

3. Zahl der gemeldeten Erkrankungsfälle und Diagnosespektrum

In den Jahren 1980 bis einschließlich 1999 sind dem Deutschen Kinderkrebsregister 27.796 bei Diagnosestellung unter 15-jährige Kinder gemeldet worden, die entsprechend der ICCC (4) (s. Anhang A3) zur Registerpopulation gehören. Davon sind 25.118 in den alten Bundesländern erkrankt und 2.677 in den neuen Bundesländern, in denen die Erfassung erst 1991 begann. Die zugrundeliegende, jährliche Bevölkerung der unter 15-jährigen liegt bei 13,1 Millionen Kindern für Deutschland insgesamt. In den letzten Jahren wurden durchschnittlich mehr als 1700 Neuerkrankungen pro Jahr gemeldet (Tab. 7).

Die Abbildungen 2 und 3 zeigen die Diagnoseverteilung der im letzten 10-Jahres-Zeitraum (1990-1999) gemeldeten Erkrankungsfälle: Häufigste Diagnosegruppen sind die Leukämien (34,5%), die Tumoren des zentralen Nervensystems (ZNS-Tumoren: 19,4%) und die Lymphome (12,8%). Von den Einzeldiagnosen treten am häufigsten die akute lymphoblastische Leukämie (28,4%), das Neuroblastom (8,5%), das Astrozytom (8,1%), das Non-Hodgkin-Lymphom (6,6%) und das Nephroblastom (6,4%) auf.

3. Diagnoses and cases

In the years 1980 to 1999 27,796 cases under 15 years of age at diagnosis were reported to the GCCR. They are defined as belonging to the registry population according to ICCC (4) (see appendix A3). 25,118 of those lived in former West Germany, and 2,677 in former East Germany, where registration began in 1991. The annual population base is on average 13.1 million children below 15 years of age in all of Germany. In recent years an average of more than 1700 new cases were reported per year (table 7).

Figures 2 and 3 show the diagnosis distribution of all cases reported in the most recent 10-year period (1990-1999): The most frequent diagnosis groups are leukaemias (34.5 %), followed by CNS tumours (19.4%), and lymphomas (12.8 %). Regarding specific diagnoses the most frequent ones are lymphoid leukaemia (28.4%), neuroblastoma (8.5 %), astrocytoma (8.1 %), non-Hodgkin lymphoma (6.6 %), and nephroblastoma (6.4 %).

Tabelle 7: Zahl gemeldeter Patienten und Bevölkerungsbezug (Kinder unter 15 Jahren)

Anzahl insgesamt erfasster Patienten (Deutschland: 1980-1999):	27.796
aus Westdeutschland (1980-1999):	25.118
aus Ostdeutschland (1991-1999):	2.677
Durchschnittliche jährliche Bevölkerung (Deutschland: 1995-1999):	13,1 Millionen
Anzahl jährlich erfasster Neuerkrankungen:	1.700-1.800

Number of registered cases and population base (children aged under 15)

Total number of registered cases (Germany: 1980-1999):	27,796
from West Germany (1980-1999):	25,118
from East Germany (1991-1999):	2,677
Average annual population (Germany: 1995-1999):	13.1 million
Annual number of registered cases:	1,700-1,800

Die Verteilung der 27.796 Erkrankungsfälle und deren altersstandardisierte und kumulative Erkrankungsrate sind für die zwölf in der ICCC definierten Hauptdiagnosegruppen im oberen Teil der Tabelle 8 dargestellt. Weitere ausführliche und diagnosenspezifisch differenzierte Kenngrößen finden sich im Anhang A1 (systematisch für jede in der ICCC definierte Diagnose) und in A2 (als Überblick für 19 daraus ausgewählte, häufige Diagnosen). Die jährliche, altersstandardisierte Inzidenz beträgt für alle Malignome 13,3/

