

GESELLSCHAFT FÜR
PÄDIATRISCHE
ONKOLOGIE
UND HÄMATOLOGIE



GPOH-MET-Register

Register zur Erfassung maligner endokriner Tumoren im Kindes- und Jugendalter

Schilddrüsenkarzinome,
Nebennierenrindentumoren,
Phäochromozytome/ Paragangliome,
Gastroenteropankreatische Neuroendokrine Neoplasien

Version Nr. 1 Datum: 20-12-2012

Beginn der Registrierung: 01.01.2013

Vertraulichkeitshinweis:

Das Protokoll und die Registervorgaben sind Eigentum der Studiengruppe GPOH-MET. Alle Inhalte sind vertraulich zu behandeln und dürfen ohne Zustimmung der Studienleitung weder mündlich noch schriftlich an Unbeteiligte bzw. Dritte weitergegeben werden.

Inhalt	
Unterschriften der Studienleitung	3
Abkürzungsverzeichnis	4
1. Adressen und Kontaktpersonen	5
1.1. Studienleitung und Koordination	5
1.2. Studienkommission	6
2. Synopsis	8
3. Einführung	9
3.1. Schilddrüsenkarzinome (TC)	10
3.1.1. DTC	10
3.1.2. MTC	10
3.2. Nebennierenrindentumoren (ACT)	11
3.3. Phäochromozytome / Paragangliome (PCC)	11
3.4. Gastroenteropankreatische Neuroendokrine Neoplasien (GEP-NEN)	12
3.5. Kompetenzzentrum GPOH - MET	12
4. Ziele des Registers	13
5. Diagnostik und Therapie	14
5.1. konsiliarische Anfragen	14
5.2. Therapieempfehlungen	15
5.3. Referenzleistungen	15
6. Datenerhebung und Dokumentation	17
6.1. Ein- und Ausschlusskriterien	17
6.2. Patientenregistrierung	17
6.2.1. zentrale Meldung im Rahmen des Deutschen Kinderkrebsregisters (DKKR)	17
6.2.2. Erfassung im Rahmen der konsiliarischen Beratung	18
6.2.3. konsiliarische Betreuung ausländischer Patienten	19
6.2.4. Therapieverlauf und Nachsorge	19
6.3. Dokumentation und Datensicherheit	20
6.4. Asservierung von Tumormaterial	21
6.5. Ethische Überlegungen und regulative Bestimmungen	21
6.6. Aufklärung und Einwilligung	22
7. Biometrie und Publikationen	23
8. Literatur	24
9. Anhang	25

Unterschriften der Studienleitung

PD Dr. med. Peter Vorwerk (Studienleiter)

20.12.2012 Peter Vorwerk
Datum Unterschrift

Prof. Dr. Dr. med. Michael Frühwald (stellvertretender Studienleiter)

21.12.2012 Michael Frühwald
Datum Unterschrift

Abkürzungsverzeichnis

ACA	Adrenocorticales Adenom
ACC	Adrenocorticales Carcinom
ACT	Adrenocorticaler Tumor
ACx	Adrenocorticaler Tumor unklarer Dignität
AMG	Arzneimittelgesetz
APE	Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie
DKED	Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und Diabetologie
DKKR	Deutsches Kinderkrebsregister
DTC	Differenziertes Schilddrüsenkarzinom
EFS	Event Free Survival
FDA	Food and Drug Administration, USA
FMTC	Familiäres Medulläres Schilddrüsenkarzinom
FTC	Follikuläres Schilddrüsenkarzinom
GBA	Gemeinsamer Bundesausschuss
GEP-NEN	Gastroenteropankreatische Neoplasien
ICH-GCP	International Conference on Harmonisation of Technical Requirements for Registration of Pharmaceuticals for Human Use - Good Clinical Practice Guideline
IMBEI	Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik
LESS	Late Effects Surveillance System
LFU	Lost to Follow-up
MEN	Multiple endokrine Neoplasien
MET	Maligne endokrine Tumoren
MTC	Medulläres Schilddrüsenkarzinom
NEC	Neuroendokrines Karzinom
NET	Neuroendokriner Tumor
OS	Overall Survival
PCC	Phäochromozytom
PTC	Papilläres Schilddrüsenkarzinom
RISK	Register zur Erfassung radiogener Spätfolgen bei Kindern und Jugendlichen
SDHB	Succinat-Dehydrogenase-Komplex, Subunit B
TC	Schilddrüsenkarzinom
TG	Thyreoglobulin
VHL	Von-Hippel-Lindau-Syndrom

