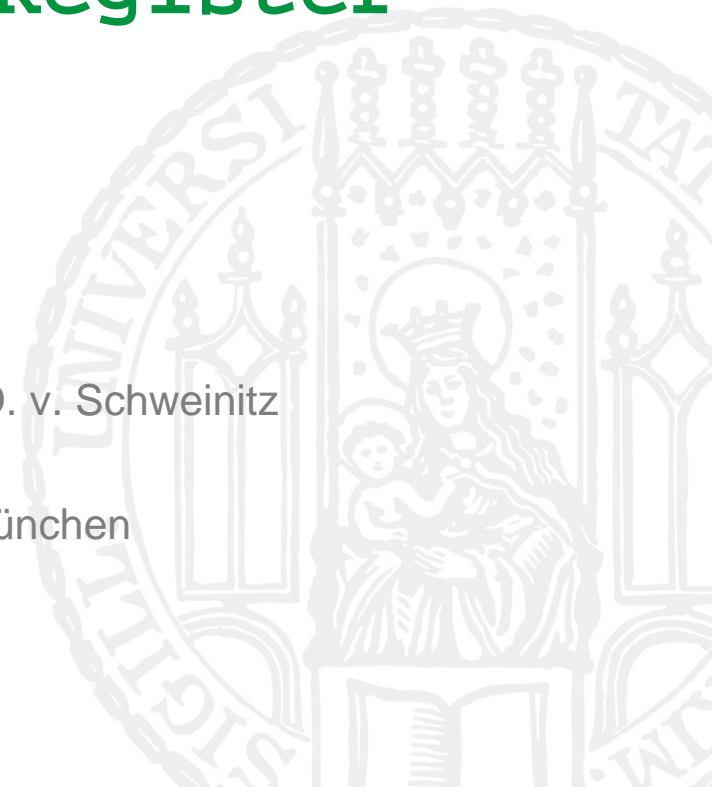


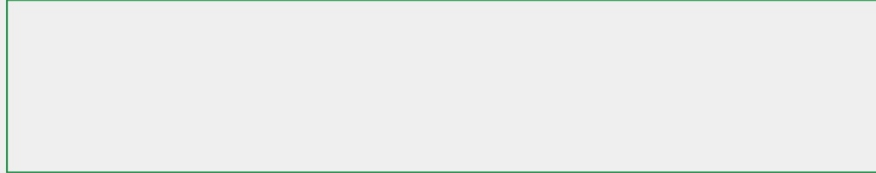


LTR – Lebertumor-Register der GPOH

B. Häberle, I. Schmid, C. Furch, C. Becker, D. v. Schweinitz

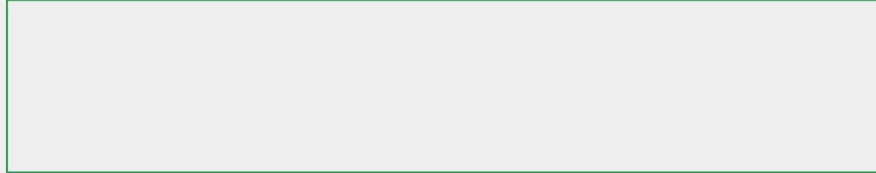
Dr. von Haunersches Kinderspital, München





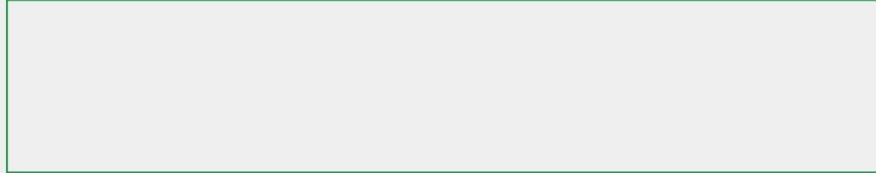
Patienten mit Lebertumoren

- Bisher Therapie in Therapieoptimierungsstudie HB 99 (Hepatoblastom und Hepatozelluläres Karzinom)
- aktuell keine aktive Therapiestudie
- Therapiestudien in internationaler Zusammenarbeit geplant
- Wozu dann ein Register??



LTR – Lebertumor-Register

Systematische Erfassung von Informationen zu primären Lebertumoren (maligne und benigne) bei Kindern und Jugendlichen im Alter von 0 bis 20 Jahren (Alter zum Zeitpunkt der Diagnosestellung).



LTR – Lebertumor-Register

Ziele

- **Epidemiologie**

Erweiterung der Erkenntnisse zu Häufigkeit, Altersverteilung, fam. Belastung, assoziierte Erkrankungen, Tumorsymptomatik etc.

