
Paragangliom	Gangliomgliom I	I	86933	86931	441

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C71	Hjärntum reg grupp	Grad	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Mesenkymala tumörer (generella kodningsregler avseende flera registreringar)					
Hemangioblastom	Annat benigt I	I	91611	91611	511
Hemangiom UNS	Annat benigt I	0	91200	91200	501
Lipom	Annat benigt I	0	88500	88500	721
Ospecifika tumördiagnoser samt cysta (generella kodningsregler avseende flera registreringar)					
Cysta enkel intrakraniell UNS	Ej rel	0	33400	33400	031
Tumör UNS, malign diagnosgrund 1 eller 2	Ej rel	Ej rel	80003	80003	996
Tumör UNS, misstänkt malign diagnosgrund 1 eller 2	Ej rel	Ej rel	80001	80001	993
Tumör UNS, utan angivet benign/malign diagnosgrund 1 eller 2	Ej rel	Ej rel	80000	80000	991

Att tänka på vid registrering C71

Se även stycket ”LATHUND för registrering av antal tumörer och malignifiering C70–C72” sidan 204.

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Hjärntumörer delas in i olika tumörgrupper. Se morf-kodstabellen vilka morf-koder som hör till respektive tumörgrupp;
 - Astrocytom
 - Oligodendrogliom
 - Gangliogliom
 - Ependymom
 - Plexus choroideustumörer
 - Groddcellstumörer
 - Embryonala tumörer
- Varje primärtumör registreras var för sig under förutsättning att de ingår i olika tumörgrupper. För tumörer som malignifierats (= högre grad) görs ingen ny registrering om tumören ingår i samma tumörgrupp.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse är obligatoriskt för pariga strukturer. För sidoangivelse används: 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänd sida.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- **Hjärnstamsgliom** endast radiologiskt påvisad registreras på läge C71.1 och med morf-kod 93803 samt diagnosgrund 8.
- **Neuroblastom** hos barn till och med 9 år med klinisk diagnosgrund registreras med morf-kod 95003 och diagnosgrund 8.

Att tänka på vid val av läge

- Hjärnbarken (corpus callosum) hör i ICD/O3.2 till läge C71.8.
- Till läget Lillhjärna, cerebellum C71.6 hör den anatomiska strukturen Den cerebellopontina vinkeln, vilken ofta kallas ”ponsvinkeln” i kliniskt

språkbruk. Tumörer som ter sig belägna på denna plats är oftast schwannom eller meningiom vilka skall registreras på läge C70 respektive C72.

Att tänka på vid val av morfologi

- Cysta, enkel intrakraniell UNS, ingår ej i ICD-O/3.2 p.g.a. lokaliseringen är förändringen anmälningspliktig och registreras med morf-kod 33400.
- I vissa fall kan man behöva frågå principen om högsta morf-kod till förmån för en mer specificerad diagnos, till exempel om en tumör anges som opticusgliom (94003), sannolikt pilocytärt astrocytom (94211). Den mer specifika koden bedöms ge mer information.

Historik

- **Hjärnstamsgliom** endast radiologiskt påvisad registrerades med morf-kod 80003 t.o.m. 2017-12-31.
- **Neuroblastom** hos barn till och med 9 år med klinisk diagnosgrund registrerades med morf-kod 80003 t.o.m. 2017-12-31.
- Hjärnbalken/corpus callosum registrerades enligt ICD-O/2 på läge C71.7, ICD9 191.7, ICD7 193.0.
- Den tidigare använda benämningen (centralnervös) primitiv neuroektodermaltumör/PNET har utgått och dessa tumörer faller numera in under begreppet CNS embryonal tumör UNS.

Ryggmärgen, Hjärnnerver och andra delar av centrala nervsystemet C72

Kliniskt läge C72	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Ryggmärg (medulla spinalis, hela strukturen)	C72.0	C72.0	C72.0	192.2	193.1
Cauda equina (nedre delen/"hästsvansen)	C72.1	C72.1	C72.1	192.2	193.1
Luktnerv (nervus olfactorius) inkl. luktbulb (bulbus olfactorius)	C72.2	C72.2	C72.2	192.0	193.0
Synnerv (nervus opticus) inkl. synnervskorsning (chiasma opticum)	C72.3	C72.3	C72.3	192.4	192.1
Balans och hörselnerv (nervus vestibulococlearis)	C72.4	C72.4	C72.4	192.0	193.0
Kranialnerv UNS	C72.5	C72.5	C72.5	192.0	193.0
Överväxt till/från angränsande sublokal med okänt ursprung inom C70–C72.5	C72.8	C72.9	C72.9	192.9	193.9
Centralt nervsystem UNS inkl. epiduralrum	C72.9	C72.9	C72.9	192.9	193.9

Morfologisk typ C72	Hjärntum reg grupp	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Ependymala tumörer (se LATHUND)				
Anaplastiskt ependymom	Ependymom II–III	93923	93923	486
Ependymom UNS	Ependymom II–III	93913	93913	485
Ependymom, RELA fusions-positivt	Ependymom II–III	93963	93913	485
Klarcelligt ependymom	Ependymom II–III	93913	93913	485
Myxopapillärt ependymom (C72.0)	Ependymom I	93941	93913	485
Papillärt ependymom	Ependymom I	93933	93913	485
Subependymom	Ependymom I	93831	93831	481
Tanycytiskt ependymom	Ependymom II–III	93913	93913	485
Neuronal och blandade neuronal-gliala tumörer (generella kodningsregler avseende flera registreringar)				
Anaplastiskt gangliogliom	Gangliogliom II–III	95053	95051	475
Centralt neurocytom	Annat benignt I	95061	95060	991
Desmoplastiskt infantilt astrocytom och gangliogliom	Astrocytom I	94121	95050	475
Dysembryoplastisk neuroepitelial tumör (DNET/DNT)	Annat benignt I	94130	95030	991
Extraventriculärt neurocytom	Annat benignt I	95061	95060	991
Gangliocytom	Annat benignt I	94920	94900	401
Gangliogliom	Gangliogliom I	95051	95051	475
Glioneuronal tumör rosett-bildande	Astrocytom I	95091	94213	475
Papillär glioneuronal tumör	Astrocytom I	95091	94213	475
Paragangliom	Gangliogliom I	86933	86931	441
Embryonala tumörer (se LATHUND)				
Atypisk teratoid/rhabdoid tumör (ATRT)/CNS embryonal tumör med rhabdoïda drag	Embryonala tumörer IV	95083	90801	823
CNS embryonal tumör UNS (tidigare PNET)	Embryonala tumörer IV	94733	94733	416
CNS ganglioneuroblastom	Embryonala tumörer IV	94903	94903	406
CNS neuroblastom	Embryonala tumörer IV	95003	95003	416

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C72	Hjärntum reg grupp	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Tumörer i craniala och paraspinala nerver (generella kodningsregler avseende flera registreringar)				
Acusticusneurinom (C72.4)	Annat benigt I	95600	95600	451
Atypiskt neurofibrom	Annat benigt I	95400	95400	451
Cellulärt schwannom	Annat benigt I	95600	95600	451
Epitelioid malign perifer nervskidetumör	Annat malignt III	95423	95403	456
Malign perifer nervskidetumör (MPNST) med perineural differentiering	Annat malignt III	95403	95403	456
Malign perifer nervskidetumör (MPNST) UNS	Annat malignt III	95403	95403	456
Melanosiskt schwannom	Annat benigt i	95601	95600	451
Neurofibrom UNS	Annat benigt I	95400	95400	451
Perineurom	Annat benigt I	95710	95600	451
Pilocytärt astrocytom	Astrocytom I	94211	94213	475
Plexiformt neurofibrom plexiformt	Annat benigt I	95500	95500	451
Plexiformt schwannom	Annat benigt I	95600	95600	451
Schwannom UNS	Annat benigt I	95600	95600	451
Mesenkymala, icke-meningeala tumörer (generella kodningsregler avseende flera registreringar)				
Hemangioblastom	Annat benigt I	91611	91611	511
Hemangiom UNS	Annat benigt I	91200	91200	501

Att tänka på vid registrering C72

Se även stycket ”LATHUND för registrering antal tumörer och malignifiering C70–C72” sidan 204.

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Hjärntumörer delas in i olika tumörgrupper. Se morf-kodstabellen vilka morf-koder som hör till respektive tumörgrupp;
 - Astrocytom
 - Oligodendrogliom
 - Gangliogliom
 - Ependymom
 - Plexus choroideustumörer
 - Groddcellstumörer
 - Embryonala tumörer
- Varje primärtumör registreras var för sig under förutsättning att de ingår i olika tumörgrupper. För tumörer som malignifierats (= högre grad) görs ingen ny registrering om tumören ingår i samma tumörgrupp.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt för detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Pilocytärt astrocytom förekommer som opticustumör och kan alltså finnas på läge C72.3, då antagligen utgångna från de astrocytära celler som finns i anslutning till synnerven.
- Estesioneuroblastom registreras på läge C30.0.

Att tänka på vid val av morfologi

- Den tidigare använda benämningen (centralnervös) primitiv neuroektodermal tumör/PNET har utgått och dessa tumörer faller numer in under begreppet CNS embryonal tumör UNS.

Historik

- Estesioneuroblastom med morf-kod 95223 och övriga ”estesiotumörer” har tidvis registrerats på C72, men ska enligt ICD-O registreras på läge C30.0

LATHUND för registrering antal tumörer och malignifiering C70–C72

Centralnervösa tumörer är i många fall, trots behandling inklusive kirurgi, kroniska sjukdomar med tumörutveckling och malignifiering över tid. Under sjukdomsförloppet kan såväl radiologisk diagnos som ett eller flera PAD från samma lesion förekomma, men även multipla primärtumörer och spridning är teoretiskt möjliga. De resonemang som används för andra lokaler avseende radikalitet vid primär operation är inte heller applicerbara på grund av den i området speciella mikroanatomien och tumörbiologin.

Från 2022-01-01 används nedan kodningsregler för att uppnå likriktning i kodningen och underlätta arbetet.

De centralnervösa tumörerna kan indelas i följande övergripande tumörgrupper, vilken grupp en tumörform hör till framgår av morfologitabellerna. I tabellen nedan framgår vilka registreringsregler som är aktuella för gruppen.

Tumörgrupper CNS	Kodningsregler flera registreringar
Meningiom	Registreringsregler för Meningiom
Astrocytom	Registreringsregler CNS-tumörer utom meningiom
Oligodendrogliom	Registreringsregler CNS-tumörer utom meningiom
Gangliogliom	Registreringsregler CNS-tumörer utom meningiom
Ependymom	Registreringsregler CNS-tumörer utom meningiom
Plexus choroideus tumörer	Registreringsregler CNS-tumörer utom meningiom
Groddcells/germinalcells-tumörer	Registreringsregler CNS-tumörer utom meningiom
Embryonala tumörer	Registreringsregler CNS-tumörer utom meningiom
Neuronala och blandade neuronala-gliala tumörer	Generella kodningsregler
Tumörer i craniala och paraspinala nerver	Generella kodningsregler
Mesenkymala, melanocytära och hematolymfoida tumörer	Generella kodningsregler
Ospecifika tumördiagnoser samt cystor	Generella kodningsregler

Registreringsregler tumörer ur gruppen Meningiom

- Meningiom grad I kan endast registreras en gång på en individ.
- Meningiom grad II kan endast registreras en gång per individ.
- Meningiom grad III kan registreras flera gånger per individ, över tid och samtidigt om det är flera platser som opereras på en gång.

Detta för med sig att det kan registreras en registrering med grad I, en med grad II samt i teorin obegränsat antal grad III för en individ över tid och utan särskild inbördes tidsordning.

Graden är viktigare än subtypen för prognos. Vid val av kod är det därför viktigast att koda så att den högsta graden angiven i utlåtandet framgår av kodningen.

För subtyperna gäller den generella regeln för Cancerregistret att den mest detaljerade kodningen i första hand skall användas. Om subtypen är oklar i B-anmälan och/eller A-anmälan används ospecifik kod vald efter grad.

Röntgenverifierat meningiom blir alltid registrerat som grad I. Om PAD inkommer på tumör som sedan tidigare finns registrerad som röntgenverifierad måste en rimlighetsbedömning göras avseende om händelserna ägt rum inom vad som kan betraktas som en utredningstid.

Om det inte bedöms vara en rimlig utredningstid ska en ny registrering göras om PAD visar grad II eller III, annars uppdateras den tidigare registreringen.