1. Adressen und Kontaktpersonen

1.1. Studienleitung und Koordination

Studienleiter

PD Dr. med. P. Vorwerk

Universitätskinderklinik Magdeburg
Pädiatrische Hämatologie und Onkologie
Leipziger Str. 44
39120 Magdeburg

Tel. 0391-6724009

Fax 0391-67290562

E-Mail: peter.vorwerk@med.ovgu.de

Stellvertretender Studienleiter

Prof. Dr. Dr. med. M. Frühwald

Klinikum Augsburg
I. Klinik für Kinder und Jugendliche
Schwäbisches Kinderkrebszentrum
Stenglinstr. 2
86156 Augsburg

Tel. 0821-4003405

Fax 0821-4003642

E-Mail: michael.fruehwald@klinikum-augsburg.de

Studienzentrale

GPOH-MET-Register
Universitätskinderklinik Magdeburg
Pädiatrische Hämatologie und Onkologie
Leipziger Str. 44
39120 Magdeburg

Studienärzte

Dr. med. A. Redlich, N. Boxberger, K. Wechsung

Tel. 0391-6724244 / -245

Fax 0391-67290044

E-Mail: gpoh-met@med.ovgu.de

Studiendokumentation

A. Neutsch, A. Lippe

Tel. 0391-6724243 / -247

1.2. Studienkommission

Ansprechpartner	Adresse	Telefon / Fax / E-Mail
Pädiatrische Onkologie		
PD Dr. med. P. Vorwerk	Universitätskinderklinik Magdeburg Päd. Hämatologie und Onkologie Leipziger Str. 44, 39120 Magdeburg	Tel. 0391-6724009 Fax 0391-67290562 E-Mail: peter.vorwerk@med.ovgu.de
Prof. Dr. Dr. med. M. Frühwald	Klinikum Augsburg I. Klinik für Kinder und Jugendliche Schwäbisches Kinderkrebszentrum Stenglinstr. 2, 86156 Augsburg	Tel. 0821-4003405 Fax 0821-4003642 E-Mail: michael.fruehwald@klinikum-augsburg.de
Prof. Dr. med. H. Müller	Klinikum Oldenburg GmbH Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Päd. Hämatologie/ Onkologie Rahel-Straus-Str. 10 26133 Oldenburg	Tel. 0441-403-2013 Fax 0441-403-2887 E-Mail: mueller.hermann@klinikum-oldenburg.de
Prof. Dr. med. R. Mertens	Universitätsklinikum Aachen Päd. Hämatologie und Onkologie Pauwelsstraße 30, 52074 Aachen	Tel. 0241-8089902 Fax 0241-8082481 E-Mail: rmertens@ukaachen.de
Pädiatrische Endokrinologie		
Prof. Dr. med. K. Mohnike	Universitätskinderklinik Magdeburg Päd. Endokrinologie / Stoffwechsel Leipziger Str. 44 39120 Magdeburg	Tel. 0391-6724031 Fax 0391-67290038 E-Mail: klaus.mohnike@med.ovgu.de
PD Dr. med. F. Riepe	Universitätsklinikum Kiel Päd. Endokrinologie Schwanenweg 20, 24105 Kiel	Tel. 0431-597-1622 Fax 0431-597-1831 E-Mail: friepe@pediatrics.uni-kiel.de
Prof. Dr. med. T. Rohrer	Universitätsklinikum des Saarlandes Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Päd. Endokrinologie Kirberger Str. 1 66421 Homburg/Saar	Tel. 06841-1628343 Fax 06841-1628433 E-Mail: tilman.rohrer@uks.eu
Kinderchirurgie		
Prof. Dr. med. D. v. Schweinitz	Dr. v. Haunersches Kinderspital Kinderchirurgische Klinik Lindwurmstr. 4 80337 München	Tel. 089-51603101 Fax 089-51604726 E-Mail: dietrich.schweinitz@med.uni-muenchen.de
Prof. Dr. med. G. Fitze	Universitätsklinikum Dresden Klinik für Kinderchirurgie Fetscherstraße 74 01307 Dresden	Tel. 0351-458 2762 Fax 0351-458 5343 E-Mail: fitze@rcs.urz.tu-dresden.de
Endokrine Chirurgie		
Prof. Dr. med. H. Dralle	Universitätsklinikum Halle Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie Ernst-Grube-Str. 40 06120 Halle (Saale)	Tel. 0345-557-2314/15 Fax 0345-557-2551 E-Mail: henning.dralle@medizin.uni-halle.de