- **Versorgungsforschung**

Erfassung der Therapiestrategie, verabreichte Chemotherapie, durchgeführte Operationen, Nebenwirkungen, Komplikationen, Heilungsverlauf, Therapieergebnisse und Spätfolgen.

- **Material- und Datengewinnung**

Umfassende und v.a. standardisierte Gewinnung von Tumor- und Patientenmaterial in den entsprechenden Referenzzentren.

LTR – Lebertumor-Register

Primäre Lebertumore im Kindes- und Jugendalter

- 1% aller pädiatrischen Tumore, 2/3 davon sind maligne
- Inzidenz in Mitteleuropa: 0.5 bis 2 Fälle auf 1 Mio. Kinder
- Prävalenz in Deutschland ca. 35 bis 40 Fälle pro Jahr

Altersgruppe	Tumor	Anteil (%)
NG, Säuglinge, KK	Hepatoblastom	43
	Hämangiom(endothelium)	13
	Mesenchymales Hamartom	6
Schulkinder, Jugendliche	Hepatozelluläres Karzinom	23
	Sarkome	6
	Fokal noduläre Hyperplasie	2
	Adenom	2
	andere Tumore	5

LTR – Lebertumor-Register

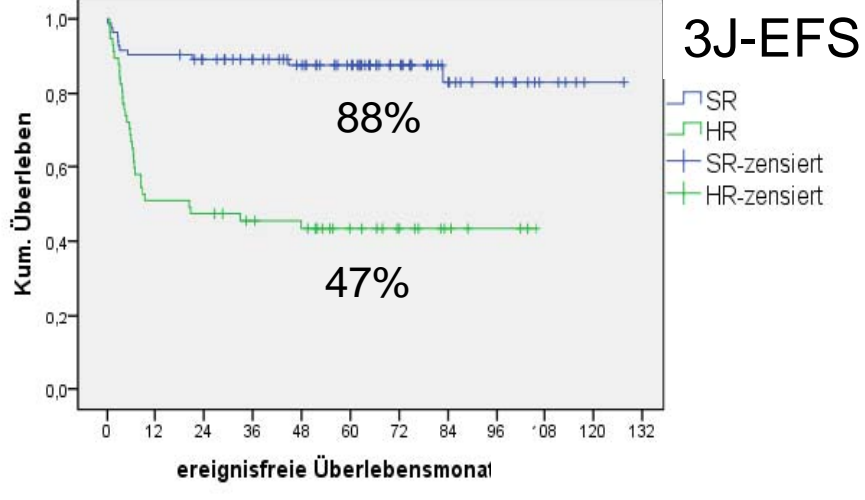
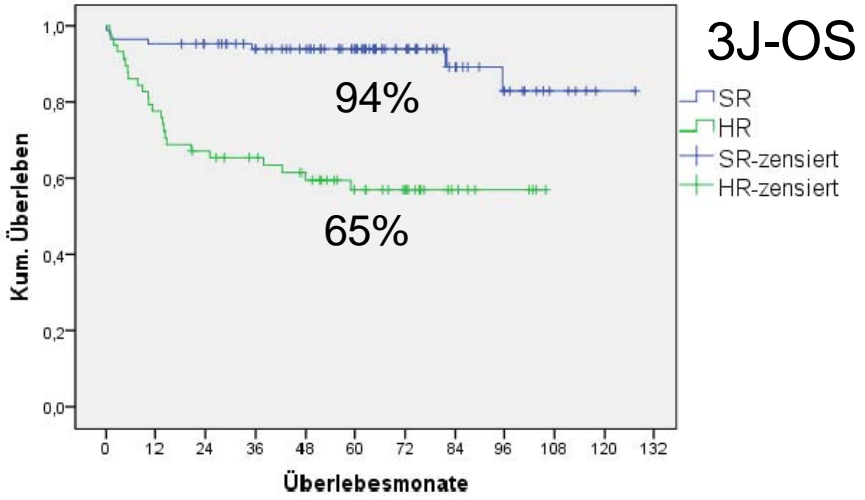
Hepatoblastom

- Auftreten: meist zwischen 6 Monate und 3 Jahre
- häufigster maligner Tumor der Leber im Kleinkindalter
- 78% Gesamtüberleben





