



# Register für Seltene Tumorerkrankungen in der Pädiatrie (STEP) der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie



PD Ines Brecht<sup>1</sup>, Prof. Dr. Dominik Schneider<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Tübingen

<sup>2</sup> Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Dortmund

GESELLSCHAFT FÜR  
PÄDIATRISCHE ONKOLOGIE  
UND HÄMATOLOGIE



## Hintergrund

Die überwiegende Mehrzahl der im Kindes- und Jugendalter diagnostizierten Tumorerkrankungen wird im Rahmen von multizentrischen Therapieoptimierungsstudien der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) behandelt. Für einige der seltenen Tumorerkrankungen standen jedoch bislang keine standardisierten Empfehlungen zu Diagnostik und Therapie zur Verfügung. Da außerdem die Diagnosestellung bei den seltenen Tumoren oft schwierig ist, besteht das erhebliche Risiko, dass diese Patienten nicht der optimalen Behandlung zugeführt werden.

Um diese Situation zu verbessern wurde bereits im Jahre 2006 die Arbeitsgruppe „Seltene Tumorerkrankungen in der Pädiatrie“ (STEP) der GPOH durch PD Dr. Brecht und Prof. Dr. Schneider gegründet und diese im Jahr 2012 in ein Register überführt.

## Ziele des STEP-Registers

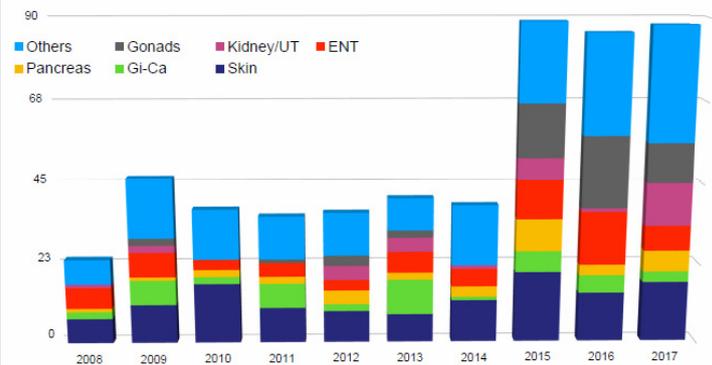
- Vollständige prospektive Erfassung und klinisch-pathologische Dokumentation
- Aufbau eines interdisziplinären Netzwerkes von nationalen und internationalen Experten
- Unterstützung bei der Wissensgenerierung und Therapieplanung
- Entitätsspezifische Analysen sowie Entwicklung von diagnostischen und therapeutischen Guidelines
- Aufbau von molekularbiologischen Projekten

## Einschlusskriterien

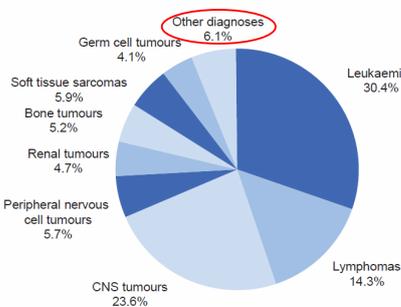
**Seltener Tumor = alle Tumorentitäten mit einer Inzidenz < 2 / 1.000.000 und nicht erfasst in einem GPOH Register / einer Studie**

- Diagnose eines seltenen soliden Tumors
- Alter bei Diagnose: ab Neugeborenenperiode bis 18 Jahre (> 18 Jahre Meldung möglich)
- Information, Aufklärung, schriftl. Einwilligung des Patienten bzw. der Erziehungsberechtigten in den Datentransfer

## Erfasste Neuerkrankungen im STEP-Register pro Jahr



Age 0-17, 2009-2015 (n=14791)



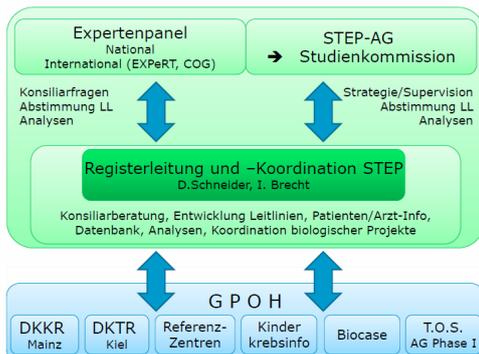
## Einteilung der Krebserkrankungen im Kinder- und Jugendlichenalter von 2009 – 2015

Die im STEP-Register erfassten seltenen Tumorerkrankungen fallen größtenteils in den Bereich der nicht näher spezifizierten Erkrankungen ("Other diagnoses").