Nuklearmedizin		
Dr. med. J. Biko	Universitätsklinikum Würzburg Klinik und Poliklinik für Nuklearmedizin Oberdürrbacher Str. 6 97080 Würzburg	Tel. 0931 - 20144640 E-Mail: biko_j@klinik.uni-wuerzburg.de
Prof. Dr. med. H. Amthauer	Universitätsklinikum Magdeburg Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin Leipziger Str. 44 39120 Magdeburg	Tel. 0391-6713000 Fax 0391-6713016 E-Mail: holger.amthauer@med.ovgu.de
Internistische Onkologie		
Prof. Dr. med. H.-J. Schmoll	Universitätsklinikum Halle Klinik für Innere Medizin IV Ernst-Grube-Str. 40 06120 Halle (Saale)	Tel. 0345-5572924 Fax 0345-5572950 Email: hans-joachim.schmoll@medizin.uni-halle.de
Strahlentherapie		
Prof. Dr. med. G. Gademann	Universitätsklinikum Magdeburg Klinik für Strahlentherapie Leipziger Str. 44 39120 Magdeburg	Tel. 0391-6715791 Fax 0391-6715324 Email: guenther.gademann@med.ovgu.de
Pathologie		
Prof. Dr. med. I. Leuschner	Universitätsklinikum Schleswig- Holstein, Campus Kiel Institut für Pathologie, Kindertumorregister Arnold-Heller-Str.3 24105 Kiel	Tel. 0431-597-3450 Fax 0431-597-3486 E-Mail: ileuschner@path.uni-kiel.de
Prof. Dr. med. K. W. Schmid	Universitätsklinikum Essen Institut für Pathologie und Neuropathologie Hufelandstr. 55 45147 Essen	Tel. 0201-7232890 Fax 0201-7235926 E-Mail: KW.Schmid@uk-essen.de
Molekularbiologie		
Prof. Dr. rer. nat. W. Höppner	BioGlobe GmbH Grandweg 64 22529 Hamburg	Tel. 040-4293460 Fax 040-42934610 E-Mail: hoeppner@bioglobe.net
Humangenetik		
Dr. rer. nat. A. Glaser	Universitätsklinik Jena Institut für Humangenetik Postfach 07740 Jena	Tel. 03641 9-35534 Fax 06221-568884 E-Mail: Anita.Glaser@mti.uni-jena.de
Biometrie und Statistik		
Prof. Dr. rer. nat. S. Kropf	Universitätsklinikum Magdeburg Institut für Biometrie Leipziger Straße 44 / Haus 2 39120 Magdeburg	Tel. 0391-6713524 Fax 0391-6713536 E-Mail: Siegfried.Kropf@med.ovgu.de

