

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

In diesem Kapitel sowie in den Anhängen A1 und A2 werden die wesentlichen deskriptiven Auswertungen des Kinderkrebsregisters als Tabellen und Grafiken zusammengefasst dargestellt. Ergänzend hierzu ist auf das Internetangebot zu verweisen, in dem unter anderem weitere detaillierte, diagnosenspezifische Auswertungen getrennt für alte und neue Bundesländer sowie für verschiedene Zeiträume abrufbar sind (www.kinderkrebsregister.de). Dort findet sich auch die Beschreibung von Datengrundlage, Meldewegen, rechtlichen Grundlagen und anderer methodischer Aspekte.

Für den vorliegenden Jahresbericht ist Berlin erstmals - analog zu der amtlichen Statistik des Statistischen Bundesamtes - nicht mehr in einen Ost- und Westteil gegliedert worden, weil die Bevölkerungszahlen nun grundsätzlich nicht mehr getrennt für die beiden früheren Teile verfügbar sind. Daher ist in den für alte und neue Bundesländer getrennt präsentierten Ergebnissen Berlin gar nicht mehr enthalten, sondern nur in den für ganz Deutschland erstellten Auswertungen.

Die verwendete Diagnosenklassifikation basiert nach wie vor auf dem ICD-O-2 (1) und der darauf aufbauenden International Classification of Childhood Cancer (ICCC; s. Anhang A3) (2). Die Umstellung auf ICD-O-3 (3) wird im Jahr 2004 erfolgen.

Die folgenden Tabellen und Abbildungen werden nicht weiter kommentiert, soweit die darin enthaltenen Ergebnisse nicht von den im vorausgegangenen Jahresbericht präsentierten Ergebnissen wesentlich abweichen.

Gemeldete Erkrankungsfälle

Von 1980 bis einschließlich 2002 sind 33.714 unter 15-jährige Kinder gemeldet worden. Dies ergibt eine jährliche Inzidenz von etwa 14 Fällen pro 100.000 Kinder dieser Altersgruppe. Die Wahrscheinlichkeit für ein neugeborenes Kind, innerhalb seiner ersten 15 Lebensjahre eine bösartige Erkrankung zu erleiden, beträgt 210/100.000 (0,2 %); das heißt, bei etwa jedem 500. Kind wird bis zu seinem 15. Geburtstag eine bösartige Krebserkrankung diagnostiziert.

Die Behandlung der pädiatrisch-onkologischen Patienten erfolgt prinzipiell zentralisiert. Das heißt, die weitaus überwiegende Zahl der Kinder wird in großen Zentren behandelt. 10 Kliniken

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

This chapter, along with appendices A1 and A2, presents the relevant descriptive analyses of the German Childhood Cancer Registry as tables and figures. They are supplemented by our web site, where further detailed, diagnosis specific analyses are available broken down by West and East Germany, as well as by relevant time periods (www.kinderkrebsregister.de). Here you can also find the description of our data base, our method of registration, legal, and other methodological aspects.

In this report we are for the first time unable to split Berlin by its eastern and western part, as the population data is no longer available separately for East and West Berlin. In agreement with the procedure adopted by the Federal Bureau of Statistics our Tables split by East and West Germany do now not include Berlin in the separate results any more, but only in the figures for all of Germany.

We are still using the diagnosis classification and the ICCC (International Classification of Childhood Cancer, see Appendix 3) (2) based on ICD-O-2 (1). We will convert our data to ICD-O-3 (3) in 2004.

The following tables and figures are discussed only where they differ from the results presented in the previous report.

Diagnoses and Cases

Between 1980 and 2002, 33,714 children under 15 years of age were diagnosed and reported in Germany. This means an annual incidence of 14 cases per 100,000 children in this age group. The probability for a newborn child to develop cancer before its 15th birthday is 210/100,000 (0.2 %), this implies one case per 500 children under 15.

The treatment of the paediatric oncology patients is highly centralized. Most of the children are treated in major centres. 10 clinics treat more than 50 new cases per year; these are together more

behandeln durchschnittlich jährlich mehr als 50 Neuerkrankungen und damit bereits mehr als ein Drittel aller Kinder. 5 weitere Kliniken weisen zwischen 40 und 49 neu diagnostizierte Patienten auf. Auf der anderen Seite gibt es 21 Krankenhäuser, die durchschnittlich weniger als einen Erkrankungsfall jährlich beigetragen haben. Es sind

- 25 % der Erkrankungen aus den 6 größten,
- 50 % der Erkrankungen aus den 16 größten,
- 75 % der Erkrankungen aus den 32 größten und
- 90 % der Erkrankungen aus den 50 größten

Kliniken gemeldet worden.

Die Vollständigkeit der Registrierung liegt bei etwa 95 % mit Ausnahme der Tumoren des zentralen Nervensystems (ZNS-Tumoren), die noch deutlich unterrepräsentiert sind. 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. Jedoch konnte durch entsprechende Maßnahmen der Anteil der gemeldeten ZNS-Tumoren deutlich - auch durch nachträgliche Meldungen - gesteigert werden. Dies zeigt sich daran, dass die relative Häufigkeit der ZNS-Tumoren an den insgesamt gemeldeten Erkrankungsfällen auf 19,7 % und die kumulative Inzidenz auf 43,2/100.000 Kinder angestiegen ist (Tab.2). Dies gilt besonders für die Astrozytome. Während im vorausgegangenen Jahresbericht für den Zeitraum 1992-2001 die Astrozytome 8,8 % stellten, sind es für den nun präsentierten Zeitraum 1993-2002 9,4 %. Im Rahmen der zeitlichen Trendentwicklung wird darauf etwas weiter hinten näher eingegangen.

Über die definierte Registerpopulation hinaus (einzubeziehende Diagnosen definiert nach ICCC; Diagnosestellung vor dem 15. Geburtstag) werden auch einige weitere Erkrankungen sowie - unsystematisch - auch Meldungen von älteren Kindern und Jugendlichen erfasst. Auswertungen zu den Erkrankungen, die über die ICCC hinaus registriert werden (u.a. myelodysplastisches Syndrom, Langerhanszell-Histiozytose, schwere aplastische Anämie), finden sich nur in Tabellen 2 und 4.

In der Tabelle 3 ist angegeben, wie groß der Anteil der über 14-Jährigen an der Zahl der Gesamtmeldungen ist: 12,5 % der in den Jahren 1998-2002 diagnostizierten und an das Register gemeldeten Erkrankungsfälle waren bei Diagnosestellung bereits 15 Jahre oder älter. Dieser Anteil war für den im vorausgegangenen Jahresbericht zugrunde gelegten Zeitraum (1992-2001) mit 11,7 % niedriger, wobei der jetzt beobachtete etwas höhere Anteil speziell die 15-

than one third of all cases. The next five clinics treat 40 to 49 new cases annually. On the other hand there are 21 clinics, which contributed less than one case a year on average.

- 25 % of all cases were treated in the 6 largest
- 50 % of all cases were treated in the 16 largest
- 75 % of all cases were treated in the 32 largest, and
- 90 % of the cases were treated in the 50 largest

clinics.

