

2. Epidemiologische Kenngrößen im internationalen Vergleich

Grundlage

Von der IARC in Lyon wurde 1998 eine umfassende Publikation der weltweit beobachteten Krebsinzidenzen bei Kindern veröffentlicht („International Incidence of Childhood Cancer“, 1). Es handelt sich hierbei um die Fortschreibung der zuvor einzigen, 1988 erschienenen Zusammenstellung dieser Art (3), von der im selben Jahr auch eine Zusammenfassung publiziert worden war (4). In dieser neuen Monographie (im folgenden als „IARC-Publikation“ bezeichnet) ist das Kinderkrebsregister durch seine Mitautorenschaft vertreten, und es hat von den Registern die meisten Daten bereitstellen können. Insgesamt sind Inzidenzen aus über 60 Ländern zusammengestellt. Grundlage für die Diagnosenklassifikation ist die International Classification of Childhood Cancer (2), die auch für die Jahresberichte des Kinderkrebsregisters herangezogen wird.

Die IARC-Publikation bildet eine ganz ausgezeichnete Grundlage, die von uns für Deutschland ermittelten Erkrankungsdaten international zu vergleichen. Dazu haben wir die größten Register herausgegriffen, die alle mit mindestens tausend Erkrankungsfällen insgesamt beigetragen haben und darüber hinaus jährlich mindestens hundert neue Erkrankungsfälle aufweisen. Nicht berücksichtigt haben wir die Register, deren Daten von den Herausgebern der IARC-Publikation als nur mit größeren Einschränkungen interpretierbar gekennzeichnet wurden. Insgesamt handelt es sich neben dem Deutschen Kinderkrebsregister um 23 weitere Register, die die genannten Kriterien erfüllen. Diese sind in Tabelle 5, sortiert nach der Zahl der durchschnittlichen jährlichen Meldungen, aufgeführt.

Die Daten des Deutschen Kinderkrebsregisters sind in der IARC-Publikation getrennt für den Zeiträume 1985-1990 (nur Westdeutschland) und 1991-1995 (Gesamtdeutschland) enthalten. Für den hier nun vorgelegten Inzidenzvergleich haben wir diese Zeiträume zusammengefasst. (Analog z.B. zu Anhang A1 sind für die ersten Jahre nur Kinder aus Westdeutschland und später auch aus den neuen Bundesländern einbezogen.)

Es ist festzustellen, dass das Deutsche Kinderkrebsregister weltweit das größte seiner Art ist. Insgesamt basieren die Angaben in der IARC-Publikation auf 15.488 Erkrankungsfällen (1985-1995). Seit 1991 mit der Erweiterung der Bundesrepublik die Erfassung ausgedehnt wurde, kom-

2. International Comparisons

Basis

The IARC published a comprehensive overview of childhood cancer world-wide in 1998 (1). This is an update of a previous overview, first published in 1988 (3), which was summarised in 1988 in (4). The German Childhood Cancer Registry is represented in this new monograph (which will be called the „IARC publication“ henceforth) by its co-authorship and it provided the single largest database of all registries. Incidence rates from 60 countries over all were collected. The International Classification of Childhood Cancer (2) is used as the basis of the IARC publication as well as in the annual report of the GCCR.

The IARC publication is an excellent basis for international comparisons of the German incidence rates. We selected the largest registries for comparison, by defining „large“ as having contributed at least 1000 cases in total and at least 100 new cases annually. We excluded registries considered to be of limited reliability by the publishers of the IARC publication. These criteria leave us with 23 registries besides the GCCR. They are presented in table 5 sorted by the average number of annual registrations.

The data of the GCCR were included in the IARC publication separately for the years 1985-1990 (West Germany only) and 1991-1995 (all of Germany). The following incidence rate comparison is based on both periods together. (This follows the principles of e.g. appendix A1, where for the first years only children from West Germany are included and the former GDR states are included from 1991 onwards).

Note that the GCCR is the largest one of its kind world-wide. The incidence rates are based on 15,488 new cases (1985-1995). The registry area was extended by the German reunification in

men jährlich bei einer Bevölkerung von 13,2 Millionen Kindern etwa 1700 Neuerkrankungen hinzu.

Zu den fünf größten Registern, jedes mit jährlich mehr als 500 neu erkrankten Kindern, gehören das britische Register für England und Wales (National Registry of Childhood Tumours), das kanadische Register (Canadian Cancer Registry), das australische Register (Australian Paediatric Cancer Registry) und die Daten aus den neun im SEER-Programm (Surveillance, Epidemiology and End Results) der USA zusammengeschlossenen Registern („SEER-Register“). Alle haben mit mehr als 5000 Erkrankungsfällen zur IARC-Publikation beigetragen. Für diese erfolgt weiter hinten noch eine gesonderte Gegenüberstellung mit den deutschen Daten.

Zu den 24 größten Registern gehören darüber hinaus noch vier skandinavische, sieben weitere eu-

ropäische. Die Bevölkerung unter Risiko seitdem sind 13,2 Millionen Kinder, was zu etwa 1700 neuen Fällen pro Jahr führt.

Die nächsten vier größten Register mit jeweils mehr als 500 neuen Fällen pro Jahr sind das britische Register für England und Wales (National Registry of Childhood Tumours), das kanadische Register (Canadian Cancer Registry), das australische Register (Australian Paediatric Cancer Registry) und die Daten der neun USA-Register, die im SEER-Programm (Surveillance, Epidemiology and End Results) zusammengefasst sind. Alle diese Register haben mehr als 5000 Fälle zur IARC-Publikation beigetragen. Einige der folgenden Vergleiche basieren auf diesen Registern einzeln.

Weiterhin gehören zu den 24 größten Registern vier skandinavische, sieben weitere europäische, drei

Tabelle 5: Auflistung der 24 größten Register für maligne Erkrankungen im Kindesalter und deren Beitrag zur IARC-Publikation (1)
24 registries with the largest contribution to the IARC monograph on International Incidence of Childhood Cancer (1)

Registry	Annual childhood population on average (in million)	Period	Cases in total	Cases per year on average
GCCR, Germany *)	11.012	1985-1995	15488	1408
UK, England & Wales	9.601	1981-1990	11352	1135
Canada	5.029	1982-1991	7260	726
USA, SEER, White	3.891	1983-1992	5718	572
Australia	3.730	1982-1991	5112	511
USA, New York, White	2.754	1983-1991	3584	398
Netherlands	2.742	1989-1992	1457	364
Czech Republic	2.392	1980-1989	2894	289
France	1.954	1983-1992	2538	254
Sweden	1.520	1983-1989	1590	227
Japan, Osaka	1.821	1981-1989	2003	223
USA, Greater Delaware Valley, White	1.463	1980-1989	2018	202
Slovakia	1.345	1980-1989	1690	169
Hong Kong	1.271	1980-1989	1639	164
Spain	1.187	1980-1991	1885	157
Finland	0.955	1980-1989	1420	142
Denmark	0.923	1983-1991	1241	138
Italy	1.017	1980-1991	1638	137
Israel, Jews	1.046	1980-1989	1371	137
Costa Rica	0.955	1984-1992	1202	134
USA, Los Angeles, Hispanic	0.787	1984-1992	1134	126
UK, Scotland	1.005	1981-1990	1201	120
Norway	0.838	1980-1989	1201	120
New Zealand, non-Maori	0.702	1980-1992	1391	107
*) GCCR, before reunification	9.186	1985-1990	7036	1173
after reunification	13.204	1991-1995	8452	1690

ropäische und drei nordamerikanische, das israelische Register sowie vier Register aus dem Fernen Osten und aus Übersee (Japan-Osaka, Hongkong, Costa Rica, Neuseeland).

