

# ERFASSUNGSMODUL FÜR HÄMATOPOETISCHE ERKRANKUNGEN

HKR-Prototyp: Aufbau,  
Anwendung, Erfahrungen

Peter Ruback, Sonja Kunze,  
Thorsten Wicker

© [www.colourbox.de](http://www.colourbox.de)

# ZEITLICHER ENTWICKLUNGSPFAD

April 2022

Gründung einer **Transformationstaskforce** nach Empfehlungen des European Network of Cancer Registries (ENCR)

Sep 2022

Offizieller Start der Transformationstaskforce mit strukturiertem Arbeitsplan

Januar 2025

**Konzeptionelle Erweiterung: Vom Transformationsmodul zum Modul für systemische Erkrankungen**

März 2025

**Einreichung bei der AG Daten: Modul für systemische Erkrankungen mit 10 Items**

# FRAGESTELLUNGEN

❓ Können wir den Empfehlungen des ENCR folgen, ohne den oBDS anzupassen?

❓ Haben wir realitätsnahe Ergebnisse, die wir aus unserem Datenstand entnehmen können?

# ENTWICKLUNGSGARBEIT IN HAMBURG

## Methodisches Vorgehen

- Bearbeitung der Thematik in Hamburg zeitgleich zum ENCR
- Systematische Erstellung einer Excel-Liste mit typischen Transformationspaaren
- Manuelle Überprüfung und Dokumentation durch Notizfeldeinträge
- Detaillierte Abbildung mit den Kategorien: ja / nein / unbekannt sowie Histologie und zeitliche Komponenten



© xxx

# ZENTRALE ERKENNTNISSE DER ANALYSE

## Klinische Relevanz

- Die erfassten Daten spiegeln den klinischen Alltag wider mit einer zu erwartenden Transformationsrate von 5–8 Prozent gemäß Richter-Transformation.

## Wissenstransfer

- Erkenntnisse flossen direkt in die weiterführende Arbeit der Taskforce ein

## Pragmatische Entscheidung

- Statt drei Jahre auf Ergebnisse der Taskforce zu warten: Entwicklung eines eigenen Prototyps beauftragt. Die Entscheidung für einen eigenen Prototyp entstand aus dem Spannungsfeld zwischen wissenschaftlicher Gründlichkeit und praktischem Bedarf an zeitnahen Lösungen.

# VORGANGSWEISE: VOM NOTIZFELD ZUR AUSWERTUNG ZUM MODUL

1421023	C83.3	#T	ja	9823/3	15.12.2015	15.12.2015
1529154	C83.3	#T	ja	9695/3	U	
1559691	C83.3	#T	ja	9673/3	U	
1680411	C83.3	#T	ja	9823/3	15.02.2012	
1682429	C83.3	#T	ja	9650/3	30.07.2009	
1712493	C83.3	#T	ja	9650/3	30.07.2009	27.03.2017
1715376	C83.3	#T	Ja	9695/3	U	29.08.2017
1792637	C83.3	#T	nein			
1811776	C83.3	#T	nein			
1842200	C83.3	#T	ja	9695/3	14.11.2013	17.04.2018
1846210	C83.3	#T	nein			
1857650	C83.3	#T	ja	9823/3	15.06.2012	15.05.2018
1953864	C83.3	#T	ja	9823/3	24.10.2011	11.10.2018
1961209	C83.3	#T	unbekannt			
2096799	C83.3	#T	ja	9823/3	15.10.1998	28.05.2019
2131813	C83.3	#T	ja	9823/3	12.11.2014	19.07.2019
2151670	C83.3	#T	ja	9590/3	10.10.2019	09.08.2019
2202739	C83.3	#T	nein			
2205603	C83.3	#T	ja	9823/3	x	27.11.2019



**Notiz**

#T: Ja; 9680/3; 9823/3; 03.11.2023; 02.11.2023



**Transformation**

Transformation bestätigt?

Transformiert aus:

Datum der Diagnose:

Transformiert in:

Datum Transformation:

Klonalitätsanalyse?

