

2. Ergebnisse der Routine-Auswertungen (gemeldete Erkrankungsfälle, Diagnosespektrum, zeitliche Trendanalysen und regionalbezogene Auswertungen, Überlebenswahrscheinlichkeiten und Mortalität)

Die wesentlichen deskriptiven Auswertungen des Kinderkrebsregisters werden in diesem Kapitel als Tabellen und Grafiken zusammenfassend dargestellt und, sofern inhaltlich nicht von den im vorhergehenden Jahresbericht präsentierten Ergebnissen abweichend, nicht weiter textlich erläutert.

Zusätzlich sind weitere Ergebnisse, diagnosenbezogen gegliedert nach der International Classification of Childhood Cancer (ICCC) (1), in den Anhängen A1 und A2 zu finden. Darüber hinaus gehende detaillierte diagnosenspezifische Auswertungen sind, abrufbar für alte und neue Bundesländer sowie für verschiedene Zeiträume, im Internet unter www.kinderkrebsregister.de verfügbar. Dort findet sich auch die Beschreibung der dem Kinderkrebsregister und den Auswertungen zugrunde liegenden Methodik (Datengrundlage, Meldewege, rechtliche Grundlagen, epidemiologische Maßzahlen etc.).

Erstmals kann seit Bestehen des Kinderkrebsregisters über mehr als 30.000 bei Diagnosestellung unter 15-jährige Kinder berichtet werden. Bei einer in den letzten Jahren relativ konstanten Bevölkerungszahl von 13,0 Millionen Kindern ergibt sich eine jährliche Zahl von etwa 1800 Neuerkrankungen (Tab. 1). Die Wahrscheinlichkeit, dass ein neugeborenes Kind bis zu seinem 15. Geburtstag eine maligne Erkrankung entwickelt (kumulative Inzidenz) beträgt 207,1/100.000 (1992-2001). Das heißt, eines von 500 Neugeborenen erkrankt innerhalb seiner ersten 15 Lebensjahre. Nach wie vor ist die Erkrankungsrate in den ersten 5 Lebensjahren etwa doppelt so hoch wie im späteren Kindesalter. Insgesamt beträgt die jährliche Inzidenz 13,9/100.000 unter 15-Jährige.

In den im Jahresbericht dargestellten Ergebnissen sind das myelodysplastische Syndrom (MDS) und andere bei uns ebenfalls systematisch erfasste Erkrankungen (s. Tab. 2 unterer Teil, Tab. 4) meist nicht enthalten, weil sie nach der derzeit noch gültigen, auf der ICD-O-2 (2) basierenden internationalen Klassifikation für Krebs im Kindesalter nicht zu den malignen Erkrankungen gehören (1). Dies wird sich beim MDS ändern, wenn die Diagnosenverschlüsselung künftig nach der neuen ICD-O-3 (3) und der noch nicht veröffentlichten neuen ICCC-Klassifikation erfolgen wird. Um die internationale Vergleichbarkeit zu gewährleisten, wird das MDS dann mit zu den malignen Erkrankungen gezählt werden. Im Rahmen der Vorbereitung auf diese Umstellung wurden die

2. Routine Analyses: diagnoses and cases, time trends, regional differences, survival probabilities, and mortality

This chapter presents the relevant descriptive analyses of the German Childhood Cancer Registry as tables and figures. They are discussed briefly only insofar as they differ from the results presented in previous reports.

More detailed analyses can be found in Appendices A1 and A2 ordered by the International Classification of Childhood Cancer (ICCC) (1). Further detail for specific diagnoses is available in the Internet under www.kinderkrebsregister.de, broken down by East and West Germany and by relevant time periods. There we also present the methods used for the analyses (data sources, method of registration, legal basis, epidemiological measurements etc.).

By 2001 we have exceeded the number of 30,000 children diagnosed under the age of 15 for the first time. In recent years the number of children in the population was fairly constant at 13.0 million and the number of new cases per year at about 1800 (Table 1). The risk of developing a malignancy between birth and the 15th birthday (cumulative incidence) is 207.1/100,000 (1992-2001). Consequently one out of every 500 newborn children will be diagnosed until age 15. As before, the risk is about twice as high in the first five years of life compared to later age in childhood. The annual incidence is 13.9/100,000 children under 15.

The results generally do not include the myelodysplastic syndrome (MDS) and a number of other systematically registered diseases (see the bottom part of Table 2, Table 4), as they do not count as malignant diseases based on the current classification of childhood cancer (1), which is based on ICD-O-2 (2). This will change for MDS when coding by ICD-O-3 (3) is introduced. The registry will be recoded as soon as the new ICCC based on ICD-O-3 is published to ensure international comparability. MDS then counts as a malignant disease. In preparation of this recoding, all MDS-cases were reviewed in 2002. Some cases, who developed an acute non-lymphocytic leukaemia (ANLL) from their MDS,

Fälle mit MDS im Jahr 2002 nochmals überarbeitet. Dabei sind einige Erkrankungsfälle, bei denen sich aus der MDS eine akute myeloische Leukämie (AML) entwickelt hatte, umcodiert und der AML zugeordnet worden. Daher sind in dem diesem Bericht zugrunde gelegten Zeitraum etwas weniger Fälle mit MDS zu verzeichnen als dies im vorherigen Jahresbericht dargestellt wurde.

Fälle, bei denen die Erkrankung nach dem 15. Geburtstag diagnostiziert wurde, sind nur in die Tabelle 3 aufgenommen worden (Verteilung *aller* Registermeldungen nach Altersgruppen). Diese älteren Patienten gehören grundsätzlich nicht zur Registerpopulation, werden nicht vollzählig erfasst und sind daher nicht repräsentativ für die Bevölkerung.

Zeitliche Trendanalysen, regionalbezogene Auswertungen

Tabelle 5 zeigt die zeitliche Entwicklung der Bevölkerungs- und Meldezahlen sowie die sich daraus ergebenden Inzidenzen für jedes Kalenderjahr seit 1980. Grafisch ist die zeitliche Entwicklung der Inzidenzen für die alten Bundesländer in den Abbildungen 4 a-c und für die neuen Bundesländer in den Abbildungen 5 a-c, jeweils für verschiedene Diagnosengruppen getrennt, dargestellt. Zusammengefasst für die gesamte Bundesrepublik finden sich entsprechende Grafiken im Anhang A2. Zur besseren Veranschaulichung wurden für die Abbildungen 4 und 5 gleitende Mittelwerte (ermittelt über jeweils drei Jahre) berechnet und dargestellt; die im folgenden genannten Inzidenzen und dazu korrespondierenden Zeitpunkte beziehen sich auf die grafisch nicht dargestellten ungeglätteten Werte.

In der Abbildung 4a (*Erkrankungen insgesamt*) zeigt sich für Westdeutschland der für die Anfangsphase einer Krebsregistrierung typische Anstieg, der durch eine zunehmend verbesserte Vollzähligkeit der gemeldeten Erkrankungsfälle charakterisiert ist. Es folgt eine Phase mit relativ konstanter Erkrankungsrate (bis etwa 1995), gefolgt von einem seitdem etwas höheren Inzidenzniveau. Um diese Entwicklung etwas näher betrachten zu können, sind die Inzidenzverläufe für die Leukämien und deren wichtigste Untergruppen sowie für die Tumoren des zentralen Nervensystems (ZNS) und das Neuroblastom in den Abbildungen 4b und 4c wiedergegeben.