Registreringsregler CNS-tumörer utom meningiom

- Vid anmälan som anger malignifiering (högre grad) eller tumörvariant inom samma tumörgrupp inom CNS enligt ovan görs ingen ny registrering.
- Vid PAD-diagnos efter röntgenverifierad registrering (när sådan är applicerbar) uppdateras registreringen.

Klinisk överblick C70–C72

Detta stycke omfattar centrala nervsystemet (CNS, hjärnan och ryggmärgen) samt dess hinnbeklädnader och kranialnerverna. Anatomien kan vara svåröverskådlig och språkbruket är konservativt. Såväl celltyper som fysiologiska och molekylärbiologiska förhållanden är tämligen vitt skilda från kroppens övriga lokaler. Detta leder till skillnader för såväl tumörbiologi som behandlingsmöjligheter för lokalernas tumörer.

Anatomi

Celltyper och normalhistologi

Den celltyp som av hävd anses som viktigast är nervceller, neuron, som har en cellkropp med en kärna samt ett eller flera utskott som kontakter andra nervceller eller strukturer via en kopplingsstruktur som kallas synaps där elektriska eller biokemiska signaler överförs. Ett utskott kan vara mikrometerkort och koppla till närliggande celler, men utskotten från de nervceller som har sin kropp belägen i basala strukturer och som löper till omkopplingsstationer i nedre delen av ryggmärgen är närmare en meter långa hos en fullvuxen person!

För att ge de ömtåliga neuronerna och utskotten en skyddande struktur, och för att se till att de viktiga nätverken mellan neuronerna byggs rätt finns stödjevävnad som byggs upp av så kallade gliaceller; astrocyter, oligodendroglia och mikroglia.

Tumörtyperna från området har ofta drag som påminner om en eller flera av celltyperna, och namngavs av tradition efter dessa. I modern klassifikation har molekylärpatologiska egenskaper allt större betydelse.

Något om centrala nervsystemets övergripande uppbyggnad

Centralnervösvävnad består av grå och vit substans, där den grå substansen innehåller en övervikt av nervcellskroppar och den vita substansen domineras av utskott och stödjevävnad. Den skyddande substansen myelin som produceras av oligodendroglia ger den vita färgen.

Storhjärnan, cerebrum, består av två halvor som förbinds med hjärnbalken, corpus callosum. Storhjärnans yta är veckad för att öka ytan i hjärnbarken, cortex, det område där nervcellerna för de viljestyrda processerna och kognitionsprocessen finns. Centralt i storhjärnan samt i hjärnbrygga och hjärnstam finns kärnor av grå substans som innehåller nervceller som dels är omkopplingsstationer, dels styr de icke-viljestyrda funktionerna i kroppen.

CNS badar i ryggmärgsvätska, likvor, som skyddar den mjuka vävnaden från att skadas mot skelettstrukturerna. Denna produceras av särskilda epitelstrukturer, plexus choroideus, belägna i hjärnans hålrum, ventriklarna. Ventriklarnas yta är beklädda med epitelliknande celler som kallas ependym.

CNS-strukturernas utsida är beklädda med flera lager med hinnor, meningier, även dessa för skydd. På vävnadsytan finns de tunna hinnorna, leptomeningierna/pia mater, som består av meningotelceller. Nästa lager är den luckra och kärlnnehållande spindelhinnan, arachnoidean, vilken omges av fria spatier både utåt och inåt; subarachnoidalrummet och subduralrummet. Den yttersta hinnan, pachymeningierna/dura mater, oftast kallad duran, är uppbyggd av cellfattig bindväv och är stark och seg. Hjärnhinnorna är

uppdelade i två underlägen och har ett ospecifikt läge för icke närmare specificerad lokal. Anatomiskt är hinnorna kontinuerliga strukturer.

Det faktum att CNS och ryggmärgen är beläget i ett slutet benrum ger specifika förhållanden. Även en i princip godartad tumör kan vara livshotande genom att tränga undan frisk vävnad och orsaka tryck på enskilda viktiga strukturer eller på hela CNS genom en generell tryckökning. På lokaler under storhjärnan, runt hjärnbryggan och hjärnstammen och i ryggmärgskanalen är det trångt och även relativt små processer kan ge allvarlig påverkan.

Kranialnerverna eller hjärnnerverna, är de nervstammar som har sina rötter i själva hjärnan ner till hjärnstamsnivå, till skillnad från övriga nervrötter som utgår från ryggmärgen. Luktnerven och synnerven utgår från storhjärnans distalare delar och har fått egna underlägen. Även kranialnerv VIII har fått ett eget läge som i ICD-O benämns C72.4 acusticusnerven. Denna nerv hade tidigare som komplett beteckning Nervus statoacusticus vilket nu har ersatts av Nervus vestibulococlearis.

Tumörer

Tumörtyper och gradering övergripande

Lokalernas tumörer sammanförs i övergripande grupper beroende på typer i grunden hänfödda till tumörcellstyper och/eller ursprungslokal. För vissa typer av lesioner kan det vara vanskligt att avgöra primärlokalen, medan andra diagnoser är kopplade till särskilda lägen eller underlägen.

Specifikt för lokalen är att tumörer som är blandformer, eller övergång mellan olika tumörtyper under sjukdomens utveckling över tid är vanligt.

Centralnervösa tumörer graderas i fyra grader betecknade med romerska siffror. För vissa tumörer ger diagnosen en given grad, medan andra tumörtyper kan graderas i alla eller flera av graderna efter givna kriterier. För tumörer som kan ha mer än en grad, i synnerhet vissa gliom, är det vanligt att tumören progredierar till högre grad över tid vilket ger utmaningar för registreringen. De tumörformer som motsvarar grad III har ofta tillägget anaplastisk (= olik ursprungscellerna) i sitt namn.

Liten ordlista:

- **Gliom:** övergripande namn för tumörer med ursprung i stödjevävnadscellerna astrocyter och oligodendrocyter.
- **Astrocytom:** tumörer med differentiering av astrocyter.
- **Oligodendrogliom:** tumörer med differentiering av oligodendroglia.
- **Glioblastom:** odifferentierad höggradig glial tumör, hette tidigare glioblastoma multiforme (primitiv glial tumör med varierande utseende!).
- **Ependymom:** tumörer från ventriklarnas beklädnad.
- **Plexus choroideustumörer:** tumörer från strukturerna som producerar likvor.
- **Neuronala tumörer:** tumörer med nervcelldifferentiering.
- **Blandade neuronala- och gliala tumörer:** tumörtyper med blandad differentiering med neuronala och gliala strukturer.
- **Tallkottkörtelstumörer:** tumörer från corpus pineale, tallkottkörteln.
- **Embryonala tumörer:** tumörer med primitiva neuronala celltyper.

- **Meningiom:** tumörer utgångna från meningotel/hjärnhinneceller.

Inom lokalerna förekommer även mesenkymala tumörer (icke utgångna från hjärnhinnorna), primära melanocytära tumörer, hematolymfatiska och histiocytära processer samt groddcellstumörer. Från kranialnerverna kan nervtumörer och tumörer från neurala stödjevådnader uppstå.

Platsen för hypofysen, sella (sella turcica) har sitt eget läge och sina egna tumörtyper.

På läget är även metastaser av andra tumörer vanligt. Många av de epidemiologiskt vanliga tumörformerna har CNS som en vanlig lokal för metastasering vid framskriden sjukdom. Ibland är symtom från en centralnervös lesion första tecknet på en tumörsjukdom med annan primärlokal. Det är däremot ytterst ovanligt att tumörer primära på dessa lägen metastaserar till övriga kroppen.

Läge C70 domineras av meningiom. Dessa uppfattas utgå från meningotellcellerna/meningocyterna som bildar de tunna hinnorna. Den vanligaste typen av meningiom är godartad och motsvaras grad I, men det finns även atypiska meningiom (II) och maligna/aggressiva (III). Det finns flera morfologiska undervarianter, och några av dessa har en grad kopplade till typen.

Meningiom växer oftast långsamt. Beroende på lokal och storlek kan de ge varierande symtom. Asymtomatiska meningiom hittas tämligen ofta som bifynd vid radiologiska undersökningar, eller vid obduktion. De höggradiga varianterna har hög återfallsrisk och dålig prognos över tid. Den vanligaste typen är den meningoteliala, som av tradition oftast benämns endast ”meningiom”. Många meningiom innehåller en typ av kalkskällor som kallas psammomkroppar, att sådana beskrivs i texten betyder inte att fallet uppfyller kriterierna för psammomatöst meningiom. Flera av undertyperna delar kod i ICD-O/3.2. Det är inte helt ovanligt att en individ har mer än ett meningiom på separata ställen inom skallhålan.

Det finns celler av den typ som ger upphov till melanocytära lesioner i hjärnhinnorna, och primära maligna melanom, samt melanoser och melanomatoser kan förekomma. Emellertid är metastaser av maligna hudmelanom epidemiologiskt vanligare och vid inkommen anmälan med malignt melanom, bör man kontrollera att det inte rör sig om en metastas.

Den dominerande gruppen primära hjärntumörer är gliom, i vilket astrocytära tumörer, oligodendrogliala tumörer samt blandformer ingår.

Primära nervcellsdifferentierade tumörer utgör en viktig grupp, men tumörerna är epidemiologiskt ovanligare.

Blandade glioneuronala tumörformer finns som en egen entitet.

Epitelet som bekläder ventriklarna, ependymet, samt strukturerna som producerar likvor, plexus choroideus, har sina egna tumörformer.

Två stora grupper av tumörer uppbyggda av primitiva celltyper, groddcellstumörer och embryonala neuronala tumörer förekommer.

Klassifikationen har blivit allt mer beroende av molekylärpatologiska kriterier och ett antal nya koder har godkänts i ICD-O/3.2. Dessa ersätter delvis tidigare begrepp och startdatum för övergång till dessa koder är viktiga för spårbarheten i registret.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Den kliniska bilden och utredningen styrs av de fasta fysiska begränsningarna som omger lokalerna. Såväl godartade som elakartade tumörer ger symptom genom att trycka på omgivande vävnad eller genom att öka trycket i skullhålan så att anatomiskt utsatta strukturer kläms mot fasta benbegränsningar. Tumörer i storhjärnan eller påverkande storhjärnan debuterar ofta med krampanfall och tecken på ökat tryck. Specifikt för lokalen är att den begränsade volymen gör att även godartade tumörer är vid tillväxt farliga.

Radiologisk undersökning är första steget vid misstanke om centralnervös tumör. Små meningiom utan signifikant tillväxt förekommer ofta som bifynd. För meningiomatösa tumörer är i de fall där de är symtomgivande eller växer snabbt kirurgi en möjlighet för att bota en stor andel av patienterna. För gliomatösa tumörer är det vanskligt att uppnå radikal kirurgi, då det inte finns några kompartmentaliserande strukturer i CNS utan tumörväxten kan tillväxa med diffus kant mot omgivande vävnad. Diffusa gliom och även flera andra hjärntumörer är snarast att betrakta som kroniska sjukdomar då kirurgi och kombinationer av strålbehandling och cytostatika kan hålla tumörväxten tillbaka men sällan bota den. Detta för med sig att flera preparat kan komma från samma tumörväxt över tid. Histologin kan variera i enlighet med vad som främställs i kodningsreglerna.

Hjärntumörregistret, registrering i cancerregistret och tumörgrupper

Diagnostiken av CNS-tumörer har utvecklats mycket och diagnoser och undergrupper har tillkommit. C24/hist ger en stabil indelning i övergripande grupper bakåt, men för att kunna följa utvecklingen för grupper av tumörer lite mer fingranulerat men lite mindre känsligt för uppgraderingar i klassifikationerna arbetar Nationellt kvalitetsregister för CNS-tumörer med Diagnosgrupper, med grad som en del i registreringen. Centralnervöst belägna tumörer som inte omfattas av gällande vårdprogram för lokalerna läggs i grupperna ”Annat benigt” och ”Annat malignt”. Hjärntumörregistret regler för tumörgruppering skiljer sig något från Cancerregistrets kodningsvillkor i ICD-O/3.2 men hjärntumörregistrets grupper redovisas som eget värde i kodningstabellerna som hjälpinformation. Lathunden för kodning av CNS-tumörer har lite annan gruppering på grund av Cancerregistrets kodningsregler.