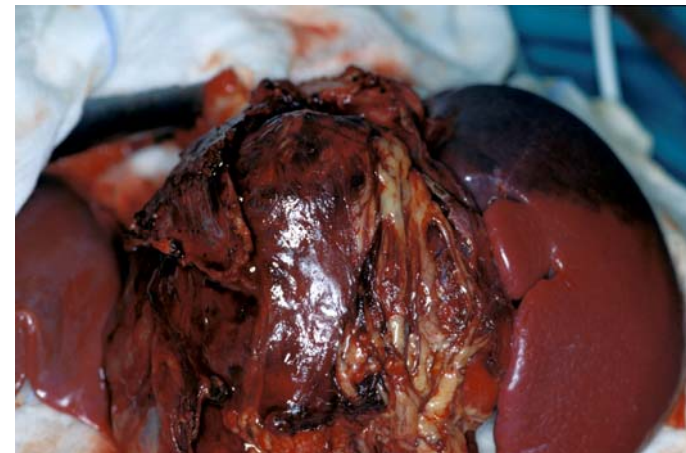
Gesamtüberleben und ereignisfreies Überleben Standardrisiko Hepatoblastom - Hochrisiko Hepatoblastom HB99



LTR – Lebertumor-Register

Hepatozelluläres Karzinom

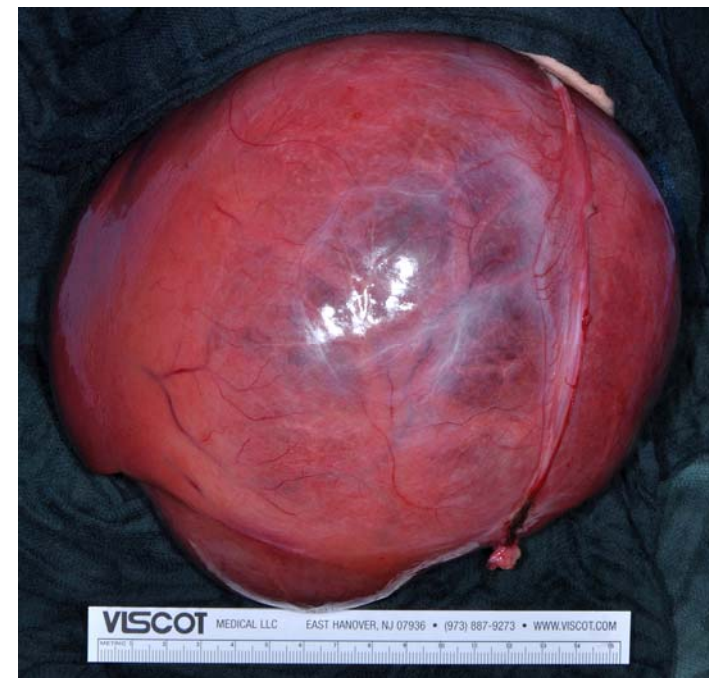
- Auftreten: meist bei Jugendlichen bzw. im Erwachsenenalter
 - häufigster maligner Tumor der Leber bei Jugendlichen
- Gesamtüberleben ca. 50%

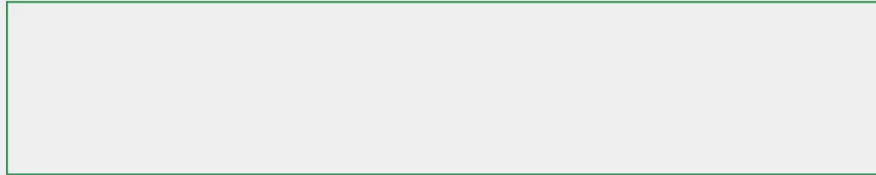


LTR – Lebertumor-Register

Mesenchymales Hamartom

- benigner, kongenitaler Lebertumor
- Häufigkeitsgipfel in den ersten 2 Lebensjahren (Durchschnittsalter 10 Monate), m>w
- schnelles Wachstum, lange symptomlos (Zufallsbefund!), normales Routinelabor, keine Transaminasenerhöhung, AFP kein valider Tumormarker
- meist zystische Läsion im rechten Leberlappen (80%), maligne Transformation in z.B. embryonales Sarkom beschrieben





LTR – Patientenerfassung

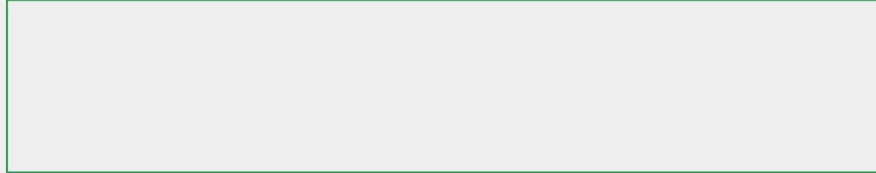
Erstmeldung

CAVE: Schriftliche Einwilligung des Patienten oder Sorgeberechtigten **muss** vorliegen!