Bei den akuten lymphoblastischen *Leukämien* (ALL) zeigt sich über die Jahre hinweg ein minimaler Anstieg der Inzidenzen, seit 1995 scheint die Inzidenz allerdings auf ein etwas höheres, in sich konstantes Niveau gerutscht zu sein (durchschnittliche Inzidenz in den Jahren 1985-1993: 3,7 / 100.000 Kinder, in den Jahren 1994-2000: 3,9 / 100.000). Ob es sich hierbei um eine relevante Inzidenzerhöhung handelt, muss die weitere Be-

were reassigned to ANLL. As a consequence we report a few MDS-cases less than in the previous year.

Cases aged 15 or more at diagnosis are presented in Table 3 only (*all* reported cases by age groups). These older patients are not part of the registry population and are not completely registered. The figures are not representative for the population.

Temporal Trends, Regional Differences

Table 5 presents the temporal development of the population and the number of cases, and the incidences derived from this for all calendar years since 1980. Figures 4 a-c present this graphically for West Germany and Figures 5 a-c for East Germany, each by relevant groups of diagnoses. The figures for all of Germany are included in Appendix A2. For an easier assessment, Figures 4 and 5 display moving 3-year-averages. The incidences quoted for specific years in the following text refer to the actually calculated annual incidences, which are not displayed graphically.

Figure 4a (*all malignancies*) shows an increase in the first years typical for a new registry, where efforts are made to improve completeness. This is followed by a phase of constant incidence (until about 1995), followed by a slightly higher level of incidence since then. Figures 4 b-c present this for important diagnosis groups, namely leukaemias, the most relevant subtypes of leukaemia, CNS tumours, and neuroblastomas.

Lymphoid *leukaemias* have increased very slightly over time with a small jump to a slightly higher level since about 1995 (average incidence 1985-1993: 3.7 / 100,000 children, 1994-2000: 3.9 / 100,000 children). We need to observe this further in order to assess the relevance of this observation. A slight change in classification of lymphoid leukaemia and Non-Hodgkin-Lymphoma (NHL) in the mid-90ies may have led to a small shift from NHL to

obachtung ergeben. Möglicherweise spielt die Mitte der 90er Jahre etwas veränderte Abgrenzung zwischen ALL und Non-Hodgkin-Lymphom (NHL) insofern eine Rolle, als die meldenden Kliniken statt NHL eher eine ALL als Diagnose angeben. Für die AML zeigen sich seit vielen Jahren konstante Erkrankungsdaten.

Ein Teil des insgesamt seit 1996 beobachteten höheren Inzidenzniveaus ist durch die zunehmende Aufmerksamkeit bei der Diagnostik des *Neuroblastoms* bedingt (Abb. 4c). Diese hängt ursächlich mit dem Modellprojekt zur Neuroblastom-Früherkennung zusammen. Dies wird in Kapitel 4 ausführlich beleuchtet und spiegelt sich auch beim Inzidenzvergleich auf Bundeslandebene wider (Tab. 6). Die Bundesländer, in denen ein Neuroblastom-Screening angeboten wurde (in der Tabelle 6 mit * gekennzeichnet), haben allgemein höhere Erkrankungsdaten für das Neuroblastom aufzuweisen als die Länder, wo dies nicht angeboten wurde. In den Jahren 1983-1994 betrug die Inzidenz für das Neuroblastom etwa 1,0/100.000 unter 15-Jährige, im Zeitraum 1996-2000 lag sie mit 1,4/100.000 deutlich darüber.

Auch die *ZNS-Tumoren* tragen einen Teil zum insgesamt beobachteten Inzidenzanstieg der vergangenen 5 Jahre bei (Abb. 4c). Der Anstieg in den 80er Jahren ist beachtlich, wohl aber eindeutig auf ein verbessertes Meldeverhalten der diese heterogene Diagnosengruppe behandelnden Stellen zurückzuführen. Von etwa 1987, dem Beginn der ersten größeren Hirntumor-Therapiestudie in Deutschland, sind die beobachteten Inzidenzen in einer Größenordnung, die im internationalen Vergleich einem Vollzähligkeitsgrad von etwa 80% entspricht. Die *ZNS-Tumoren* sind damit am Kinderkrebsregister deutlich unterrepräsentiert. Zurückzuführen ist dies darauf, dass viele dieser Erkrankungen nicht chemotherapeutisch behandelt werden und somit in den an das Kinderkrebsregister meldenden pädiatrisch-onkologischen Abteilungen gar nicht gesehen werden. Trotz des Versuches, auch die neuropädiatrischen und neurochirurgischen Disziplinen zur Meldung der Erkrankungsfälle zu motivieren und dreier Publikationen des Kinderkrebsregisters über die Epidemiologie von *ZNS-Tumoren* (4-6), ist es bisher nicht gelungen, die Vollzähligkeit der Meldungen entscheidend zu erhöhen. Vielleicht entwickelt sich aber aus dem in der Abbildung 4c geringfügig erkennbaren Aufwärtstrend der vergangenen wenigen Jahre doch noch ein weiterer, durch vollständigere Meldungen bedingter Anstieg der Inzidenz.

Der Grad der Vollzähligkeit in der Erfassung der *ZNS-Tumoren* ist regional unterschiedlich. Dies spiegelt sich darin wider, dass auf Bundesland- und Regierungsbezirksebene deutlich häufiger signifikant nach oben und unten abweichende

lymphoid leukaemia in reporting from the hospitals. The acute non-lymphocytic leukaemia (ANLL) incidence is constant.

Some of the generally higher incidence level is due to an increase in *neuroblastoma* diagnoses (Figure 4c). This was caused by the neuroblastoma screening evaluation project, which started in mid-1995. It is described in detail in Chapter 4. The effects can also be seen in the comparison of the states (Table 6): States that participated in the screening project (indicated by * in Table 6) have generally higher incidences than the control states. In 1983-1994 the incidence was about 1.0/100,000 children under 15, in 1996-2000 it was considerably higher at 1.4/100,000.

The *CNS tumours* also contribute to the observed increase in incidence in the past 5 years (Figure 4c). The increase in the 80ies was considerable; we interpret this as a continuous increase in willingness to report the entities of this very heterogeneous group of diseases. In 1987 the first major clinical brain tumour trial was initiated in Germany. Since then the incidences are of an order of magnitude of about 80% of the internationally reported incidences. They are thus underrepresented at the German Childhood Cancer Registry. Many childhood brain tumours are not treated by chemotherapy and are not seen at German paediatric oncology units, who regularly report cases to the registry. We have attempted to motivate the neuro-pediatric and neuro-surgical units and have recently published three papers on the epidemiology of *CNS tumours* (4-6), but we have so far not succeeded in increasing the completeness of registration to a satisfactory level. We hope that the slight upward trend of recent years will continue (Figure 4c).