Hjärntumörregistrets grupper

Grupp	Undergrupp inklusive grad
Astrocytom	Astrocytom I
	Astrocytom II
	Astrocytom III
	Astrocytom IV
Oligodendrogliala tumörer	Oligodendrogliala tumörer II
	Oligodendrogliala tumörer III
Gangliogliom	Gangliogliom I
	Gangliogliom II
Embryonala tumörer	Embryonala tumörer IV
Ependymom	Ependymom I
	Ependymom II–III
Meningiom	Meningiom I
	Meningiom II–III
Annat malignt	Annat malignt
Annat benignt	Annat benignt

Endokrina organ

Lägesöversikt	ICD-O
Sköldkörtel (tyreoidea)	C73
Binjure (Glandula suprarenalis)	C74
Övriga endokrina körtlar och därmed besläktade vävnader	C75

OBS för endokrina pankreas/Langerhanska öarna hänvisas till läge C25

Endokrina organ inledning

En körtel är en anhopning av celler som har till uppgift att producera ämnen, hormoner eller signalsubstanser, som inte har betydelse för de egna cellernas ämnesomsättning utan påverkar andra vävnader eller organ.

En **endokrin körtel**, eller endokrint organ, är insöndrande, det vill säga producerar ett eller flera ämnen som når sina målorgan eller vävnader genom transport via blod eller lymfa. De endokrina körtlarna har som huvudfunktion att styra kroppens ämnesomsättning.

Beteckningen står i motsats till **exokrin**, utsöndrande, som används för att beteckna körtlar som avger sina produkter genom en utförsgång som mynnar på en yta, såsom spottkörtlar eller svettkörtlar. En körtel består av sitt gångsystem uppbyggt av **duktala celler** och anhopningar av celler som producerar körtelns produkter, acinus, med **acinära celler**.

Det så kallade **neuroendokrina systemet** kan beskrivas som en sammankoppling mellan nervsystemet och det endokrina systemet. Neuroendokrina celler påverkas av signalämnen från nerver eller neurosekretoriska celler och avger därefter sina hormoner. I det neuroendokrina systemet ingår till exempel hypotalamus, hypofysen, sköldkörteln, könskörtlarna och binjurarna. I många av kroppens vävnader och organ, till exempel lungor och magtarmkanal, finns spridda, enskilt liggande **neuroendokrina celler** som alltså inte bildar avgränsande organ.

Endokrina tumörer i endokrina organ registreras på dessa organs lägen. De neuroendokrina tumörer som uppkommer från enskilda neuroendokrina celler i övriga organ registreras på dessa lägen. Terminologin för de neuroendokrina tumörerna är vanskelig då WHO:s klassifikationer inte är helt samordnade i sina rekommendationer.

Pankreas har både en endokrin och en exokrin del, där den endokrina delen har ett eget läge under C25.

Enligt föreskriften skall alla tumörer med påvisad endokrin aktivitet registreras med vissa undantag, se specifikt läge.

Sköldkörtel (Tyreoidea) C73

Kliniskt läge C73	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Sköldkörteln (tyreoidea)	C73.9	C73.9	C73	193.9	194

Morfologisk typ C73 Sköldkörtel (Tyreoidea)	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Follikulära borderlinetumörer			
Follikulär tumör oklar malignitetspotential UMP	83351/b	83301/b	093/b
Hyaliniserande trabekulär tumör	83361/b	83301/b	093/b
Icke-invasiv follikulär tumör med papillärlika kärnor (NIFTP)	83491/b	83301/b	093/b
Tyreoideatumör med oklar malignitetspotential	83481/b	83301/b	093/b
Väldifferentierad follikulär tumör	83481/b	83301/b	093/b
Papillär cancer (PTC)			
Papillärt mikrocarcinom	83413	82603	096
Papillärt tyreoideacarcinom cylindercellsvariant ("tall-cells")	83443	82603	096
Papillärt tyreoideacarcinom follikulär variant	83403	83403	096
Papillärt tyreoideacarcinom kapslad variant	83433	82603	096
Papillärt tyreoideacarcinom onkocytär variant	83423	82603	096
Papillärt tyreoideacarcinom/ papillär cancer	82603	82603	096
Follikulär cancer (FTC)			
Follikulärt tyreoideacarcinom/ follikulär cancer UNS	83303	83303	096
Follikulärt tyreoideacarcinom minimal invasion	83353	83303	096
Follikulärt tyreoideacarcinom kapslad angioinvasiv	83393	83303	096
Onkocytär cancer /Hürthlecellscancer			
Hürthlecellscarcinom	82903	82903	096
Onkocytär cancer	82903	82903	096
Oxyfil cancer	82903	82903	096
Medullär cancer/blandad			
Blandat tyreoideacarcinom (medullärt och follikulärt)	83463	80203	196
Blandat tyreoideacarcinom (medullärt och papillärt)	83473	80203	196
C-cellsarcinom	83453	85113	186
Medullärt tyreoideacarcinom	83453	85113	186
Lågt differentierade tyreoideacarcinom			
Anaplastiskt tyreoideacarcinom	80203	80203	196
Insulärt tyreoideacarcinom	83373	81403	096
Lågt differentierat tyreoideacarcinom	83373	81403	096
Odifferentierat tyreoideacarcinom	80203	80203	196
Pleomorft tyreoideacarcinom	80203	80203	196
Solitt tyreoideacarcinom	83373	81403	096
Trabekulärt tyreoideacarcinom	83373	81403	096

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C73 Sköldkörtel (Tyreoidea)	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Övriga carcinom			
Mucinöst carcinom	84803	84803	096
Mukoepidermoitt carcinom	84303	84303	076
Sekretoriskt carcinom	85023	81403	096
Skivepitelcarcinom	80703	80703	146
Skleroserande mukoepidermoitt carcinom med eosinofili	84303	84303	076
Tymusderiverade eller tymusliknande tumörer			
Carcinoma showing thymus-like elements (CASTLE)	85893	80103	196
Intratyreoidalt tymuscarcinom med tymusliknande differentiering (CASTLE)	85893	80103	196
Spindle epithelial tumour with thymus-like elements (SETTLE)	85883	80103	196
Spolcellig epitelial tumör med tymuslik differentiering (SETTLE)	85883	80103	196
Övriga tumörer			
Malignt teratom G3	90803	90803	826
Omoget teratom G2	90801/b	90801/b	823/b

Att tänka på vid registrering C73

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.
- Multipla biopsier registreras som enskilda tumörer om det tydligt framgår att det är separata tumörer.
- Ny tumör registreras om tidigare tumör med samma morfologi är angiven som radikalt borttagen. Om tidigare tumör med samma morfologi inte är angiven som radikalt borttagen hanteras det som ett recidiv.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- De två tymusliknande tumörformerna ska inte förväxlas med tumörer utgående från ektopisk tymusvävnad.
- Tymom utgående från ektopisk tymusvävnad i sköldkörteln registreras på C37 Tymus.
- Paragangliom i området anses härröra från närliggande paraganglier och registreras på läge C75.5.

Att tänka på vid val av morfologi

- Adenom registreras inte för tyreoidea oavsett endokrin aktivitet.
- Var uppmärksam på om PAD beskriver adenom eller carcinom. Hürtle-cellsadenom är relativt vanligt att se på ett PAD där patienten även har en

annan anmälningspliktig typ av tyreoidacancer. Adenom ska inte registreras på läge C73.9. Däremot ska Hürtlecellscarcinom registreras.

- Skivepitelcarcinom kan förekomma men är ovanligt. Om skivepiteldifferentiering finns i en tumör med annan huvudsaklig differentiering registreras huvudtypen. Säkerställ att det inte rör sig om metastas/överväxt från närliggande lokaler.
- Begreppet jättecellscarcinom hänförs i tyreoida till anaplastiskt tyreoidacarcinom och registreras som det.

Historik

- **Folikulärt tyreoidacarcinom** indelas i olika varianter med hänsyn till invasionsmönstret. För att skilja UNS varianten från varianten med omfattande ("widely") invasion läggs /0 till som sjätte siffra i Kvalitetsregistret. Mellan 2014-01-01 och 2022-12-31 lades den 6:e siffran till även i Cancerregistret.

Klinisk överblick C73

Anatomi

Sköldkörteln är belägen på halsens framsida, framför den delen av struphuvudet som kallas för sköldbrusket. På grund av sitt embryologiska ursprung har körteln två separata lobber som sammanbinds med en lite central vävnadsbrygga som kallas isthmus. Det förekommer också relativt ofta sköldkörtelvävnad utanför den egentliga körteln, så kallad ektopisk vävnad.

Tumörer

Tumörerna på läget delas in i följande huvudgrupper beroende på morfologin:

- Follikulära borderline tumörer (räknas inte som cancer, koder slutar på /1).
- Papillär cancer
- Follikulär cancer
- Onkocytär cancer
- Medullär cancer
- Blandad medullär och follikulär cancer
- Lågt differentierad cancer
- Anaplastisk cancer

Mucinös cancer kan förekomma men det är ovanligt.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Vid tumörliknande bildningar i sköldkörteln görs en radiologisk undersökning. Om denna visar misstanke om malignitet skall finnålspunktion med ultraljudsledning utföras. Detta gör att en cytologisk bedömning ofta är första morfologiska undersökningen.

För bedömningen används en systematiserad skala enligt Bethesda:

1. Ej diagnostiskt eller otillfredsställande utbyte.
2. Benigt utbyte.
3. Atypi med oklar signifikans eller oklar follikulär förändring.
4. Follikulär neoplasi eller misstanke om follikulär neoplasi.

5. Misstanke om malignitet.
6. Malignt.

Om den samlade bilden tyder på tumör som kan vara malignt eller är oklar görs operation där en del av eller hela sköldkörteln avlägsnas och undersöks med histopatologisk undersökning.

Binjure (Glandula suprarenalis) C74

Kliniskt läge C74	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Bark (cortex)	C74.0	C74.0	C74.0	194.0	195.0
Märg (medulla)	C74.1	C74.1	C74.1	194.0	195.0
Binjure UNS	C74.9	C74.9	C74.9	194.0	195.0

Morfologisk typ C74 Binjure (Glandula suprarenalis)	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Barkspecifika tumörer C74.0			
Adrenokortikalt adenom	83700	83700	091
Adrenokortikalt carcinom	83703	83703	096
Binjurebarksadenom UNS	83700	83700	091
Binjurebarkscarcinom	83703	83703	096
Binjurebarkstumör UNS	83700	83700	091
Gonadal stromal tumör UNS	85901	85901	056
Könslist-stromal tumör UNS	85901	85901	056
Malign binjurebarkstumör	83703	83703	096
Märgspecifika tumörer C74.1			
Blandat ganglioneuroblastom	94903	94903	406
Feokromocytom UNS	87003	87003	446
Ganglioneuroblastom	94903	94903	406
Ganglioneurom	94900	94900	401
Neuroblastom UNS	95003	95003	416
Nodulärt ganglioneuroblastom	94903	94903	406
Sammansatt feokromocytom	87003	87003	446

Att tänka på vid registrering C74

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Sidoangivelse

- Sidoangivelse är obligatoriskt för läget; 1 = höger, 2 = vänster, 9 = okänt.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Neuroblastom hos barn till och med 9 år med klinisk diagnosgrund registreras med morf-kod 95003 och diagnosgrund 8.

Att tänka på vid val av läge

- Alla carcinom utgår från barken och registreras på läge C74.0.
- Tumörer med nervcellslänkande ursprung hör till de märgspecifika tumörerna och registreras på läge C74.1.

Att tänka på vid val av morfologi

- Binjurebarksadenom ska i regel registreras. Undantag är s.k. incidentalom, adenom som upptäckts som bifynd vid radiologisk undersökning eller obduktion, som inte registreras.

Historik

- Neuroblastom hos barn till och med 9 år med klinisk diagnosgrund registrerades med morf-kod 80003 t.o.m. 2017-12-31.
- Feokromocytom UNS registrerades med morf-kod 87000 t.o.m. 2019-12-31.

Klinisk överblick C74

Anatomi

Binjuren har ett yttre skikt och en inre kärna som är uppbyggda av olika celltyper med olika endokrin aktivitet. Det yttre skiktet, barken, producerar steroidhormoner som kortisol, aldosteron och hormoner relaterade till manligt könshormon. Det inre skiktet, mären, har ett annat embryologiskt ursprung och består av celler som närmast är av nervcellstyp. Dessa celler reagerar på grund av sitt kemiska innehåll med omgivningen och ger upphov till en färgreaktion, de kallas därför kromaffina. I mären produceras adrenalin och noradrenalin som är centrala för kroppens stresshanteringssystem.

Tumörer

Barken och mären har olika tumörtyper och även om det inte är specificerat tydligt i anmälan om tumören kommer från bark eller märe kan läget förut-sättas. De märgspecifika tumörerna är av nervcellsliknande ursprung men i barken finns inte dessa.

