

2. Verwendung einer aktualisierten Diagnosenklassifikation (International Classification of Childhood Cancer, Third Edition)

Am Deutschen Kinderkrebsregister wird unterschieden zwischen der *Registerdatenmenge im engen Sinne* (enthält alle in der jeweils zugrunde gelegten International Classification of Childhood Cancer definierten Diagnosen) und der *erweiterten Registerdatenmenge*, in der einige wenige, zusätzlich systematisch erfasste Erkrankungen (z.B. die Langerhanszell-Histiocytose) enthalten sind. In der Tabelle 2 des vorliegenden Berichtes (Kap. 3) sowie in den entsprechenden Tabellen der vorhergehenden Jahresberichte ist angegeben, zu welcher dieser beiden Registerdatenmengen die einzelnen pädiatrisch-onkologischen Diagnosen jeweils gehören.

Im Jahre 2000 wurde von der WHO, basierend auf der ICD-10 (8), die aktuell gültige Klassifikation der Onkologie, die ICD-O-3 (9), herausgegeben. Auf Basis der Vorgängerversion ICD-O-2 (10) war seinerzeit mit der ICCC (International Classification of Childhood Cancer) (11) eine zusammenfassende Klassifikation der kindlichen Krebserkrankungen erstellt worden. Das Deutsche Kinderkrebsregister berichtet seither die registrierten Fälle in diesen Klassen. Von einer Arbeitsgruppe der International Agency for Research on Cancer (IARC) wurde im Jahr 2005 in Zusammenarbeit mit dem Deutschen Kinderkrebsregister eine entsprechende neue Klassifikation, die ICCC-3, erstellt (1).

Im Laufe der Jahre 2005 und 2006 erfolgte die Umstellung des gesamten Registers auf die ICD-O-3-Klassifikation und dem vorliegenden Jahresbericht liegt erstmals die darauf basierende ICCC-3 zugrunde. Da diese Klassifikation in vieler Hinsicht detaillierter ist als die Vorgängerversion, führte die Umstellung zu einer Reihe von Verschiebungen und Umwidmungen einzelner Diagnosenkategorien und zur Hinzunahme von bislang nicht zur Registerdatenmenge im engen Sinne gehörenden Diagnosen, zum Beispiel zum Einschluss des myelodysplastischen Syndroms (MDS).

Die neue Diagnosenklassifikation ICCC-3 ist im Anhang A3 abgedruckt.

Im Vergleich zu unseren im Jahresbericht 2005 publizierten Daten ist nun in allen Jahren eine höhere Fallzahl und damit auch eine jährlich um etwa 0,6/100.000 unter 15-Jährige höhere Gesamtinzidenz zu verzeichnen. Dies ist zu einem wesentlichen Teil darauf zurückzuführen, dass das MDS bisher lediglich zur erweiterten Registerdatenmenge gehörte, mit der Umstellung auf die ICD-O-3 nun aber als maligne Erkrankung gewertet wird, damit einer ICCC-3-Gruppe zugeordnet wird und somit in die Registerdatenmenge im engen Sinne

2. Using the updated diagnosis classification (International Classification of Childhood Cancer, Third Edition)

The GCCR differentiates between the *registry data in the narrow sense* (including all diagnoses covered by the respective International Classification of Childhood Cancer) and the *extended registry data*, which covers a few additionally systematically recorded diagnoses, such as Langerhanszell-Histiocytosis. Table 2 of this report (Chapter 3) and the corresponding tables of previous GCCR reports show the respective registry data bases for each disease entity.

In 2000 the WHO published the current oncology classification, ICD-O-3 (9) based on the current classification of diseases ICD-10 (8). Based on the previous ICD-O-2 (10), paediatric oncologists had worked out a summary classification of childhood cancers, the ICCC (International Classification of Childhood Cancer (11)). Since then, the GCCR uses this classification to present its data. An IARC committee including GCCR experts worked out a corresponding new classification, ICCC-3 (1).