Zu den im vorliegenden Kapitel angegebenen Häufigkeiten und Inzidenzen des Deutschen Kinderkrebsregisters ist anzumerken, dass sie von denen in den anderen Kapiteln dieses Berichtes leicht abweichen, weil hier ein anderer Zeitraum zugrunde liegt; dies erfolgte aus Gründen der Vergleichbarkeit mit der IARC-Publikation. Um die aktuellen deutschen Inzidenzen zu finden, sei insbesondere auf die Tabellen und Übersichten in den Anhängen A1 und A2 verwiesen.

Inzidenzvergleich

In der Tabelle 6 sind für die 24 ausgewählten Krebsregister die Inzidenzen für die malignen Erkrankungen insgesamt (Sortierkriterium) sowie für die wichtigsten Diagnosen angegeben. Die höchste für alle Erkrankungen ermittelte Erkrankungsrate beträgt 16,1/100.000 (USA, Los Angeles), die niedrigste 12,2/100.000 (England/Wales). Die für Deutschland berechnete Inzidenz liegt bei 13,4/100.000. Damit weisen 16 andere große Register eine höhere Inzidenz auf als das Deutsche Kinderkrebsregister. Bemerkenswert ist hierbei, dass gerade die beiden Register, die weltweit die meisten jährlichen Meldungen zu verzeichnen haben, eher niedrige Erkrankungsraten aufweisen.

Die vier skandinavischen Krebsregister zeigen dicht beieinander liegende Inzidenzen zwischen 15,2 und 15,9/100.000 und gehören damit zu den Registern mit den eher hohen Raten. Die nordamerikanischen Register liegen mit Erkrankungs-raten zwischen 14,5 und 15,0/100.000 etwas darunter (Ausnahme: Register in Los Angeles mit der insgesamt höchsten Inzidenz).

Basierend auf den Daten der 24 ausgewählten Krebsregister wurden, getrennt für verschiedene Diagnosen, jeweils die niedrigsten und höchsten Erkrankungs-raten sowie die medianen Inzidenzen ermittelt und in Tabelle 7 den deutschen Raten gegenübergestellt. Es ist festzustellen, dass die Inzidenzen für Lymphome oberhalb der für die übrigen Register ermittelten medianen Inzidenz liegen, bei den ZNS-Tumoren dagegen liegen sie relativ deutlich darunter (2,6 versus 3,0/100.000). Dies kann als Hinweis darauf interpretiert werden, dass die Lymphome möglicherweise einen etwas höheren Vollständigkeitsgrad im deutschen Register haben als die übrigen Erkrankungen. Andererseits sehen wir die Beobachtung, dass die ZNS-Tumoren gegenüber den an-

Northern American, the Israeli registry, and four more registries from the Far East and Overseas (Japan-Osaka, Hongkong, Costa Rica, New Zealand).

The frequencies and incidence rates presented for Germany in this chapter deviate slightly from the ones presented in other chapters of this report, as they are based on a different period; this is to ensure comparability to the IARC publication. To view the current German incidence rates see the tables and overviews in annex A1 and A2.

Comparison of incidence rates

The incidence rates for all malignant diseases and some major diagnoses are presented in table 6 for the 24 registries selected (sorted by the incidence rates of all diseases). The highest rate was observed in the US (Los Angeles, 16.1/100,000), the lowest in England/Wales (12.2/100,000). The incidence rate in Germany is 13.4/100,000. Thus 16 other large registries show a higher incidence rate compared to the GCCR. It is remarkable that the two registries with the highest absolute numbers of cases world-wide have rather low incidence rates.

Incidence rates for the four Scandinavian registries are between 15.2 to 15.9/100,000 and can thus be considered to have rather high rates. The North American registries have rates slightly below this between 14.5 and 15.0/100,000 (except for Los Angeles with the overall highest incidence rate).

Table 7 displays the lowest and highest rates and the median incidence rates for some selected diseases based on those 23 registries compared to the German rates. Note that for lymphomas the German incidence rate is above the median of the other registries, for CNS tumours however it is well below it (2,6 versus 3.0/100,000). This may be interpreted as lymphomas having a higher degree of completeness in the German registry compared to other diseases. On the other hand we consider the lower incidence rate of CNS tumours as another indicator of the long known considerable underreporting of this diagnosis in Germany, see also chapter 4. For all other diseases, the German incidence rates are more or less the same as the median of the other registries, for leukaemias they are exactly the same.

Tabelle 6: Altersstandardisierte Inzidenzen der 24 größten Krebsregister nach Diagnosen (pro 100.000; Standard: Weltbevölkerung; Abkürzungen s. Tab. 7)
Age-standardized incidence rates of the 24 largest cancer registries by diagnoses (per 100,000, standard: world standard population) (abbreviations see table 7)

Registry	Total	lymph. Leuk	nlymph. Leuk	Hodg	nHodg	CNS	Neuro	Retino	Nephro	Osteo	Ewing	Rhabdo	Germ cell	Carc
USA, Los Angeles, Hispanic	16.1	4.8	0.9	0.6	0.8	3.0	1.0	0.5	0.9	0.4	0.2	0.4	0.8	0.3
New Zealand, non-Maori	15.9	4.1	0.8	0.4	0.4	3.2	1.2	0.8	1.1	0.3	0.2	0.6	0.6	0.7
Denmark	15.9	4.3	0.8	0.4	0.4	3.9	1.2	0.6	1.0	0.2	0.2	0.5	0.5	0.4
Sweden	15.4	4.0	0.7	0.5	0.6	4.1	0.9	0.4	1.1	0.3	0.2	0.3	0.5	0.6
Finland	15.4	4.2	0.5	0.4	–	3.9	1.0	0.5	1.0	0.3	0.1	0.5	0.4	0.6
Norway	15.2	3.8	0.8	0.4	0.6	3.4	1.2	0.6	0.8	0.3	0.2	0.5	0.5	0.5
USA, SEER, White	15.0	3.8	0.6	0.6	0.6	3.2	1.3	0.5	1.0	0.3	0.3	0.5	0.4	0.5
Canada	14.9	4.1	0.6	0.6	0.5	2.9	1.1	0.4	0.9	0.3	0.2	0.5	0.5	0.5
USA, New York, White	14.9	3.7	0.7	0.6	0.5	3.2	1.2	0.4	0.9	0.3	0.3	0.6	0.5	0.5
USA, Greater Del. , White	14.5	3.7	0.7	0.6	0.7	3.2	1.3	0.4	1.0	0.2	0.2	0.4	0.6	0.3
Italy	14.3	3.8	0.8	0.6	0.5	3.0	1.1	0.2	0.8	0.4	0.3	0.6	0.4	0.3
Australia	14.2	4.0	0.8	0.4	0.6	3.0	1.0	0.4	0.9	0.2	0.3	0.5	0.4	0.6
Spain	14.1	3.3	0.8	0.5	0.9	2.6	1.1	0.5	0.7	0.3	0.4	0.6	0.5	0.4
Costa Rica	13.6	4.6	0.9	1.1	0.7	1.7	0.5	0.6	0.6	0.2	0.1	0.4	0.5	0.5
France	13.5	3.2	0.6	0.5	0.4	2.8	1.4	0.4	0.8	0.3	0.3	0.5	0.4	0.5
Netherlands	13.5	3.1	0.6	0.4	0.8	3.0	0.8	0.5	0.9	0.3	0.2	0.6	0.5	0.5
GCCR, Germany	13.4	3.8	0.7	0.6	0.8	2.6	1.2	0.4	1.0	0.3	0.3	0.5	0.4	0.1
Japan, Osaka	13.3	2.8	0.8	0.1	0.7	2.7	1.3	0.4	0.5	0.3	0.1	0.5	1.0	0.2
Israel, Jews	13.3	1.9	0.5	0.8	0.5	3.0	1.5	0.4	0.7	0.3	0.4	0.5	0.4	0.6
Hong Kong	13.2	4.1	0.4	–	–	1.7	0.8	0.6	0.5	0.3	0.0	0.2	0.6	0.4
Slovakia	12.9	2.7	0.7	0.8	0.8	2.9	0.8	0.4	0.7	0.1	0.2	0.3	0.5	0.4
Czech Republic	12.6	2.8	0.5	0.8	0.8	2.3	0.8	0.4	1.0	0.3	0.3	0.3	0.4	0.5
UK, Scotland	12.5	3.4	0.5	0.4	0.5	3.1	0.8	0.6	0.8	0.2	0.2	0.5	0.5	0.3
UK, England & Wales	12.2	3.3	0.6	0.5	0.6	2.7	0.9	0.4	0.8	0.3	0.2	0.5	0.4	0.3