Hormonproducerande adenom kan vara så kallade Conn-tumörer (aldosteronproducerande), Cushing tumörer (kortisolproducerande) eller tumörer som producerar derivat av manligt eller kvinnligt könshormon. Så kallade ”incidentalom”, adenom utan kliniska tecken på aktivitet som upptäckts som bifynd vid radiologisk undersökning eller obduktion registreras inte.

Notera att carcinom i binjuren alltid utgår från barken.

Feokromocytom är egentligen ett specifikt namn för paragangliom uppkommet i binjuremären. Namnet hänför till tumörens brunaktiga färg. Tidigare delades feokromocytom in i maligna och benigna, beroende på bland annat storlek, men i den aktuella klassifikationen räknas alla feokromocytom ha viss metastatisk potential och endast koden som slutar på /3 är numera relevant. Det finns en ospecifik och en sammansatt variant, men de har samma kod. Det har funnits många synonyma beteckningar (till exempel feokromoblastom och kromaffint paragangliom) men dessa är omoderna och bör undvikas.

Neuroblastiska tumörer uppkomna i mären delas in i olika varianter beroende på ingående komponenter av primitiva nervceller och neuronala stöd-jestrukturer, där neuroblastomär mer primitivt och de andra varianterna innehåller mogna, gangliecellsliknande cellkomponenter.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Hormonproducerande binjuretumörer upptäcks oftast på grund av symtom. Provtagning av hormonnivåer kan ingå i utredningen. Radiologisk undersökning och nålbiopsier kan förekomma i utredningen. Vid fastställd tumör görs resektion.

Övriga endokrina körtlar och därmed besläktade vävnader C75

Kliniskt läge C75	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Bisköldkörtel (glandula paratyreoidea)	C75.0	C75.0	C75.0	194.1	195.1
Hypofys, inkl. Rathkes ficka	C75.1	C75.1	C75.1	194.3	195.3
Hypofysgång (ductus craniopharyngealis)	C75.2	C75.2	C75.2	191.7	193.0
Tallkottkörtel (corpus pineale)	C75.3	C75.3	C75.3	194.4	193.0
Carotiskroppen (glomus caroticum)	C75.4	C75.4	C75.4	194.5	195.7
Paraganglier inkl. aortic body and glomus jugulare	C75.5	C75.5	C75.5	194.6	195.7
Endokrin körtel UNS	C75.9	C75.9	C75.9	194.9	195.9

Morfologisk typ C75	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Bisköldkörtel (paratyreoidea) C75.0			
Adenom	81400	81400	091
Carcinom/adenocarcinom	81403	81403	096
Hypofys, Rathkes ficka och hypofysgång C75.1 och C75.2			
Hypofysadenom och övriga pituicytära tumörer C75.1			
Enkel intrakraniell cysta UNS	33400	33400	031
Hypofysadenom UNS (se kommentar nedan om fall utan PAD)	82720	81400	091
Hypofysadenom inkl dubbeladenom och plurihormonella (se kommentar nedan om fall utan PAD)	82720	81400	091
Hypofyscarcinom	82723	81403	096
Laktotrop hypofysadenom (se kommentar nedan om fall utan PAD)	82710	82710	091
Prolaktinom/prolaktinproducerande hypofysadenom/ (se kommentar nedan om fall utan PAD)	82710	82710	091
Neuronala och paraneuronala hypofysära tumörer C75.1			
Blandat gangliocytom/adenom	94920	94900	401
Gangliocytom	94920	94900	401
Hypofysärt paragangliom	86933	86931	441
Neurocytom UNS	95061	95060	991
Sellärt estesioneuromblastom	95003	95003	416
Sellärt neuroblastom	95003	95003	416
Sellärt paragangliom	86933	86931	441
Tumörer från hypofysens posteriora del C75.1			
Pituicytom	94321	94003	475
Pituitoblastom (äldre synonym embryom)	82733	90803	826
Sellärt ependymom	93911	93913	485
Sellärt granularcellstumör	95820	95801	683
Spolcelligt onkocytom	82900	82900	091

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Morfologisk typ C75	ICD-O/3.2	ICD-O/2	C24/hist
Hypofysära groddcellstumörer/germinalcellstumörer C75.1			
Blandad germinalcellstumör	90853	90853	826
Blandad groddcellstumör	90853	90853	826
Choriocarcinom UNS	91003	91003	806
Embryonalt carcinom UNS	90703	90703	826
Germinom	90643	90643	981
Gulesäckstumör (yolk sac tumour)	90713	90713	826
Moget teratom	90800	90800	821
Omoget teratom	90803	90803	826
Teratom med malign transformering	90843	90803	826
Teratom UNS	90801	90801	823
Hypofysära gångreststumörer C75.2			
Adamantinomatöst kraniofaryngiom	93511	93501	881
Kraniofaryngiom (se kommentar nedan fall utan PAD)	93501	93501	881
Papillärt kraniofaryngiom	93521	93501	881
Talkottkörteln (corpus pineale) C75.3			
Germinom	90643	90643	981
Malignt pinealom	93623	93623	986
Papillär tumör i pinealregionen	93953	93623	986
Pineal parenkymal tumör av intermediär differentiering	93623	93623	986
Pinealom	93601	93601	981
Pineoblastom	93623	93623	986
Pineocytom	93611	93601	981
Karotiskroppen (glomus caroticum) C75.4			
Paragangliom karotiskropp	86923	86921	441
Paraganglier (övriga extraadrenala) C75.5			
Extraadrenalt paragangliom UNS	86933	86931	441
Jugulotympaniskt paragangliom	86903	86901	441
Jugulärt paragangliom	86903	86901	441
Laryngealt paragangliom	86933	86931	441
Sammanfattat paragangliom	86933	86931	441
Sympatiskt paragangliom	86813	86931	441
Paragangliom, aortakropp/glomus aorticum	86913	86911	441
Paragangliom, glomus jugulare	86903	86901	441
Paragangliom UNS	86803	86803	446
Vagalt paragangliom	86933	86931	441
Endokrin körtel UNS C75.9			
Adenom UNS	81400	81400	091
Gastrinom	81533	81533	446
Glukagonom	81523	81523	446

Att tänka på vid registrering C75

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras för sig.

Sidoangivelse

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Hypofystumörer på endast klinisk diagnosgrund registreras med specificerad morf-kod och diagnosgrund 8. Om PAD senare inkommer korrigeras diagnosgrunden, men morf-kod korrigeras endast om en mer specifik diagnos finns i utlåtandet.
- Neuroblastom hos barn till och med 9 år med klinisk diagnosgrund registreras med morf-kod 95003 och diagnosgrund 8.

Att tänka på vid val av läge

- Endokrina tumörer utgående från pankreas ö-celler/endokrina pankreas registreras på läge C25.4.
- Endokrina tumörer i äggstockar, testiklar, tymus eller sköldkörtel registreras på respektive lägen.

Att tänka på vid val av morfologi

- **Paratyreoideaadenom** registreras med morf-kod 81400. Hyperplasi i paratyreoidea är inte en tumör och ska inte registreras. Det räcker inte att det i PAD står ”patologisk paratyreoideavävnad” för att man ska tolka det som ett adenom.
- **Hypofysadenom** registreras med morf-kod 82720, med undantag av **prolaktinom/laktotropt adenom** som registreras med morf-kod 87210. Hypofysadenom skall alltid registreras på grund av sitt intrakraniella läge.
- Pinealom är en äldre, mer övergripande, term för tumör i tallkottkörteln och bör undvikas i modern diagnostik. I tallkottkörteln kan även finnas gliala tumörer.

Historik

- Hypofysadenom registrerades tidigare med den ospecifika morf-koden för adenom 81400. Från 2018-01-01 används specifik morf-kod 82720.
- Hypofystumörer på endast klinisk diagnosgrund registrerades med morf-kod 80000 eller 80003 t.o.m. 2002-12-31.
- Neuroblastom hos barn till och med 9 år med klinisk diagnosgrund registrerades med morf-kod 80003 t.o.m. 2017-12-31.
- Neuroendokrina tumörer som var del av tumörsyndrom MEN1 registrerades (i de fall syndromet framgick i anamnesen) fram till 2022-12-31 på läge C75.8 med morf kod 83601.
- Glomus jugulare, ett parasympatiskt paraganglion, kodades tidigare felaktigt i ICD-O/2 på C75.9 med dess översättningar för ICD9 och ICD7.

- Lokalen Multifokal lokalisation C75.8 som finns i ICD-O/3.2 användes tidigare för registrering av MEN1, men läget skall inte användas då varje tumör skall registreras för sig.

Klinisk överblick C75

Anatomi

Området för hypofysen, sella turcica, kan även innehålla tumörer som inte utgår från hypofysen, som mjukdels- och stödjevävnadstumörer inklusive meningiom. Dessa hör inte till hypofysläget.

Paraganglier är anhopningar av celler som härstammar från neurallisten, det vill säga är nervcellslänkande. Paraganglier finns spridd i anslutning till inälvorna. Binjurarnas märg är egentligen paraganglier och ibland används indelningen adrenal och extra-adrenal paraganglier. De delas också in i sympatiska, som har kromaffina celler och endokrin funktion, och parasympatiska paraganglier med non-kromaffina glomusceller och kemodetektorfunktion. Det vill säga sympatiska paraganglier producerar hormonellt aktiva ämnen och parasympatiska paraganglier analyserar sin omgivning avseende till exempel syrgastrick eller salthalt. Vissa större paraganglier har egna namn.

Normalt finns hos en individ fyra separata paratyreioideor. Således kan en person teoretiskt ha mer än en separat paratyreoidatumör och separata registreringar skall i så fall göras.

Läget endokrin körtel UNS kan förutom ospecificerad lokal vara aktuellt för tumörer som uppkommer från anhopningar av endokrina celler som ligger enskilt (icke-organformande) i annan vävnad.

Tumörer

Hypofyscarcinom är en ovanlig tumörform, som antingen kan förekomma som debuterande tumör hos en patient, eller uppstå ur ett tidigare känt hypofysadenom. Notera att hypofyscarcinomet alltid skall generera en ny registrering för att inte dessa ovanliga maligna tumörer skall missas.

Hematologiska neoplasier registreras i enlighet med sina egna regler.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Tumörer i hypofysen ger symtom genom att trycka på omgivande strukturer. Hypofysadenom ger också ofta hormonellt betingade symtom beroende på aktivitet, eller störningar av hormonsystemet som hypofysen ingår i. Utredning innefattar bilddiagnostik och endokrinologisk undersökning. Viss form av aktivitet kan behandlas med mediciner, men den bästa behandlingen är kirurgi vilket antingen kan vara små, nästan biopsiliknande prover eller större resektat.

Ofullständigt angivet läge

Ofullständigt angivet läge C76

Kliniskt läge C76 Ofullständigt angivet läge	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Icke närmare specificerad lokalisering i huvudet, i ansiktet eller på halsen	C76.0	C76.0	C76.0	195.0	199.1
Icke närmare specificerad lokalisering i brösthålan eller på bröstkorgen (thorax)	C76.1	C76.1	C76.1	195.1	199.2
Icke närmare specificerad lokalisering i bukhålan eller bukväggen	C76.2	C76.2	C76.2	195.2	199.3
Icke närmare specificerad lokalisering i lilla bäckenet samt klinkor, ljumskar mm	C76.3	C76.3	C76.3	195.3	199.4
Icke närmare specificerad lokalisering i övre extremiteterna, inkl. skulderregionen	C76.4	C76.4	C76.4	195.4	199.5
Icke närmare specificerad lokalisering i nedre extremiteterna inkl höfterna	C76.5	C76.5	C76.5	195.5	199.5
Icke specificerad lokalisering inkl. rygg, flank och bål, UNS	C76.7	C76.7	C76.7	195.9	199.9
Övergripande växt i annan och/eller ofullständigt angiven lokalisering	C76.8	C76.7	C76.7	195.9	199.9

Läget har ingen egen morfologitabell utan här används koder från ICD-O/3.2 i enlighet med instruktionerna nedan.

Att tänka på vid registrering C76

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Varje primärtumör registreras var för sig.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cytologi)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Lägena under ofullständigt angivet läge skall helst undvikas. Om någon form av lägesangivelse finns används ospecificerat läge som hör till den kroppsregionen.
- Mjukdelssarkom med okänd primärlokal registreras på läge C49.
- Nodalt lymfom med okänd primärlokal registreras på läge C77.9.
- Extranodalt lymfom (uppkommet utanför lymfkörtlar) med okänd primärlokal registreras på läge C80.9.,

Att tänka på vid val av morfologi

- Gynekologiska diagnoser kan förekomma på läge C76, då vanligen inrapporterade via kvalitetsregister. För val av morf-kod se läge C56.