2. Synopsis

Kurztitel	GPOH-MET-Register
Titel	Register zur Erfassung maligner endokriner Tumoren im Kindes- und Jugendalter
Studienleitung	PD Dr. med. P. Vorwerk
Beginn der Erfassung	01.01.2013
Erfasste Entitäten	<p>Schilddrüsenkarzinome (TC)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Differenzierte Schilddrüsenkarzinome (DTC) <ul style="list-style-type: none"> - Papilläre Schilddrüsenkarzinome (PTC) - Follikuläre Schilddrüsenkarzinome (FTC) • Medulläre Schilddrüsenkarzinome (MTC) • C-Zell Hyperplasie (bei prophylaktischer Thyreoidektomie) <p>Nebennierenrindentumoren (ACT)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Nebennierenrindenadenome (ACA) • Nebennierenrindenkarzinome (ACC) • Nebennierenrindentumoren unklarer Dignität (ACx) <p>Phäochromozytome / Paragangliome (PCC)</p> <p>Gastroenteropankreatische neuroendokrine Neoplasien (GEP-NEN)</p> <p>Neuroendokrine Tumoren (NET) / Karzinome (NEC) in Appendix, Bronchus, Pankreas und anderen Lokalisationen</p>
Einschlusskriterien	Kinder- und Jugendliche unter 18 Jahren mit o.g. Tumoren; schriftliches Einverständnis zur Datenweitergabe
Studienziele	<ol style="list-style-type: none"> 1. vollständige Erfassung endokriner Tumoren im Kindes- und Jugendalter und epidemiologische Auswertung 2. Registrierung von Diagnostik und Therapie zur Versorgungsforschung, Qualitätskontrolle und Optimierung der Vorgehensweisen 3. Identifikation neuer Risiko- und Prognosefaktoren, Prognoseverbesserung 4. Verbesserung der Langzeitbeobachtung 5. Ausbau der Informationsplattform in der GPOH-MET Studienzentrale 6. Verfestigung des Netzwerks in der GPOH-MET Studiengruppe 7. Grundlage für Empfehlungen zu Diagnostik, Therapie und Nachsorge durch das Kompetenzteam 8. Basis für innovative Therapiekonzepte bei Hochrisiko-Tumoren
Förderung	Deutsche Kinderkrebsstiftung 2010.20 Antrag auf Verlängerung wird im März 2013 gestellt

3. Einführung

Maligne endokrine Tumoren (MET) im Kindesalter sind selten und machen etwa 3 % aller Tumorneuerkrankungen in Deutschland aus [1]. Auf Grund ihrer Seltenheit ist die Erfahrung einzelner Zentren mit der Betreuung von Patienten mit MET begrenzt. Daten über Inzidenz, Diagnostik, Therapie und Nachsorge pädiatrischer Patienten mit malignen endokrinen Tumoren existieren hauptsächlich auf Basis von Einzelfallberichten und retrospektiven Analysen großer Zentren. Um die Versorgung von Patienten mit MET in Deutschland zu optimieren wurde 1997 die **interdisziplinäre multizentrische Therapieoptimierungsstudie "Maligne endokrine Tumoren im Kindes- und Jugendalter - GPOH-MET 97"** etabliert [2, 3]. Über 800 Patienten mit Karzinomen der Schilddrüse (TC), Nebennierenrindentumoren (ACT), Phäochromozytomen (PCC) und gastroenteropankreatischen neuroendokrinen Neoplasien (GEP-NEN) wurden von 01.01.1998 – 01.01.2012 zentral erfasst. Während der 15 jährigen Laufzeit etablierte sich die zentrale Erfassung im Studienzentrum und die Anzahl der Meldungen konnte deutlich gesteigert werden. Damit wurden weltweit erstmals einheitliche Daten zur Epidemiologie, zu Therapiemodalitäten, zur Prognose und zu möglichen Spätfolgen für alle malignen endokrinen Tumoren in einer Patientenkohorte erhoben. Abbildung 1 zeigt die jährlichen Meldungen in die GPOH-MET 97 Studie. Auf Grund der guten Resonanz und Akzeptanz der Studie konnte die Erfassung der Patienten unter 18 Jahren mit MET im Verlauf sichtbar verbessert werden, trotzdem ist von einer Dunkelziffer nicht erfasster Patienten auszugehen.