–: When for any registry more than one third of the cases in a main diagnostic group are in the 'unspecified' subgroup, the incidence rates have not been printed for any of the subgroups.

deren Erkrankungen im internationalen Vergleich nach unten abweichen, als Beleg für die seit langem bekannte, deutliche Untererfassung für diese Diagnosengruppe, in Kapitel 4 wird darauf näher eingegangen. Für den anderen Erkrankungen weichen die Inzidenzen von den medianen Werten prinzipiell nicht ab. Bei den Leukämien entsprechen die deutschen Inzidenzen genau dem angegebenen Median.

Eine weitere Art der Gegenüberstellung der deutschen mit den in anderen Registern ermittelten Erkrankungsdaten zeigt Tabelle 8. Dazu wurden nur die fünf Register mit jährlich mehr als 500 neu erkrankten Kindern herangezogen und für diese, gegliedert nach den zwölf Hauptdiagnosegruppen, einige Charakteristika aufgezeigt (relative Häufigkeit, Geschlechtsverhältnis, standardisierte und kumulative Inzidenzen). Die folgenden Ausführungen beziehen sich generell auf die Tabellen 6 bis 8.

Leukämien

Etwa ein Drittel der malignen Erkrankungen wird durch die akute lymphoblastische Leukämie dargestellt. In Deutschland sind dies 34,2%, dies ist ähnlich wie in den anderen großen Registern (Ausnahme: SEER-Register, in dem nur knapp

Table 8 displays another form of contrast. Using only the five registries with more than 500 new cases annually, we present some characteristics (relative frequency, sex ratio, standardized rates, and cumulative incidences) by the twelve main diagnostic groups. Tables 6 to 8 are the basis for the following detailed comparisons.

Leukaemias

Lymphoid leukaemias comprise about one third of all malignancies. In Germany these are 34.2%, similar to other registries (exception: the SEER registry, where they comprise only slightly less than 31%). Ten of the 24 registries selected show a higher incidence rate for lymphoid leukaemias than the German registry. The rates of four of the largest registries are fairly close (from 3.8 to 4.1/

Tabelle 7: Altersstandardisierte Inzidenzen aus dem Deutschen Kinderkrebsregister nach Diagnosen (1985-1995) im Vergleich zu den 24 größten Krebsregistern (pro 100.000; Standard: Weltbevölkerung)
Age-standardized incidence rates of the GCCR by diagnoses (1985-1995) in comparison to the 24 largest cancer registries (per 100,000, standard: world standard population)

Diagnoses	GCCR Germany	largest registries		
		minimum	maximum	median
All malignancies (Total)	13.4	12.2	16.1	14.2
Lymphoid leukaemia (lymph. Leuk)	3.8	1.9	4.8	3.8
Acute non-lymphocytic leukaemia (nlymph. Leuk)	0.7	0.4	0.9	0.7
Hodgkin's disease (Hodg)	0.6	0.1	1.1	0.5
Non-Hodgkin lymphoma (nHodg)	0.8	0.4	0.9	0.6
CNS tumours (CNS)	2.6	1.7	4.1	3.0
Neuroblastoma (Neuro)	1.2	0.5	1.5	1.1
Retinoblastoma (Retino)	0.4	0.2	0.8	0.4
Nephroblastoma (Nephro)	1.0	0.5	1.1	0.9
Osteosarcoma (Osteo)	0.3	0.1	0.4	0.3
Ewing's sarcoma (Ewing)	0.3	0.0	0.4	0.2
Rhabdomyosarcoma (Rhabdo)	0.5	0.2	0.6	0.5
Germ cell tumours (Germ cell)	0.4	0.4	1.0	0.4
Carcinoma (Carc)	0.1	0.1	0.7	0.5
Others	0.7	0.7	3.6	1.5

Tabelle 8: Gegenüberstellung der 5 größten Register für maligne Erkrankungen im Kindesalter nach ICCC-Diagnosegruppen (Inzidenzen pro 100.000 standardisiert nach Weltbevölkerung)
Comparison of the 5 largest cancer registries for childhood malignancies by ICCC-diagnostic groups (incidence rates per 100 000 adjusted using the world standard population)

Diagnoses	Percentage of cases reported to the registry	Sex ratios boys to girls	Incidence rates	
			Age-standardized	Cumulative
All malignancies				
UK, England & Wales	100	1.2	12.2	177.4
Canada	100	1.3	14.9	216.2
USA, SEER, White	100	1.2	15.0	218.5
Australia	100	1.3	14.2	206.5
GCCR, Germany	100	1.2	13.4	193.8
Leukaemias				
UK, England & Wales	32.6	1.2	4.1	58.1
Canada	33.3	1.3	5.1	71.8
USA, SEER, White	30.7	1.3	4.7	66.7
Australia	34.1	1.4	5.0	70.7
GCCR, Germany	34.2	1.2	4.6	66.2
Lymphomas				
UK, England & Wales	10.0	2.4	1.1	17.5
Canada	10.7	2.2	1.5	23.2
USA, SEER, White	10.8	2.0	1.5	24.1
Australia	10.0	2.4	1.3	20.4
GCCR, Germany	12.3	1.9	1.5	23.8
CNS tumours				
UK, England & Wales	22.5	1.2	2.7	39.9
Canada	19.7	1.3	2.9	42.5
USA, SEER, White	21.4	1.2	3.2	46.8
Australia	21.2	1.2	3.0	43.8
GCCR, Germany	19.5	1.2	2.6	37.9
Symp. nervous system				
UK, England & Wales	7.0	1.1	0.9	12.5
Canada	7.3	1.2	1.2	15.7
USA, SEER, White	8.2	1.2	1.3	17.4
Australia	6.4	1.3	1.0	13.4
GCCR, Germany	7.9	1.1	1.2	15.4
Retinoblastoma				
UK, England & Wales	2.7	1.2	0.4	4.9
Canada	2.5	1.0	0.4	5.2
USA, SEER, White	3.0	1.0	0.5	6.3
Australia	2.6	1.1	0.4	5.4
GCCR, Germany	2.6	1.0	0.4	5.0
Renal tumours				
UK, England & Wales	5.8	0.9	0.8	10.3
Canada	6.0	0.9	1.0	13.0
USA, SEER, White	6.4	1.0	1.0	13.7
Australia	5.6	0.8	0.9	11.7
GCCR, Germany	6.7	1.0	1.0	12.9

Tabelle 8 Forts. Table 8 cont.