- primär **maligner** Lebertumor und primär **benigner** Lebertumor

➔ Meldung an Dt. Kinderkrebsregister (IMBEI) ➔ LTR

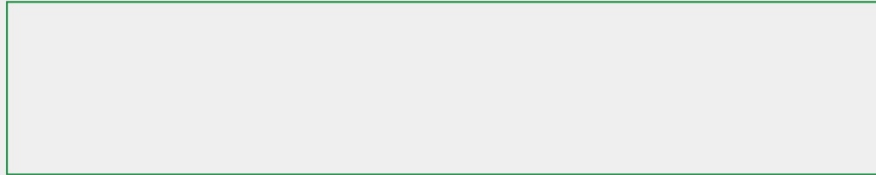
- Keine Meldung bei Patienten, die bereits innerhalb einer anderen GOPH-Studie behandelt werden und dort bereits gemeldet sind, z.B. Lebersarko, Rhabdoidtumoren



LTR – Dokumentation/Datenerfassung

- Erhebungsbogen: (wird vom Kinderkrebsregister zugeschickt)
 - Informationen zum Patienten und zu seiner Erkrankung
 - ausgewählte Diagnostik
 - Tumorausdehnung/Stadium/Risikogruppe
- Histologiebogen: (wird vom Kinderkrebsregister zugeschickt)

Da die Histologie häufig erst spät im Behandlungsablauf bestimmt wird, liegt der Histologiebogen separat vor.



LTR – Dokumentation/Datenerfassung

Operationsbogen:

- Informationen über die durchgeführte Operation, Komplikationen (vom Operateur auszufüllen)

- Chemotherapie/Toxizitätsbogen:
 - Informationen über die verabreichte Chemotherapie und Dokumentation der Toxizität

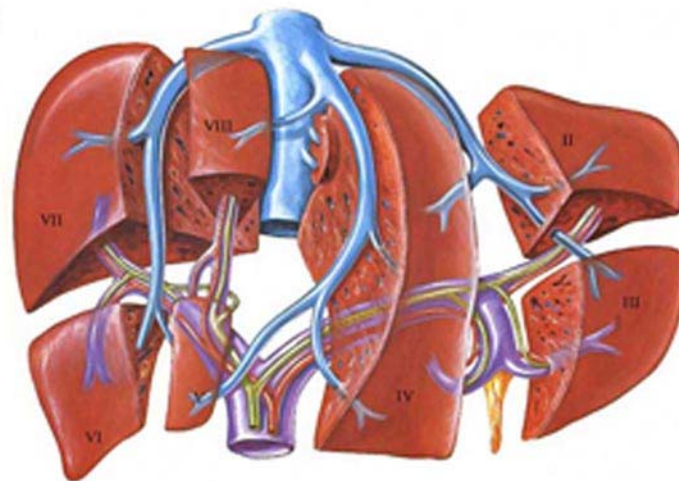
- Ereignisse: Progress, Rezidiv, Tod, Zweittumor

- Nachsorge/Spätfolgen: in den ersten 2 Jahren 2/Jahr, dann einmal pro Jahr ausreichend

LTR – Dokumentation/Datenerfassung

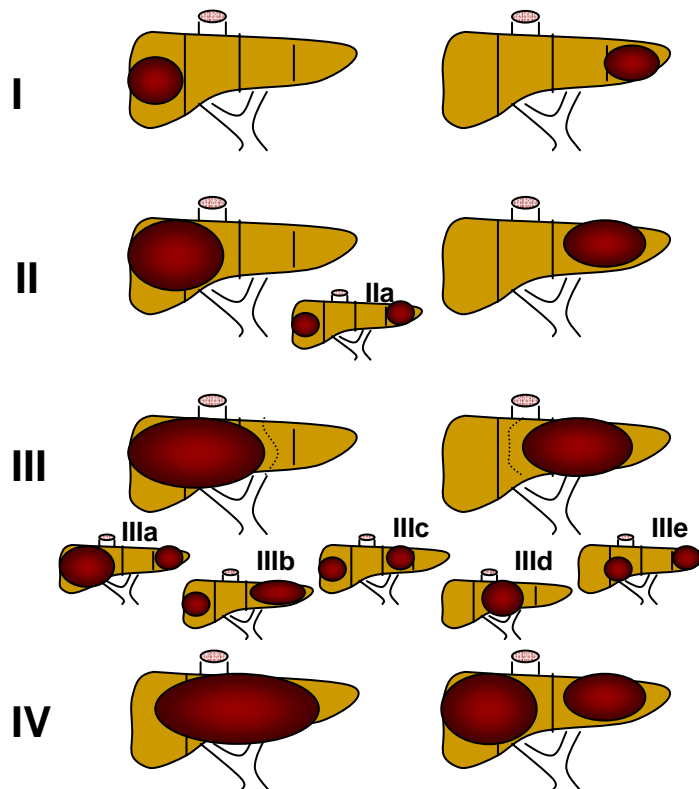
PRETEXT-Stadieneinteilung (= pretreatment extent of disease)