The degree of completeness of *CNS tumour* registration is very different by regions. The variance of the incidences by state and county is considerably higher than for other diseases (Table 6). Regions with high incidences come

Erkrankungsraten als bei anderen häufigen Erkrankungen zu beobachten sind (Tab. 6): Regionen mit erfreulich hoher Vollzähligkeit weisen überdurchschnittlich hohe, Regionen mit noch zu geringer Vollzähligkeit der Meldungen unterdurchschnittlich niedrige Inzidenzen auf.

Für die *neuen Bundesländer* sind analoge grafische Darstellungen in der Abbildung 5 a-c wiedergegeben. Wie schon in den Jahrsberichten zuvor gezeigt, nahm die Erkrankungsrate für die *Erkrankungen insgesamt* in den neuen Bundesländern sehr schnell nach Beginn der Erfassung im Jahr 1991 in einem Maße zu, das nicht allein durch einen zunehmenden Vollzähligkeitsgrad der Erfassung erklärt werden kann (Abb. 5a). Die Ursache liegt möglicherweise in der Veränderung der Lebensumstände in den neuen Bundesländern, die sich besonders bei den jungen Kindern recht schnell auf deren Entwicklung auswirken mag. Dies hat besonders bei den akuten lymphoblastischen *Leukämien* (ALL), bei denen ab 1995 ein deutlich höheres Inzidenzniveau als vorher zu beobachten ist (Abb. 5b), eine gewisse Evidenz. Der nachlassende Durchimpfungsgrad sowie die zurückgehende Nutzung von Kinderkrippen im Kleinkindesalter in den neuen Bundesländern nach der Wiedervereinigung könnten zum Beispiel dazu geführt haben, dass das Immunsystem der Säuglinge und Kleinkinder ganz allgemein weniger stimuliert wird als früher und dies - entsprechend der von Greaves aufgestellten Hypothese (7, 8) - möglicherweise mit einem häufigeren Auftreten von ALL einhergeht. Die AML zeigt eher konstante Inzidenzen.

In den neuen Bundesländern ist ein starker Anstieg der Inzidenzen auch für die *ZNS-Tumoren* zu verzeichnen (Abb. 5c). Während für die Jahre 1991 bis 1993 Inzidenzen von etwa 1,7/100.000 unter 15-Jährige errechnet wurden, sind für die Jahre seit 1997 Raten von über 3/100.000 ermittelt worden. Sie sind damit höher als in den alten Bundesländern. Wir gehen davon aus, dass dies durch eine in den neuen Ländern doch sehr rasch ansteigende Vollzähligkeit der Meldungen bedingt ist und hier generell eine höhere Vollzähligkeit vorliegt als in den alten Bundesländern.

Für das *Neuroblastom* (Abb. 5c) sind seit 1994 relativ konstante Inzidenzen zu verzeichnen, zuvor war der Vollzähligkeitsgrad noch gering. Ein Anstieg aufgrund des Modellprojektes zum Neuroblastom-Screening wirkt sich auf die Inzidenzen in den neuen Bundesländern nicht aus, da das Screening dort nicht angeboten wurde.

Überlebenswahrscheinlichkeiten und Mortalität

Die Überlebenszeitanalysen basieren auf 27.799 zwischen 1980 und 2001 diagnostizierten unter 15-

close to the internationally expected incidence.

The *East German* states are presented analogously in Figures 5 a-c. As seen in previous reports, the rate of *total malignancies* increased soon after the start of registration. The extent of this increase cannot be explained by an increase in completeness alone (Figure 5a). The cause may be the rapid change of life style factors in the former GDR, which may show an effect especially fast for young children. There is evidence for this especially for lymphoid *leukaemias* (ALL), where a higher level is observed since 1995 (Figure 5b). Following the hypothesis by Greaves (7,8) it is possible that the decreasing willingness to vaccinate and the reduced usage of cribs has led to a lower level of immune system stimulation in young children, which led to an increase in ALL. ANLL incidences were rather stable.

In East Germany we also see a strong increase in *CNS tumour* incidences (Figure 5c). While we saw rates of about 1.7/100,000 children under 15 in 1991-1993, they increased to over 3/100,000 since 1997. This is higher than in West Germany. We interpret this as a fast increase in completeness of reporting and a generally higher completeness in East Germany.

Neuroblastoma is fairly constant since 1994 (Figure 5c), before this, completeness was not attained. There is no increase due to the screening project, as East Germany was part of the control area, where screening was not offered.

Survival Probabilities and Mortality

The survival analyses are based on the data from 27,799 children diagnosed between 1980 and 2001,

jährigen Kindern, von denen Verlaufsdaten vorliegen. Das sind 87,3 % aller gemeldeten Fälle. Dieser leicht geringere Anteil im Vergleich zum Jahresbericht des letzten Jahres liegt darin begründet, dass zum Zeitpunkt der Erstellung dieses Berichtes die jährliche Datenübernahme der Verlaufsdaten aus den Therapieoptimierungsstudien noch nicht ganz abgeschlossen war. Wir setzen jedoch unsere Vervollständigung der Langzeitbeobachtungsdaten in enger Zusammenarbeit mit den Therapieoptimierungsstudien der GPOH und den Kliniken kontinuierlich fort.

Die Überlebenswahrscheinlichkeiten wurden nach einer Methode ermittelt, die besonders geeignet ist, um die Auswirkungen der aktuellen Therapiefortschritte auf das Langzeitüberleben zu dokumentieren (9). Die 15-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit beträgt für die Erkrankungen insgesamt 69 % und variiert zwischen 95 % für das Retinoblastom und 41 % und 42 % für die AML und das PNET (Tab. 7). Insgesamt wurden innerhalb von 5 Jahren nach Diagnose 3331 Todesfälle von Patienten an das Kinder Krebsregister gemeldet, die in den Jahren 1980-1996 diagnostiziert worden waren. Dies sind durchschnittlich 2,9 Todesfälle auf 100.000 Kinder pro Jahr. Die Tabelle 8 zeigt die Mortalität für einzelne Diagnosengruppen, die Tabelle 9 die Entwicklung der Mortalität nach Jahren. Seit etwa 1993 ist ein scheinbarer Rückgang der Mortalität festzustellen, der zum Teil auf noch unvollständige Daten aus den letzten Jahren zurückzuführen ist.

for whom follow-up is available. These are 87.3 % of all cases. This fraction is slightly lower than last year, as not all follow-up data from the clinical trials was available yet by the time this report was written. We continue however the good cooperation with the GPOH clinical trials regarding long-term observation of the patients.

The survival probabilities were computed using a method, which allows documenting the effect of current improvements in therapy on long-term survival (9). The 15-year survival probability for all malignancies is 69 %, varying between 95 % for Retinoblastoma and 41 % or 42 % for acute non-lymphocytic leukaemia and PNET (Table 7). Within 5 years from diagnosis, 3331 deaths of cases diagnosed in the years 1980-1996 were reported to the registry. These are 2.9 deaths per 100,000 children per year. Table 8 shows the mortality for specific diagnosis groups, while Table 9 shows the development by year of diagnosis. Since about 1993, we see a drop in mortality, which is partly due to the as yet incomplete registration of deaths in the most recent years.