The distribution of the 27,796 cases and their standardized and cumulative incidence rates are presented at the top of table 8 for all twelve main diagnosis groups as defined by ICCC. Further detailed measures by diagnosis can be found in appendix A1 (for each ICCC defined diagnosis) and in A2 (an overview over 19 selected, frequently occurring diagnoses). The annual age standardized incidence rate is 13.8/100,000 cases under 15 (standardized by the world population); using the West German population of 1987 the rate

Abbildung 2: Relative Häufigkeit der gemeldeten Patienten nach den häufigsten Diagnosegruppen (Deutschland: 1990-1999)
Relative frequencies of the registered patients by the most common diagnostic groups (Germany: 1990-1999)

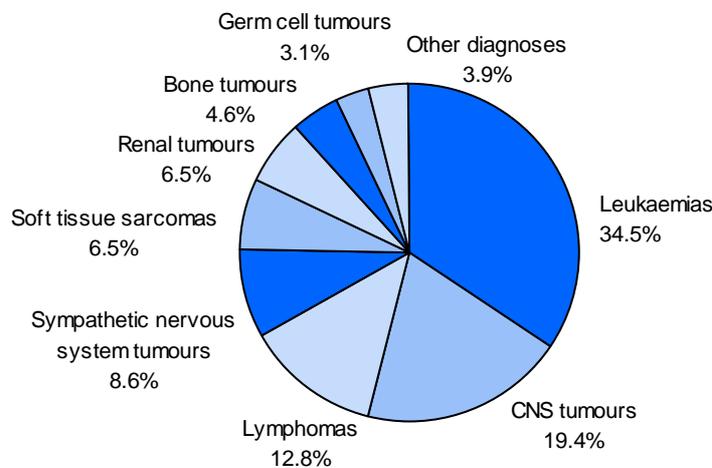
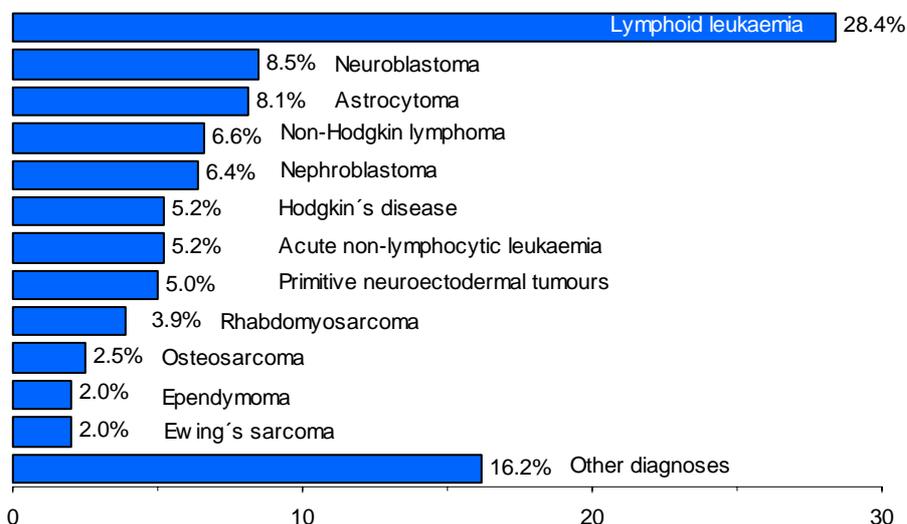


Abbildung 3: Relative Häufigkeit der gemeldeten Patienten nach den häufigsten Einzeldiagnosen (Deutschland: 1990-1999)
Relative frequency of the registered patients by the most common diagnoses (Germany: 1990-1999)



100.000 unter 15-Jährige (bezogen auf die westdeutsche Bevölkerung des Jahres 1987); standardisiert auf die Welt-Standardbevölkerung liegt sie bei 13,8/100.000. Die Wahrscheinlichkeit für ein neugeborenes Kind, innerhalb seiner ersten 15 Lebensjahre eine maligne Erkrankung zu entwickeln, ist etwa 0,2% (kumulative Inzidenz 199,3/100.000); mit anderen Worten, eines von 500 Kindern erkrankt innerhalb dieser Altersspanne.