The completeness of registration is about 95 % except for CNS tumours (Central Nervous System), which are still underreported. Many of these cases are not treated by chemotherapy and are not seen in paediatric oncology clinics. We worked on this and were able to increase the number of reports considerably. Many of these are later reports for previous years. This led to an increase of the fraction of the CNS tumours of all disease to 19.7 % and a cumulative incidence of 43.2/100,000 children (Table 2). This is especially the case for astrocytomas. While these made up 8.8 % of all cases in the last report (1992-2001), they are now, 1993-2002, up to 9.4 %. We discuss this further down in context with the temporal trends.

The well-defined registry population includes only ICCC-defined diagnoses and cases until the 15th birthday. The (unsystematic) reports of older cases and some further diseases (esp. the myelodysplastic syndrome (MDS), Langerhans cell histiocytosis, severe aplastic anaemia) are listed only in Tables 2, 3, and 4.

Table 3 gives the fraction of cases above 14 years of age; these are 12.5 % of the cases diagnosed in 1998-2002. In the last report (1992-2001) these were less (11.7 %), the increase is due particularly to the age group 15-17 years. These older patients are not really part of the registry population, their number is incomplete. Our usual pathways for obtaining reports are inappropriate for them, as many cases at that age are not treated at paediatric clinics. The data is not representative for the

bis 17-Jährigen betrifft. Diese älteren Patienten gehören grundsätzlich nicht zur Registerpopulation und werden über die etablierten Meldewege nur unvollständig erfasst, da ein großer Teil der Erkrankungen gar nicht in den Kinderkliniken diagnostiziert wird. Die angegebenen Daten sind daher nicht repräsentativ für die deutsche Bevölkerung. Sie werden am Register zwar bei Meldung mit erfasst, jedoch nur um gezählt zu werden. Weitere Aktivitäten erfolgen am Register hierzu nicht (z.B. keine Aufnahme in das Follow-up, kein Einholen fehlender Angaben etc.). Von der Fachgesellschaft GPOH und den Kliniken, die verstärkt nicht mehr nur für Kinder-, sondern mittlerweile auch für Jugendmedizin zuständig sind, ist eine systematische Ausdehnung der Erfassung bis zu den unter 18-Jährigen grundsätzlich erwünscht. Mit den vorhandenen Personalkapazitäten ist es jedoch nicht möglich, diese Patienten genau so systematisch zu erfassen wie die unter 15-Jährigen und hierbei die unter epidemiologischen Aspekten erforderliche hohe Vollständigkeit zu erreichen.

Trends und regionale Verteilung

In der Tabelle 5, den Abbildungen 4 und 5 sowie im Anhang A2 sind Informationen über zeitliche Trends enthalten. Der in Westdeutschland beobachtete Inzidenzanstieg in der ersten Hälfte der achtziger Jahre ist stark durch die Anfangsphase des Registers geprägt. Hingegen beruht der in der zweiten Hälfte der neunziger Jahre bei den Erkrankungen insgesamt beobachtete Anstieg (Abb. 4a) insbesondere auf dem verbesserten Meldeverhalten bei den ZNS-Tumoren sowie auf den Neuroblastomen (Abb. 4c).

Beim *Neuroblastom* wird die Trendkurve maßgeblich vom Modellprojekt Neuroblastom-Früherkennung beeinflusst, an dem in den Jahren 1995-2001 rund 30 % aller Kinder um den 12. Lebensmonat teilnahmen. Der größte Teil des Inzidenzanstiegs ist auf zusätzlich diagnostizierte Fälle (Überdiagnose) zurückzuführen (4). Nach dem Ende des Projekts könnte die Inzidenz wieder auf das vorherige Niveau absinken, ein leichter Rückgang ist bereits zu beobachten. Gänzlich ist jedoch damit nicht zu rechnen, da durch das Projekt ein gewisser Aufmerksamkeitseffekt erzeugt wurde, der zu einem leichten Anstieg der Inzidenz führen könnte. Weiterhin wurde bereits während des Projekts im gesamten Bundesgebiet bei den Säuglingen, die nicht in das Projekt einbezogen waren, ein Inzidenzanstieg beobachtet. Die Ursache für diesen Anstieg ist unbekannt, jedoch muss zum einen angenommen werden, dass der Einsatz von Ultraschalluntersuchungen auch in kinderärztlichen Praxen

German population. The registry counts them when reported, but we do not apply our usual further activities to them (no active follow-up, no completion of missing information, no quality control). In principle, the GPOH and the clinics, which are increasingly defining themselves as responsible for malignant diseases in childhood and adolescence, would like to extend the registration until below 18. Our current capacity, however, would be insufficient to register these cases as systematically and completely as we currently do the children.

Temporal Trends, Regional Variations

Table 5, Figures 4 and 5, and Appendix 2 include information on the temporal development. In West Germany, the increase seen until the mid-80ies is due to the starting phase of the registry. The later increase since the mid-90ies however (Figure 4a) is mostly due to an increase in the completeness in CNS tumour reports and to neuroblastoma (Figure 4c).

The neuroblastoma trend curve was influenced by the Neuroblastoma Screening Project in a major way. From 1995-2001 about 30 % of all German children were screened at their 1st birthday. Most of the increase in incidence is caused by additional cases („overdiagnosis“) (4). After the end of the project, the incidence might revert to the previous level, a slight decrease is visible already. We do not expect this entirely, however, as on the one hand the project created a certain attention to the subject, which might lead to some increase in incidence. On the other hand, we already observed an increase of the incidence in infants during the project in all of Germany, although infants were not included in the project. The cause for this is unknown. We assume that it may be due to an increased usage of ultrasound in paediatrics, and additionally this increase is temporally associated with the introduction of ultrasound hip screening in Germany since 1996.

generell zugenommen hat, zum anderen besteht eine zeitliche Korrelation mit der Einführung des Ultraschall-Hüftscreening bei Kindern in den ersten Lebensmonaten seit dem Jahre 1996.

Bei den *ZNS-Tumoren* ist der Anstieg der Inzidenz vorwiegend bei den Astrozytomen zu verzeichnen (Anhang A2: 9.). Hier ist seit 1991 ein stetiger Anstieg zu beobachten. Hierin spiegelt sich das verbesserte Meldeverhalten gerade dieser histologisch auch nicht malignen Erkrankung wider. Für die cerebralen primitiven neuroektodermalen Tumoren ist im Jahr 2000 ein primär nicht erklärbarer Peak zu erkennen (Anhang A2: 10.), der sich auch bei den nicht geglätteten Trendkurven für alle ZNS-Tumoren zeigt (Anhang A2: 8.).

Bei den *Leukämien* und speziell bei den akuten lymphatischen Leukämien (ALL) (Abb. 4b; Anhang A2: 2. und 3.) ist seit 1995 eine recht konstante Inzidenz zu verzeichnen, nachdem wenige Jahre vorher ein leichter Anstieg beobachtet wurde. Ob es sich hierbei um eine relevante Inzidenzerhöhung handelt oder die Mitte der neunziger Jahre etwas veränderte Abgrenzung zwischen ALL und Non-Hodgkin-Lymphom eine Rolle spielt, wird derzeit detailliert analysiert.