Tabelle 1: Zahl gemeldeter Patienten und Bevölkerungsbezug (Kinder unter 15 Jahren)

Anzahl insgesamt erfasster Patienten (1980-2001):	31.840
aus Westdeutschland (1980-2001):	28.603
aus Ostdeutschland (1991-2001):	3.237
Durchschnittliche jährliche Bevölkerung (1997-2001):	13,0 Millionen
Anzahl jährlich erfasster Neuerkrankungen:	ca. 1.800

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

Total number of registered cases (1980-2001):	31,840
from West Germany (1980-2001):	28,603
from East Germany (1991-2001):	3,237
Average annual population (1997-2001):	13.0 million
Annual number of registered cases:	about 1,800

Tabelle 2: Anzahl der gemeldeten Patienten unter 15 Jahren, altersstandardisierte und kumulative Inzidenz (pro 100.000) nach ICCC-Diagnosegruppe, ergänzt um weitere systematisch erfasste Erkrankungen
Number of registered cases aged under 15, age-standardized and cumulative incidence rates (per 100,000) by diagnostic group (defined by ICCC), and further systematically documented diagnoses

Diagnoses	Number of cases 1980-2001		Incidence rates 1992-2001	
	Absolute	Relative (%)	Age-standard.*	Cumulative
Leukaemias	11035	34.7	4.7	70.2
Lymphomas	3893	12.2	1.7	25.0
CNS tumours	6181	19.4	2.8	41.7
Sympathetic nervous system tumours	2623	8.2	1.3	18.8
Retinoblastoma	728	2.3	0.3	4.4
Renal tumours	1986	6.2	0.9	12.9
Hepatic tumours	315	1.0	0.1	1.9
Bone tumours	1575	4.9	0.6	9.1
Soft tissue sarcomas	2088	6.6	0.9	13.3
Germ cell tumours	1060	3.3	0.5	7.1
Carcinomas	326	1.0	0.2	2.3
Others and unspecified	30	0.1	0.0	0.2
All malignancies	31840	100.0	13.9	207.1
Further systematically documented diagnoses				
Langerhans cell histiocytosis	1027	—	—	—
Myelodysplastic syndrome	198	—	—	—
Severe aplastic anaemia	208	—	—	—
Benign/uncertain teratoma	397	—	—	—
Mesoblastic nephroma	79	—	—	—

* Standard: West Germany in 1987 (census)

Abbildung 1: Relative Häufigkeit der gemeldeten Patienten nach den häufigsten Diagnosegruppen (1992-2001) (n = 17.829)
Relative frequencies of the registered patients by the most common diagnostic groups (1992-2001) (n = 17,829)

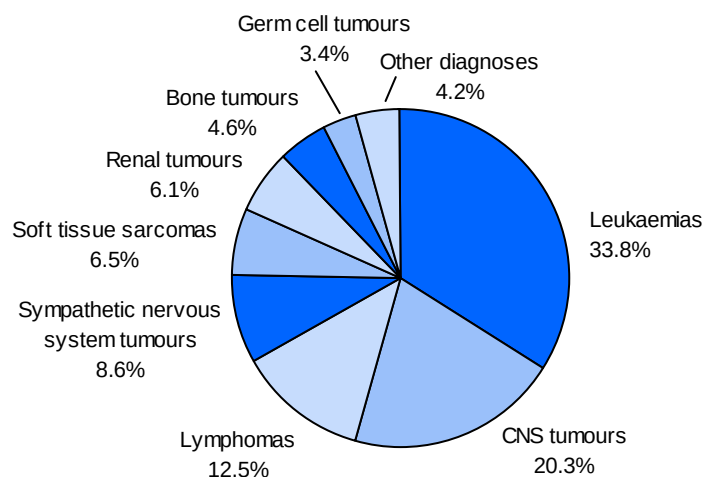


Abbildung 2: Relative Häufigkeit der gemeldeten Patienten nach den häufigsten Einzeldiagnosen (1992-2001)
Relative frequency of the registered patients by the most common diagnoses (1992-2001)

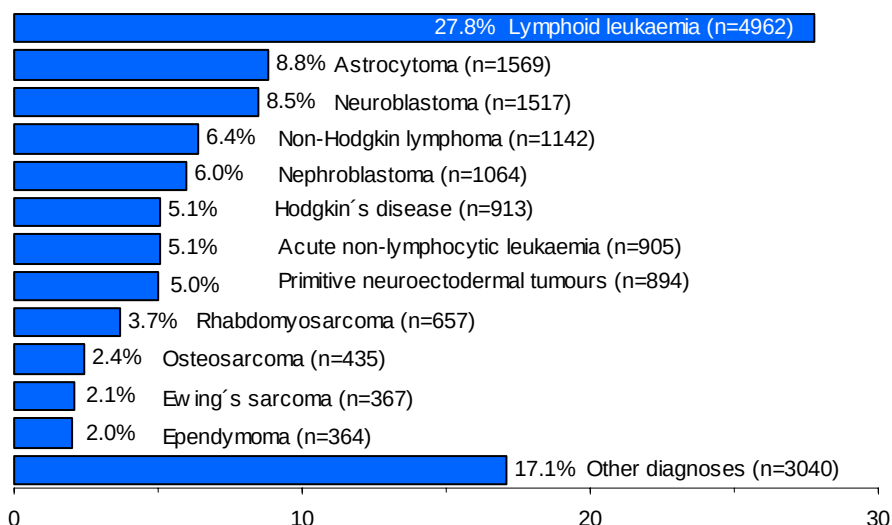


Abbildung 3: Alters- und geschlechtsspezifische Inzidenzen für alle Malignome (1992-2001)
Age- and sex-specific incidence rates for all malignancies (1992-2001)

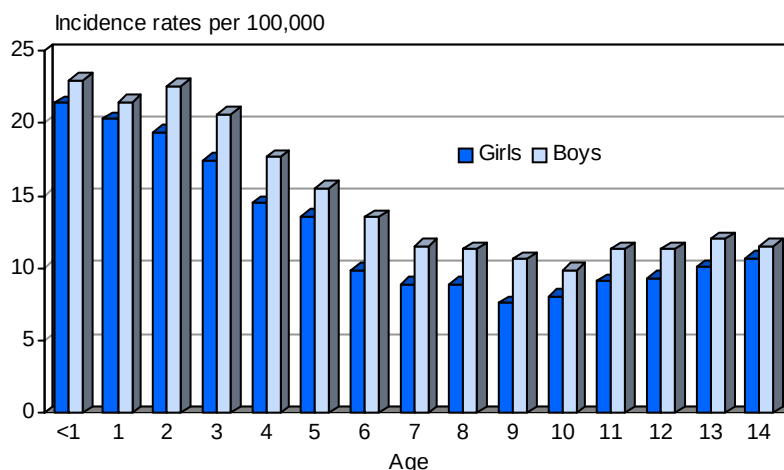


Tabelle 3: Verteilung aller Registermeldungen nach Altersgruppen bei Diagnosestellung*) (ohne Altersbeschränkung und unter Einschluss aller in Tabelle 2 genannten Erkrankungen; 1997-2001)
Distribution of all reported cases by age groups at diagnosis*) (without any restriction of age, including all diseases included in Table 2; 1997-2001)