During 2005, the entire registry was converted to ICD-O-3. This classification is in many respects more precise and more detailed than the previous version, leading to a number of shifts, reassignments and also additions of some diagnoses into the registry data in the narrow sense, as e.g. the myelodysplastic syndrome (MDS).

The ICCC-3 is presented as Appendix 3.

Comparing the tables in this report to those in the annual report of 2005, we first note the higher number of cases in all years and consequently also the higher incidence of about 0.6/100,000 per year for cases under 15 years of age. The main cause is the inclusion of the myelodysplastic syndrome (MDS), which had previously been registered in the extended registry data, and is now considered as a malignant disease in ICD-O-3, has been included in ICCC-3, and thus is now included in the registry data in the narrow sense. A few more rare and

aufgenommen wurde. Hinzu kommen einige weitere seltene Diagnosen, da die ICD-O-3 an vielen Stellen eine präzisere Einordnung erlaubt. Damit zählen jetzt auch einzelne Fälle zur Registerdatenmenge im engen Sinne, die bisher zwar auch gemeldet wurden, jedoch nicht als maligne Erkrankung zählten. Inklusiv der MDS sind dies nun über 500 „zusätzlich“ berichtete Fälle seit 1980.

Einige der wesentlichen Veränderungen durch die Umstellung vom vorherigen ICC3 auf den nun aktuellen ICC3-3 werden im Folgenden beschrieben:

In die Klasse ICC3-3 I (Leukämien, myeloproliferative und myelodysplastische Erkrankungen) wurde die MDS aufgenommen. Einige bisher den chronisch myeloischen Leukämien zugeordnete Fälle werden jetzt ebenfalls als myeloproliferative Erkrankungen klassifiziert: chronische myelomonocytaire Leukämien und juvenile myelomonocytaire Leukämien.

In der Klasse ICC3-3 II (Lymphome und retikuloendotheliale Neubildungen) wurden einige früher unter der Langerhanszell-Histiocytose (LCH) subsumierte Fälle der disseminierten LCH jetzt den lymphoretikulären Neoplasien und damit der Registerdatenmenge im engen Sinne zugeordnet. Die nicht disseminierte LCH gehört weiterhin nur zur erweiterten Registerdatenmenge.

Relativ viele Änderungen ergaben sich bei den Tumoren des zentralen Nervensystems und den sonstigen intrakraniellen und intraspinalen Neubildungen (ICC3-3 III). Die ICD-O-3 ermöglicht jetzt die genaue Codierung von gutartigen Hypophysenadenomen und Gangliocyten, wodurch diese früher einer Sammelklasse zugeordneten und nicht in der ICC3 eingeschlossenen Diagnosen jetzt in Klasse III der ICC3-3 eingeordnet werden können. Zentrale Neurozytome und Gliofibrome werden jetzt neu als „borderline“ eingestuft. Zwischen den Astrozyten und den sonstigen Gliomen gab es einige Verschiebungen. Der Klasse der intrakraniellen und intraspinalen embryonalen Tumoren werden nicht nur die bisherigen primitiven neuroektodermalen Tumoren zugeordnet, sondern auch eine Reihe von bislang unter Weichteilsarkomen und anderen Tumoren des sympathischen Nervensystems einsortierte Tumoren, konkret insbesondere Fälle von atypischen teratoiden/rhabdoiden Tumoren (neuer Code im ICD-O-3), Neuroepitheliomen und Medulloepitheliomen.

Daher sind jetzt kaum noch periphere Nervensystemtumoren (ICC3-3 IV) registriert, die keine Neuroblastome oder Ganglioneuroblastome (ICC3-3 IVa) sind (in den letzten 10 Jahren insgesamt 6).

Aus den bisherigen Weichteilsarkomen werden jetzt einige seltene Fälle fibröser Histiocytome den

special diseases, which had previously not been counted as malignant disease, are now also included in the registry data in the narrow sense. These few and the rather frequent MDS cases together „add“ about 500 cases to the reported registry data since 1980.