Zu den Inzidenzverläufen in den neuen Bundesländern (Abb. 5) sei an dieser Stelle auf die Ausführungen im vorausgegangenen Jahresbericht verwiesen. Zeitliche Trendentwicklungen aus den letzten Dekaden sind für Krebserkrankungen bei Kindern in Europa im Rahmen des internationalen Projektes ACCIS belegbar (siehe Kapitel 5).

Tabelle 6 beschreibt regionale Inzidenz-Unterschiede auf der Ebene von Bundesländern und Regierungsbezirken. Hierbei ist zu berücksichtigen, dass die für das Neuroblastom angegebenen Inzidenzen in den Bundesländern, in denen die Neuroblastom-Früherkennung angeboten worden war, generell dadurch etwas höher geworden ist. Bei den Angaben für die ZNS-Tumoren ist zu bedenken, dass Regionen, in denen ein besonders gutes Meldeverhalten vorliegt, definitionsgemäß ein vergleichsweise hohes standardisiertes Inzidenzverhältnis (SIR) aufweisen im Gegensatz zu den Regionen mit deutlich unterrepräsentierten Meldezahlen. Insofern sind die bei den ZNS-Tumoren in der Tabelle signifikanten, nach oben und unten zu verzeichnenden Abweichungen gegenüber dem Bundesdurchschnitt durch die regionenabhängig unterschiedliche Vollzähligkeit bedingt.

The increase in CNS tumours is mostly due to astrocytomas (Appendix A2: 9). The increase is steady since 1991. This reflects an improvement in reporting particularly for this sometimes histologically non-malignant disease. The cerebral primitive neuroectodermal tumours show a peak in 2000, which we cannot explain (Appendix A2: 10). It causes the corresponding peak in the non-smoothed trend curve for all CNS tumours (Appendix A2: 8).

Leukaemia, especially lymphoid leukaemia (Figure 4b; Appendix A2: 2 and 3) is fairly constant since 1995, after a slight increase in the previous years. We are currently investigating the possibility whether this increase is due to a change in coding with respect to the boundary between acute lymphoid leukaemia and non-Hodgkin lymphoma; or whether it is a relevant increase.

The trend curve in former East Germany (Figure 5) has been discussed in detail in last year's report. The ACCIS project shows temporal trends from all over Europe in the last decades (see Chapter 5).

Table 6 presents the incidences by states and areas. Neuroblastoma screening was offered only in some states, which increased the incidence in these states. The degree of completeness of CNS tumour registration is very different by regions. High SIR (standardized incidence ratio) regions usually mean a high completeness in reporting. The variance of the incidences by state and Regierungsbezirk is considerably higher for CNS than for other diseases.

Überlebenswahrscheinlichkeiten und Mortalität

Die Daten des Deutschen Kinderkrebsregisters belegen sehr gut die deutliche Verbesserung der Heilungschancen in den vergangenen 20 Jahren, was auch an anderer Stelle aus Sicht der pädiatrischen Onkologen beschrieben ist (5). Wir haben dazu die Tabelle 7 in das vorliegende Kapitel mit aufgenommen. Hierin ist zum Beispiel zu erkennen, dass die Erkrankungen insgesamt eine Verbesserung der 10-Jahresüberlebenswahrscheinlichkeit von 67 % (bei Kindern, die Mitte der achtziger Jahre erkrankten) auf 77 % (bei Kindern, die ab Ende der neunziger Jahre erkrankten) aufweisen. Die für das Neuroblastom Mitte der neunziger Jahre zu verzeichnende, besonders deutliche Verbesserung der Prognose ist dadurch mit beeinflusst, dass im Rahmen des Neuroblastom-Screenings zusätzlich Patienten mit sehr guter Prognose diagnostiziert worden waren.

Verlaufsdaten liegen von 91,2 % der in den Jahresbericht eingegangenen Patienten vor (30.745/33.714). Dieser gegenüber dem vorherigen Jahresbericht höhere Anteil belegt das weiter verbesserte Follow-up (vgl. Kap. 4). Betrachtet man alle zur Registerpopulation gehörenden, zwischen 1980 und 2002 diagnostizierten Patienten mit Follow-up, so ist eine 5-Jahresüberlebenswahrscheinlichkeit von insgesamt 75%, nach 10 Jahren von 71% und nach 15 Jahren von 69% zu verzeichnen (Tab. 8). In diesen Zahlen sind die zum Teil deutlich schlechteren Prognosen für die Kinder aus den achtziger Jahren mit enthalten. Die in dieser Tabelle angegebenen Wahrscheinlichkeiten für ein ereignisfreies Überleben sind nahezu unabhängig davon, ob man das Auftreten einer sekundären malignen Neoplasie mit als Ereignis zählt oder nicht.

Die Überlebenswahrscheinlichkeiten, wie sie in diesem Kapitel wiedergegeben sind, wurden nach einer Methode ermittelt, die besonders geeignet ist, um die Auswirkungen der aktuellen Therapiefortschritte auf das Langzeitüberleben zu dokumentieren (6). Die im Anhang präsentierten Ergebnisse hingegen wurden nach der klassischen Kaplan-Meier-Methode (7) ermittelt.

Aussagen zur Mortalität sowie zu der Zahl der gemeldeten Todesfälle sind in den Tabellen 9 und 10 enthalten.

Survival Probabilities and Mortality

The German Childhood Cancer Registry data demonstrates clearly the increase in survival in the past 20 years, as stated by the paediatric oncologists themselves elsewhere (5). We demonstrate this in Table 7 in this Chapter. For all diseases we see an increase in 10-year survival from 67 % (children diagnosed in the mid 80ies) to 77 % (children diagnosed since the late 90ies). The considerable improvement for neuroblastoma since 1995 is influenced by the overdiagnosis of cases with very good prognosis by the screening project.

The survival analyses are based on the data from 91.2 % of all patients included in the annual report (30,745/33,714). This is higher than the corresponding fraction from last year's report and is due to our continuing effort to improve the follow-up (see Chapter 4). Based on all patients diagnosed from 1980-2002 with follow-up, we see a 5-year survival probability of 75 %, 71 % after 10 years, and 69 % after 15 years (Table 8). This does however include the rather worse prognoses from the 80ies. The probabilities for event-free survival, as presented in the Table, are almost independent from including or excluding second malignancies as „events“.

We present the survival probabilities in this chapter using the method developed by Brenner (6), which is particularly appropriate for documenting the influence of the progress of therapy on long-term survival as early as possible. The results in the appendix are based on the classic Kaplan-Meier-method (7).

Mortality is presented in Tables 9 and 10.