Historik

Klinisk överblick C76

Anatomi

Läget innefattar övergripande indelningar av kroppen som både kan inkludera ytliga och djupa lokaler, inre organ samt kroppshålor.

Tumörer

Läget används för anmälningar med sparsam information, till exempel spridd tumörväxt och ofullständig utredning inklusive mycket lågt differentierade tumörformer.

Till exempel tumörer utgångna från oklar lokal i gyn-området kan förekomma på detta läge, då vanligen inkomna via kvalitetsregister.

Utredningsgång och provtagning/preparat

För läget kan tumörer som upptäcks i livet slutskede och där ofullständig utredning görs komma i fråga. Finnålspunktion eller nålbiopsier med ofullständig karakterisering kan vara den enda provtagning som görs om vidare behandling inte är meningsfull eller ytterligare utredning inte hinns med.

Lymfkörtel

Lymfkörtel C77

Kliniskt läge C77	ICD-O/3.2	ICD-O/2
Huvud, ansikte och hals	C77.0	Se lymfomkapitel
Intratorakalt	C77.1	Se lymfomkapitel
Intraabdominellt	C77.2	Se lymfomkapitel
Axill och övre extremitet	C77.3	Se lymfomkapitel
Ljumske och nedre extremitet	C77.4	Se lymfomkapitel
Bäcken	C77.5	Se lymfomkapitel
Lymfkörtlar i multipla kroppsregioner	C77.8	Se lymfomkapitel
Lymfkörtel UNS	C77.9	Se lymfomkapitel

För morfologisk typ och översättning till ICD-O/2, ICD9 samt ICD7 hänvisas till tabellerna under Malignt lymfom.

Att tänka på vid registrering C77

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Om ett lymfom engagerar lymfkörtlar i flera olika områden i kroppen görs registreringen på C77.8.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cytologi)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- På läget registreras så kallade nodala lymfom, det vill säga lymfom som utgår från lymfkörtlar.
- Lymfom som inte är lokaliserade till lymfkörtlar, så kallade extranodala lymfom registreras inte på C77 utan på respektive läge.
- Om ingen lokalisering anges för ett **extranodalt** lymfom registreras det på läge C80.9.

Att tänka på vid val av morfologi

- Endast i sällsynta fall förekommer andra tumörformer än lymfom med primärlokal i lymfkörtlar. Det är viktigt att noga kontrollera så att det inte rör sig om metastatisk växt, då detta är mycket vanligare.

Historik

- Fram till och med IDC-O/2 registrerades tumörer i lymfkörtlar som var sekundära eller utan närmare specifikation på detta läge. Detta gällde inte lymfom och sarkom som registrerades på respektive läge.

Klinisk överblick C77

Anatomi

Lymfocyter är en undergrupp av vita blodkroppar ingående i immunsystemet och som har en rund, icke-loberad cellkärna. Det finns tre huvudtyper; B-lymfocyter, T-lymfocyter och NK-celler. Lymfocyterna bildas i benmärgen och de celler som blir B-lymfocyter går igenom sin mognadsprocess där, medan de celler som blir T-lymfocyter mognar i tymus. B-celler har som huvuduppgift att bilda antikroppar medan de övriga celltyperna mer direkt angriper främmande eller avvikande organismer och celler. Det går inte att se skillnad på olika typer av lymfocyter utan tilläggsanalyser som immunhistokemi eller flödescytometri.

Tumörer

Lymfom finns i ett stort antal undertyper där huvudgrupperna är Hodgkinlymfom och icke-Hodgkinlymfom. Viktiga undertyper är aggressiva B-cellslymfom, mantelcellslymfom, hudlymfom, T-cellslymfom och hårcellsleukemi. Lymfom förutom Hodgkinlymfom drabbar vanligen äldre personer. Debuten är ofta symtom som tyder på störning i immunförsvaret med infektionskänslighet och feber, samt förstörade lymfkörtlar. Det finns varianter som är aggressiva och snabbt progredierande men också varianter som har ett långsamt förlopp med ett längre stadium av stillsam karaktär.

Utredningsgång och provtagning/preparat

I utredningen ingår undersökning av perifert blod och blodvärden, kroppsun- dersökning med speciellt fokus på lymfkörtlar och lymfstationerna i svalget är också viktig. Benmärgsprov tas separat. Bilddiagnostik samt finnålspunktion eller excision av en hel lymfkörtel för möjlighet till histologisk undersökning med tilläggsanalyser. De lågmaligna lymfomen kan följas kliniskt under många år utan att egentlig åtgärd krävs men kan sedan övergå i mer akut form. De högmaligna varianterna kräver omedelbar behandling.

Malign tumör med okänd primär lokalisering

Malign tumör med okänd primär lokalisering C80 (ICD-O/2 C77–C80)

Kliniskt läge C80	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Okänd primär lokalisering					
Ospecificerad lokalisering	C80.9	C80.9	C80	199.1	199.9
Multifokal lokalisering, ospecificerad	C80.9	C80.9	C80	199.0	199.9
Lever UNS, oklart om primär/sekundär	C80.9	C22.9	C22.9	155.2	156
Lunga eller pleura UNS, oklart om primär/sekundär	C80.9	C39.8	C39.8	165.9	163
Sekundär malign tumör i lymfkörtel					
Huvud, ansikte och hals	C80.9	C77.0	C77.0	196.0	199.9
Intratorakalt	C80.9	C77.1	C77.1	196.1	199.9
Intraabdominellt	C80.9	C77.2	C77.2	196.2	199.9
Axill och övre extremitet	C80.9	C77.3	C77.3	196.3	199.9
Ljumske och nedre extremitet	C80.9	C77.4	C77.4	196.5	199.9
Bäcken	C80.9	C77.5	C77.5	196.6	199.9
Lymfkörtlar i multipla kroppsregioner	C80.9	C77.8	C77.8	196.8	199.9
Lymfkörtlar UNS	C80.9	C77.9	C77.9	196.9	199.9
Sekundär malign tumör i andnings- och matsmältningsorganen					
Metastas i lunga	C80.9	C78.0	C78.0	197.0	199.9
Metastas i mediastinum	C80.9	C78.1	C78.1	197.1	199.9
Metastas i lungsäck (Cyt med maligna celler i pleuravätska kan i regel preliminärregistreras på läge C34)	C80.9	C78.2	C78.2	197.2	199.9
Metastas i andra och ospecificerade respirationsorgan	C80.9	C78.3	C78.3	197.3	199.9
Metastas i tunntarm	C80.9	C78.4	C78.4	197.4	199.9
Metastas i tjocktarm och ändtarm	C80.9	C78.5	C78.5	197.5	199.9
Metastas i bukhinna och retroperitonealrummet	C80.9	C78.6	C78.6	197.6	199.9
Metastas i lever	C80.9	C78.7	C78.7	197.7	199.9
Metastas i andra ospecificerade matsmältningsorgan	C80.9	C78.8	C78.8	197.9	199.9

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Kliniskt läge C80	ICD-O/3.2	ICD-O/2	ICD10	ICD9	ICD7
Sekundär malign tumör övriga lokaliseringer					
Metastas i njure och njurbäcken	C80.9	C79.0	C79.0	198.0	199.9
Metastas i urinblåsa och andra specificerade urinorgan, urinorgan UNS	C80.9	C79.1	C79.1	198.1	199.9
Metastas i huden	C80.9	C79.2	C79.2	198.2	199.9
Metastas i hjärnan och hjärnhinnor	C80.9	C79.3	C79.3	198.3	199.9
Metastas i andra och ospecificerade delar av nervsystemet	C80.9	C79.4	C79.4	198.4	199.9
Metastas i ben och benmärg	C80.9	C79.5	C79.5	198.5	199.9
Metastas i ovarium	C80.9	C79.6	C79.6	198.6	199.9
Metastas i binjure	C80.9	C79.7	C79.7	198.9	199.9
Metastas i andra specificerade lokaliseringer	C80.9	C79.8	C79.8	198.9	199.9

Att tänka på vid registrering C80

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- Metastas registreras endast om primärtumören är okänd.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Inte aktuellt på detta läge.

Att tänka på vid val av läge

- Mjukdelssarkom med okänd primärlokal får ej förekomma på läge C80.9, utan skaregistreras på läge C49.
- Lymfom som inte är lokaliserade till lymfkörtlar, extranodalt lymfom, registreras på sitt faktiska läge. För extranodalt lymfom utan specificerad primärlokal används C80.9.
- Nodalt lymfom med okänd primärlokal registreras på läge C77.9.

Att tänka på vid val av morfologi

- Läget används för tumörer där man har kunnat faställa att det rör sig om sekundär manifestation/metastas och primärtumörens läge är oklart eller okänt.
- Översättningarna bakåt skiljer sig beroende på lokalen där den påvisade tumörväxten är belägen, det vill säga den lokalen som anses vara läget för metastas/sekundärväxt.
- Pseudomyxoma peritonei är en beteckning för mer eller mindre utbredd förekomst av mucindepositioner och mucinösa körtelstrukturer i bukhålan. Tillståndet är sekundärt till mucinproducerande tumör i något av bukhålan organ, oftast appendix. Om anmälan inkommer där primärlokal inte är fastställd används morf-kod 84803 och läge Metastas i bukhinna och Retroperitonealrummet C80.9.

Historik

Klinisk överblick C80

Anatomi

Läget omfattar vad som kan beskrivas som organ som är ”vanliga” lokaler för metastasering.

Tumörer

På grund av tumörbiologin kommer i praktiken dessa lägen att i första hand bli aktuella för registrering av carcinom som upptäcks i ett sent stadium med multipla lokaliseringer och drag som inte möjliggör säkert fastställande av vad som är ursprungslokalen. Det kan också förekomma att malignt melanom upptäcks på lokaler där sådana inte kan vara primära men att primärtumören inte kan lokaliseras.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Utredningen som leder fram till en diagnos som kommer att höra till detta läge är växlande med typfallet torde vara omfattande tumörväxt i sent skede eller lågt differentierade tumörformer med utbredd växt.

Hematopoetiska och Retikuloendoteliala systemet

Hematopoetiska och Retikuloendoteliala systemet (leukemier och leukemiliknande tillstånd exkl. maligna lymfom) C42

Se sammanslagna tabeller över läge och morfologi nedan.

Att tänka på vid registrering C42

- För att förenkla har samtliga leukemier förts till ICD7 nedan.

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- För bedömning av antal registreringar används SEER:s kalkylator för hematologiska diagnoser.
- Om en patient med myelodysplastiskt syndrom (MDS) senare får en akut leukemi skall denna registreras som en ny tumör under förutsättning att det gått minst två månader mellan diagnostillfällena. Om det gått mindre än två månaders intervall så uppgraderas MDS diagnosen till akut leukemi.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cyt)

- Det kan förekomma att en inrapporterande klinisk läkare gör en mikroskopisk bedömningen, som då blir del av klinikanmälan. Om så är fallet används diagnosgrund 8 användas tillsammans med specificerad morf-kod.

Att tänka på vid val av läge

- Myelolsarkom/granulocytosarkom/klorom är en en tumoriform kondensering av leukemiska celler i mjukvävnad. Denna förändring registreras på sitt faktiska läge och aldrig i lymfkörtlar eller blodbildande organ.
- Solitärt plasmocytom i skelett registreras på sitt läge i skelettet C40 eller C41.

Att tänka på vid val av morfologi

- Vid uppdateringar i WHO-klassifikationen och i kvalitetsregistren har koder godkänts eller fått nya eller ytterligare klartexter eller innebörder som kan ge svårigheter i framför allt översättningar. Även kodningen från patologilaboratorierna kan vara påverkad av detta och vara missvisande i förhållande till den angivna diagnosen. Detta är inte ännu genomgången i aktuell kodningsinstruktion utan väntar på den planerade genomgången av hela hematologiavsnittet.

- Morf-kod 80003 får inte användas på läge C42.
- Pseudolymfom skall inte registreras.
- Misstänkt MDS ska inte registreras. Om anmälan inkommer skickas förfrågan till klinikern om diagnosen har kunnat fastställas.
- Post-transplantations lymfoproliferativ sjukdom (PTDL) finns i flera varianter och har en egen morf-kod 99711. Hodgkin-liknande variant kodas med morf-kod 96503 och i instruktionen anges sedan tidigare att monomorfa PTLD ska kodas som det lymfom som morfologin liknar.
- Den morf-kod som anges i ICD-O/2 för Lymfoproliferativ sjukdom 99711/b finns inte i ICD-O/2 utan är påhittad.