Die alters- und geschlechtsspezifischen Inzidenzen für die malignen Erkrankungen insgesamt sind in Abbildung 4 wiedergegeben. Es zeigt sich, dass in den ersten fünf Lebensjahren die Inzidenz etwa doppelt so hoch ist wie im späteren Kindesalter und dass Jungen (mit einer auf die Welt-Standardbevölkerung bezogenen Inzidenz von 15,1/100.000) häufiger erkranken als Mädchen (12,5/100.000). Dieser Jungenüberschuss ist in jeder Altersstufe zu beobachten (Geschlechtsverhältnis insgesamt: ein Mädchen zu 1,2 Jungen). Das mediane Alter zum Zeitpunkt der Diagnosestellung liegt bei 5 Jahren 5 Monaten.

is 13.3/100,000. A new born child has a ca. 0.2% likelihood of developing cancer within its first 15 years of life (cumulative incidence 199.3/100,000); in other words, one in 500 children develops a malignant disease within this age period.

The age and sex specific incidence rates for all malignant diseases are displayed in figure 4. The incidence in the first five years of life is about twice as high as in later age, and boys (world standardized incidence rate 15.1 /100,000) are more often affected than girls (12.5/100,000). This excess of males can be observed in every age group (sex ratio over all: 1 girl to 1.2 boys). The median age at diagnosis is 5 years and 5 months.

Tabelle 8: Anzahl der gemeldeten Patienten unter 15 Jahren (Deutschland: 1980-1999), altersstandardisierte¹⁾ und kumulative Inzidenz (pro 100.000, Deutschland: 1990-1999) nach ICCC-Diagnosegruppe, ergänzt um weitere systematisch erfasste Erkrankungen

Number of registered cases aged under 15 (Germany: 1980-1999), age-standardized¹⁾ and cumulative incidence rates (per 100,000 Germany: 1990-1999) by diagnostic group (defined by ICCC), and further systematically documented diagnoses

Diagnoses	Number of cases		Incidence rates	
	Absolute	Relative (%)	Age-standard.	Cumulative
Leukaemias	9796	35.2	4.6	68.8
Lymphomas	3489	12.6	1.7	25.0
CNS tumours	5200	18.7	2.6	38.4
Sympathetic nervous system tumours	2291	8.2	1.2	17.7
Retinoblastoma	638	2.3	0.3	4.1
Renal tumours	1786	6.4	0.9	13.1
Hepatic tumours	273	1.0	0.1	1.8
Bone tumours	1403	5.0	0.6	9.0
Soft tissue sarcomas	1839	6.6	0.9	13.0
Germ cell tumours	791	2.8	0.4	6.3
Carcinomas	259	0.9	0.1	1.8
Others and unspecified	31	0.1	0.0	0.3
All malignancies	27796	100.0	13.3	199.3
Further systematically documented diagnoses (see end of this chapter)				
Langerhans cell histiocytosis	869	–	–	–
Myelodysplastic syndrome	193	–	–	–
Severe aplastic anaemia	164	–	–	–
Benign/uncertain teratoma	444	–	–	–
Mesoblastic nephroma	66	–	–	–

¹⁾ standardization according to the German population (census 1987)

Die Behandlung der pädiatrisch-onkologischen Patienten erfolgt in Deutschland weitgehend zentralisiert. Das heißt, die weitaus überwiegende Zahl der Kinder wird in großen Zentren behandelt. Es zeigt sich, dass 25% der Erkrankungen aus den 7 größten Kliniken gemeldet wurden, 50% aus den 17 größten, 75% aus den 34 größten, und 90% der Erkrankungen wurden aus den 52 größten Krankenhäusern gemeldet (ermittelt aus den Jahren 1995-1999). Acht Kliniken behandeln durchschnittlich jährlich mehr als 50 Neuerkrankungen, sieben weitere weisen zwischen 40 und 49 neu diagnostizierte Patienten auf. Diese Angaben beziehen sich - wie prinzipiell alle Aussagen des Jahresberichtes - auf die in der ICCC definierten Diagnosen und die Kinder, bei denen die Diagnose vor ihrem 15. Geburtstag gestellt wurde.