Some of the major changes due to the reclassification from ICC3 to ICC3-3 are now being described in more detail in the following:

The class ICC3-3 I (Leukaemias, myeloproliferative and myelodysplastic diseases) now includes MDS. Additionally some diseases previously classified as chronic myeloid leukaemias are now included in the myeloproliferative diseases: Chronic myelomonocytic leukaemias and juvenile myelomonocytic leukaemias.

ICC3-3 II (Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms) now lists some cases of disseminated Langerhans cell histiocytosis (LCH) under the miscellaneous lymphoreticular neoplasms, thus including them in the registry data in the narrow sense. The non-disseminated LCH remains in the extended registry data.

The class ICC3-3 III, CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms, saw fairly many changes. The ICD-O-3 now permits identifying benign pituitary adenomas and gangliocytomas, so that they can be reassigned from the „other“ class outside the ICC3 into ICC3-3 III. Central neurocytomas and gliofibromas are now considered „borderline“. A number of cases were exchanged between astrocytomas and other gliomas. Primitive neuroectodermal tumours remain in the class of the intracranial and intraspinal tumours, and are supplemented by a number of tumours previously classified as soft tissue sarcomas or other tumours of the nervous system: specifically some cases of atypical teratoid/rhabdoid tumours (new code in ICD-O-3), neuroepitheliomas and medulloepitheliomas.

As a consequence, we hardly see any nervous system tumours (ICC3-3 IV) besides neuroblastoma and ganglioneuroblastoma (ICC3-3 IVa) any more, exactly 6 cases in the last 10 years.

Out of the previous soft tissue sarcomas a few cases of fibrous histiocytoma are now assigned to the

malignen Knochentumoren (ICCC-3 VIII) zugerechnet. Aus diesen diversen Gründen ist die Inzidenz der Weichteilsarkome und anderer extraossärer Sarkome (ICCC-3 IX), insbesondere bei den sehr jungen Kindern, in diesem Bericht etwas geringer als die der Weichteilsarkome in früheren, ICD-O-2 basierten Berichten. Innerhalb der Klasse der Weichteilsarkome und anderer extraossärer Sarkome gibt es eine größere Zahl von histiozytären Fibromen und Dermatofibrosarkomen, die nicht mehr den fibromatösen Neoplasien, sondern den anderen spezifizierten Weichteilsarkomen zugeordnet werden. Die neuen, präziseren Codes im ICD-O-3 erlauben es, einige wenige bislang den unspezifizierten Tumoren zugeordnete Fälle von desmoplastischen klein-/rundzelligen Tumoren den Weichteilsarkomen zuzuordnen.

Die ICD-O-3 ermöglicht weiterhin die Zuordnung einiger bisher als unspezifizierte Tumoren (ICCC XIIb) geltender Diagnosen zu den sonstigen spezifizierten Tumoren (ICCC-3 XIIa). Dadurch konnte die Gruppe der sonstigen nicht spezifizierten Tumoren (ICCC-3 XIIb) auf sehr wenige Fälle (5 in den letzten 10 Jahren) reduziert werden. Die geringe Größe dieser Gruppe ist ein Qualitätsmerkmal für Krebsregister: Über 99,9% aller gemeldeten Erkrankungsfälle können sehr spezifisch den einzelnen Diagnosenklassen zugeordnet werden.

malignant bone tumours (ICCC-3 VIII). For these various reasons the incidence of the soft tissue sarcomas and other extraosseous sarcomas (ICCC-3 IX) is lower than in previous reports based on ICD-O-2, especially in very young children. Within the class of soft tissue and other extraosseous sarcomas there is a notable number of histiocytous fibromas and dermatofibrosarcomas, which are no longer considered fibromatous neoplasms, but rather other specified soft tissue sarcomas. The new precise codes in ICD-O-3 permit to reassign a number of desmoplastic or small/round cell tumours from unspecified tumours to the soft tissue sarcomas.

Finally ICD-O-3 permits moving a number of previously other unspecified malignant tumours (ICCC XIIb) into other specified malignant tumours (ICCC-3 XIIa). The size of this group is a quality criterion for cancer registries. More than 99.9% of all German cases can be assigned to a specific class.