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

Anzahl insgesamt erfasster Patienten (1980-2002):	33.714
Durchschnittliche jährliche Bevölkerung (1998-2002):	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 (1980-2002):	33,714
Average annual population (1998-2002):	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 1980-2002		Incidence rates 1993-2002	
	Absolute	Relative (%)	Age- standard.*	Cumu- lative
Leukaemias	11609	34.4	4.7	70.3
Lymphomas	4114	12.2	1.7	25.0
CNS tumours	6639	19.7	2.9	43.2
Sympathetic nervous system tumours	2744	8.1	1.3	18.8
Retinoblastoma	765	2.3	0.3	4.4
Renal tumours	2111	6.3	0.9	13.3
Hepatic tumours	332	1.0	0.1	2.0
Bone tumours	1666	4.9	0.6	9.2
Soft tissue sarcomas	2214	6.6	0.9	13.7
Germ cell tumours	1125	3.3	0.5	7.3
Carcinomas	361	1.1	0.2	2.6
Others and unspecified	34	0.1	0.0	0.2
All malignancies	33714	100.0	14.0	210.0
Further systematically documented diagnoses				
Langerhans cell histiocytosis	1088	—	—	—
Myelodysplastic syndrome	217	—	—	—
Severe aplastic anaemia	231	—	—	—
Benign/uncertain teratoma	434	—	—	—
Mesoblastic nephroma	87	—	—	—

* Standard: West Germany in 1987 (census)

Abbildung 1: Relative Häufigkeit der gemeldeten Patienten nach den häufigsten Diagnosegruppen (1993-2002) (n = 17.898)
Relative frequencies of the registered patients by the most common diagnostic groups (1993-2002) (n = 17,898)

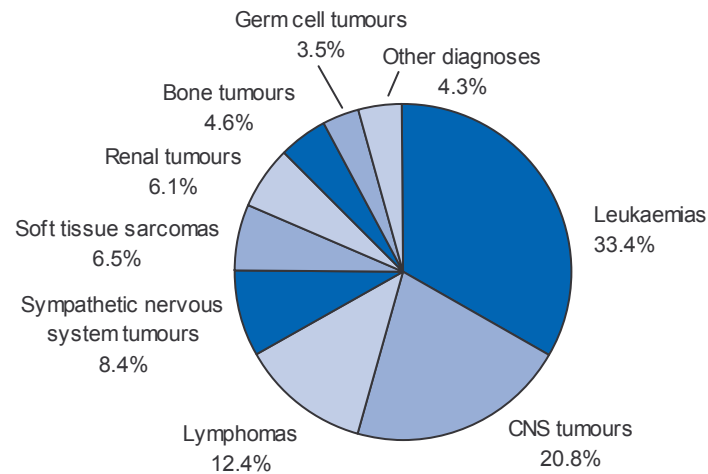


Abbildung 2: Relative Häufigkeit der gemeldeten Patienten nach den häufigsten Einzeldiagnosen (1993-2002) (n = 17.898)
Relative frequency of the registered patients by the most common diagnoses (1993-2002) (n = 17,898)

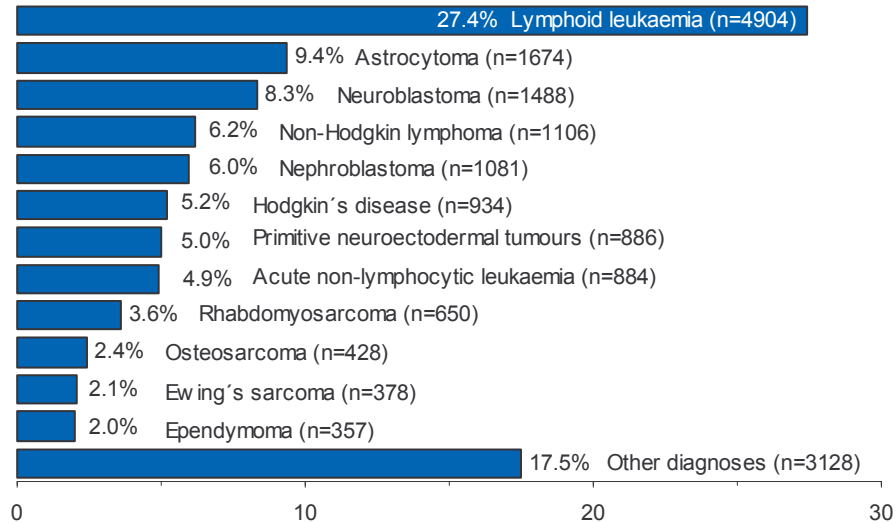


Abbildung 3: Alters- und geschlechtsspezifische Inzidenzen für alle Malignome (1993-2002)
Age- and sex-specific incidence rates for all malignancies (1993-2002)

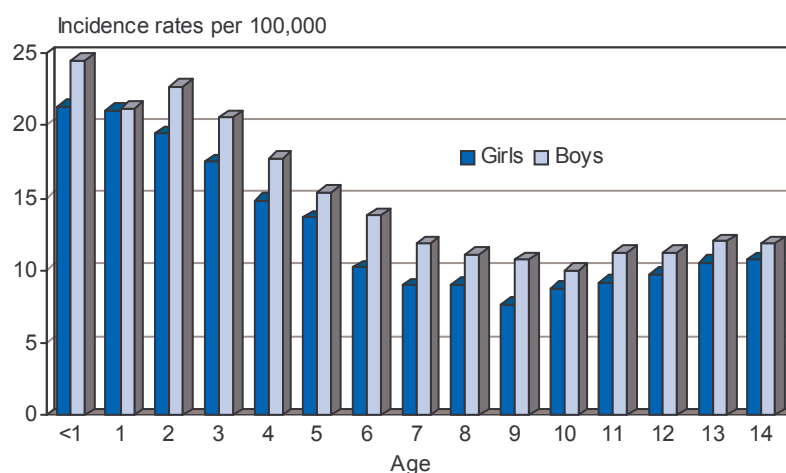


Tabelle 3: Verteilung aller Registermeldungen nach Altersgruppen bei Diagnosestellung^{*)} (ohne Altersbeschränkung und unter Einschluss aller in Tabelle 2 genannten Erkrankungen; 1998-2002)
Distribution of all reported cases by age groups at diagnosis^{*)} (without any restriction of age, including all diseases included in Table 2; 1998-2002)

Age groups (years)	Frequency	
	Absolute	Relative (%)
0-14	9746	87.5
0	1079	9.7
1-4	3359	30.2
5-9	2563	23.0
10-14	2745	24.7
≥15	1391	12.5
15-17	1121	10.1
18-20	163	1.5
21-24	54	0.5
≥25	53	0.5
All reported cases	11137	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 are not representative for the German population

Tabelle 4: Ausgewählte Kenngrößen für einige nicht in der ICCC definierte Diagnosen (1998-2002)
Summary data for selected diagnoses not defined in ICCC (1998-2002)

Langerhans cell histiocytosis		Incidence rates (per 100,000)	
		Age-specific:	Age-standardized:
Number of cases:	339	< 0: 2.5	0.6
Sex ratio (boys to girls):	1.9	1-4: 0.6	
Age median:	3 3/12 years	5-9: 0.3	Cumulative:
Trial participants:	92.3 %	10-14: 0.3	8.3

Severe aplastic anaemia		Incidence rates (per 100,000)	
		Age-specific:	Age-standardized:
Number of cases:	101	< 0: 0.0	0.2
Sex ratio (boys to girls):	1.3	1-4: 0.1	
Age median:	8 9/12 years	5-9: 0.2	Cumulative:
Trial participants:	100.0 %	10-14: 0.2	2.3