Neben den ICCC-Diagnosen werden jedoch noch einige weitere Erkrankungen, die lebensbedrohlich verlaufen können, systematisch am Register mit erfasst, die im unteren Teil der Tabelle 8 aufgeführt sind. Diesen Diagnosen ist am Schluss dieses Kapitels ein eigener kurzer Abschnitt gewidmet.

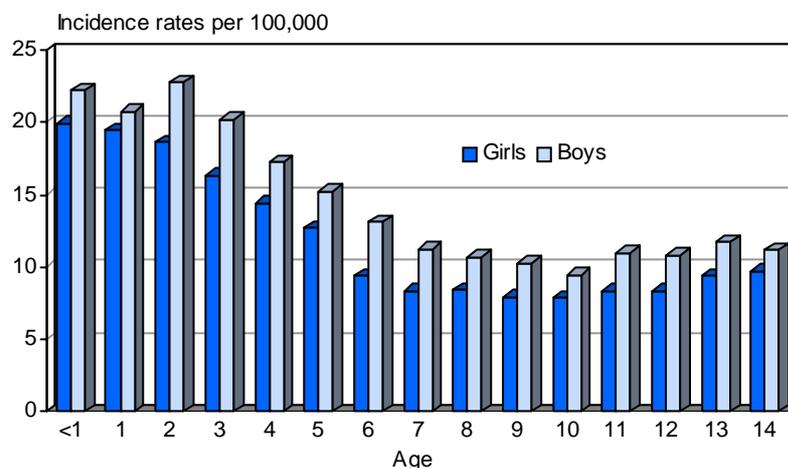
Darüber hinaus werden von den Kliniken auch Patienten gemeldet, die bei Diagnosestellung bereits 15 Jahre oder älter waren und damit ebenfalls nicht zu der international definierten Registerpopulation gehören. Auf Wunsch der Fachgesellschaft GPOH sollen jedoch auch diese Patienten im Jahresbericht Berücksichtigung finden, da sie einen wesentlichen Anteil in der Patientenklientel der primär pädiatrisch-onkologischen Einrichtungen darstellen. Auf diese Patientengruppe wird nur im folgenden Abschnitt eingegangen.

Treatment of paediatric oncology patients in Germany is organized centrally on principle. The majority of all children are treated in major specialized hospitals. Consequently 25% of all cases were reported from the 7 largest clinics, 50% from the 17 largest, 75% from the 34 largest, and 90% of the cases come from the 52 largest clinics (based on data from 1995-1999). Eight clinics each treat more than 50 newly diseased cases annually on average, seven more treat between 40-49 newly diagnosed patients. These descriptions refer - as do all statements of this report - to the diagnoses defined by ICCC and diagnoses before the 15th birthday.

Besides those ICCC diagnoses, some more life threatening diagnoses are systematically registered by the GCCR. These are listed at the bottom of table 8. At the end of this chapter there is a brief paragraph dedicated to these diseases.

Furthermore the clinics also report patients 15 years or older at diagnosis and thus not included in the internationally defined registry population. The GPOH requested however, to include these patients in the annual reports, as they do represent a major part of the paediatric-oncological patients. These patients are described only in the following paragraph.

Abbildung 4: Alters- und geschlechtsspezifische Inzidenzen für alle Malignome (Deutschland: 1990-1999)
Age- and sex-specific incidence rates for all malignancies (Germany: 1990-1999)



Gesamtzahl aller gemeldeter Patienten (einschließlich der älter als 14-jährigen Jugendlichen und Erwachsenen)

Um das Leistungsspektrum der meldenden, pädiatrisch-onkologischen Einrichtungen widerzuspiegeln, genügt es nicht, nur die Kinder einzubeziehen, deren Diagnose vor deren 15. Geburtstag gestellt wurde. Die Einrichtungen behandeln in nicht unerheblichem und zunehmendem Maße auch ältere Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene. Daher wird in diesem Abschnitt das gesamte Altersspektrum beschrieben. (Hierbei werden - ebenfalls als Ausnahme - alle in Tabelle 8 aufgeführten Diagnosen, also auch die über die ICCC-Diagnosen hinausgehenden, aber am Register systematisch mit erfassten Erkrankungen mit einbezogen.)