# UMFASSENDE DATENBASIS DER UNTERSUCHUNG

**Im Zeitraum 2014–2025: 941 Patient:innen intensiv geprüft**

Innerhalb der Gesamtkohorte wurden folgende Fallzahlen analysiert:

Diagnose	Fälle	?
DLBCL (Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom)	4.630 Fälle	(172)
AML (Akute myeloische Leukämie)	3.335 Fälle	(611)
Richtertransformation (CLL -> DLBCL)	14.935 Fälle	(158)

Aus dieser Grundgesamtheit wurden potenzielle Transformationsfälle identifiziert und einer detaillierten Überprüfung unterzogen.

## DLBCL (9680/3)

### Transformations from

- 9651/3 Classic Hodgkin lymphoma, lymphocyte-rich (LR-cHL)
- 9653/3 Classic Hodgkin lymphoma, lymphocyte depletion (LD-cHL)
- 9659/3 Nodular lymphocyte predominant Hodgkin lymphoma (NLPHL)
- 9670/3 Malignant lymphoma, small B lymphocytic, NOS
- 9671/3 Lymphoplasmacytic lymphoma (LPL)
- 9675/3 Malignant lymphoma, mixed small and large cell, diffuse
- 9688/3 T-cell/histiocyte-rich large B-cell lymphoma (THRLBCL)
- 9689/3 Splenic marginal zone lymphoma (SMZL)
- 9690/3 Follicular lymphoma (FL), NOS
- 9691/3 Follicular lymphoma, grade 2
- 9695/3 Follicular lymphoma, grade 1
- 9698/3 Follicular lymphoma, grade 3
- 9699/3 Extranodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT lymphoma)
- 9761/3 Waldenstrom macroglobulinemia (WM)
- 9762/3 Heavy chain desposition disease
- 9766/3 Lymphomatoid granulomatosis grade (LYG) 3
- 9823/3 Chronic lymphocytic leukemia/small lymphocytic lymphoma (CLL/SLL)
- 9940/3 Hairy cell leukemia (HCL)

## AML (9861/3)

### Transformations from

- 9875/3 Chronic myeloid leukemia (CML), BCR::ABL1
- 9920/3 Therapy-related myeloid neoplasms
- 9945/3 Chronic myelomonocytic leukemia (CMML), NOS
- 9950/3 Polycythemia vera (PV)
- 9960/3 Myeloproliferative neoplasm, NOS
- 9961/3 Primary myelofibrosis (PMF)
- 9962/3 Essential thrombocythemia (ET)
- 9963/3 Chronic neutrophilic leukemia (CNL)
- 9964/3 Chronic eosinophilic leukemia (CEL)
- 9975/3 Myelodysplastic/myeloproliferative neoplasm, unclassifiable
- 9980/3 Myelodysplastic syndrome with single lineage dysplasia (MDS-SLD)
- 9982/3 Myelodysplastic syndrome with ring sideroblasts and single lineage dysplasia (MDS-RS-SLD)
- 9983/3 Myelodysplastic syndrome with increased blasts (MDS-IB)
- 9984/3 Refractory anemia with excess blasts in transformation (RAEB-T) [OBS]
- 9985/3 Myelodysplastic syndrome with multilineage dysplasia (MDS-MLD)
- 9986/3 Myelodysplastic syndrome associated with isolated del(5q)
- 9987/3 Therapy-related myelodysplastic syndrome (t-MDS), NOS
- 9989/3 Myelodysplastic syndrome, unclassifiable (MDS-U)
- 9991/3 Refractory neutropenia
- 9992/3 Refractory thrombocytopenia
- 9993/3 Myelodysplastic syndrome with ring sideroblasts and multilineage dysplasia (MDS-RD-MLD)

# PRAXISBEZOGENE HERAUSFORDERUNGEN



## Zeitaufwand

Akzeptabel auf Meldungsebene, aber auf Fallebene erheblicher Arbeitsaufwand durch notwendige manuelle Prüfungen.

## Plausibilitätsprobleme

Logische Inkonsistenzen wie Transformationsdatum vor Erstdiagnose erfordern zusätzliche Validierungsprozesse.