Myelodysplastic syndrome		Incidence rates (per 100,000)	
		Age-specific:	Age-standardized:
Number of cases:	101	< 0: 0.1	0.2
Sex ratio (boys to girls):	1.1	1-4: 0.2	
Age median:	7 11/12 years	5-9: 0.1	Cumulative:
Trial participants:	97.0 %	10-14: 0.2	2.4

**Tabelle 5: Anzahl der gemeldeten Patienten unter 15 Jahren, altersstandardisierte Inzidenz und Bevölkerungs-
bezug nach Jahren für Gesamtdeutschland sowie West- und Ostdeutschland³⁾**
**Annual number of registered cases aged under 15, age-standardized incidence rates and population
base by calendar years for all of Germany, as well as West and East Germany³⁾**

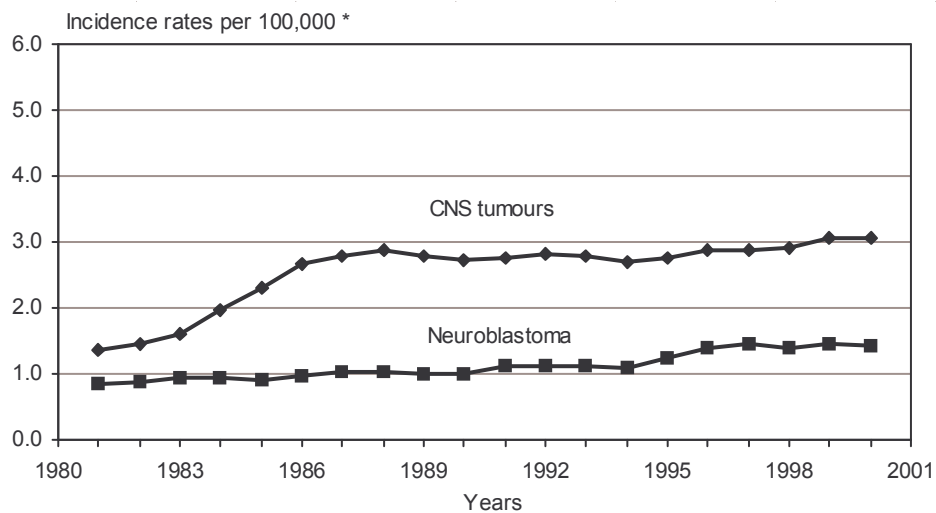
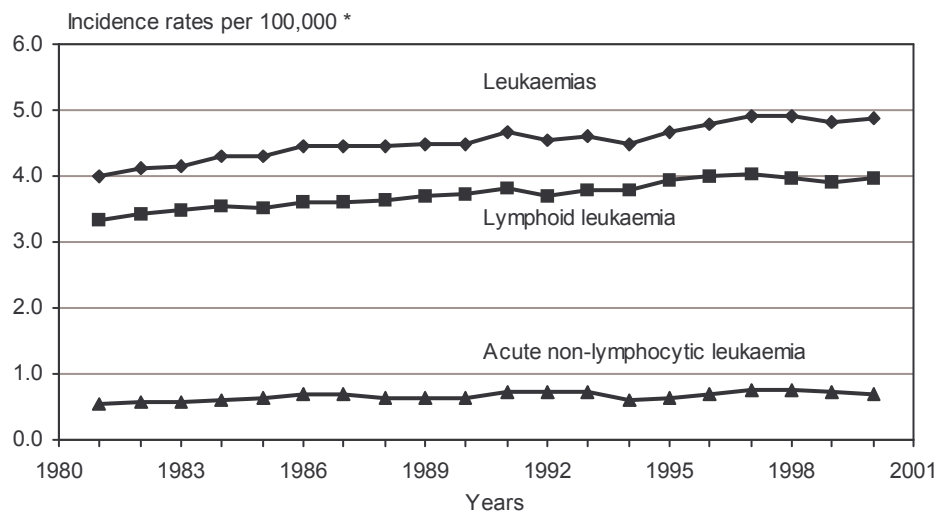
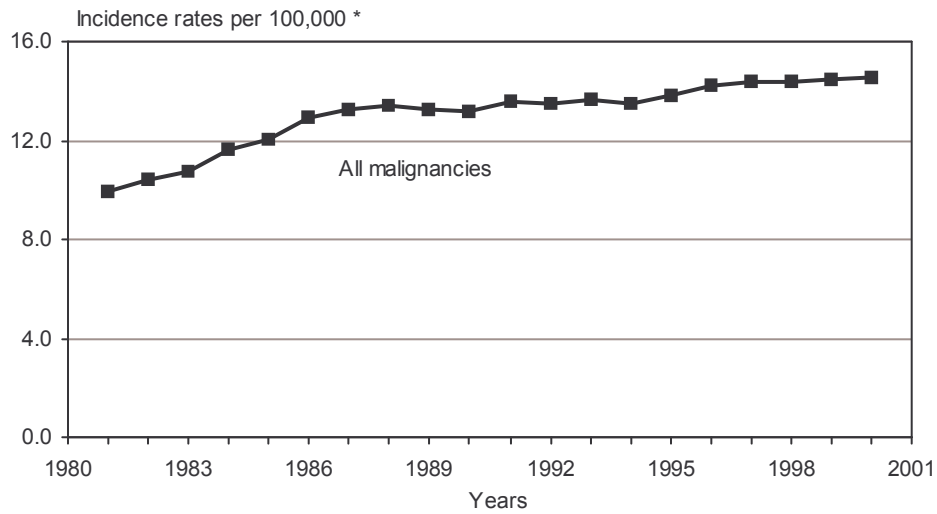
Years	Number of cases			Incidence rates per 100,000 ¹⁾			Population base (in million)		
	Total	West ³⁾ Germany	East ³⁾ Germany	Total	West ³⁾ Germany	East ³⁾ Germany	Total	West ³⁾ Germany	East ³⁾ Germany
1980	1005	972	—	9.7	9.6	—	11.187	10.903	—
1981	1037	1013	—	10.1	10.1	—	10.803	10.525	—
1982	981	956	—	10.0	10.0	—	10.392	10.121	—
1983	1078	1056	—	11.2	11.3	—	9.957	9.694	—
1984	1038	1009	—	11.1	11.1	—	9.539	9.283	—
1985	1137	1109	—	12.4	12.5	—	9.232	8.979	—
1986	1137	1105	—	12.6	12.6	—	9.070	8.815	—
1987	1212	1182	—	13.7	13.7	—	8.903	8.652	—
1988	1215	1170	—	13.5	13.3	—	9.019	8.758	—
1989	1216	1191	—	13.1	13.2	—	9.260	8.986	—
1990	1291	1248	—	13.3	13.2	—	9.621	9.333	—
1991	1662	1287	318	12.7	13.2	11.3	13.013	9.625	2.842
1992	1807	1427	315	13.7	14.3	11.9	13.166	9.889	2.731
1993	1672	1330	277	12.7	13.0	11.0	13.279	10.123	2.611
1994	1743	1407	288	13.3	13.7	12.3	13.298	10.275	2.485
1995	1782	1423	282	13.7	13.7	12.9	13.264	10.376	2.361
1996	1772	1452	248	13.8	14.0	12.0	13.209	10.449	2.244
1997	1885	1563	264	14.7	15.0	14.4	13.139	10.504	2.132
1998	1772	1479	226	14.0	14.2	12.0	13.035	10.514	2.035
1999	1795	1456	267	14.2	14.1	14.9	12.936	10.527	1.938
2000	1902	1576	270	15.2	15.2	15.7	12.836	10.534	1.842
2001	1778	1490	234	14.4	14.5	14.1	12.698	10.506	1.743
2002	1797	1503	225	14.7 ²⁾	14.8 ²⁾	14.2 ²⁾	12.481 ²⁾	10.391 ²⁾	1.648 ²⁾
Total	33714	29404	3214						