Vorweg soll klargestellt werden, dass der Vollständigkeitsgrad der Erfassung bei den älteren Patienten kaum abschätzbar ist und daher grundsätzlich keine repräsentativen epidemiologischen Kenngrößen von uns ermittelbar sind.

So hat die international festgelegte Begrenzung der in einem Kinderkrebsregister zu erfassenden Altersgruppe auf die unter 15-Jährigen ihre Begründung unter anderem darin, dass Kinder in diesem Alter fast immer in Kinderkliniken betreut werden und damit eine gezielte Kooperation mit den Kinderkliniken hinreichend ist, um einen hohen Vollständigkeitsgrad der Erfassung zu gewährleisten. Ein aussagefähiges, bevölkerungsbezogenes Register muss gemäß internationalen Konventionen einen Vollständigkeitsgrad von deutlich über 90 % aufweisen. Eine Ausdehnung der Kooperation auf die anderen, sehr unterschiedlichen medizinischen Fachrichtungen, in denen Jugendliche betreut werden (z.B. Gynäkologie, Innere Medizin, Chirurgie, Orthopädie) ist mit dem Anspruch eines solch hohen Vollständigkeitsgrades bundesweit und zentral nicht realisierbar. Eine Ausweitung auf die über 14-Jährigen ist damit grundsätzlich nicht repräsentativ und daher aus epidemiologischer Sicht (z.B. zur Inzidenzberechnung) nicht sinnvoll. Es war daher auch nie Zielsetzung des Kinderkrebsregisters, die Daten der Älteren zur Berechnung von Inzidenzen oder anderen, die Bevölkerung repräsentierenden Parameter heranzuziehen.

In der Tabelle 9 ist die Gesamt-Altersverteilung, ermittelt aus den Jahren 1995-1999, dargestellt. Sie beinhaltet für die unter 15-Jährigen die übliche Klasseneinteilung in vier Altersgruppen, zeigt aber auch die Häufigkeiten der unter 18-Jährigen, der unter 21- und unter 25-Jährigen sowie der Patienten, deren Diagnose erst jenseits des 25. Lebensjahres gestellt wurde.

10,8% aller gemeldeten Patienten waren bei Diagnosestellung bereits 15 Jahre alt oder älter,

Total patient count (including cases older than 14 years)

It is not sufficient to observe only children diagnosed before their 15th birthday to reflect the performance of the reporting paediatric-oncological institutions. Increasingly also older children, adolescents and young adults are treated there. This paragraph intends to describe the full age spectrum as reported (including diagnoses beyond those defined in ICCC and systematically recorded at the GCCR).

We have no information regarding the completeness of registration for older patients other than that it is incomplete, and are thus unable to compute any representative epidemiological figures.

One of the reasons for the limitation to under 15 year old children in international rules is that children below this age are almost always cared for in children's clinics. Co-operation with children's clinics only is then sufficient to achieve a high degree of completeness. A valid population-based registry has to have a completeness of well over 90% by international standards. If the co-operation was extended to a variety of other medical faculties, where youths are taken care of (e.g. gynecology, internal medicine, surgery, orthopaedics) such a high degree of completeness could not be achieved centrally and for the whole country. Statements on cases above 14 are thus never representative and epidemiological invalid. The GCCR never strove to use the data from older cases for computing incidence rates or other population related representative measures.

Table 9 presents the complete age distribution, based on the years 1995-1999. The cases below 15 are presented in the usual 4 categories, the older cases are presented up to 18, 21, 25 years and from 25 years upwards.