Historik

- De ”klassiska” leukemierna, det vill säga de som var beskrivna i mitten av 1970-talet klassificerades vid den tiden enligt ICD8, som då togs i bruk i svenska cancerregistret.
- Kronisk lymfatisk leukemi (KLL) registrerades med morf-kod 98233 mellan 2005–2011. Från 2012-01-01 används kod som specificerar om det är B-cellstyp/UNS eller T-cellstyp.
- Uppgiftsskyldigheten för monoklonal gammopathi (MGUS) togs bort 2018-01-01. Tidigare registrerades tillståndet med morf-kod 97651/b.
- Myeloproliferativ sjukdom UNS registrerades fram till 2013-12-31 med morf-kod 99751.
- Myelodysplastiska syndrom tolkades fram till införandet av ICD-O/3 som precancerös och registrerades då med benignitetsflagga /b.

Klinisk överblick C42

Anatomi

Blodbildning, hematopoes, sker hos vuxna i benmärgen. Hos foster och spädbarn sker blodbildningen till stora delar i levern, men även i andra så kallade extramedullära lokaler. Mogna blodceller och retikuloendoteliala celler finns i perifert blod och lymfkörtlar, men även infiltrerande kroppens vävnader permanent som i tarmslemhinnan och tonsiller, eller som respons på stimuli vid retning eller skada. Neoplastiska blodcellssjukdomar kan föreligga i benmärgen (myeloiska sjukdomar) i lymfkörtlar (nodala lymfom), disperst i organ eller vävnader, i perifert blod eller mera ovanligt som tumorösa diffust avgränsade härdar.

Vid progress från tidiga till mer aggressiva stadier spiller maligna celler över från att vara mer begränsade till benmärg eller lymfkörtlar till att rikligt finnas i perifert blod, detta kan benämnas blastkris eller leukemoid transformation.

Tumörer

Leukemier, sjukdomar med ”vitt blod” fick sitt namn av att det höga antalet vita blodkroppar gör att blodet inte ser lika rött ut som friskt blod. Några finns ett flertal blodcancerar som räknas till familjen leukemier som inte egentligen involverar de klassiska vita blodkropparna, men namnet lever kvar. Tillstånden delas sedan gammalt in i lymfatiska (med lymfocytliknande celler) och myeloiska (celler liknande förstadier till granulocyter) tillstånd

och dessa anges också som akuta eller kroniska. Det finns också leukemier från andra blodcellstyper.

Utredningsgång och provtagning/preparat

Vid misstanke om alla former av hematologisk neoplasi tas prov på perifert blod och cellhalt och cellbild bedöms.

Vidare tas prov på benmärg taget som aspiration vilket ger cytologiskt prov eller borrbiopsier som ger histopatologiska prover. Samtliga provtyper kan användas för kromosomanalys och molekylärbiologiska analyser, vilket är av stor betydelse för modern klassifikation av sjukdomarna. Ofta krävs sammanvägning av mer än en undersökningstyp för definitiv diagnos och för en del tillstånd behöver inte histopatologi ingå i utredningen för slutlig diagnos.

Samlingstabell C42

ICD7	ICD9	ICD-O/2	ICD-O/3.2	Benämning	Morf-kod ICD-O/3.2	Morf-kod ICD-O/2	C24/hist
C42 Leukemi UNS							
207.9	208.9	C95.9	C42.1	Leukemi, UNS	98003	98003	296
207.0	208.0	C95.0	C42.1	Odifferentierad akut leukemi/akut blastleukemi UNS	98013	98013	296
207.0	208.0	C95.0	C42.1	Bifenotypisk akut leukemi/bilinjär akut leukemi	98053	98013	296
207.0	208.0	C95.0	C42.1	Mixed phenotype acute leukemia with t(9;22)(q34;q11.2); BCR-ABL1	98063	98013	296
207.0	208.0	C95.0	C42.1	Mixed phenotype acute leukemia with t(v;11q23); MLL rearranged	98073	98013	296
207.0	208.0	C95.0	C42.1	Mixed phenotype acute leukemia B/myeloid UNS	98083	98013	296
207.0	208.0	C95.0	C42.1	Mixed phenotype acute leukemia T/myeloid UNS	98093	98013	296
C42 Lymfatisk leukemi							
204.9	204.9	C91.9	C42.1	Lymfatisk leukemi UNS	98203	98203	206
204.1	204.1	C91.1	C42.1	Kronisk lymfatisk leukemi KLL, B-cells typ eller UNS	982336	982336	206
204.1	204.1	C91.1	C42.1	Kronisk lymfatisk leukemi KLL, T-cells typ	982335	982335	206
204.9	204.9	C91.7	C42.1	Burkittleukemi, FAB L3	98263	98263	206
204.9	204.9	C91.5	C42.1	Adult T-cellsleukemi (HTLV-1 positiv) alla varianter	98273	98273	206
204.9	204.9	C91.7	C42.1	Granulär lymfatisk leukemi, T respektive NK cellstyp, T-LGL	98313	98203	206
204.9	204.9	C91.3	C42.1	Prolymfocytleukemi UNS	98323	98253	206
204.9	204.9	C91.3	C42.1	B-prolymfocytleukemi	98333	982536	206
204.9	204.9	C91.3	C42.1	T-prolymfocytleukemi	98343	982535	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Prekursor cell lymfoblastleukemi UNS (akut lymfatisk leukemi (ALL) UNS, FAB L1, L2)	98353	98213	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Prekursor B-cell lymfoblastleukemi	98363	982136	206

Hematopoetiska och Retikuloendoteliala systemet

ICD7	ICD9	ICD-O/2	ICD-O/3.2	Benämning	Morf-kod ICD-O/3.2	Morf-kod ICD-O/2	C24/hist
C42 Lymfatisk leukemi							
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Prekursor B-cell lymfoblastleukemi t(9;22)(q34;q11.2); <i>BCR-ABL1</i>	98123	982136	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Prekursor B-cell lymfoblastleukemi t(v;11q23); <i>MLL</i> rearrangerad	98133	982136	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Prekursor B-cell lymfoblastleukemif(12;21)(p13;q22); <i>TEL-AML1 (ETV6-RUNX1)</i>	98143	982136	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Prekursor B-cell lymfoblastleukemi med hyperdiploidi	98153	982136	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Prekursor B-cell lymfoblastleukemi med hypodiploidi (hypodiploid ALL)	98163	982136	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Prekursor B-cell lymfoblastleukemi t(5;14)(q31;q32); <i>IL3-IGH</i>	98173	982136	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Prekursor B-cell lymfoblastleukemi t(1;19)(q23;p13.3); <i>E2A-PBX1 (TCF3-PBX1)</i>	98183	982136	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Prekursor B-cell lymfoblastleukemi, <i>BCR-ABL1</i> liknande	98193	982136	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Prekursor T-cell lymfoblastleukemi	98373	982135	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Akut lymfatisk leukemi ALL, B-cells typ, FAB L3	983536	982136	206
204.0	204.0	C91.0	C42.1	Akut lymfatisk leukemi ALL, T-cells typ	983535	982135	206
C42 Akut myeloisk leukemi							
207.2	207.0	C94.0	C42.1	Akut erytroid leukemi/ akut erytroblastleukemi UNS	98403	98403	286
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloisk leukemi (AML) UNS	98613	98613	226
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloisk leukemi med t(6;9) (p23;q34); <i>DEK-NUP214</i>	98653	98613	226
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloisk leukemi med inv(3)(q21q26.2) eller t(3;3)(q21;q26.2); <i>RPN1-EVI1</i>	98693	98613	226
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloisk leukemi (megakaryoblastisk) med t(1;22)(p13;q13); <i>RBM15-MKL1</i>	99113	98613	226
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloisk leukemi med <i>BCR-ABL1</i>	99123	98613	226
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloisk leukemi med <i>NPM1</i> -mutation	98773	98613	226
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloisk leukemi med biallelisk mutation av <i>CEBPA</i>	98783	98613	226
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloisk leukemi <i>RUNX1</i> -mutation	98793	98613	226
205.9	205.3	C92.3	RL	Myelosarkom/ Granulocytsarkom/ Chlorom	99303	99303	226
205.9	205.9	C92.4	C42.1	Akut promyelocytleukemi, FAB M3, t(15;17) (q22;q11-12)	98663	98663	296
205.9	205.9	C92.5	C42.1	Akut myelomonocytleukemi (AMML), FAB M4	98673	98673	296

Hematopoetiska och Retikuloendoteliala systemet

ICD7	ICD9	ICD-O/2	ICD-O/3.2	Benämning	Morf-kod ICD-O/3.2	Morf-kod ICD-O/2	C24/hist
C 42 Akut myeloisk leukemi							
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut basofil leukemi	98703	98613	226
205.9	205.9	C92.5	C42.1	Akut myeloisk leukemi med inv(16) eller t(16;16): CBFβ-MYH11	98713	98673	296
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloblastleukemi med minimal differentiering, FAB M0	98723	98613	226
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloblastleukemi utan utmognad, FAB M1	98733	98613	226
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloblastleukemi med utmognad, FAB M2	98743	98613	226
206.0	206.0	C93.0	C42.1	Akut monoblast- och monocytleukemi, FAB M5	98913	98913	256
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloisk leukemi med myelodysplasirelaterade förändringar	98953	98613	226
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloisk leukemi med t(8;21) (q22;q22)	98963	98613	226
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Akut myeloisk leukemi med t(9;11) (p22;q23)	98973	98613	226
207.3	207.2	C94.2	C42.1	Akut megakaryoblastleukemi, FAB M7	99103	99103	296
207.3	207.2	C94.2	C42.1	Akut megakaryoblastleukemi hos barn (0–5 år) med Downs syndrom	98983	99103	296
205.0	205.0	C92.0	C42.1	Terapirelaterade myeloida neoplasier (tidigare terapirelaterad AML)	99203	98613	226
209	209.0	C94.4	C42.1	Akut panmyelos med myelofibros	99313	99313	216
C42 Andra leukemier							
202.4	202.4	C91.4	C42.1	Hårcellsleukemi	99403	99403	356
205.9	205.9	C92.7	C42.1	Kronisk myelomonocytleukemi (KMML), FAB MDS4	99453	98683	296
205.9	205.9	C92.7	C42.1	Juvenil myelomonocytleukemi	99463	98683	296
205.9	205.9	C92.7	C42.1	Aggressiv NK-cellsleukemi	99483	98683	296
207.9	208.9	C94.3	C42.1	Mastcellsleukemi	97423	99003	296
203	203.1	C90.1	C42.1	Plasmacellsleukemi	97333	98303	336

Hematopoetiska och Retikuloendoteliala systemet

ICD7	ICD9	ICD-O/2	ICD-O/3.2	Benämning	Morf-kod ICD-O/3.2	Morf-kod ICD-O/2	C24/hist
C42 Immunoproliferativ sjukdom							
200.2	200.8	C88.7	C42.0	Lymfomatoid granulomatos, grad 1, 2/ angiocentrisk immunoproliferativ lesion	97661/b	97661/b	391/b
200.2	200.8	C88.7	C42.0	Lymfomatoid granulomatos, grad 3	97663	97663	393
200.3	209.2	C88.0	C42.0	Waldenströms makroglobulinemi	97613	97613	396
200.2	208.8	C88.1	C42.0	Heavy chain disease UNS (exkl. Gamma heavy chain disease)	97623	97623	396
200.2	202.8	C88.2	C42.0	Gamma heavy chain disease	97623	97633	396
C42 Myeloproliferativ sjukdom							
205.9	205.9	C92.9	C42.1	Myeloisk leukemi UNS	98603	98603	226
209	209.0	D47.1	C42.1	Myelodysplastisk/myeloproliferativ neoplasi, oklassificerbar (efter utredning)	99753	99601	216
205.1	205.1	C92.1	C42.1	Kronisk myeloisk leukemi (KML)(ej fullständigt utredd)	98633	98633	226
205.1	205.1	C92.1	C42.1	Kronisk myeloisk leukemi, BCR-ABL positiv	98753	98633	226
205.1	205.1	C92.1	C42.1	Kronisk myeloisk leukemi, atypisk, BCR-ABL negativ	98763	98633	226
208	209.1	D45	C42.1	Polycytemia vera	99503	99501	276
209	209.0	D47.1	C42.1	Kronisk myeloproliferativ neoplasi UNS	99603	99601	216
209	209.0	D47.1	C42.1	Primär myelofibros/Kronisk idiopatisk myelofibros	99613	99611	216
207.9	208.9	D47.3	C42.1	Essentiell/idiopatisk trombocytemi	99623	99621	293
207.1	208.1	C95.1	C42.1	Kronisk neutrofil leukemi	99633	98033	296
207.1	208.1	C95.1	C42.1	Kronisk eosinofil leukemi (inkl. hypereosinofilt syndrom)	99643	98033	296