¹⁾ Standard: West Germany in 1987 (census)

²⁾ preliminary

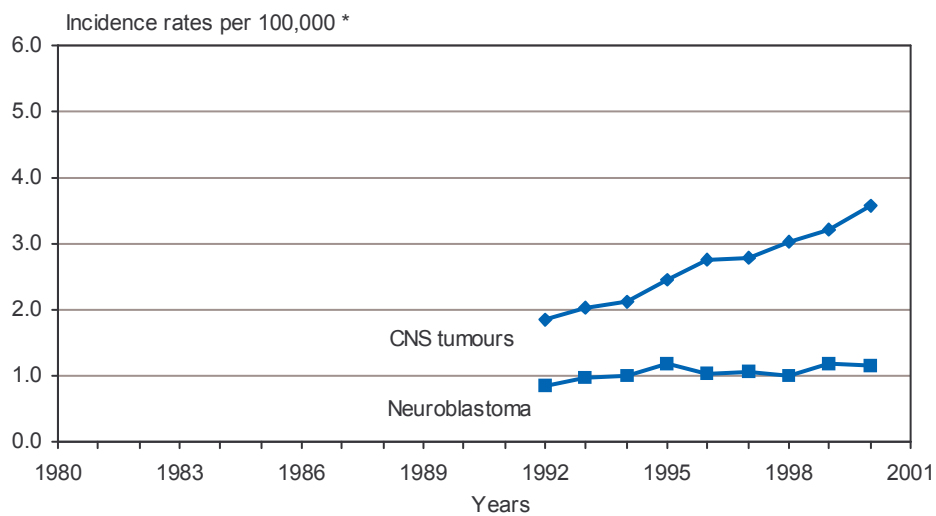
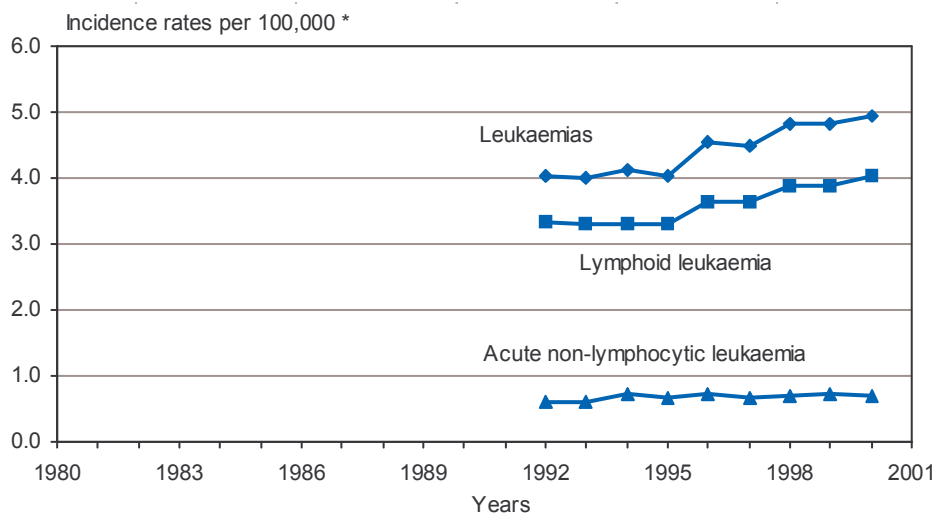
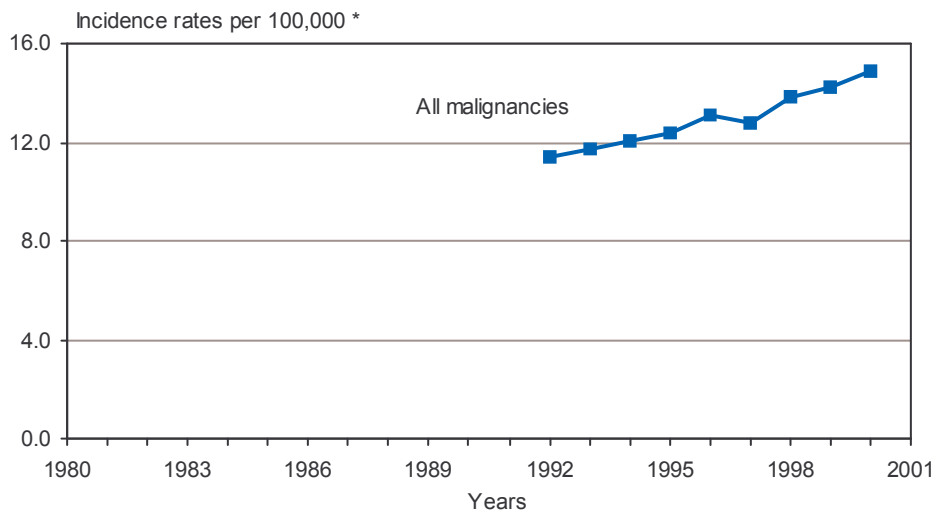
³⁾ Without Berlin. As of 2001 it is no longer possible to segregate the Berlin population data into East- and West Berlin.

Abbildung 4a - 4c: Altersstandardisierte Inzidenzen für alle Malignome, Leukämien, ZNS-Tumoren und Neuroblastome in Westdeutschland ohne Berlin 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 without Berlin 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 ohne Berlin 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 without Berlin 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 (1993-2002)
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 (1993-2002)