## Dokumentationsunklarheiten

Offene Frage: Soll die Transformation in allen Primärmeldungen oder nur einmalig dokumentiert werden?

Die Komplexität der Dokumentation führt zu erheblichem Mehraufwand für die Dokumentierenden und kann die Datenqualität beeinträchtigen, wenn keine einheitlichen Standards etabliert werden.

# GEMEINSAMES ERARBEITEN VON REGELN UND DEFINITIONEN

Textbaustein	Transformation Ja/ Nein?	Transformiert aus	Transformiert in	
<p>Der durchflusszytometrische, histologische und immunhistochemische Befund des Knochenmarks entspricht einem myelodysplastischen Syndrom mit multilineärer Dysplasie und Blastenexzess mit <b>Übergang</b> in eine akute myeloische Leukämie mit myelodysplasieassoziierten Veränderungen. Im Knochenmarkblut machen die Blasten noch etwa lediglich <b>15 %*</b> der Gesamtleukozyten aus. Immunhistochemisch findet sich jedoch an zahlreichen Stellen ein erhöhter Blastengehalt im Knochenmark von fokal etwa 25 %.</p>	N	-	-	* lt. Definition nach SEER: The defining criterion for AML is the presence of greater than or equal to 20% myeloid blasts in the peripheral blood or bone marrow. Anm.: fokal $\geq 20\%$ ist nicht ausreichend für die Diagnosestellung einer AML
<p>Akute myeloische Leukämie entsprechend einer AML mit MDS-assoziierten Veränderungen. Die unreifen bzw. blastären Zellen machen insgesamt 38% der Knochenmarkzellen aus. <b>Bei vorbekannter chronischer myelomonozytärer Leukämie</b> dürfte es sich um eine <b>sekundäre</b> AML handeln.</p>	J	9945/3	9861/3	
<p>Bei dem nun vorliegenden Blastengehalt von 24% bestehen damit die Kriterien einer sekundären akuten myeloischen Leukämie, die sich aus der bekannten MDS entwickelt hat.</p>	J	9989/3	9895/3	
<p>Hypoplastische Myelodysplasie vom Typ einer RAEB-2 mit <b>fokalem Übergang</b> in eine hypoplastische AML. Die <b>Blasten</b> myeloischen Phänotypes machen 15 %, <b>fokal bis 20%</b> der kernhaltigen Knochenmarkzellen aus. Es besteht eine multilineäre Dysplasie mit Proliferation kleiner atypischer Megakaryozyten und einer leichter Retikulinfaserfibrose Grad.</p>	N			

# DATENLAGE – IMMER WIEDER HERAUSFORDERND

## Hohe Dunkelziffer durch Dokumentationslücken

- Fehlende Pathologiemeldungen als Hauptursache für unvollständige Daten
- Codiermuster deuten auf Transformation hin, aber oft ohne formale Bestätigung
- In manchen Fällen nur vermutete Transformation in Freitextfeldern dokumentiert