Quelle: Jahresbericht des Deutschen Kinderkrebsregisters 2016

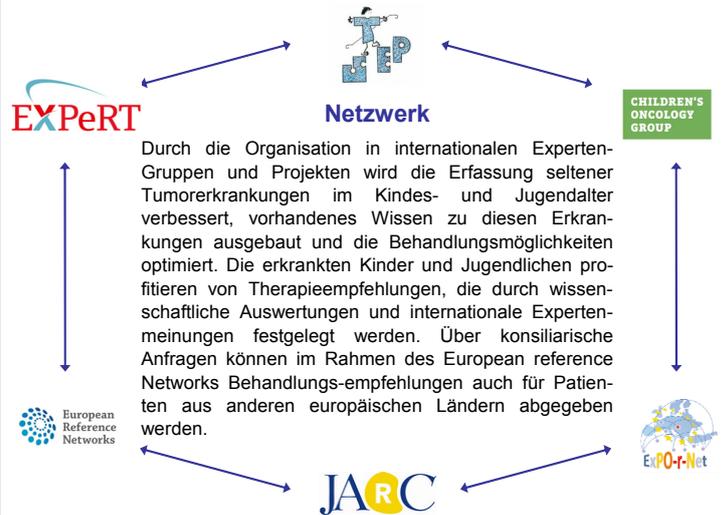
## Strukturen

Primäres Ziel des Registers war es, neben der Wissensgenerierung durch Dokumentation und Auswertung von Daten eine gut erreichbare und nach außen sichtbare Plattform zu schaffen, die für konsiliarische Anfragen von Patienten und behandelnden Kliniken zur Verfügung steht. Mittlerweile werden die Konsiliaranfragen an das STEP-Register sehr gut angenommen. Im Sommer 2017 wurde eine virtuelle Beratungsplattform der europäischen Arbeitsgruppe online gestellt, hier können auch klinische Befunde und radiologische Bilder anonymisiert hochgeladen werden. Die Vermittlung von konsiliarischen Kontakten an Kompetenzzentren und somit eine engere Einbindung der Patienten in die Versorgungsstrukturen der pädiatrischen Onkologie soll die Betreuung von Kindern und Jugendlichen mit seltenen Tumorerkrankungen erleichtern und über einen Wissenstransfer die Entwicklung von standardisierten Therapieempfehlungen ermöglichen.



### Erfolg durch gute Zusammenarbeit

Schematische Darstellung der Informationsflüsse bei Patientenerfassung und der Bearbeitung von Konsiliaranfragen sowie die Vernetzung des STEP-Registers



## Zusammenfassung

Durch den Aufbau des STEP-Registers wurde in den letzten Jahren bereits eine verbesserte Erfassung der besonders seltenen Tumorerkrankungen im Kindes- und Jugendalter erreicht. Auf der Grundlage der zentralen Dokumentation erfolgt ein nationaler und internationaler Erfahrungsaustausch, wissenschaftliche Auswertungen und die Entwicklung erster Behandlungsstandards für besonders seltene Tumoren. Begleitende molekularbiologische Studien sollen in Zukunft die Frage der Entstehung seltener Tumoren im Kindes- und Jugendalter untersuchen und Hinweise für moderne Behandlungsstrategien geben.

### Kontakt:

PD Dr. Ines B. Brecht, Registerleitung STEP  
Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Tübingen  
Hoppe-Seyler-Straße 1, 72076 Tübingen  
[ines.brecht@med.uni-tuebingen.de](mailto:ines.brecht@med.uni-tuebingen.de)