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	596	13.8	0.98	0.90-1.06	4.6	0.98	0.85-1.13	2.8	0.98	0.82-1.17	1.3	1.01	0.76-1.32 *
Hamburg	321	13.9	0.99	0.89-1.11	4.0	0.86	0.69-1.05	2.7	0.94	0.72-1.20	1.8	1.44	1.04-1.94 *
Niedersachsen	1731	13.6	0.97	0.92-1.01	4.9	1.04	0.96-1.12	2.5	0.87	0.78-0.97	1.3	1.01	0.85-1.18 *
Braunschweig	341	13.5	0.95	0.85-1.06	4.7	1.00	0.83-1.19	2.8	0.95	0.75-1.20	1.5	1.14	0.79-1.58
Hannover	433	13.4	0.94	0.86-1.04	4.8	1.01	0.86-1.19	2.1	0.73	0.57-0.93	1.0	0.78	0.53-1.11
Lüneburg	354	13.0	0.91	0.82-1.01	4.5	0.95	0.79-1.13	2.3	0.80	0.62-1.03	1.4	1.04	0.73-1.45
Weser-Ems	603	14.1	0.99	0.91-1.07	5.2	1.11	0.97-1.26	2.7	0.93	0.77-1.12	1.3	1.02	0.76-1.33
Bremen	134	14.5	1.03	0.86-1.22	4.9	1.04	0.76-1.39	3.1	1.06	0.71-1.53	1.5	1.16	0.62-1.97 *
Nordrhein-Westfalen	4245	14.8	1.05	1.02-1.08	5.0	1.06	1.01-1.12	3.0	1.04	0.98-1.12	1.3	1.04	0.94-1.15 *
Düsseldorf	1117	13.9	0.98	0.92-1.04	5.2	1.10	1.00-1.21	2.3	0.81	0.70-0.93	1.3	1.04	0.85-1.27
Köln	1067	15.9	1.12	1.05-1.19	5.1	1.07	0.96-1.19	3.5	1.21	1.06-1.37	1.3	1.02	0.81-1.26
Münster	673	15.1	1.06	0.98-1.15	5.1	1.07	0.93-1.21	3.0	1.02	0.86-1.21	1.4	1.06	0.81-1.38
Detmold	553	15.8	1.11	1.02-1.21	5.1	1.07	0.91-1.23	3.4	1.16	0.96-1.39	1.6	1.28	0.96-1.66
Arnsberg	836	13.8	0.98	0.91-1.04	4.5	0.95	0.84-1.07	3.1	1.08	0.93-1.24	1.0	0.82	0.62-1.05
Hessen	1301	14.1	1.00	0.95-1.06	4.8	1.01	0.92-1.11	3.2	1.11	0.98-1.24	1.3	1.06	0.88-1.27
Darmstadt	785	14.2	1.00	0.93-1.07	4.8	1.01	0.89-1.13	3.2	1.09	0.93-1.26	1.4	1.11	0.88-1.39
Gießen	259	15.2	1.07	0.94-1.21	5.4	1.15	0.93-1.41	3.4	1.17	0.89-1.51	1.2	0.96	0.59-1.49
Kassel	258	13.0	0.91	0.80-1.03	4.2	0.88	0.70-1.09	3.1	1.07	0.82-1.36	1.2	0.91	0.57-1.38
Rheinland-Pfalz	910	14.1	1.00	0.94-1.07	4.7	0.99	0.89-1.11	3.0	1.06	0.91-1.21	1.2	0.95	0.75-1.20
Koblenz	344	14.0	0.98	0.88-1.09	5.2	1.09	0.91-1.29	3.1	1.05	0.83-1.32	1.2	0.88	0.57-1.29
Trier	110	13.4	0.94	0.77-1.13	3.8	0.79	0.54-1.12	2.7	0.91	0.57-1.37	1.7	1.30	0.69-2.22
Rheinhausen-Pfalz	457	14.5	1.02	0.93-1.12	4.5	0.96	0.81-1.13	3.1	1.08	0.88-1.31	1.2	0.89	0.62-1.24
Baden-Württemberg	2508	14.5	1.03	0.99-1.07	4.4	0.93	0.87-1.00	3.0	1.03	0.94-1.12	1.5	1.16	1.02-1.32 *
Stuttgart	928	14.3	1.01	0.95-1.08	4.4	0.93	0.82-1.04	3.0	1.03	0.89-1.18	1.4	1.06	0.85-1.31
Karlsruhe	651	15.5	1.09	1.01-1.18	4.6	0.97	0.84-1.12	3.2	1.10	0.93-1.31	1.7	1.35	1.05-1.70
Freiburg	493	13.8	0.98	0.89-1.07	4.1	0.88	0.74-1.03	3.0	1.03	0.84-1.24	1.2	0.89	0.63-1.22
Tübingen	438	14.2	1.00	0.91-1.09	4.4	0.92	0.77-1.09	2.6	0.89	0.70-1.10	1.7	1.31	0.97-1.73

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	2669	13.6	0.97	0.93-1.01	4.7	1.00	0.94-1.07	2.8	0.98	0.90-1.06	1.1	0.84	0.73-0.97
Oberbayern	791	12.7	0.90	0.84-0.96	5.0	1.05	0.94-1.18	2.0	0.70	0.58-0.83	1.0	0.78	0.60-1.00
Niederbayern	270	13.9	0.98	0.86-1.10	4.4	0.93	0.75-1.15	3.4	1.17	0.91-1.49	0.7	0.55	0.29-0.93
Oberpfalz	269	15.0	1.06	0.94-1.19	5.1	1.07	0.86-1.32	3.7	1.26	0.97-1.60	1.1	0.83	0.49-1.30
Oberfranken	213	12.2	0.86	0.74-0.98	4.6	0.98	0.77-1.21	2.2	0.77	0.55-1.05	1.5	1.13	0.72-1.68
Mittelfranken	369	14.0	0.99	0.89-1.10	4.6	0.98	0.81-1.17	2.7	0.92	0.72-1.16	1.3	1.01	0.69-1.42
Unterfranken	311	14.0	0.99	0.88-1.10	4.6	0.98	0.80-1.19	3.5	1.22	0.97-1.52	0.9	0.67	0.40-1.06
Schwaben	448	15.1	1.06	0.97-1.17	4.5	0.94	0.79-1.12	3.6	1.25	1.03-1.51	1.1	0.87	0.59-1.23
Saarland	256	16.1	1.15	1.01-1.30	5.2	1.10	0.87-1.36	4.2	1.49	1.16-1.89	1.3	1.03	0.62-1.61
Berlin	639	13.3	0.95	0.88-1.02	4.4	0.94	0.82-1.08	2.4	0.82	0.68-0.99	1.1	0.91	0.67-1.20
Brandenburg	464	12.8	0.91	0.83-0.99	4.7	1.00	0.85-1.16	2.1	0.72	0.57-0.90	1.2	0.93	0.63-1.32
Mecklenburg-Vorpommern	378	13.9	1.01	0.91-1.11	4.4	0.94	0.77-1.13	3.4	1.24	1.01-1.51	1.0	0.83	0.51-1.28
Sachsen	783	13.1	0.94	0.87-1.00	4.2	0.90	0.79-1.02	3.0	1.06	0.91-1.22	1.0	0.77	0.56-1.04
Sachsen-Anhalt	519	14.2	1.01	0.92-1.10	4.6	0.99	0.84-1.15	2.7	0.91	0.74-1.11	1.4	1.07	0.76-1.48
Thüringen	445	12.8	0.93	0.85-1.02	4.7	1.03	0.87-1.20	2.5	0.88	0.71-1.08	0.9	0.72	0.45-1.08

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-Überlebenswahrscheinlichkeiten und 95%-Konfidenzintervalle für ausgewählte Diagnosen in 5-Jahres-Abschnitten (1983-2002). (Die weiß hinterlegten Werte sind konventionell geschätzt, die farbig hinterlegten sind Hochrechnungen nach (6)).

3-, 5-, 10-, and 15-year survival probabilities and 95%-confidence intervals for selected diagnoses in 5-year-periods (1983-2002). (The values on a clear background are estimated conventionally, those on a blue background are projections according to (6)).