Diagnoses	Percentage of cases reported to the registry	Sex ratios boys to girls	Incidence rates	
			Age-standardized	Cumulative
Hepatic tumours				
UK, England & Wales	0.9	1.4	0.1	1.5
Canada	1.3	1.8	0.2	2.8
USA, SEER, White	1.5	1.0	0.2	3.1
Australia	0.9	1.3	0.1	1.8
GCCR, Germany	1.1	1.5	0.2	2.1
Bone tumours				
UK, England & Wales	4.8	0.9	0.5	8.3
Canada	4.4	1.2	0.6	9.5
USA, SEER, White	4.7	1.1	0.6	10.5
Australia	4.4	1.3	0.6	8.9
GCCR, Germany	4.9	1.0	0.6	9.5
Soft tissue sarcomas				
UK, England & Wales	6.8	1.2	0.8	12.1
Canada	6.5	1.3	1.0	14.0
USA, SEER, White	6.8	1.3	1.0	14.8
Australia	6.1	1.2	0.9	12.6
GCCR, Germany	6.8	1.1	0.9	13.1
Germ cell tumours				
UK, England & Wales	3.5	0.9	0.4	6.1
Canada	3.5	0.8	0.5	7.6
USA, SEER, White	2.9	0.7	0.4	6.3
Australia	3.2	0.9	0.4	6.5
GCCR, Germany	3.1	0.9	0.4	6.0
Carcinomas				
UK, England & Wales	3.0	0.8	0.3	5.2
Canada	4.0	0.8	0.5	8.7
USA, SEER, White	3.4	0.6	0.5	7.6
Australia	5.1	1.0	0.6	10.1
GCCR, Germany	0.9	1.1	0.1	1.7
Others and unspecified				
UK, England & Wales	0.4	1.5	0.0	0.6
Canada	0.7	1.0	0.1	1.4
USA, SEER, White	0.4	1.1	0.1	0.8
Australia	0.4	0.7	0.1	0.7
GCCR, Germany	0.1	0.6	0.0	0.2

31% der malignen Erkrankungen auf die ALL entfallen). Zehn der ausgewählten 24 Register weisen insgesamt eine höhere Inzidenz für die ALL auf als das deutsche Register. Die Raten von vier der größten Register liegen relativ nahe zusammen (zwischen 3,8 und 4,1/100.000). Das britische Register hat demgegenüber eine relativ niedrige Leukämie-Inzidenz (3,3/100.000). Der Knabenüberschuß ist am stärksten in Australien (1 Mädchen zu 1,4 Jungen); in Deutschland und England/Wales liegt dieses Verhältnis bei 1:1,2. Die Spannweite der ALL-Inzidenz ist insgesamt auffallend breit, die niedrigsten Inzidenzen liegen bei 1,9/100.000 (Israel) und die höchsten bei 4,6 (Costa Rica) und 4,8 (USA, Los Angeles, Hispanic). Sie haben einen Median von 3,8/100.000. Auch bei der AML haben 10 Register eine höhere Inzidenz als das deutsche. Bei der ALL wie auch der AML entsprechen die deutschen Inzidenzen jeweils denen, die als Median ermittelt wurden.

Lymphome

Es wurde bereits darauf hingewiesen, dass die Lymphome diejenige Erkrankungsgruppe darstellen, für die in Deutschland höhere Inzidenzen ermittelt wurden als die aus den anderen Registern ermittelte mediane Rate. In Kapitel 4 des vorliegenden Berichtes wird auch belegt, dass nach der deutschen Wiedervereinigung gerade für die Lymphome besonders schnell ein hoher Vollständigkeitsgrad der Erfassung in den neuen Bundesländern zu verzeichnen war. Besonders für das Non-Hodgkin-Lymphom liegt die Inzidenz mit 0,8/100.000 höher als für die anderen vier großen Register (0,5-0,6/100.000). Von den übrigen Registern weist mit 0,9/100.000 nur Spanien eine höhere Inzidenz auf, die niedrigsten Erkrankungsraten betragen 0,4/100.000. Für den Morbus Hodgkin weisen die fünf großen Register Raten zwischen 0,5 und 0,6/100.000 auf. Besonders niedrig ist die Inzidenz für Japan (0,1) und besonders hoch für Costa Rica (1,1/100.000). Der Vergleich zwischen den fünf großen Registern zeigt für die Lymphome insgesamt, dass die relative Häufigkeit und die altersstandardisierte und die kumulierte Inzidenz für das britische Register am niedrigsten ist. Für Deutschland ist in dieser Diagnosegruppe der höchste relative Anteil an den Erkrankungen insgesamt (12,3%) und der am wenigsten ausgeprägte Überschuss an Knaben (1:1,9) zu verzeichnen.

100.000). The British registry has a comparably low leukaemia incidence rate (3.3/100,000). The excess incidence for boys is most pronounced in Australia (1 girl to 1.4 boys), in Germany and England/Wales the ratio is 1:1.2. The range of the lymphoid leukaemia incidence rates is noticeably wide over all; the lowest were observed to be 1.9/100,000 (Israel), the highest 4.6 (Costa Rica) and 4.8 (USA, Los Angeles, Hispanics) with a median of 3.8/100,000. For acute non-lymphocytic leukaemia, too, ten registries have a higher incidence rate compared to the German one. For both, lymphoid and acute non-lymphocytic leukaemia, the German incidence rates correspond to the median of the other registries.

Lymphomas

As pointed out previously, lymphomas have a higher incidence rate in Germany compared to the median rate of the other registries. In chapter 4 we describe that especially lymphomas showed a high degree of completeness in the former GDR states already very soon after the reunification. Especially for the non-Hodgkin lymphomas the incidence rate of 0.8/100,000 is higher than in the four other largest registries (0.5-0.6/100,000). The Spanish registry reports a higher incidence rate (0.9/100,000), the lowest rates are 0.4/100,000. The five largest registries have Hodgkin's disease incidence rates between 0.5 and 0.6/100,000. The incidence rate in Japan is especially low (0.1) and in Costa Rica especially high (1.1/100,000). For all lymphomas the relative frequency and the age-standardized rate and cumulative incidence is lowest in the British registry. The highest relative frequency (12.3%) and the least pronounced excess of male cases in this diagnosis group are found in Germany.

CNS tumours

CNS tumours are the only diagnostic group where Germany has an incidence rate below the median of the other large registries, as shown in table 7. A higher incidence rate than in Germany is found

ZNS-Tumoren

Tabelle 7 zeigt, dass als nahezu einzige Diagnosegruppe die für die ZNS-Tumoren ermittelte Inzidenz in Deutschland unterhalb der aus den größten Registern ermittelten medianen Erkrankungsrate liegt. 19 der ausgewählten 24 Register weisen eine höhere Inzidenz auf als sie für Deutschland ermittelt wurde. Wie bereits erwähnt, belegt dies die Untererfassung der ZNS-Tumoren am deutschen Register.

Betrachtet man die fünf größten Register, so weist neben dem deutschen auch das britische die niedrigsten Raten auf (2,6 und 2,7/100.000). Das australische und kanadische Register weisen 2,9 und 3,0/100.000 auf, und für das SEER-Register wurde die höchste Inzidenz von 3,2/100.000 ermittelt. Diese Reihenfolge besteht auch für die Astrozytome alleine (Deutschland und England: 1,0; Australien und Kanada: 1,4; USA-SEER: 1,6/100.000). Nur 19,5% aller gemeldeten deutschen Patienten erkrankten an einem ZNS-Tumor. Für Australien, USA und England/Wales beträgt die relative Häufigkeit etwa 22%.