Hematopoetiska och Retikuloendoteliala systemet

ICD7	ICD9	ICD-O/2	ICD-O/3.2	Benämning	Morf-kod ICD-O/3.2	Morf-kod ICD-O/2	C24/hist
C42 Myelodysplastiska syndrom							
205.9	205.9	D46.0	C42.1	MDS-SLD, Refraktär cytopeni med unilinjär dysplasi/refraktär anemi (RA, tidigare MDS 1)	99803	99811	223
205.9	205.9	D46.1	C42.1	MDS-RS-SLD, MDS/MPN-RS-T, Refraktär anemi med ringsideroblaster (RARS, tidigare MDS 2)	99823	99821	223
205.9	205.9	D46.1	C42.1	MDS-RS-MLD (myelodysplastiskt syndrom med ringsideroblaster och multilinjär dysplasi)	99933	99821	223
205.9	205.9	D46.2	C42.1	MDS EB-1, MDS EB-2, Refraktär anemi med blastöverskott (RAEB, tidigare MDS 3)	99833	99831	223
205.9	205.9	D46.3	C42.1	Refraktär anemi i transform (MDS 5)	98613	99841	223
205.9	205.9	D46.9	C42.1	MDS-MLD, Refraktär cytopeni med multilinjär dysplasi (RCMD)	99853	99891	223
205.9	205.9	D46.7	C42.1	Myelodysplastiskt 5q-syndrom (isolerad deletion av 5q)	99863	99891	223
205.9	205.9	D46.9	C42.1	Myelodysplastiskt syndrom, teraporelaterat	99203	99891	223
205.9	205.9	D46.9	C42.1	Myelodysplastiskt syndrom UNS	99893	99891	223
C42 Plasmacellstumörer							
203	203.9	C90.2	CRL	Plasmocytom UNS inkl skelett/ solitärt myelom	97313	97313	336
203	203.0	C90.0	C42.1	Misstanke myelom	97321/b	97321/b	333/b
203	203.0	C90.0	C42.1	Multipelt myelom/plasmacellsmyelom	97323	97323	336
203	203.9	C90.2	CRL	Plasmocytom extraskelettalt	97343	97313	336
C42 Andra hematologiska sjukdomar							
202.1	202.9	C96.7	C42.1	Lymfoproliferativ sjukdom	99701/b	99711/b	381/b
202.1	202.9	C96.7	C42.1	Posttransplantationsrelaterad lymfoproliferativ sjukdom (PTLD), tidiga lesioner	99711	99711/b	381/b
202.1	202.9	C96.7	C42.1	Polymorf posttransplantations relaterad lymfoproliferativ sjukdom (PTLD)	99713	99711/b	381/b

Maligna lymfom

Maligna lymfom CRL

Se sammanslagna tabeller för läge och morfologi nedan.

Att tänka på vid registrering Maligna lymfom CRL

Multipla tumörer samtidigt och över tid

- För bedömning av antal registreringar används SEER:s kalkylator för hematologiska diagnoser.

Diagnosgrund 8 (specificerad morf-kod utan PAD eller cytologi)

- Det kan förekomma att en inrapporterande klinisk läkare gör en mikroskopisk bedömningen, som då blir del av klinikanmälan. Om så är fallet används diagnosgrund 8 användas tillsammans med specificerad morf-kod.

Att tänka på vid val av läge

- Lymfom (lymfocytär blodcellsmalignitet) kodas olika beroende på ursprungslokal.
- Om ursprunget är i lymfkörtlar (nodalt lymfom) görs registreringen på C77.
- Om ett lymfom engagerar lymfkörtlar i flera olika områden, används C77.8 (lymfkörtlar i multipla kroppsregioner).
- Lymfom med lokal i andra organ/utanför lymfkörtlar (extranodalt lymfom) kodas på den faktiska lokalen.
- Om benmärg anges som lokal eller om lokal saknas för ett extranodalt lymfom används C80.9 i ICD-O/3.2.

Att tänka på vid val av morfologi

- Pseudolymfom registreras ej.
- Morf-koden 97273 enligt ICD-O/3.2 klartext prekursor cell lymfoblastlymfom UNS. Prekursor cell lymfoblastlymfom UNS formen ska inte användas, efterforska om T med morf-kod 97293 eller B med morf-kod 97283.
- Enligt WHO:s blå blodbok kodas Lymfocytiskt lymfom med morf-kod 98233. Klinisk information används för att ytterligare sortera fallen i Lymfocytiskt lymfom med morf-kod 96703 eller B-KLL med morf-kod 982336.
- Enligt WHO:s blå blodbok kodas (Prekursor) T(-cell) lymfoblastlymfom/leukemi med morf-kod 98373. Klinisk information används för att ytterligare sortera fallen i T lymfoblastlymfom med morf-kod 97293 eller T lymfoblastleukemi med morf-kod 98373.

- Lymfoid papulos har enligt ICD-O/3.2 morf-kod 97183, men har enligt WHO:s blå blodbok morf-kod 97181/b, som ej skall användas.

Historik

- **Anaplastiskt storcelligt T-cellslymfom:** uppdelning mellan ALK-negativt och ALK-positivt infördes från och med 2011. Morf-kod för anaplastiskt storcelligt T-cellslymfom, ALK-negativt har förändrats över tid. Under perioden 2011 till 2021 användes morf-kod 97023 med följande översättning ICD7 202.1, ICD9 202.9, ICD-O/2 C84.4 samt C24/hist 386.

Klinisk överblick Maligna lymfom CRL

Se text under Klinisk överblick C77.

Samlingstabell Lymfom CRL (Respektive läge)

ICD7	ICD9	ICD-O/2	ICD-O/3.2	Benämning	Morf-kod ICD-O/3.2	Morf-kod ICD-O/2	C24/hist
CRL Ospecifika lymfom							
200.2	202.8	C85.9	CRL	Malignt lymfom UNS	95903	95903	396
200.2	202.8	C85.9	CRL	Misstänkt malignt lymfom	95901/b	95901/b	393/b
200.1	200.1	C85.9	CRL	Non-Hodgkinlymfom UNS (NHL)	95913	95913	306
200.1	200.1	C85.0	CRL	Småcelligt/indolent NHL	959131	95923	306
200.1	200.1	C83.8	CRL	Blastiskt/aggressivt NHL	959133	96803	306
200.1	200.1	C85.1	CRL	B-cellslymfom UNS	959136	959036	306
200.1	200.1	C85.9	CRL	T-cellslymfom UNS	959135	959035	306
200.1	200.1	C83.8	CRL	Blastiskt plasmacytoid dendritisk cell neoplasi/Blastiskt NK cells lymfom	97273	96863	306
CRL Hodgkinlymfom							
201	201.9	C81.0	CRL	Nodulärt lymfocytdominerat Hodgkinlymfom	96593	96593	326
201	201.9	C81.9	CRL	Klassiskt Hodgkinlymfom, UNS	96503	96503	326
201	201.9	C81.9	CRL	Klassiskt Hodgkinlymfom, PTLD (posttransplantationsrelaterad lymfoproliferativ sjukdom)	96503	96503	326
201	201.9	C81.1	CRL	HL, nodulärskleros (alla former)	96633	96633	326
201	201.9	C81.0	CRL	HL, lymfocytrik typ	96513	96583	326
201	201.9	C81.2	CRL	HL, blandad typ UNS	96523	96523	326
201	201.9	C81.3	CRL	HL, lymfocytfattig typ UNS	96533	96533	326

Maligna lymfom

ICD7	ICD9	ICD-O/2	ICD-O/3.2	Benämning	Morf-kod	ICD7	ICD9
CRL Follikulärt lymfom							
200.1	200.1	C82.9	CRL	Follikulärt lymfom UNS	96903	96903	306
200.1	200.1	C82.9	CRL	FL, grad 1	96953	96903	306
200.1	200.1	C82.9	CRL	FL, grad 2	96913	96903	306
200.1	200.1	C82.9	CRL	FL, grad 3/3A/3B	96983	96903	306
200.1	200.1	C82.9	C44	Primärt kutant follikelcenterlymfom	95973	96903	306
200.1	200.1	C82.9	CRL	Extranodalt marginalzonslymfom (MALT)	96993	96903	306
200.1	200.1	C83.8	C77	Nodalt marginalzonslymfom (NMZL)	96993	97113	306

Maligna lymfom

ICD7	ICD9	ICD-O/2	ICD-O/3.2	Benämning	Morf-kod ICD-O/3.2	Morf-kod ICD-O/2	C24/hist
CRL B-cellslymfom							
200.1	200.1	C83.5	CRL	Prekursor B lymfoblastlymfom	97283	968536	306
200.1	200.1	C83.8	CRL	Lymfocytiskt lymfom (lymfocytärt lymfom, UNS)	96703	96703	306
200.1	200.1	C83.8	CRL	Lymfoplasmacytiskt lymfom/immunocytom	96713	96713	306
200.1	200.1	C83.8	C42.2	Spleniskt marginalzonslymfom	96893	97113	306
200.1	200.1	C85.9	C42.2	Spleniskt B-cellslymfom/leukemi oklassificerad	95913	95913	306
200.1	200.1	C83.8	CRL	Mantelcellslymfom	96733	96743	306
200.1	200.1	C83.8	CRL	Diffust storcelligt B-cellslymfom (centroblastisk/immunoblastisk/anaplastisk)	96803	96833	306
202.1	202.9	C84.4	C49.9	Intravaskulärt storcelligt B-cellslymfom	97123	97123	386
200.1	200.1	C83.8	CRL	T-cells/histiocytiskt storcelligt B-cellslymfom	96883	96833	306
200.1	200.1	C83.8	CRL	ALK-positivt storcelligt B-cellslymfom	97373	96833	306
200.1	200.1	C83.8	CRL	Plasmablastiskt lymfom	97353	96833	306
200.1	200.1	C83.8	CRL	Storcelligt B-cellslymfom som uppkommer ur HHV8-associerad multicentrisk Castleman sjukdom	97383	96833	306
200.1	200.1	C83.8	C38.3	Mediastinalt storcelligt B-cellslymfom	96793	96833	306
200.1	200.1	C83.8	C37.9	Thymiskt storcelligt B-cellslymfom	96793	96833	306
200.1	200.1	C83.8	CRL	Primärt effusionslymfom	96783	96833	306
200.1	200.1	C83.7	CRL	Burkittlymfom	96873	96873	306
200.1	200.1	C83.8	CRL	B-cellslymfom, oklassificerbart, med drag av diffust storcelligt B-cellslymfom och klassiskt Hodgkinlymfom	95963	96833	306

Maligna lymfom

ICD7	ICD9	ICD-O/2	ICD-O/3.2	Benämning	Morf-kod ICD-O/3.2	Morf-kod ICD-O/2	C24/hist
CRL T och NK-cellslymfom							
200.1	200.1	C84.5	CRL	Prekursor T-cell lymfoblastlymfom	97293	968535	306
202.1	202.9	C84.4	C44	Kutant T-cellslymfom	97093	97023	386
202.1	202.9	C84.4	C44	Primärt kutant akralt CD8-positivt T-cellslymfom	97093	97023	386
202.1	202.9	C84.4	C44	Primärt kutant gamma-delta T-cellslymfom	97263	97023	386
202.2	202.1	C84.0	C44	Mycosis fungoides	97003	97003	356
202.2	202.2	C84.1	C44	Sézarys syndrom	97013	97013	356
200.1	200.1	C84.5	C44	Primärt kutant anaplastiskt storcelligt lymfom	97183	971435	306
200.1	200.1	C85.9	C44	Lymfomatoid papulos	97183	959035	306
202.1	202.9	C84.4	CRL	Extranodalt NK/T-cellslymfom, nasal typ	97193	97073	386
202.1	202.9	C84.4	CRL	Enteropatiassocierat T-cellslymfom	97173	97073	386
202.1	202.9	C84.4	CRL	T-cellslymfom, intestinal typ	97173	97073	386
202.1	202.9	C84.4	CRL	Hepatospleniskt T-cellslymfom (mjälte, lever, benmärg)	97163	97073	386
202.1	202.9	C84.4	CRL	Subkutant pannikulit-liknande T-cellsymfom	97083	97073	386
202.1	202.9	C84.4	CRL	Angioimmunoblastiskt T-cellslymfom	97053	97053	386
202.1	202.9	C84.4	CRL	Perifert T-cellslymfom, ospecifikt	97023	97023	386
202.1	202.9	C84.4	C77	Nodalt perifert TCL med follikulär helper fenotyp	97023	97023	386
202.1	202.9	C84.4	CRL	Follikulärt T-cellslymfom	97023	97023	386
200.1	200.1	C84.5	CRL	Anaplastiskt storcelligt T-cellslymfom ALK-positivt	97143	971435	306
200.1	200.1	C84.5	CRL	Anaplastiskt storcelligt T-cellslymfom ALK-negativt	97153	971435	306
200.1	200.1	C84.5	C50.9	Bröstimplantat-associerat anaplastiskt storcelligt lymfom	97153	971435	306