Diagnoses	Year of diagnosis	Number of cases	Survival probabilities and 95%-confidence intervals			
			3-year	5-year	10-year	15-year
All malignancies	1983-1987	5602	75(74-76)%	71(69-72)%	67(66-68)%	65(64-67)%
	1988-1992	7191	79(78-79)%	75(74-76)%	72(71-73)%	70(69-71)%
	1993-1997	8854	82(81-83)%	79(78-80)%	76(75-77)%	74(73-75)%
	1998-2002	9044	84(83-85)%	81(80-82)%	77(76-78)%	75(74-76)%
Leukaemias	1983-1987	1992	75(73-77)%	70(68-72)%	65(63-68)%	64(62-66)%
	1988-1992	2453	80(78-81)%	76(75-78)%	73(71-75)%	71(69-73)%
	1993-1997	2983	84(83-85)%	81(80-83)%	78(76-79)%	76(74-78)%
	1998-2002	2987	85(84-87)%	82(81-84)%	79(77-80)%	77(75-79)%
Lymphoid leukaemias	1983-1987	1621	82(80-84)%	76(74-78)%	72(70-74)%	70(68-72)%
	1988-1992	2018	86(84-87)%	83(81-85)%	79(77-81)%	77(75-79)%
	1993-1997	2475	89(88-91)%	87(85-88)%	83(81-85)%	81(80-83)%
	1998-2002	2429	90(89-91)%	87(86-88)%	83(82-85)%	82(80-84)%
Acute non-lymphocytic leukaemias	1983-1987	308	43(37-49)%	40(35-46)%	39(33-44)%	37(31-43)%
	1988-1992	374	49(44-54)%	46(41-51)%	44(39-50)%	42(36-47)%
	1993-1997	446	57(52-61)%	54(49-58)%	51(46-56)%	48(42-54)%
	1998-2002	438	63(58-68)%	59(54-64)%	56(51-61)%	52(46-59)%
Lymphomas	1983-1987	621	85(82-88)%	84(81-87)%	82(79-85)%	81(78-85)%
	1988-1992	851	92(90-94)%	91(89-93)%	89(87-92)%	88(85-90)%
	1993-1997	1152	91(89-93)%	91(89-93)%	89(87-91)%	88(86-90)%
	1998-2002	1075	92(91-94)%	92(90-94)%	90(88-92)%	89(87-91)%
CNS tumours	1983-1987	1045	69(66-72)%	65(61-68)%	59(56-63)%	56(52-60)%
	1988-1992	1444	71(69-74)%	68(65-70)%	63(60-66)%	59(56-63)%
	1993-1997	1791	74(71-76)%	70(68-72)%	64(61-66)%	60(57-63)%
	1998-2002	1931	75(72-77)%	71(68-73)%	64(61-67)%	60(57-64)%
Neuroblastomas	1983-1987	426	59(54-64)%	55(50-60)%	53(49-58)%	53(48-58)%
	1988-1992	575	66(62-70)%	62(58-66)%	59(55-63)%	58(54-62)%
	1993-1997	732	78(75-81)%	74(71-78)%	71(68-75)%	70(67-74)%
	1998-2002	756	84(82-87)%	80(77-83)%	77(74-80)%	75(72-79)%

Tabelle 8: 3-, 5-, 10- und 15-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit und Wahrscheinlichkeit rezidivfreien Überlebens (Sterbetafelverfahren ergänzt nach (6)) für die häufigsten Diagnosen (1980-2002)
3-, 5-, 10-, and 15-year survival probabilities and event-free survival probabilities (life table method extended according to (6)) for the most common diagnoses (1980-2002)

Diagnoses	Number of cases *	Probabilities							
		event-free survival				survival			
		3-	5-	10-	15-year	3-	5-	10-	15-year
Retinoblastoma	471	—	—	—	—	97	97	95	95
Hodgkin's disease	1585	89	87	85	83	97	95	94	93
Nephroblastoma	1899	81	80	80	79	88	86	86	85
Germ cell tumours	1092	82	80	79	76	90	88	87	85
Non-Hodgkin lymphoma	1979	81	79	78	76	84	83	82	81
Lymphoid leukaemia	9249	78	73	70	69	86	82	77	76
Astrocytoma	2112	71	67	61	57	77	75	72	67
Neuroblastoma	2732	62	59	57	57	71	67	64	63
Osteosarcoma	862	59	55	52	50	76	68	63	62
Ewing's sarcoma	618	62	56	54	53	72	64	60	59
Rhabdomyosarcoma	1208	57	55	53	51	70	64	62	59
Acute non-lymphocytic leukaemia	1680	43	41	39	38	50	47	45	43
Primitive neuroectodermal tumours	1433	53	48	42	39	61	55	47	42
All malignancies	30745	71	67	64	63	79	75	71	69

* : with follow up available

- : no data

Tabelle 9: Anzahl der gemeldeten Todesfälle innerhalb von 5 Jahren nach Diagnose aus der Gruppe der 1980-1997* gemeldeten Fälle unter 15 Jahren, alterstandardisierte und kumulative Mortalität (pro 100.000 Kinder in den Jahren 1988-1997*) nach ICC-Gruppe
Number of registered deaths 5 years after diagnosis from the group of cases aged under 15 registered 1980-1997*, age standardized and cumulative mortality (per 100,000 children in the years 1988-1997*) by diagnostic group defined by ICC

Diagnoses	Number of deaths		Mortality rates	
	Absolute	Relative (%)	Age-standard.	Cumulative
Leukaemias	1127	33.1	1.0	14.1
Lymphomas	187	5.5	0.2	2.3
CNS tumours	855	25.1	0.7	10.7
Sympathetic nervous system tumours	402	11.8	0.3	5.1
Retinoblastoma	5	0.2	0.0	0.1
Renal tumours	122	3.6	0.1	1.5
Hepatic tumours	44	1.3	0.0	0.6
Bone tumours	228	6.7	0.2	2.8
Soft tissue sarcomas	329	9.7	0.3	4.1
Germ cell tumours	65	1.9	0.1	0.8
Carcinomas	37	1.1	0.0	0.5
Others and unspecified	3	0.1	0.0	0.0
All malignancies	3404	100.0	2.9	43.0

* East Germany since 1991

Tabelle 10: Anzahl der verstorbenen Patienten innerhalb von 5 bzw. 10 Jahren nach Diagnose unter den gemeldeten Patienten und alterstandardisierte Mortalitätsraten nach Diagnosejahr, 1980-1997 (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 1980-1997 (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	345	3.3	371	3.6
1981	340	3.2	376	3.5
1982	310	3.1	343	3.5
1983	314	3.3	352	3.7
1984	322	3.4	353	3.8
1985	318	3.5	357	3.9
1986	316	3.5	349	3.9
1987	317	3.6	340	3.8
1988	308	3.4	339	3.8
1989	284	3.1	314	3.4
1990	319	3.3	348	3.6
1991 #	385	3.0	424	3.3
1992 #	414	3.1	446	3.4
1993 #	364	2.8	—	—
1994 #	346	2.6	—	—
1995 #	320	2.5	—	—
1996 #	324	2.5	—	—
1997 #	340	2.6	—	—

* Standard: West Germany in 1987 (census)

—: no data

Including East Germany since 1991