Insgesamt reichen die Inzidenzen von 1,7 bis 4,1/100.000, wobei die deutlich niedrigsten in den Registern in Hongkong und Costa Rica und die höchsten Raten in den vier skandinavischen Registern liegen.

Zieht man die Einzeldiagnosen heran (nicht tabellarisch dargestellt), so zeigt sich, dass die Inzidenzen für die Astrozytome zwischen 0,7 und 2,2/100.000, für die PNET zwischen 0,3 und 0,9/100.000 und für die Ependymome zwischen 0,2 und 0,5/100.000 liegen. Bei den beiden letztgenannten zeigen sich für die fünf größten Register prinzipiell keine Inzidenzunterschiede. Es fällt auf, dass Schweden bei allen drei Erkrankungen zu den Registern mit den höchsten Inzidenzen gehört. Bei den Astrozytomen weist Schweden die deutlich höchste Erkrankungsrate auf (2,2/100.000), während für die nächstfolgenden Register Inzidenzen von 1,7 und niedriger ermittelt wurden. Für die Gruppe „Andere Gliome“, die zwischen 0,1 und 0,5/100.000 schwankt, gehören die vier Register der USA zu denen mit den eher höheren Raten (0,4 und höher). Das Deutsche Kinderkrebsregister hat hier eine Inzidenz von nur 0,2/100.000. Dies spricht dafür, dass die meisten Diagnosen unserem Register von den meldenden Stellen so genau spezifiziert werden, dass eine eindeutige Zuordnung zu den Hauptgruppen der ZNS-Tumoren möglich ist und die Erkrankungsfälle vergleichsweise selten dieser Gruppe der „anderen“ zugeordnet werden.

in 19 of the other 24 selected registries. As noted above, this affirms the incomplete registration of CNS tumours in the German registry.

Restricted to the five largest registries, the British registry has a similarly low rate as the GCCR (2.6 and 2.7/100,000). Australia and Canada report 2.9 and 3.0/100,000, while the SEER registry reports the highest incidence rate of all (3.2/100,000). A similar order is seen for astrocytoma alone (Germany and England: 1.0; Australia and Canada: 1.4; USA-SEER: 1.6/100,000). Only 19.5% of all patients registered in Germany have a CNS tumour, while for Australia, USA and England/Wales these were about 22%.

The incidence rates in all large registries range from 1.7 to 4.1/100,000, with the lowest in Hong Kong and Costa Rica and the highest rates in the four Scandinavian registries.

Looking at specific diagnoses (not shown in a table) we see, that the incidence rates for astrocytoma vary between 0.7 and 2.2/100,000, for PNET between 0.3 and 0.9/100,000, and for ependymomas between 0.2 and 0.5/100,000. The two latter do not differ in incidence rate between the five largest registries. Note that Sweden is among the registries with the highest rates for all three diagnoses. Sweden has the highest astrocytoma rate (2.2/100,000), while the next highest registries reported incidence rate of 1.7 or less. The subgroup „other gliomas“, usually between 0.1 and 0.5/100,000, is especially frequent in the US (0.4 and above), whereas Germany reports only 0.2/100,000. This indicates, that most diagnoses are reported to the German registry with sufficient precision to assign them to a specific type of CNS, and consequently cases are less frequently assigned to the „other“ group.

Tumours of the sympathetic nervous system, retinoblastomas, renal tumours, hepatic tumours

The neuroblastoma, being almost the only representative of sympathetic nervous system tumours, is the most frequent solid childhood tumour; in Germany it comprises 7.8% of all malignant diseases. Equally it is the most frequent

Tumoren des sympathischen Nervensystems, Retinoblastome, Nierentumoren, Lebertumoren

Das Neuroblastom als nahezu einziger Vertreter der Tumoren des sympathischen Nervensystems ist der häufigste, im Kindesalter auftretende solide Tumor. Er stellt im zugrunde gelegten Zeitraum in Deutschland 7,8% der malignen Erkrankungen. Gleichzeitig ist es die häufigste im Säuglingsalter auftretende maligne Erkrankung mit einer altersspezifischen Inzidenz von 6,1/100.000 unter Einjährige. Der Altersmedian ist daher mit 1 3/12 Jahre (ermittelt aus 1989-1998) sehr niedrig. Dies gilt ebenso für das Retinoblastom und das Hepatoblastom als häufigster Lebertumor (beide ebenfalls 1 3/12 Jahre). Auch das Nephroblastom weist mit 2 10/12 Jahre einen der niedrigsten Altersmediane auf. Daher wird diese Gruppe der embryonalen Tumoren, die bei sehr jungen Kindern auftreten, hier gemeinsam betrachtet.

Die Inzidenzen für das Neuroblastom haben eine recht große Spannweite. So wurden in den ausgewählten Registern Raten zwischen 0,5 (Costa Rica) und 1,5/100.000 (Israel) beobachtet. Auch bei Betrachtung der fünf größten Register variieren die Inzidenzen zwischen 0,9 und 1,3/100.000. Für das Nephroblastom und das Neuroblastom ist die Folge der nach Größe sortierten Inzidenzen die gleiche: Das SEER-Register und das deutsche weisen jeweils die höchste und das britische die niedrigste Inzidenz auf. Hier kommen diagnostikbezogene Unterschiede zum Tragen (5).

Die Spannweite beim Nephroblastom ist etwas kleiner (0,5-1,1/100.000), drei skandinavische Register weisen hier mit die höchsten Erkrankungs-raten auf. Sowohl für das Neuroblastom wie auch für das Nephroblastom haben die Register aus Costa Rica und Hongkong mit die niedrigsten Inzidenzen aufzuweisen.

Betrachten wir für die fünf größten Register die relativen Häufigkeiten, bezogen auf alle im Register erfassten malignen Erkrankungen, so zeigt das britische Register relativ wenige Neuroblastome (6,9%), das SEER-Register relativ viele Neuroblastome, Retinoblastome und Lebertumoren (zusammen 12,4%) und das deutsche Register relativ viele Nierentumoren (6,7%).

Für das Retinoblastom, das mit einer relativen Häufigkeit von 2-3% auftritt, variieren die Erkrankungs-raten kaum (zwischen 0,4 und 0,6/100.000). Lediglich Italien mit 0,2 und Neuseeland mit 0,8/100.000 weichen davon ab; Neuseeland weist auch für das Nephroblastom die höchste Inzidenz auf.

Bei den seltenen Lebertumoren mit einer relativen Häufigkeit von nur 1,1% (in Deutschland)

malignant disease in infancy with an incidence rate of 6.1/100,000 children below one year of age. The median age is consequently very low (1 3/12 years, based on 1989-1998). This is true also for the retinoblastoma, and the hepatoblastoma as the most frequent hepatic tumour (both 1 3/12 years). The nephroblastoma has a rather low median age at diagnosis as well (2 10/12 years). On this basis we discuss the embryonic tumours, which are preferably seen in very young children, as a group.

The neuroblastoma incidence rates have a wide range. Rates between 0.5 (Costa Rica) and 1.5/100,000 (Israel) were observed in the selected registries. Regarding the largest registries only, the incidence rates vary between 0.9 and 1.3/100,000. For the nephroblastoma and the neuroblastoma the ranking by incidence rates is the same: The SEER-registry and the German registry have the highest incidence rate, while Britain has the lowest. The difference is related to diagnostic procedures (5).