→ Einteilung der **8** Lebersegmente in **4** Sektionen



LTR – Dokumentation/Datenerfassung

PRETEXT-Stadieneinteilung (= pretreatment extent of disease)



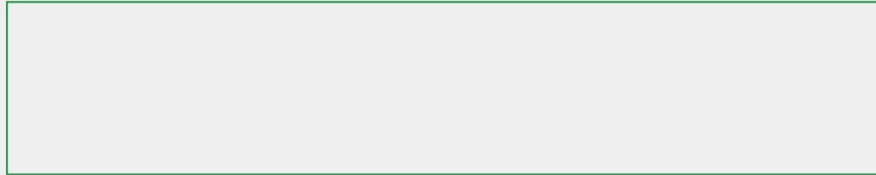
V = Invasion V. cava oder alle drei
Lebervenen

P = Invasion Pfortader oder beide
Pfortaderäste

E = extrahepatischer Tumor

M = Fernmetastasen

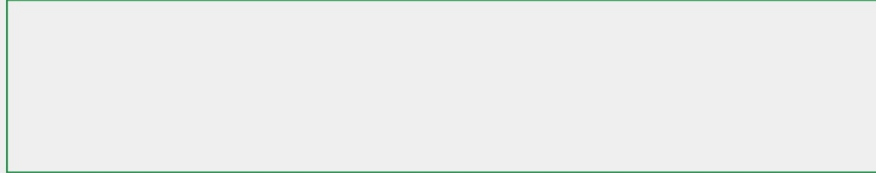
*D. Roebuck: 2005 PRETEXT: a revised
staging system for primary malignant
liver Tumours of Childhood developed
by the SIOPEL group
Pediatr Radiol (2007) 37: 123-132*



LTR – Dokumentation/Datenerfassung

folgende Unterlagen helfen die Dokumentation zu ergänzen:

- OP Bericht
- Histologiebefund
- Histologiebefund der Referenzhistologie in Kiel
- Radiologiebefund
- Arztbrief



LTR – Ausblick

Laufzeit, Auswertungen

- Laufzeit zunächst festgelegt auf 5 Jahre, ggf. länger
- jährliche Zwischenauswertungen, über die in der beratenden Expertenkommission diskutiert wird
- Endauswertung nach 5 Jahren unter Einbeziehung der Daten aus früheren HB/HCC-Studien
- Zusammenarbeit und Korrelierung mit anderen Studien bzw. Studiendaten der GPOH

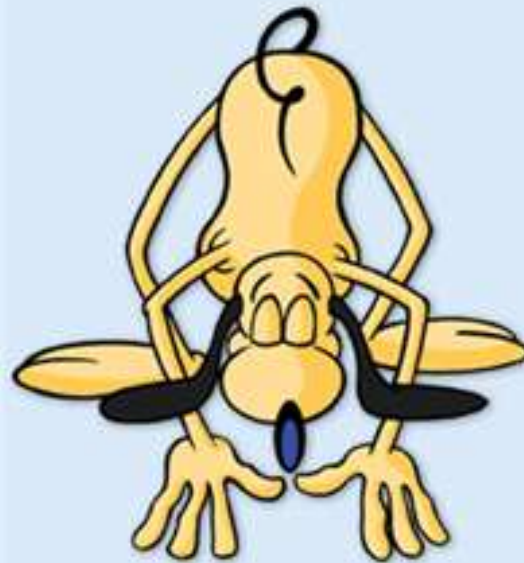
LMU

KLINIKUM

DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN



Danke!





- Dr. B. Häberle
- C. Furch
- Dr. K. Becker

- beate.haeberle@med.uni-muenchen.de
- christiane.furch@med.uni-muenchen.de
- kristina.becker@med.uni-muenchen.de