

Studientitel, Nr., Akronym	GPOH Lebertumorregister Register für Lebertumoren bei Kindern und Jugendlichen	
Leiter der Klinischen Prüfung in Deutschland	Prof. Dr. med. D. von Schweinitz, Klinikum der LMU München	
Prüfarzt	PD Dr. med. Arend von Stackelberg Charité - Universitätsmedizin Berlin	
Kontakt Studienzentrale	Anschrift	Charité - Universitätsmedizin Berlin <i>Campus</i> Virchow-Klinikum Charité Centrum Frauen-, Kinder- & Jugendmedizin mit Perinatalzentrum & Humangenetik CC 17 Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Onkologie und Hämatologie Augustenburger Platz 1 13353 Berlin
	Tel.	++49 30 450 566 074
	Email	Arend.stackelberg@charite.de
Studienziel	<ul style="list-style-type: none"> • Epidemiologie: Erweiterung der Erkenntnisse zu den folgenden epidemiologischen Aspekten bei primären Lebertumoren des Kindes- und Jugendalters zusätzlich zu den im IMBEI erfassten Daten (siehe Erstmeldung IMBEI): Häufigkeit, Altersverteilung, familiäre Belastung und genetische Prädisposition, assoziierte Erkrankungen und Infektionen, Tumorsymptomatik, Tumorstatus bei Diagnose, Histologie und Krankheitsverlauf, (Erhebungsbogen, Bogen zur Nachsorge/Spätfolgen, Histologiebogen). • Versorgungsforschung: Erfassung und Überprüfung der Funktion der Referenzstrukturen (klinisches Referenzzentrum – Studienleitung und pathohistologisches Referenzzentrum im Kindertumorregister des Pathologischen Instituts der Universität Kiel). Parallele Erfassung der Therapiequalität in den Kinderonkologischen Zentren des GPOH im Hinblick auf Therapiestrategie, verabreichte Chemotherapie, durchgeführte Operationen, Nebenwirkungen, Komplikationen und Spätfolgen sowie die Therapieergebnisse (siehe auch Ereignisbogen, Nachsorge/Spätfolgen Operationsbogen, Chemotherapiebogen). • Asservierung von Material: Gewährleistung einer möglichst umfassenden Asservierung von Tumor- und Patientenmaterial im KPOH-Referenzlaboratorium des Neuropathologischen Instituts der Universität Bonn für molekularbiologische und zellbiologische Forschung (Ernestus et al., 2006). 	
Behandlung	<p>Hepatoblastom</p> <p>Hepatoblastom (HB)-Patienten werden für eine bessere Therapiestratifizierung in eine Standardrisikogruppe (SR-HB) mit nicht metastasiertem, potentiell resektablem HB und eine Hochrisikogruppe (HR-HB) mit Tumorbefall der gesamten Leber und/oder Fernmetastasen eingeteilt.</p> <p>Therapieempfehlung für den ARM SR-HB: Der Vergleich der Ergebnisse der HB99 Studie mit den Ergebnissen der internationalen Studie SIOPEL-1 (Pritchard et al., 2000) zeigt, dass für die SR-HB eine Reduktion der Chemotherapie auf 2 Medikamente Cisplatin und Doxorubicin unter Verzicht auf Ifosfamid gleichwertige Ergebnisse erzielt. Die Patienten erhalten vor der Tumoresektion 2-3 Kurse Cisplatin/Doxorubicin und einen weiteren Kurs nach der Resektion.</p>	

	<p>Therapieempfehlung für den Arm HR-HB: Für die Patienten der HR-HB Gruppe wird die Behandlung nach der SIOPEL 3 Studie empfohlen. Die Patienten erhalten vor der Tumorresektion eine neoadjuvante Chemotherapie mit insgesamt 9 Kursen (alternierend Hochdosis Cisplatin und Carboplatin/Doxorubicin) und nach der Resektion weitere 2 Kurse Carboplatin/Doxorubicin und einen Kurs Hochdosis Cisplatin. Bei potentiell nicht resektablen, aber auf die Leber beschränkten Hepatoblastomen sollte frühzeitig eine Lebertransplantation eingeplant werden. Für diese Patienten bitten wir um eine Rücksprache mit der Registerleitung.</p> <p>Hepatozelluläres Karzinom</p> <p>Therapieempfehlung für Patienten mit Hepatozellulärem Karzinom (HCC): Für das kindliche HCC wird, wann immer möglich, eine primäre Resektion empfohlen. Als medikamentöse Therapie wird eine Therapie mit Cisplatin und Doxorubicin (Czauderna et al., 2002) vorgeschlagen, dies je nach individueller Situation ggf. kombiniert mit Sorafenib, für das beim HCC des Erwachsenen (Llovet et al., 2008) und bei einzelnen Fällen von HCC bei Kindern und Jugendlichen (Schmid et al., 2009) eine signifikante Wirkung gezeigt wurde. Patienten mit primär nicht resektablen Tumor sollten präoperativ 4 Kurse erhalten, nach Resektion erhalten alle Patienten 2 Kurse.</p>
<p>Wichtigste Einschlusskriterien</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Alle Patienten von 0 bis 20 Jahren mit einem primären (maligne und benigne) Lebertumor, die im Bereich der GPOH diagnostiziert und behandelt werden, sollen in das Register eingeschlossen werden. • Die schriftliche Einwilligung des Patienten bzw. des Sorgeberechtigten zur Weitergabe, Speicherung und Auswertung ersonenbezogener Daten muss vorliegen. • Hinweis: Bei Behandlung eines Patienten innerhalb einer anderen GPOH Studie bzw. Register, wie z. B. Lebersarkome – CWS-Register SoTiSaR, CWS-2007-HR, Keimzelltumoren - MAKEI 96, Rhabdoidtumoren – EU-RHAB sollte dieser in der jeweiligen Studie gemeldet werden, es erfolgt keine Datenerfassung in diesem Register.
<p>Ausführliche Informationen zu Studien und Registern und den verschiedenen Erkrankungen finden Sie auf ↗ <u>kinderkrebsinfo.de</u> und ↗ <u>kinderblutkrankheiten.de</u>.</p> <p>Zum Teil auch in</p> <p>↗ <u>Englisch</u>, ↗ <u>Türkisch</u> und ↗ <u>Russisch</u>.</p>	