10.8% of all registered patients were older than 15 years at diagnosis, these are 230 cases per year

dies sind jährlich durchschnittlich 230 Erkrankungsfälle. Häufigste gemeldete Erkrankungen bei diesen mindestens 15 Jahre alten Patienten sind der Morbus Hodgkin (19,2% dieser nach oben offenen Altersgruppe; alle Lymphome: 27,2%) und das Osteosarkom (12,4%; alle Knochentumoren: 17,5%). Auch die Leukämien sind in nennenswerter Zahl vertreten (ALL 10,7%, AML 6,0%). Darüber hinaus fällt das Kaposi Sarkom mit 56 Meldungen aus den vergangenen 5 Jahren auf (4,9% der mindestens 15-Jährigen), in der Altersgruppe der unter 15-Jährigen war innerhalb von 10 Jahren nur ein einziges aufgetreten.

Den größten Anteil dieser älteren Patienten stellen die unter 18-Jährigen mit insgesamt 8,8%. Die Gruppe der 18- bis unter 21-Jährigen stellt 1,2% aller gemeldeten Patienten und die nächstältere Altersgruppe bis unter 25 Jahren 0,4%. Weitere 0,3% aller dem Register bekannten Erkrankungsfälle waren bei Diagnosestellung bereits 25 Jahre oder älter. Insgesamt sind unserem Register 39 über 30-jährige Patienten bekannt. Hierbei handelt es sich um vier embryonale Tumoren (Ependymome, Nephroblastome), drei Karzinome, eine Leukämie und ansonsten um 17 Weichteil- und 14 Knochensarkome. Der Älteste war bei Diagnosestellung bereits 53 Jahre alt.

Betrachtet man die zeitliche Entwicklung der vergangenen 10 Jahre, so betrug der Anteil der mindestens 15 Jahre alten Patienten in der ersten Hälfte der Dekade knapp 10% aller gemeldeten Erkrankungsfälle. Danach stieg dieser Anteil etwas an und liegt nun (1998 und 1999) zwischen 11% und 12% der dem Register bekannten Patienten.

on average. The most frequent diseases for these patients are Hodgkin's disease (19.2 %; all lymphomas: 27.2 %) and osteosarcoma (12.4 %; all bone tumours: 17.5 %). Leukaemias are relatively frequent as well (lymphoid leukaemias 10.7 %, acute non-lymphocytic leukaemias 6.0%). In the last 5 years we also saw 56 Kaposi's sarcomas (4.9% of all cases above 14 years), note that only one child below 15 was reported for the last ten years.

The largest fraction of the older patients is less than 18 years old (8.8%), another 1.2% are 18 to 21 years, the next age group provides 0.4%, and 0.3% of all reported cases were older than 25 years. 39 patients of all cases reported to the GCCR since 1980 were older than 30 years at diagnosis, they are four embryonal tumours (ependymomas, nephroblastomas), three carcinomas, one leukaemia, 17 soft tissue sarcomas, and 14 bone sarcomas. The oldest registered patient was 53 years old.

Over time, the fraction of older patients rose from less than 10% (1990-1994) to about 11 to 12% now (1998-1999).

Tabelle 9: Verteilung aller Registermeldungen nach Altersgruppen bei Diagnosestellung*) (ohne Altersbeschränkung und unter Einschluss aller in Tabelle 8 genannten Erkrankungen; Deutschland: 1995-1999)

Distribution of all notifications by age groups at diagnosis*) (without any restriction of age including all diseases mentioned in table 8; Germany: 1995-1999)

Age groups (years)	Frequency	
	Absolute	Relative (%)
0-14	9434	89.2
0	1053	10.0
1-4	3299	31.2
5-9	2619	24.8
10-14	2463	23.3
≥15	1141	10.8
15-17	932	8.8
18-20	130	1.2
21-24	46	0.4
≥25	33	0.3
All notifications	10575	100.0

*) Die 15-Jährigen und Älteren gehören nicht zur Registerpopulation und sind nicht repräsentativ für die Bevölkerung / Patients aged 15 years or older are not representative for the German population

Weiter vorne wurde dargestellt, dass in der Behandlung onkologischer Patienten in der Pädiatrie eine starke Zentralisierung zu verzeichnen ist. Die dort angegebenen Anteile, dass beispielsweise 50 % der registrierten unter 15-Jährigen allein aus den 17 größten Kliniken gemeldet wurden, sind prinzipiell auch die gleichen, wenn man die Auswertung auf alle Altersstufen ausdehnt.