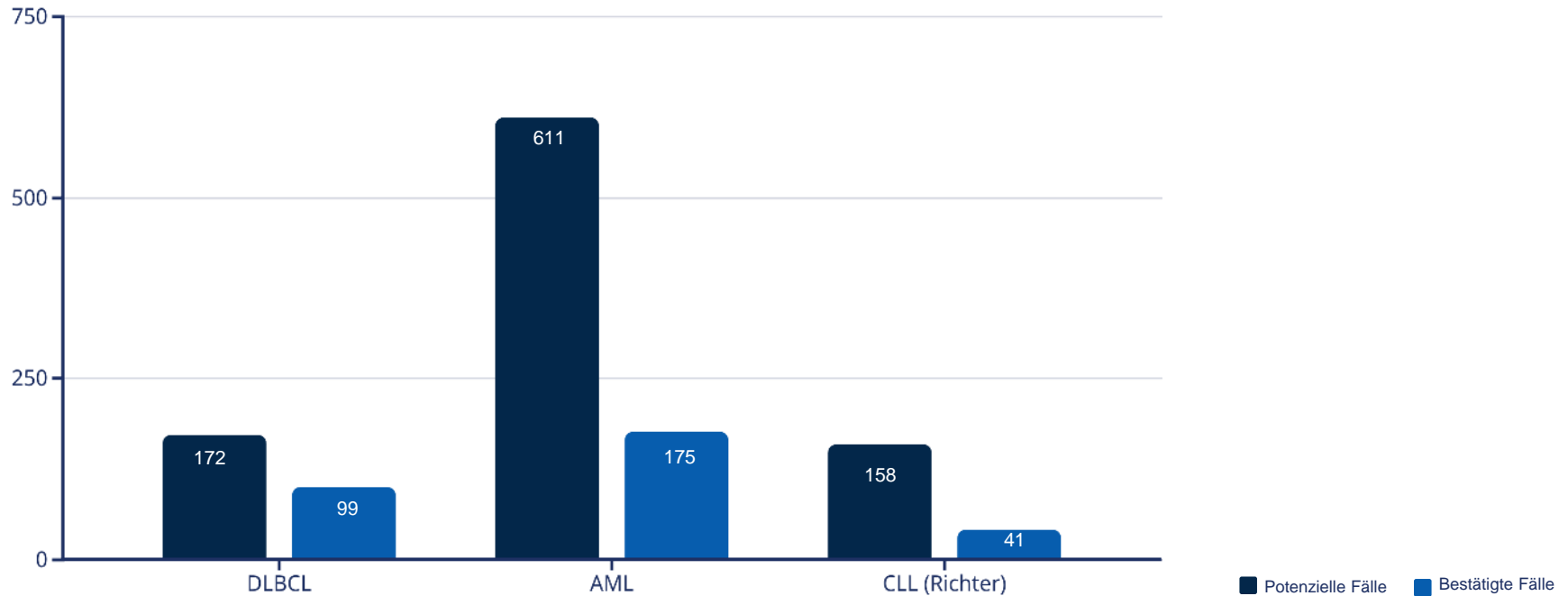
## Bei vorhandener Dokumentation

- Meist qualitativ hochwertige und gut beschriebene Transformationsprozesse



© xxx

# BESTÄTIGTE TRANSFORMATIONEN NACH ENTITÄTEN



Die Bestätigungsraten variieren erheblich: DLBCL: 2,16 %, AML: 5,87 %, CLL (Richter): nur 0,03 %.

# ZEITSPANNEN DER TRANSFORMATIONEN

1852

Tage bei DLBCL



Entspricht durchschnittlich  
**5 Jahren und 5 Monaten**  
zwischen Erstdiagnose und  
dokumentierter  
Transformation

412

Tage bei CLL -> DLBCL (Richter)



Entspricht durchschnittlich  
**1 Jahr und 2 Monaten** –  
deutlich schnellere  
Transformation als bei DLBCL

495

Tage bei AML



Entspricht durch-  
schnittlich **1 Jahr und  
3 Monaten** zwischen  
Erstdiagnose und  
Transformation

# ZIELE UND NÄCHSTE SCHRITTE VOR EINFÜHRUNG EINES STANDARDISIERTEN MODULS

**Umfassende Schulung:** Dokumentierende und Meldende müssen gezielt für die Erfassung von Transformationen geschult werden.

**Wissensharmonisierung:** Schaffung eines einheitlichen Verständnisses von Transformationen unter allen Beteiligten.

**Regelwerk etablieren:** Entwicklung klarer Anwendungsregeln für eine standardisierte Dokumentation.

**Datenlückenmanagement:** Strategien zur Kompensation und Reduktion von Dokumentationslücken

# QUELLENVERZEICHNIS

**ENCR Recommendation: Recording Recurrence, Progression and Transformation Episodes, 2025**

**SEER Hematopoietic and Lymphoid Neoplasm Database**

**Manual der Krebsregistrierung (Auflage 2018)**

VIELEN DANK FÜR  
IHRE/ EURE  
AUFMERKSAMKEIT!

[www.mediaserver.hamburg.de](http://www.mediaserver.hamburg.de) / Andreas Vallbracht