Age groups (years)	Frequency	
	Absolute	Relative (%)
0-14	9722	88.3
0	1057	9.6
1-4	3406	30.9
5-9	2589	23.5
10-14	2670	24.3
≥15	1289	11.7
15-17	1041	9.5
18-20	148	1.3
21-24	55	0.5
≥25	45	0.4
All reported cases	11011	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 part of the registry population and not representative for the German population

Tabelle 4: Ausgewählte Kenngrößen für einige nicht in der ICCC definierte Diagnosen (1997-2001)
Summary data for selected diagnoses not defined in ICCC (1997-2001)

Langerhans cell histiocytosis		Incidence rates (per 100,000)	
		Age-specific:	Age-standardized:
Number of cases:	334	< 0: 2.3	0.5
Sex ratio (boys to girls):	1.7	1-4: 0.6	
Age median:	3 5/12 years	5-9: 0.3	Cumulative:
Trial participants:	92.1 %	10-14: 0.3	7.6

Severe aplastic anaemia		Incidence rates (per 100,000)	
		Age-specific:	Age-standardized:
Number of cases:	117	< 0: 0.0	0.2
Sex ratio (boys to girls):	1.2	1-4: 0.1	
Age median:	9 6/12 years	5-9: 0.2	Cumulative:
Trial participants:	98.1 %	10-14: 0.2	2.4

Myelodysplastic syndrome		Incidence rates (per 100,000)	
		Age-specific:	Age-standardized:
Number of cases:	109	< 0: 0.1	0.1
Sex ratio (boys to girls):	1.3	1-4: 0.2	
Age median:	8 4/12 years	5-9: 0.1	Cumulative:
Trial participants:	88.8 %	10-14: 0.2	2.1

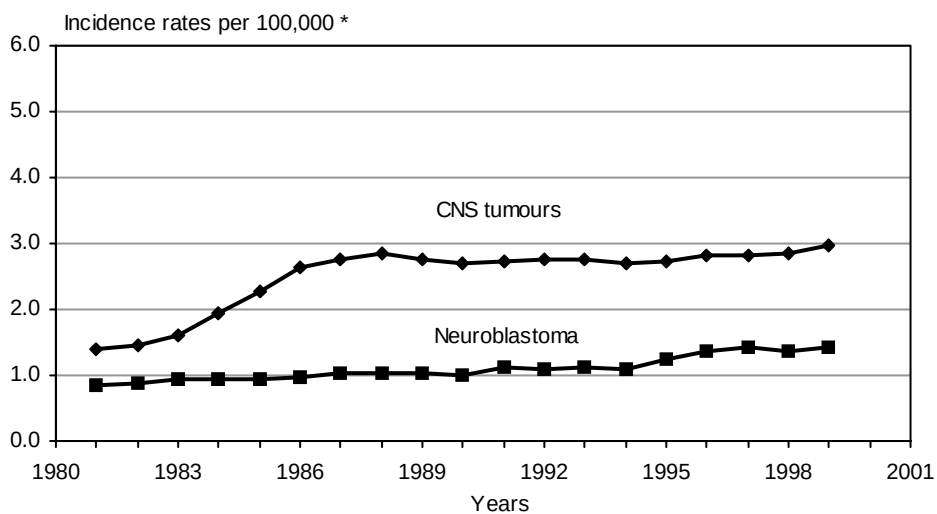
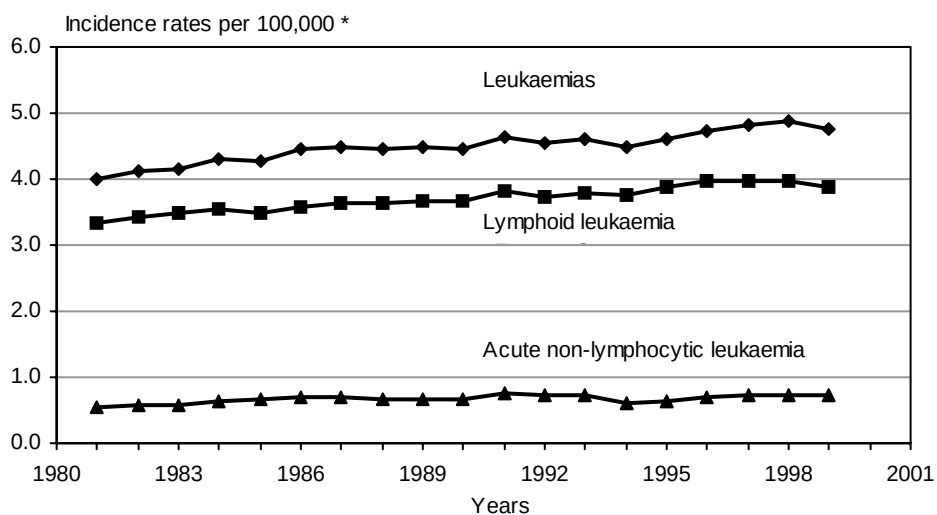
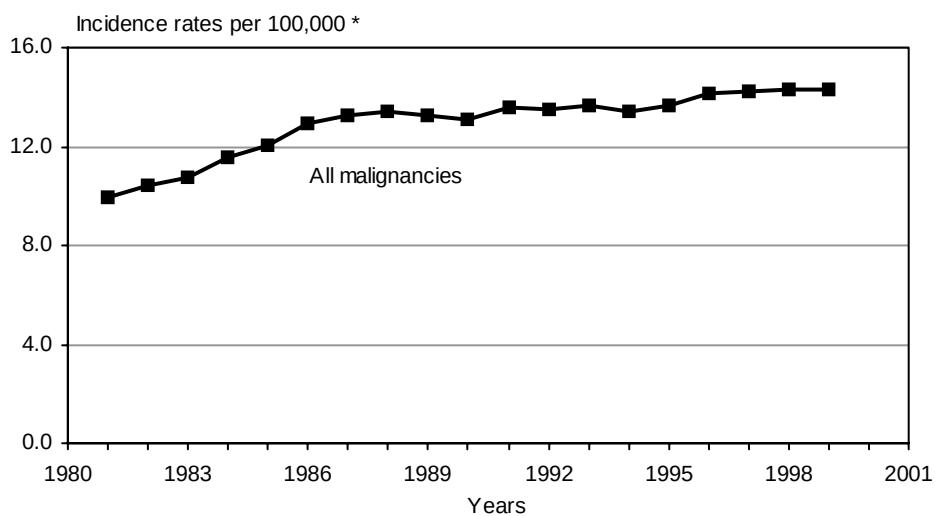
**Tabelle 5: Anzahl der gemeldeten Patienten unter 15 Jahren, altersstandardisierte Inzidenz und Bevölkerungs-
bezug nach Jahren für West- und Ostdeutschland**
**Annual number of registered cases aged under 15, age-standardized incidence rates and population
base by calendar years for West and East Germany**