Zusätzlich zu den ICCC-Diagnosen systematisch am Kinderkrebsregister erfasste Diagnosen

An dieser Stelle werden einige Ergebnisse präsentiert, die sich aus der systematischen Erfassung der Fälle mit Langerhanszell-Histiozytose (LCH), myelodysplastischem Syndrom (MDS) und schwerer aplastischen Anämie (SAA) sowie von Teratomen mit benigner oder unklarer Dignität und mesoblastischen Nephromen ergeben. Wichtige Kenngrößen dazu sind in Tabelle 10 zusammengestellt.

Von diesen Erkrankungen weist die *LCH* mit 0,5/100.000 die höchste Inzidenz auf. Am häufigsten erkranken die unter Einjährigen mit einer Inzidenz von 1,9/100.000 Kindern dieser Altersgruppe. Seit 1983 werden klinische Studien, seit einigen Jahren auch im internationalen Rahmen, durchgeführt. Die Zahl der Meldungen ist über die Jahre recht konstant. Wir gehen von einem hohen Vollständigkeitsgrad der Erfassung aus.

Seit 1994 für die *SAA* eine Therapiestudie begonnen hat, wird diese Erkrankung systematisch am Kinderkrebsregister mit erfasst. Jährlich treten etwa 20 Neuerkrankungen, jedoch kaum bei Kleinkindern auf. Die altersstandardisierte Inzidenz liegt insgesamt bei 0,2/100.000.

Das *MDS* weist einige Besonderheiten auf. An das Kinderkrebsregister ist dieses Erkrankungsbild erst seit Mitte der neunziger Jahre in erwähnenswerter Zahl gemeldet worden und es wurde erst recht spät im Jahr 1998 eine erste Therapieoptimierungsstudie begonnen. In den vergangenen 5 Jahren sind jährlich durchschnittlich 20 Meldungen erfolgt, wobei für 1999 mit 34 Meldungen die bisher höchste Zahl an Meldungen erfolgt ist. Durch die neue Studie bedingt ist noch mit einer grundsätzlichen Steigerung des Vollständigkeitsgrades der Erfassung zu rechnen. Insofern stellen die auf den vergangenen 5 Jahren basierenden Inzidenzen eine deutliche Unterschätzung dar. Von den 1999 erkrankten Kindern wurden nahezu alle der Studie zugeführt.

Eine medizinische Besonderheit der *MDS* liegt darin, dass sich aus einer *MDS* – wenn sie unbehandelt bleibt – im allgemeinen eine *AML* entwickelt, die dann nicht als eine sekundäre Neubildung, sondern eher als eine maligne Weiterent-

Further up we described how centralized treatment of oncological patients is in Germany. This is similarly true for the older patients

Diagnoses registered additionally to the ICCC diagnoses

Here we will present some results regarding the systematic registration of Langerhans Cell Histiocytosis (LCH), myelodysplastic syndrome (MDS), severe aplastic anaemia (SAA), teratomas of benign or uncertain behavior, and mesoblastic nephromas. Important measures are listed in table 10.

Among these diseases *LCH* is most frequent with a standardized incidence rate of 0.5/100,000. The incidence rate in infants is highest with 1.9/100,000 in this age group. Since 1983 clinical trials are being conducted for *LCH*, lately in international co-operation. The number of cases per year is fairly constant. We assume that the reports are fairly complete.

SAA is registered systematically since 1994, when a therapy optimization study on this disease was initiated. There is an average of 20 new cases a year, but hardly any cases in infants. The age-standardized incidence rate is 0.2/100,000.

The *MDS* is a disease with special medical and documentary properties. This syndrome was not reported in numbers worth mentioning before the mid-1990's. The official GPOH initiated study on *MDS* started only in 1998. In the last 5 years, annually about 20 new cases are observed, 1999 showed the so far highest number of reports with 34 cases. Due to the new study we expect a further increase in completeness. The incidence rates computed for the past 5 years are consequently a considerable underestimation. Almost all children diagnosed in 1999 were included in the clinical trial.