The range is somewhat smaller for nephroblastoma; the three Scandinavian registries have some of the highest rates. For neuroblastoma and nephroblastoma both, the registries in Costa Rica and Hong Kong, are among those with the lowest incidence rates.

From the point of view of relative frequencies the British registry reports rather few neuroblastomas (6.9 %), the SEER registry reports relatively many neuroblastomas, retinoblastomas and hepatic tumours (12.4% together), and the German registry has relatively many renal tumours (6.7 %).

Retinoblastoma incidence rates vary very little (0.4 to 0.6/100,000); they make up ca. 2-3 % of all malignancies. Slightly more outlying rates are found in Italy (0.2) and New Zealand (0.8/100,000); New Zealand has the highest incidence rate of nephroblastoma, too.

Hepatic tumours are rare; they comprise only 1.1% of all malignancies in Germany. So some of the large registries reported less than 10 cases to the IARC publication. The largest registries reported incidence rates of 0.1 to 0.2/100,000 based on 70-80 cases.

könnten einige der ausgewählten Register für das Hepatoblastom nur noch weniger als 10 Erkrankungsfälle für die IARC-Publikation aufweisen. Die Angaben für die größten Register basieren auf 70-80 Kindern, die Inzidenzen liegen bei 0,1 und 0,2/100.000.

Knochentumoren

Die Knochentumoren weisen einen recht hohen Altersmedian auf (11 6/12 Jahre) und treten häufig auch jenseits des 15. Lebensjahres auf. Die Auswertungen hier beschränken sich definitionsgemäß auf die unter 15-Jährigen. Die Inzidenzen liegen bei etwa 0,6/100.000. Von den fünf größten Registern zeigt das SEER-Register eine etwas höhere kumulative Inzidenz als die anderen vier, jedoch liegen die Erkrankungsraten bei der insgesamt recht schmalen Spannweite nahe beisammen. Beim Geschlechtsverhältnis jedoch sind Unterschiede zu beobachten: Im kanadischen und australischen Register ist der Knabenanteil vergleichsweise höher als in den anderen drei Registern, im britischen Register sind sogar mehr Mädchen als Knaben erkrankt. Die Inzidenzen für das Osteosarkom liegen zwischen 0,1 und 0,4/100.000 und für das Ewingsarkom zwischen 0,04 und 0,4/100.000.

Weichteilsarkome

Knapp 60% der Weichteilsarkome stellen die Rhabdomyosarkome dar. Diese treten mit einer Rate zwischen 0,2 und 0,6/100.000 auf, wobei die fünf größten Register alle bei einem Wert von 0,5/100.000 liegen und sich damit prinzipiell nicht voneinander unterscheiden. Dies gilt ebenso für die Gesamtgruppe der Weichteilsarkome und hierbei auch für das Geschlechtsverhältnis und die relative Häufigkeit dieser Erkrankungen.

Keimzelltumoren

Die Keimzelltumoren stellen eine sehr heterogene Erkrankungsgruppe dar. Sie können gonadal (prognostisch sehr gute Gruppe), aber auch intracranial oder an anderen Stellen lokalisiert sein. Die Altersverteilung zeigt einen Peak in den ersten drei Lebensjahren, in denen hauptsächlich Jungen erkranken, und einen weiteren nach 7 Jahren mit einer höheren Inzidenz für Mädchen. Die Mädchen überwiegen generell, dies ist auch bei allen großen Registern zu sehen. Die Spannweite umfasst Inzidenzen zwischen 0,4 und 0,6/100.000, jedoch weisen das japanische und das amerikanische (Los Angeles, Hispanics) Register Raten von 0,8 und 1,0/100.000 auf. Der Vergleich

Bone tumours

Bone tumours have a rather high median age at diagnosis (11 6/12 years), and they are frequently observed after the 15th birthday. By definition only those below fifteen are included here. The incidence rates are around 0.6/100,000. Among the five largest registries, the SEER registry has a slightly larger cumulative incidence rate, but the range over all registries is small. Regarding the sex ratio some differences can be observed: In Canada and Australia there are more boys than girls, while in Britain more girls were reported. The incidence rates for the osteosarcoma are between 0.1 and 0.4/100,000, and for the Ewing's sarcoma between 0.04 and 0.4/100,000.

Soft tissue sarcomas

Rhabdomyosarcomas comprise slightly less than 60% of the soft tissue sarcomas. They are observed with a rate between 0.2 and 0.6/100,000, with the five largest registries all reporting 0.5/100,000. This observation of similarity applies also to the sex ratio and the relative frequency of these tumours.

Germ cell tumours

The germ cell tumours are a very heterogeneous group. They can be gonadal (these cases have a very good prognosis), as well as intracranial or at other sites. The age-distribution shows a peak in the first three years of life, where mainly boys are affected, and another one with higher incidence rate after the age of seven with more girls being affected. Generally girls are more frequently affected, which is seen in all large registries. Incidence rates range mostly from 0.4 to 0.6/100,000, the Japanese and American (Los Angeles, Hispanics) registries however show rates of 0.8 and 1.0/100,000 respectively. Comparing the largest registries shows a slightly higher cumulative incidence rate in Canada (7.6/100,000), whereas this is between 6.0 and 6.5 in the other registries.

der fünf größten Register miteinander zeigt, dass Kanada eine geringfügig höhere Inzidenz aufweist (kumulativ 7,6/100.000), während sie bei den anderen vier zwischen 6,0 und 6,5 liegt.

Karzinome und andere epitheliale Tumoren

Die Schilddrüsenkarzinome stellen in Deutschland über 40% dieser Erkrankungsgruppe, Nasopharynxkarzinome und maligne Melanome folgen mit jeweils knapp 15% und Kinder mit Nebennierenrinden-Karzinomen tragen mit 8-9% bei. Dies belegt die Heterogenität in dieser Gruppe, und dadurch bedingt treten auch im internationalen Vergleich recht starke Schwankungen der Erkrankungsraten auf. Die niedrigste Inzidenz ist für das deutsche Register zu verzeichnen, sie beträgt lediglich 0,1/100.000 und liegt damit deutlich unter dem für die 24 Register ermittelten Median von 0,5. Die höchste Inzidenz wurde für Neuseeland beobachtet (0,7/100.000). Der Vergleich der fünf größten Register untereinander zeigt für diese Diagnosegruppe eine große Variation: Während z.B. der relative Anteil der Karzinome an der Gesamtzahl aller gemeldeten Kinder in Deutschland 0,9% beträgt, ist in Australien etwa jede zwanzigste maligne Erkrankung im Kindesalter ein Karzinom oder eine andere epitheliale Erkrankung. Auch bei der kumulativen Inzidenz zeigt sich dieser beachtliche Unterschied: 1,7/100.000 in Deutschland und 10,1 in Australien.

Diese starke Variation ist insbesondere durch die unterschiedliche Häufigkeit des Auftretens des malignen Melanoms bedingt. Während in Australien 3,1% aller im Register erfassten Kinder ein malignes Melanom aufweisen, sind es bei den anderen vier großen Registern höchstens 1,1% (in Deutschland nur 0,1%). Die altersstandardisierte Melanom-Inzidenz beträgt in Australien 0,4/100.000. Im quasi benachbarten Neuseeland liegt sie mit 0,5/100.000 bei den Eingewanderten (non-Maori) noch etwas höher (demgegenüber ist sie bei den Maori mit weniger als 0,1/100.000 sehr viel niedriger).