Years	Number of cases			Incidence rates per 100,000 ⁺			Population base (in million)		
	Total	West Germany	East Germany	Total	West Germany	East Germany	Total	West Germany	East Germany
1980	1005	1005	—	9.7	9.7	—	11.187	11.187	—
1981	1038	1038	—	10.1	10.1	—	10.803	10.803	—
1982	982	982	—	10.0	10.0	—	10.392	10.392	—
1983	1076	1076	—	11.2	11.2	—	9.957	9.957	—
1984	1040	1040	—	11.1	11.1	—	9.539	9.539	—
1985	1137	1137	—	12.4	12.4	—	9.232	9.232	—
1986	1140	1140	—	12.7	12.7	—	9.070	9.070	—
1987	1215	1215	—	13.7	13.7	—	8.903	8.903	—
1988	1216	1216	—	13.5	13.5	—	9.019	9.019	—
1989	1210	1210	—	13.0	13.0	—	9.260	9.260	—
1990	1287	1287	—	13.2	13.2	—	9.621	9.621	—
1991	1665	1324	341	12.8	13.2	11.2	13.013	9.920	3.093
1992	1809	1474	335	13.8	14.3	11.6	13.166	10.191	2.975
1993	1670	1372	298	12.7	13.1	11.0	13.279	10.430	2.848
1994	1739	1434	305	13.3	13.5	11.9	13.298	10.584	2.714
1995	1780	1472	308	13.7	13.8	13.0	13.264	10.684	2.579
1996	1769	1488	281	13.7	13.7	13.6	13.209	10.965	2.244
1997	1878	1595	283	14.7	14.9	14.2	13.139	10.808	2.331
1998	1765	1508	257	13.9	14.1	12.5	13.035	10.814	2.221
1999	1789	1491	298	14.2	14.0	15.5	12.936	10.822	2.114
2000	1881	1599	282	14.8	14.7	15.5	12.987	11.042	1.944
2001	1749	1500	249	13.9 *	13.9 *	13.8 *	12.811 *	10.964 *	1.847 *
Total	31840	28603	3237						

* Standard: West Germany in 1987 (census)

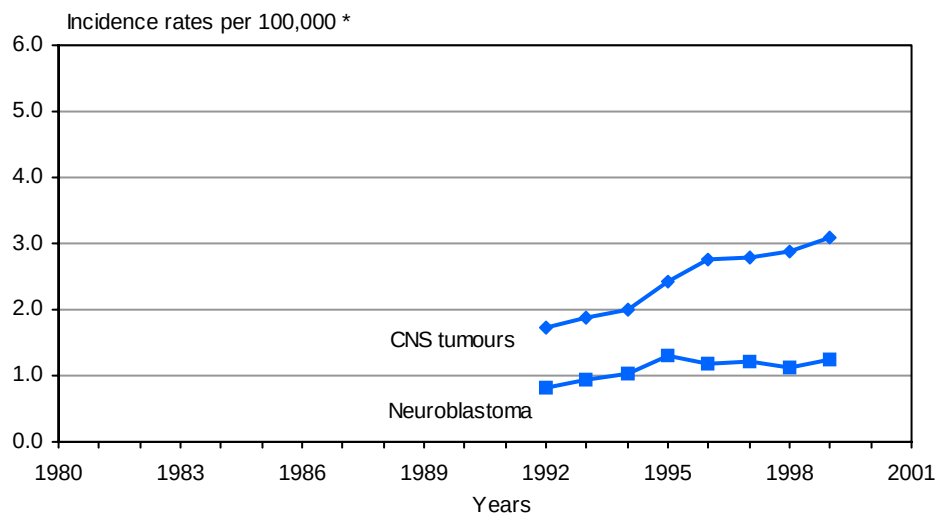
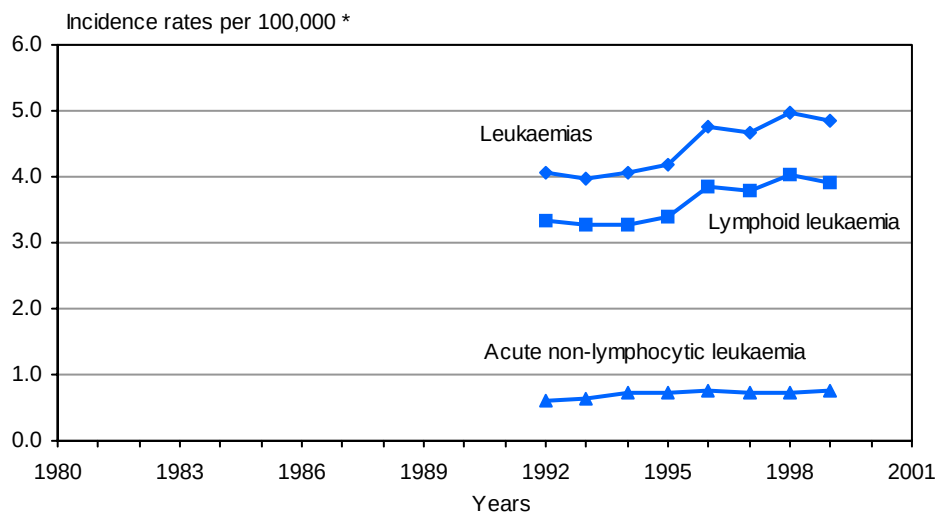
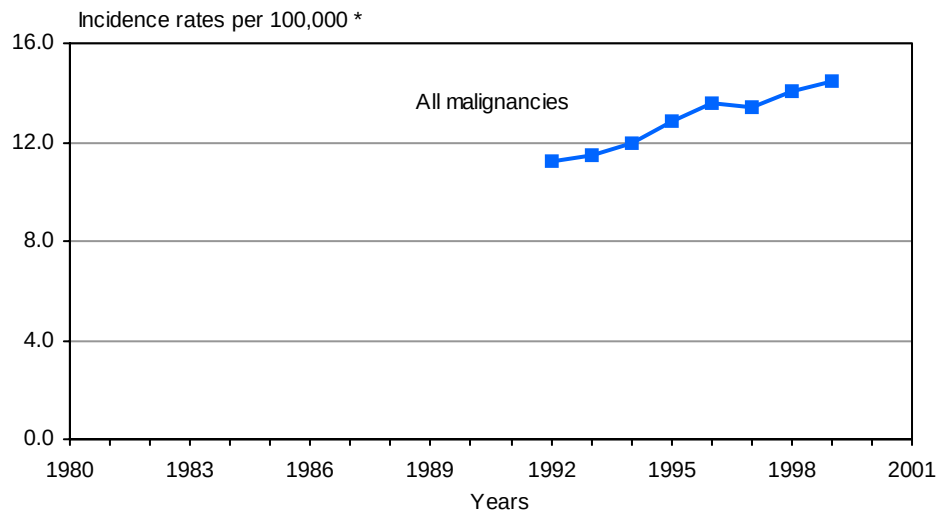
* preliminary

Abbildung 4a - 4c: Altersstandardisierte Inzidenzen für alle Malignome, Leukämien, ZNS-Tumoren und Neuroblastome in Westdeutschland nach dem Jahr der Diagnosestellung. Geglättete Darstellung (gleitendes 3-Jahresmittel)
Age standardized incidence rates for all malignancies, leukaemias, CNS tumours, and neuroblastomas in West Germany by year of diagnosis. Smoothed presentation (3-year moving average)



* Standard: West Germany in 1987 (census)

Abbildung 5a - 5c: Altersstandardisierte Inzidenzen für alle Malignome, Leukämien, ZNS-Tumoren und Neuroblastome in Ostdeutschland nach dem Jahr der Diagnosestellung. Geglättete Darstellung (gleitendes 3-Jahresmittel)
Age standardized incidence rates for all malignancies, leukaemias, CNS tumours, and neuroblastomas in East Germany by year of diagnosis. Smoothed presentation (3-year moving average)