The special medical property is that an untreated *MDS* usually develops into an acute non-lymphocytic leukaemia. So when this happens, it may not be registered as a secondary malignancy because, in principle, it is a progression of the

wicklung des MDS zu interpretieren ist. Einen hohen Stellenwert im Rahmen der MDS-Therapieoptimierungsstudie haben auch die sekundären MDS. Darunter sind MDS zu verstehen, die nach einer gänzlich anderen Erkrankung, z.B. nach einem soliden Tumor, auftreten. Sie werden an unserem Register grundsätzlich als Zweitmalignom gewertet.

Eine dokumentationstechnische Schwierigkeit besteht darin, dass die MDS nach der derzeit gültigen Ausgabe des morphologischen Teils der ICD-10 (ICD-O-2) nicht zu den malignen Erkrankungen gehört und deswegen auch in der ICCC unberücksichtigt bleibt. Erfreulicherweise wird sich dies in der zur Zeit im Druck befindlichen Neufassung (ICD-O-3) ändern, so dass die MDS dann auch international in die globalen Inzidenzberechnungen mit eingehen wird.

primary disease. Very important aspects of the therapy optimization study of MDS are secondary MDS. These are MDS occurring after another disease, such as a solid tumour. Medically they are seen as secondary malignancies, as which we register them in the GCCR.

The documentary difficulty is that MDS is not a malignant disease according to the current morphological section of the ICD-10 (ICD-O-2). This is why it is not included in the ICCC. We are pleased to notice that this will change in the currently printed version ICD-O-3. From then on MDS will be included in international comparisons of incidence.

**Tabelle 10: Ausgewählte Kenngrößen für einige nicht in der ICCC definierte Diagnosen (Deutschland: 1995-1999)
Summary data for selected diagnoses not defined in ICCC (Germany: 1995-1999)**

Langerhans cell histiocytosis		Incidence rates (per 100,000)	
		Age-specific:	Age-standardized:
Number of cases:	291	< 0: 1.9	0.5
Sex ratio (boys to girls):	1.6	1-4: 0.5	
Age median:	3 6/12 years	5-9: 0.3	Cumulative:
Trial participants:	92.4 %	10-14: 0.2	6.6

Severe aplastic anaemia		Incidence rates (per 100,000)	
		Age-specific:	Age-standardized:
Number of cases:	112	< 0: 0.0	0.2
Sex ratio (boys to girls):	0.8	1-4: 0.2	
Age median:	8 9/12 years	5-9: 0.1	Cumulative:
Trial participants:	97 %	10-14: 0.2	2.3

Myelodysplastic syndrome		Incidence rates (per 100,000)	
		Age-specific:	Age-standardized:
Number of cases:	101	< 0: 0.2	0.1
Sex ratio (boys to girls):	1.0	1-4: 0.1	
Age median:	7 1/12 years	5-9: 0.2	Cumulative:
Trial participants:	68.5 %	10-14: 0.1	2.1

Im Rahmen der Therapieoptimierungsstudien zu den nicht testikulären Keimzelltumoren werden auch die *Teratome mit benigner oder unklarer Dignität* behandelt. Es handelt sich hierbei vor allem um ganz junge Kinder (Altersmedian: 4 Monate); Mädchen überwiegen deutlich mit einem Geschlechtsverhältnis von 0,4 Jungen zu einem Mädchen. Die Gesamtinzidenz liegt bei etwa 0,3/100.000

Das *mesoblastische Nephrom* tritt mit jährlich 3 bis 4 Erkrankungsfällen besonders selten auf.

Within the clinical trials on non-testicular germ cell tumours all *teratomas*, including *benign and uncertain ones*, are treated. These are mostly very young children (median age at diagnosis 4 months). Girls are more often affected with a ratio of 0.4 boys to 1 girl. The total incidence is about 0.3/100,000.

The *mesoblastic nephroma* is a very rare disease with about 3-4 cases per year.