Sonstige und unspezifizierte

In der ICCC ist definiert, welche Tumoren - auch wenn sie genau spezifiziert sind - in die Gruppe der „Sonstigen“ zu subsumieren sind. Neben diesen Erkrankungen enthält die letzte der zwölf ICCC-Haupdiagnosegruppen auch diejenigen malignen Erkrankungen, die nicht genügend spezifiziert sind, um sie einer der elf anderen Gruppen zuzuordnen. Das heißt, ein hoher Anteil an Patienten, deren Diagnose in die Gruppe „Son-

Carcinomas and other epithelial neoplasms

The thyroid carcinomas comprise more than 40% of this disease group in Germany. Nasopharyngeal carcinomas and malignant melanoma contribute about 15% each, followed by cases with adrenocortical carcinomas contributing 8-9 %. This indicates the heterogeneity within this group. Consequently large variations in disease rates are seen internationally. The German registry reports the lowest incidence rate; it is only 0.1/100,000 which is clearly less than the median for all registries of 0.5/100,000. The highest incidence rate was observed in New Zealand (0.7/100,000). Comparing the five largest registries we find a large variation within this diagnostic group: While the relative frequency of the carcinomas in Germany is 0.9% of all malignancies, in Australia about 5% of all childhood malignancies are carcinomas or epithelial diseases. This considerable difference is also expressed in the cumulative incidence rates: 1.7/100,000 in Germany as compared to 10.1 in Australia.

This strong variation is mostly due to the differing frequency of malignant melanoma cases. While in Australia 3.1% of all children registered have a malignant melanoma, they contribute only up to 1.1% to the other four large registries (0.1% in Germany). The age-standardized melanoma incidence rate in Australia is 0.4/100,000. In neighbouring New Zealand the immigrants (non-Maori) have an even higher rate (0.5/100,000), while the Maori have a very low rate with 0.1/100,000.

Other and unspecified

The ICCC specifies precisely which tumours, including some well defined tumours, are to be summed up under „other“. Besides these diseases, the last of the twelve ICCC diagnosis groups contains also those malignancies, which are insufficiently specified to be included in any of the other eleven groups. This implies that a large fraction of „unspecified or other tumours“ points at many incompletely specified tumours. Inversely a small fraction implies a high data quality regarding the precision in reporting the diagnoses. Among the 24 larger registries the GCCR has the smallest incidence rate of such other tumours with a relative frequency of 0.1% among all reported cases (table 8). Three out of

stige und unspezifizierte maligne Neubildungen“ eingeordnet ist, weist darauf hin, dass relativ viele Diagnosen nur wenig spezifiziert wurden. Mit anderen Worten, ist dieser Anteil klein, so spricht dies für eine gute Datenqualität in Bezug auf die Genauigkeit der erfaßten Diagnose. Das Deutsche Kinderkrebsregister weist von den 24 größten Registern die geringste Inzidenz dieser sonstigen Tumoren mit einer relativen Häufigkeit von 0,1% aller gemeldeten Patienten auf (Tab. 8). Bei drei der fünf größten Register liegt diese Häufigkeit bei 0,4%, im kanadischen Register ist sie mit 0,7% am höchsten. Das recht stark variierende Geschlechterverhältnis (jeweils deutlicher Überschuss an Mädchen im deutschen und an Knaben im britischen Register) zeigt, dass diese Kategorie wohl durch ein recht heterogenes Diagnose-spektrum charakterisiert ist.

In der Tabelle 7 (hier sind unter „others“ alle Erkrankungen zu verstehen, die dort nicht anderweitig aufgeführt sind) ist zu sehen, dass das deutsche Register für diese Patientengruppe mit 0,7/100.000 die niedrigste Inzidenz von allen 24 großen Registern aufweist. Die mediane Inzidenz für diese Register liegt mit 1,5/100.000 bereits etwa doppelt so hoch wie die deutsche, die höchste Rate für diese Erkrankungsgruppe wurde für Hongkong ermittelt (3,6/100.000).

Zusammenfassung und Diskussion

Die von der IARC herausgegebene zweite Zusammenstellung weltweit beobachteter Inzidenzen bei malignen Erkrankungen im Kindesalter (1) bietet eine ausgezeichnete Grundlage zu einem internationalen Vergleich der beobachteten Erkrankungs-raten. Auch aus den in der vorherigen Monographie publizierten Daten (3) resultierten zahlreiche Veröffentlichungen zu geographischen und ethnischen Unterschieden (4, 6-12).

Für eine Gegenüberstellung der deutschen Inzidenzen mit denen aus anderen Bevölkerungen haben wir von den aus mehr als 60 Ländern teilnehmenden Registern die 24 größten herausgegriffen. Die Veröffentlichung der IARC belegt, dass das Deutsche Kinderkrebsregister weltweit das größte seiner Art ist; die zugrunde gelegten Daten basieren auf mehr als 15.000 Erkrankungsfällen, jährlich kommen etwa 1700 hinzu. Für die malignen Erkrankungen insgesamt beträgt die deutsche Inzidenz 13,4/100.000. Insgesamt weisen 16 der ausgewählten Register eine höhere Rate auf, damit liegt Deutschland im unteren Drittel wie auch das zweitgrößte, britische Register (12,2/100.000). Die insgesamt höchste Inzidenz wurde mit 16,1/100.000 (USA, Los Angeles, Hispanic) beobachtet.

the five largest registries have a 0.4% fraction, the Canadian registry is highest with 0.7%. The rather strongly varying sex ratio (such as a large excess of girls in the German registry and of boys in the British registry) shows this category to include a rather heterogeneous spectrum of diseases.

Among the 24 largest registries the German registry has the lowest incidence rate in the category “others” (of all diseases not listed in any of the other categories in table 7) . The median incidence rate of all registries is 1.5/100,000, which is about twice as much as is observed in Germany, the highest rate is observed in Hong Kong (3.6/100,000).

Summary and discussion

The comprehensive overview of incidence rates of malignant childhood diseases world-wide published by IARC provides an excellent basis for an international comparison of disease rates (1). The previous edition (3) was already the basis for a variety of publications on geographic and ethnic differences (4, 6-12).

We conducted this comparison by selecting the 24 largest registries out of 60 countries contributing to the overview. The IARC publication shows the German registry to be the largest of its kind; the database included is based on more than 15,000 cases, each year ca. 1700 new ones are registered. For all malignancies the German incidence rate is 13.4/100,000. Over all, 16 of the registries selected show a higher incidence rate, so Germany is found in the lower third together with the second largest registry (England/Wales, 12.2). The overall highest incidence rate was reported from the US (16.1/100,000, USA, Los Angeles).

Leukaemia rates vary considerably. As seen in the first monograph, the highest rates of lymphoid leukaemia are observed in Costa Rica and in the population of Spanish origin in Los Angeles (4). Ethnic differences are generally visible: Black children suffer considerably less frequently from

Für die Leukämien variieren die Erkrankungs-raten recht stark. Wie auch die Daten der ersten Monographie zeigten, sind die höchsten Raten für die ALL in Costa Rica und bei der Bevölkerung spanischen Ursprungs in Los Angeles zu verzeichnen (4). Generell sind ethnische Unterschiede zu sehen: Bei schwarzen Kindern treten Leukämien weitaus seltener auf als bei weißen Kindern, bei der ALL ist die für schwarze Kinder ermittelte Inzidenz nur etwa halb so hoch (z.B. SEER-Register: Schwarze 2,1 und Weiße 3,8/100.000). Die Leukämie-Inzidenz für Deutschland entspricht der aus den 24 Registern ermittelten medianen Inzidenz. Auch hier hat das britische Register besonders niedrige Raten aufzuweisen, dies gilt auch für die Lymphome. Der internationale Vergleich weist darauf hin, dass in Deutschland die Lymphome besonders vollständig erfaßt werden: Von den fünf größten Registern haben wir bei den Non-Hodgkin-Lymphomen die höchste Rate zu verzeichnen.