* Standard: West Germany in 1987 (census)

Tabelle 6 : Altersstandardisierte* Inzidenzen (pro 100.000), standardisierte Inzidenzverhältnisse (SIR) und 95%-Konfidenzintervalle (CI) regional gegliedert für alle Malignome und ausgewählte Diagnosen (1992-2001)
Age-standardized* incidence rates (per 100,000), standardized incidence ratios (SIR) and 95%-confidence intervals (CI) for all malignancies and selected diagnoses by states and counties (1992-2001)

Bundesländer and Regierungsbezirke	All malignancies				Leukaemias			CNS tumours			Neuroblastomas		
	No. of cases	Incidence rates	SIR	95%-CI	Incidence rates	SIR	95%-CI	Incidence rates	SIR	95%-CI	Incidence rates	SIR	95%-CI
Schleswig-Holstein	595	13.8	1.00	0.92-1.08	4.8	1.01	0.88-1.16	2.8	1.02	0.85-1.22	1.3	1.02	0.77-1.33 *
Hamburg	315	13.7	0.99	0.88-1.11	4.1	0.86	0.69-1.05	2.5	0.91	0.69-1.18	2.0	1.54	1.13-2.06 *
Niedersachsen	1723	13.6	0.98	0.93-1.03	4.9	1.05	0.97-1.13	2.3	0.84	0.75-0.94	1.3	1.03	0.88-1.20 *
Braunschweig	337	13.3	0.95	0.86-1.06	4.8	1.03	0.86-1.23	2.5	0.91	0.70-1.16	1.5	1.17	0.82-1.62
Hannover	430	13.3	0.96	0.87-1.05	4.8	1.02	0.87-1.20	1.8	0.66	0.50-0.85	1.1	0.91	0.64-1.26
Lüneburg	359	13.3	0.96	0.86-1.06	4.4	0.94	0.78-1.13	2.6	0.92	0.72-1.17	1.3	1.05	0.73-1.46
Weser-Ems	597	14.0	1.01	0.93-1.09	5.3	1.12	0.98-1.28	2.4	0.87	0.71-1.06	1.3	1.03	0.77-1.34
Bremen	135	14.5	1.04	0.88-1.24	5.1	1.08	0.79-1.43	2.7	0.96	0.62-1.42	1.5	1.15	0.62-1.95 *
Nordrhein-Westfalen	4175	14.5	1.05	1.01-1.08	4.9	1.04	0.99-1.10	2.9	1.04	0.97-1.11	1.3	1.05	0.95-1.17 *
Düsseldorf	1104	13.7	0.99	0.93-1.04	5.1	1.08	0.98-1.19	2.3	0.82	0.71-0.95	1.3	1.04	0.84-1.26
Köln	1050	15.6	1.13	1.06-1.20	5.0	1.06	0.95-1.18	3.5	1.25	1.10-1.42	1.4	1.12	0.91-1.38
Münster	679	15.2	1.09	1.01-1.18	5.2	1.09	0.96-1.24	2.8	1.00	0.83-1.19	1.5	1.20	0.93-1.53
Detmold	528	15.2	1.09	1.00-1.19	5.0	1.07	0.92-1.24	3.3	1.17	0.96-1.40	1.5	1.20	0.89-1.58
Arnsberg	813	13.4	0.96	0.90-1.03	4.4	0.92	0.82-1.04	2.9	1.04	0.89-1.20	1.0	0.82	0.63-1.05
Hessen	1281	13.9	1.00	0.95-1.06	4.8	1.02	0.93-1.12	3.1	1.11	0.98-1.24	1.3	1.04	0.87-1.25
Darmstadt	758	13.7	0.99	0.92-1.06	4.8	1.02	0.90-1.15	2.9	1.03	0.87-1.20	1.3	1.07	0.84-1.34
Gießen	260	15.2	1.09	0.97-1.24	5.5	1.16	0.94-1.42	3.3	1.19	0.90-1.54	1.4	1.11	0.71-1.67
Kassel	262	13.1	0.95	0.83-1.07	4.2	0.88	0.70-1.09	3.5	1.24	0.97-1.57	1.2	0.92	0.57-1.39
Rheinland-Pfalz	923	14.3	1.03	0.97-1.10	4.9	1.04	0.93-1.16	3.1	1.10	0.95-1.26	1.2	0.91	0.71-1.15
Koblenz	347	14.1	1.01	0.91-1.13	5.1	1.08	0.90-1.29	3.2	1.16	0.92-1.44	1.1	0.88	0.58-1.29
Trier	113	13.6	0.98	0.81-1.18	4.0	0.84	0.58-1.18	3.1	1.12	0.73-1.64	1.1	0.90	0.41-1.71
Rheinhausen-Pfalz	463	14.6	1.05	0.96-1.16	5.0	1.06	0.90-1.24	2.9	1.03	0.83-1.27	1.2	0.95	0.66-1.31
Baden-Württemberg	2491	14.3	1.03	0.99-1.07	4.4	0.93	0.87-1.00	3.0	1.07	0.98-1.16	1.5	1.18	1.03-1.33 *
Stuttgart	911	14.1	1.01	0.95-1.08	4.4	0.93	0.82-1.04	2.8	1.00	0.86-1.16	1.5	1.15	0.93-1.41
Karlsruhe	662	15.8	1.14	1.05-1.23	4.7	0.99	0.86-1.14	3.2	1.16	0.97-1.37	1.7	1.38	1.07-1.74
Freiburg	491	13.8	0.99	0.91-1.08	4.3	0.92	0.78-1.08	3.3	1.18	0.97-1.41	1.3	0.99	0.72-1.34
Tübingen	427	13.8	0.99	0.90-1.09	4.2	0.89	0.75-1.06	2.7	0.96	0.77-1.19	1.6	1.23	0.90-1.64

Tabelle 6 Forts. Table 6 cont.