Maligna lymfom

ICD7	ICD9	ICD-O/2	ICD-O/3.2	Benämning	Morf-kod ICD-O/3.2	Morf-kod ICD-O/2	C24/hist
CRL Histiocytozer							
202.1	202.9	C96.3	CRL	Histiocytiskt sarkom, äkta histiocytärt lymfom	97553	97233	316
202.1	202.9	D76.0	CRL	Langerhanscellshistiocytos eosinofilt granulom (LCH eosinofilt granuloma) UNS	97513	77860	386
202.1	202.9	C96.7	CRL	Langerhanscellssarkom	97563	99713	386
202.1	202.9	C96.7	CRL	Interdigiterande dendritiskcellstumör	97571/b	99711/b	381/b
202.1	202.9	C96.7	CRL	Interdigiterande dendritiskcellssarkom, dendritiskcellssarkom UNS	97573	99713	386
202.1	202.9	C96.7	CRL	Folikulärt dendritiskcellstumör	97581/b	99711/b	381/b
202.1	202.9	C96.7	CRL	Folikulärt dendritiskcellssarkom	97583	99713	386
CRL Mastocytozer							
202.1	202.9	C96.2	C44	Kutan mastocytos	97401/b	97401/b	381/b
202.1	202.9	D47.0	CRL	Indolent systemisk mastocytos	97411/b	97411/b	381/b
202.1	202.9	C96.2	CRL	Systemisk mastocytos, associerad med klonal hematologisk sjukdom, aggressiv systemisk mastocytos	97413	97413	386
202.1	202.9	C96.2	CRL	Mastcellssarkom	97403	97403	386
202.1	202.9	D47.0	CRL	Extrakutant mastocytom, mastcellstumör UNS	97401/b	97401/b	381/b

Bilaga 1. Benignitet/malignitet

En tumör ska anges som malign om tredje siffran i den histopatologiska diagnosen C24.1 är en 6:a. Ska anges som benign om den tredje siffran inte är en 6:a, med undantag av följande kombinationer av ICD7 och C24.1 eller ICD-O/2 och C24.1:

ICD7	ICD-O/10	C24.1
		441
		981
174		875
175		051, 053, 055, 063,875
176.9		051, 053, 055, 063
180.1		Alla med undantag för 111*
181		Alla med undantag för 111*
191		715
192		461
192.1		Alla
193		Alla
195		Alla
196		865
197		715
	D46	223
	D47.3	293

*Undantaget för C24/hist 111 för njurbäcken och urinvägar infördes 2023. Tidigare registrerade poster massupdaterades och har fått markering "benign" i efterhand.

Bilaga 2. Diagnosgrund 8

Diagnosgrund 8 i svenska cancerregistret möjliggör en mer specificerad morfologisk kod utan krav på mikroskopisk undersökning i enlighet med internationella rekommendationer. Utöver tillåtna kombinationer listade i nedanstående tabell, kan diagnosgrund 8 användas för flödescytometri utan samtidig annan diagnostik, vilket kan förekomma för vissa blodmaligniteter. Det förekommer också i mycket sällsynta fall att morfologisk undersökning gjord utanför ett patologi/cytologilaboratorium ingår som del i en A-anmälan avseende hematololymfatisk malignitet, även dessa fall kan få en mer specificerad morfologisk kod med diagnosgrund 8.

Läge	Diagnos	Villkor	Från och med
Lever (C22)	Hepatocellulärt carcinom	Förhöjt AFP	2008
Nervsystem (C47, C70, C71, C74, C75)	Neuroblastom	Ålder 0–9 år	2018
Njure (C64)	Nfroblastom/Wilms tumör	Ålder 0–8 år	2019
Öga (C69)	Malignt melanom		2012
Öga (C69)	Retinoblastom	Ålder 0–5 år	1999
Hjärnhinnor (C70)	Meningiom		2018
Hjärnstam (C71.7)	Hjärnstamsgliom	Alla	2018
Hypofys (C75)	Hypofystumörer, kraniofaryngiom		2003

Bilaga 3. Koder för patologi- /cytologiavdelningar samt övriga rapporterande laboratorier 2023

Laboratorier som utför diagnostik som omfattas av rapporteringsskyldigheten för B-anmälan identifieras med en numerisk kod enligt nedan. Tidigare användes ofta separata koder för ett laboratoriums patologiska och cytologiska enheter, men detta är numera redundant då typ av undersökning framgår på andra sätt. Om nya separata enheter tillkommer kontaktas myndigheten för att erhålla en kod.

Kod	Sjukhus	Enhet
011	Karolinska Universitetssjukhuset Solna	Klinisk patologi/cytologi
031	Karolinska Universitetssjukhuset Danderyds sjukhus	Klinisk patologi/cytologi
051	S:t Görans sjukhus	Unilabs Klinisk patologi/cytologi
071	Karolinska Universitetssjukhuset Södersjukhuset	Klinisk patologi/cytologi
081	Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge	Klinisk patologi/cytologi
083	Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge	Klin immunologi/transfusionsmedicin
091	Huvudsta, Solna	Unilabs Klinisk patologi
111	S:t Eriks Ögonsjukhus AB	Ögonpatologi
115	Södertälje sjukhus	Kliniskt-kemiskt laboratorium
121	Akademiska sjukhuset, Uppsala	Klinisk patologi/cytologi
125	Akademiska sjukhuset, Uppsala	Klinisk-kemiskt laboratorium
131	Mälarsjukhuset, Eskilstuna	Unilabs Klinisk patologi/cytologi
135	Mälarsjukhuset, Eskilstuna	Unilabs Klinisk-kemiskt laboratorium
145	Nyköpings lasarett	Unilabs Klinisk-kemiskt laboratorium
211	Universitetssjukhuset i Linköping	Klinisk patologi/cytologi
231	Länssjukhuset Ryhov, Jönköping	Klinisk patologi/cytologi
241	Centrallasarettet i Växjö	Klinisk patologi/cytologi
251	Länssjukhuset i Kalmar	Klinisk patologi/cytologi
271	Blekingesjukhuset, Karlskrona	Klinisk patologi/cytologi
281	Centralsjukhuset, Kristianstad	Klinisk patologi/cytologi
301	Skånes Universitetssjukhus Malmö	Klinisk patologi/cytologi
308	Malmö högskola	Oralpatologi
411	Skånes Universitetssjukhus Lund	Klinisk patologi/cytologi
421	Länssjukhuset i Halmstad	Klinisk patologi/cytologi
425	Länssjukhuset i Halmstad	Benmärgslaboratorium
431	Helsingborgs lasarett	Klinisk patologi/cytologi
501	Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg	Klinisk patologi
505	Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg	Benmärgslaboratorium
508	Sahlgrenska Akademin, Göteborg	Oralpatologi
511	Norra Älvsborgs Länssjukhus, Trollhättan	Klinisk patologi
515	Norra Älvsborgs Länssjukhus, Trollhättan	Benmärgslaboratorium
521	Södra Älvsborgs Sjukhus, Borås	Klinisk patologi
525	Södra Älvsborgs Sjukhus, Borås	Benmärgslaboratorium

Tabellen fortsätter på nästa sida.

Bilaga 3. Koder för patologi-/cytologiavdelningar samt övriga rapporterande laboratorier 2023

Kod	Sjukhus	Enhet
531	Skaraborgs sjukhus, Skövde	Unilabs - Klinisk patologi
535	Skaraborgs sjukhus, Skövde	Unilabs – Benmärgslaboratorium
541	Centralsjukhuset i Karlstad	Klinisk patologi/cytologi
545	Centralsjukhuset i Karlstad	Klinisk-kemiskt laboratorium
551	Universitetssjukhuset i Örebro	Klinisk patologi/cytologi
555	Universitetssjukhuset i Örebro	Klinisk-kemiskt laboratorium
561	Västmanlands sjukhus, Västerås	Klinisk patologi/cytologi
565	Västmanlands sjukhus, Västerås	Klinisk-kemiskt laboratorium
571	Falu lasarett	Klinisk patologi/cytologi
575	Falu lasarett	Klinisk-kemiskt laboratorium
611	Gävle sjukhus	Klinisk patologi/cytologi
615	Gävle sjukhus	Klinisk-kemiskt laboratorium
621	Sundsvalls sjukhus	Klinisk patologi/cytologi
631	Östersunds sjukhus	Klinisk patologi/cytologi
641	Norrlands universitetssjukhus, Umeå	Klinisk patologi/cytologi
651	Sunderby sjukhus, Luleå	Unilabs Klinisk patologi/cytologi
851	SYNLAB Medilab Täby	Klinisk patologi/cytologi
882	Akademiska sjukhuset, Uppsala	Cytogenetik
991	Okänd/utländsk	Klinisk patologi/cytologi

Bilaga 4. Anmälan om tumörer och tumörliknande tillstånd från klinisk verksamhet



Bilaga 4.

ANMÄLAN om tumörer och tumörliknande tillstånd från klinisk verksamhet

Sjukvårdsinrättning, klinik/motsvarande

Patientens personuppgifter (Namn, personnummer)

Diagnosdatum

(år, mån, dag)

Datum för första undersökning/provtagning som ligger till grund för den diagnos del ska lämnas uppgifter om.

En blankett används för varje primärtumör

Primärtumörens lokalisation (anges så specificerat som möjligt)

<input type="text"/>	ICD-kod <input type="text"/>
----------------------	---------------------------------

Morfologisk diagnos (i klartext)

Sida

Höger
 Vänster
 Inte tillämplig
 Okänd

Tumörens utbredning (när underlag finns för att ta ställning till behandling eller då primärkirurgi avslutats, se ytterligare information på nästa sida)

FIGO för gynekologiska tumörer

TNM T N M

Grund för TNM patologisk klinisk

Diagnosgrund

1. <input type="checkbox"/> Klinisk undersökning	5. <input type="checkbox"/> Cytologisk undersökning
2. <input type="checkbox"/> Röntgen, scintigrafi, ultraljud, MR, CT eller motsv. undersökning	6. <input type="checkbox"/> Operation utan histopatologisk undersökning
3. <input type="checkbox"/> Proxektion eller operation med histopatologisk undersökning	7. <input type="checkbox"/> Obduktion utan histopatologisk undersökning
4. <input type="checkbox"/> Obduktion med histopatologisk undersökning	8. <input type="checkbox"/> Annan diagnosgrund än 1-7

Om patienten remitterats till annan sjukvårdsinrättning, klinik/motsv. ange vilken

Diagnostiserande patologi- eller cytologiavdelning eller motsvarande

Preparatnummer inkl. år

Dödsdatum (år, månad, dag)

Upplöcktes den anmälda canceren vid obduktion, dvs. den var inte känd eller misstänkt före dödsfallet? Ja Nej

Datum

Namn på ansvarig läkare

Bilaga 5. Arbetsgrupp

Denna handledning för kodning i Cancerregistret har utarbetats av en arbetsgrupp bestående av:

Jeroen de Munter, Cancerregistret, Socialstyrelsen
Gustav Arvidsson, Cancerregistret, Socialstyrelsen
David Pettersson, Cancerregistret, Socialstyrelsen
Charlotte Örndal (föredragande läkare, Cancerregistret)
Gabrielle Gran, Nationell koordinator, RCC
Ingrid Månsson och Anne Norberg (RCC Stockholm-Gotland)
Carina Bodin och Andrea Back (RCC Mellansverige)
Sara Sterneberg och Yvonne Lindholm (RCC Sydöst)
Anja Palmqvist (RCC Syd)
Charlotta Briggman och Kerstin Dreymerz (RCC Väst)
Katarina Örnkloo och Jenny Bellgran (RCC Norr)