Anders verhält es sich bei den ZNS-Tumoren. Die am deutschen Register beobachtete Inzidenz liegt mit 2,6/100.000 als einzige Erkrankung wesentlich unter dem Median der 24 größten Register. Dies weist auf eine deutliche Untererfassung hin, die insbesondere bei den Erkrankungen zu verzeichnen ist, die im allgemeinen keine Chemotherapie erhalten und damit nicht in einer pädiatrisch-onkologischen Einrichtung betreut werden. Die skandinavischen Register weisen, wie auch in der ersten IARC-Publikation belegt, die höchsten Inzidenzen auf (6). Generell bestehen auch hier ethnische Unterschiede insofern als schwarze Kinder eine deutlich niedrigere Inzidenz aufweisen als weiße (SEER-Register: 2,7 zu 3,2/100.000).

Die Neuroblastom-Inzidenz weist international eine recht hohe Spannweite auf (0,5 - 1,5/100.000). Interessant ist, dass Japan mit 1,3/100.000 nach den aktuellen Daten eine relativ hohe Inzidenz gegenüber den seinerzeit publizierten Daten aufweist (7), in der ersten Monographie betrug sie 0,9/100.000 (1971-1980). In diesem Anstieg drückt sich die Einführung eines in Japan besonders umfassenden Screening-Programms für das Neuroblastom aus. In Übereinstimmung beider Monographien zeigt sich für die jüdische Bevölkerung in Israel eine relativ hohe Inzidenz von 1,5/100.000.

Die Erkrankungsrate für das Neuroblastom liegt am deutschen Register bei 1,2/100.000 und damit im oberen Bereich. Diese Rate ist weitgehend unbeeinflusst vom deutschen Modellprojekt zur Neuroblastomfrüherkennung, das erst Mitte 1995 begann. Die vorangegangenen Pilotstudien seit 1991 betrafen nur einige wenige Regionen. Im britischen Register hingegen ist eine relativ niedrige Neuroblastom-Inzidenz zu ver-

leukaemias than do white children. Regarding the lymphoid leukaemia the incidence among black children is only half as high (SEER: Black: 2.1, White: 3.8/100,000). The German incidence rate corresponds to the median of the incidence rates from the 24 selected registries. For leukaemias and lymphomas the British registry reports especially low incidence rates. The international comparison leads to the conclusion that lymphomas are reported especially completely in Germany: Non-Hodgkin lymphomas have the highest rate in Germany compared to the other five largest registries.

Things are different regarding CNS tumours. The German incidence rate of 2.6/100,000 is considerably below the median from the 24 larger registries; this is the only disease where we observe this. This points at incomplete registration, seen especially in tumours which are usually not treated by chemotherapy and are consequently usually not treated in a paediatric-oncologic hospital. The Scandinavian registries display the highest incidence rates, as seen before in the first IARC publication (6). Generally ethnic differences are seen here too, with black children showing a smaller incidence compared to white children (e.g. SEER registry: Black: 2.7/100,000 versus White: 3.2/100,000).

The neuroblastoma incidence rate has a wide range internationally (0.5-1.5/100,000). Interestingly the Japanese rate has increased from 0.9/100,000 in the first monograph (1971-1980) (7) to 1,3/100,000 in the current data. This increase is due to the introduction of a rather extensive screening programme in Japan. Both monographs record a rather high incidence of 1.5/100,000 for the Jewish population in Israel.

The German rate of 1.2/1000,000 is relatively high. This incidence rate is not due to the German study for the evaluation of neuroblastoma screening, which started in May 1995. The pilot studies preceding it since 1991 were conducted in some small areas only. In contrast the British registry shows a rather low rate (0.9/100,000). This has been observed and published before in the context of the European SENSE-project (5): The incidence rate in Great Britain was described as significantly lower compared to Germany and France. The reason is possibly the much less rigorous system of health checks for children in Britain. Consequently neuroblastomas are diagnosed later in Britain compared to other countries. This leads to a shift in the stage distribution compared to other countries and to

zeichnen (0,9/100.000). Im Rahmen des SENSE-Projektes wurde dies ebenfalls beobachtet und analysiert (5): Hier weicht die Erkrankungsrate für Groß-Britannien statistisch signifikant gegenüber Frankreich und Deutschland nach unten ab. Der Hauptgrund dafür liegt möglicherweise in dem sehr wenig ausgeprägten Angebot an Vorsorgeuntersuchungen für Kinder. Daraus resultiert, dass Neuroblastome in Großbritannien später diagnostiziert werden als in anderen Ländern. Dies kommt in einer Verschiebung der Erkrankungsstadien ebenso zum Ausdruck wie in deutlich schlechteren Überlebensraten.

Wie beim Neuroblastom liegt auch die Inzidenz bei den Nephroblastomen beim deutschen Register im oberen Bereich. Die niedrigsten Inzidenzen sind in Japan und Hongkong zu verzeichnen. Dies unterstützt die aus den Daten der früheren IARC-Publication resultierende Beobachtung, dass beim Nephroblastom eher ethnische als geographische Unterschiede zugrunde liegen (8). Dies ist generell als Hinweis auf die genetische Prädisposition des Nephroblastoms zu sehen.

Die Erkrankungsraten bei den Karzinomen und epithelialen Tumoren variieren besonders stark. Dies ist vor allem durch die sehr unterschiedliche Rate beim malignen Melanom bedingt. Diese ist in Australien und Neuseeland um ein Vielfaches höher als in anderen Ländern und ist Ausdruck der dortigen starken Sonnenlicht-Exposition, die sich bei hellhäutigen Kindern wie bei Erwachsenen in einer hohen Melanom-Inzidenz ausdrückt (4). In Deutschland ist die Melanom-Inzidenz ganz besonders niedrig.

Der für Deutschland geringe Anteil der Kinder mit „sonstiger Diagnose“ (alle anderen großen Register haben hierbei höhere Erkrankungsraten) weist darauf hin, dass die an das Deutsche Kinderkrebsregister gemeldeten Erkrankungen sehr gut bezüglich ihrer Histologie und Lokalisation spezifiziert sind und damit nur relativ wenige der Kategorie der unspezifizierten Diagnosen zugeordnet werden müssen.

a higher mortality rate.

Just as the neuroblastoma rate the nephroblastoma incidence rate is relatively high in Germany. The lowest rates are found in Japan and Hong Kong. This confirms the observation based on the previous IARC publication that nephroblastoma incidences differ rather by ethnic origin than by geography (8). This points generally at a genetic predisposition for this malignancy.

The incidence rates for carcinomas and epithelial tumours vary especially widely. This is mostly due to the differing rates of malignant melanomas, which are much more frequently observed in Australia and New Zealand. The most likely cause is the high exposure to sunlight, which leads to high melanoma incidences in fair skinned children and adults (4). Germany has an especially low melanoma incidence rate.

The very low fraction of „other“ diagnoses in Germany (all other large registries have higher rates) is interpreted as indicating a high quality in reporting morphology and site in Germany, so that very few cases are left to be assigned to the category „other or unspecified“.