Bundesländer and Regierungsbezirke	All malignancies				Leukaemias			CNS tumours			Neuroblastomas		
	No. of cases	Incidence rates	SIR	95%-CI	Incidence rates	SIR	95%-CI	Incidence rates	SIR	95%-CI	Incidence rates	SIR	95%-CI
Bayern	2627	13.4	0.97	0.93-1.00	4.7	1.00	0.94-1.07	2.7	0.98	0.90-1.07	1.1	0.84	0.73-0.97
Oberbayern	780	12.6	0.91	0.85-0.97	5.1	1.08	0.96-1.21	2.0	0.71	0.59-0.84	1.0	0.81	0.62-1.03
Niederbayern	261	13.4	0.96	0.85-1.09	4.2	0.89	0.71-1.11	2.9	1.05	0.79-1.36	0.7	0.55	0.29-0.94
Oberpfalz	254	14.1	1.02	0.90-1.15	4.9	1.04	0.83-1.28	3.3	1.19	0.91-1.53	1.1	0.83	0.49-1.31
Oberfranken	218	12.3	0.89	0.77-1.01	4.6	0.99	0.78-1.22	2.4	0.88	0.64-1.18	1.4	1.09	0.69-1.63
Mittelfranken	363	13.8	0.99	0.89-1.10	5.1	1.08	0.90-1.28	2.5	0.88	0.68-1.12	1.2	0.96	0.65-1.36
Unterfranken	316	14.1	1.02	0.91-1.13	4.3	0.92	0.75-1.12	3.8	1.35	1.08-1.67	1.0	0.75	0.46-1.15
Schwaben	435	14.6	1.05	0.96-1.16	4.3	0.91	0.76-1.09	3.4	1.24	1.01-1.50	1.2	0.97	0.68-1.34
Saarland	256	16.1	1.15	1.02-1.30	5.2	1.10	0.88-1.36	4.3	1.53	1.19-1.94	1.3	1.06	0.65-1.63
Berlin	631	12.9	0.93	0.86-1.00	4.4	0.94	0.82-1.08	2.1	0.77	0.63-0.93	1.1	0.87	0.64-1.15
Berlin (West)	399	13.3	0.96	0.86-1.05	4.3	0.91	0.76-1.08	2.6	0.93	0.74-1.16	0.9	0.72	0.47-1.04
Berlin (Ost)	232	12.4	0.89	0.78-1.01	4.6	0.99	0.80-1.23	1.4	0.53	0.35-0.76	1.5	1.17	0.74-1.78
Brandenburg	477	12.5	0.90	0.82-0.99	4.6	0.98	0.84-1.14	1.8	0.67	0.53-0.84	1.3	1.00	0.70-1.40
Mecklenburg-Vorpommern	396	13.8	1.01	0.91-1.11	4.6	0.99	0.82-1.18	3.3	1.23	1.00-1.49	0.9	0.70	0.42-1.11
Sachsen	807	12.7	0.93	0.87-1.00	4.3	0.91	0.81-1.03	2.8	1.03	0.88-1.18	1.0	0.77	0.57-1.03
Sachsen-Anhalt	533	13.8	1.00	0.91-1.09	4.5	0.98	0.84-1.14	2.6	0.93	0.76-1.12	1.3	0.99	0.69-1.37
Thüringen	460	12.6	0.92	0.84-1.01	4.4	0.96	0.82-1.12	2.5	0.91	0.74-1.12	0.8	0.62	0.39-0.95

Aufgrund der Gebietsreformen auf dem Gebiet der ehemaligen DDR ist eine feinere Aufteilung z.Z. nicht möglich /
Due to regional reorganisations within the East German states, currently finer separations cannot be presented

+ Standard: Westdeutschland 1987 (Volkszählung) / Standard: West Germany in 1987 (census)

* Inzidenz möglicherweise aufgrund einer Screeningmaßnahme in den Jahren 1995-2001 tendenziell erhöht / Incidence may be above average due to a screening project in 1995-2001

Tabelle 7: 3-, 5-, 10- und 15-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit und Wahrscheinlichkeit rezidivfreien Überlebens (Sterbetafelverfahren ergänzt nach (9)) für die häufigsten Diagnosen (1981-2001)
3-, 5-, 10-, and 15-year survival probabilities and event-free survival probabilities (life table method extended according to (9)) for the most common diagnoses (1981-2001)

Diagnoses	Number of cases *	Probabilities							
		Event-free survival				Survival			
		3-	5-	10-	15-year	3-	5-	10-	15-year
Retinoblastoma	461	—	—	—	—	97	97	95	95
Hodgkin's disease	1543	88	86	84	83	96	95	94	93
Nephroblastoma	1830	81	80	80	79	87	86	86	85
Germ cell tumours	1003	82	79	77	75	89	88	85	84
Non-Hodgkin lymphoma	1787	80	79	77	76	84	83	81	80
Lymphoid leukaemia	8136	77	71	68	67	85	81	76	74
Astrocytoma	1987	72	68	63	58	78	76	74	68
Neuroblastoma	2474	61	58	57	56	70	65	62	62
Osteosarcoma	770	63	58	55	54	75	66	61	60
Ewing's sarcoma	584	62	56	54	52	71	64	60	59
Rhabdomyosarcoma	1022	58	55	53	51	69	64	60	58
Acute non-lymphocytic leukaemia	1543	42	40	39	38	49	46	44	42
Primitive neuroectodermal tumours	1254	52	47	41	38	59	53	45	41
All malignancies	27799	70	66	63	62	78	74	71	69

* : with follow up available

- : no data

Tabelle 8: Anzahl der gemeldeten Todesfälle innerhalb von 5 Jahren nach Diagnose aus der Gruppe der 1980-1996* gemeldeten Fälle unter 15 Jahren, alterstandardisierte und kumulative Mortalität (pro 100.000 Kinder in den Jahren 1987-1996*) nach ICCC-Diagnosegruppen
Number of registered deaths 5 years after diagnosis from the group of cases aged under 15 registered 1980-1996*, age standardized and cumulative mortality (per 100,000 children in the years 1987-1996*) by diagnostic group defined by ICCC

Diagnoses	Number of deaths		Mortality rates	
	Absolute	Relative (%)	Age-standard.	Cumulative
Leukaemias	1121	33.7	1.0	14.5
Lymphomas	176	5.3	0.2	2.3
CNS tumours	822	24.7	0.7	10.6
Sympathetic nervous system tumours	415	12.5	0.4	5.4
Retinoblastoma	5	0.2	0.0	0.1
Renal tumours	121	3.6	0.1	1.6
Hepatic tumours	43	1.3	0.0	0.6
Bone tumours	222	6.7	0.2	2.9
Soft tissue sarcomas	309	9.3	0.3	4.0
Germ cell tumours	63	1.9	0.1	0.8
Carcinomas	31	0.9	0.0	0.4
Others and unspecified	3	0.1	0.0	0.0
All malignancies	3331	100.0	2.9	43.2

^{*)} East Germany since 1991

Tabelle 9: Anzahl der verstorbenen Patienten innerhalb von 5 bzw. 10 Jahren nach Diagnose unter den gemeldeten Patienten und alterstandardisierte Mortalitätsraten nach Diagnosejahr, 1980-1996 (inklusive neue Länder seit 1991)

Annual number of deaths 5 or 10 years from diagnosis from the group of registered cases and age standardized mortality rates by year of diagnosis 1980-1996 (including East Germany since 1991)

Year of diagnosis	Deaths 5 years after diagnosis		Deaths 10 years after diagnosis	
	No. of cases	Mortality rates per 100,000*	No. of cases	Mortality rates per 100,000*
1980	342	3.3	368	3.5
1981	339	3.2	375	3.5
1982	311	3.1	344	3.5
1983	313	3.3	350	3.6
1984	322	3.4	351	3.7
1985	318	3.5	356	3.9
1986	316	3.5	349	3.9
1987	319	3.6	341	3.8
1988	308	3.4	339	3.8
1989	282	3.0	312	3.4
1990	316	3.3	342	3.5
1991 #	384	2.9	415	3.2
1992 #	410	3.1	—	—
1993 #	357	2.7	—	—
1994 #	343	2.6	—	—
1995 #	310	2.4	—	—
1996 #	302	2.4	—	—

* Standard: West Germany in 1987 (census)

—: no data

including East Germany since 1991