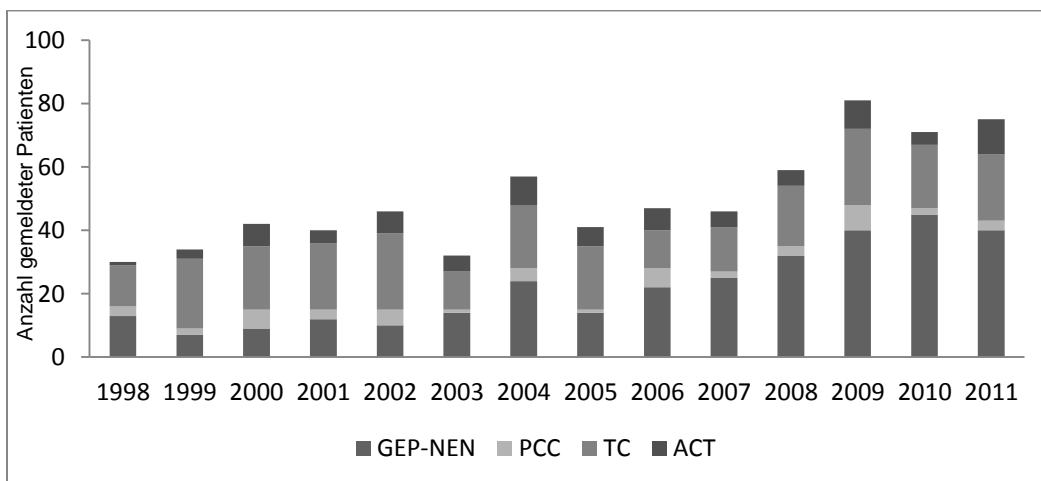


Abb. 1: Jährliche Meldezahlen der GPOH-MET 97 Studie aufgegliedert nach den verschiedenen Tumorentitäten vom 01.01.1998 bis 01.01.2012

3.1. Schilddrüsenkarzinome (TC)

Obwohl insgesamt weniger als 10 % aller Schilddrüsenkarzinome (TC) bei Patienten im Alter unter 18 Jahren auftreten, sind dies die häufigsten Karzinome im Kindes und Jugendalter [4]. In dieser Altersgruppe sind nur die differenzierten (DTC) und medullären Karzinome (MTC) bedeutsam. Im Zeitraum vom 01.01.1998 bis 01.01.2012 wurden insgesamt 278 Patienten in die GPOH-MET 97 Studie gemeldet, wobei in 85 % ein DTC und in 15 % ein MTC vorlag.

3.1.1. DTC

Nach histopathologischen Kriterien werden DTC in papilläre Schilddrüsenkarzinome (PTC) und follikuläre Schilddrüsenkarzinome (FTC) unterteilt. Bezüglich der Meldedaten der GPOH-MET 97 Studie dominieren die PTC im Kindesalter mit 91 % aller DTC deutlich. DTC sind die häufigsten Zweitmalignome nach Therapie einer Krebserkrankung im Kindesalter. Die Inzidenz von DTC nimmt im Jugendalter deutlich zu. Zur Diagnosestellung liegt bei Kindern häufiger ein fortgeschrittenes Tumorstadium vor als bei Erwachsenen. Im Vergleich zu Erwachsenen zeigt sich bei kindlichen DTC lokal ein aggressiveres Verhalten und es finden sich häufiger Fernmetastasen, insbesondere miliare pulmonale Metastasen [5, 6]. Dementsprechend ist die Notwendigkeit von angepassten Staging- und Therapieempfehlungen, die die Besonderheiten im Kindesalter berücksichtigen, allgemein anerkannt. Hier ist die Erhebung von Daten für die Erarbeitung neuer angepasster Empfehlungen die essentielle Voraussetzung.

Bei der Auswertung der GPOH-MET 97 Studienpatienten zeigte sich, dass bei Vorliegen eines Schilddrüsenknotens die Sensitivität von Feinnadelpunktionen im Kindesalter zur Diagnose bzw. zum Ausschluss eines DTC in Deutschland noch verbessert werden muss [7]. Offene Fragen ergeben sich weiterhin in der Therapie und Stratifizierung von pädiatrischen Patienten mit einem DTC. Vor allem die Langzeitprognose der Patienten ist unbekannt. Nur durch eine langjährige Erfassung der Follow-Up Daten dieser Patienten können diese Fragen weiter beantwortet werden.

3.1.2. MTC

MTC gehen von den C-Zellen der Schilddrüse aus und können sporadisch oder familiär im Rahmen von genetischen Syndromen (MEN2A, MEN2B, FMTC) auftreten. Besonders MTC in Verbindung mit MEN2B zeigen ein aggressives Verhalten, wodurch die Tumorausbreitung bei Diagnose der wichtigste Prognosefaktor ist. Eine möglichst frühzeitige Diagnosesicherung ist daher ausschlaggebend. Es besteht eine enge Phänotyp-Genotyp Korrelation, die entscheidend

für die Therapieplanung ist [8]. Die Erfassung von Patienten mit der Diagnose C-Zell-Hyperplasie nach prophylaktischer Thyreoidektomie wird angestrebt.

3.2. Nebennierenrindentumoren (ACT)

Die Nebennierenrindenzellkarzinome (ACC) sind mit einer Häufigkeit von ca. 0,3 % aller bösartigen Erkrankungen bei Kindern ausgesprochen selten. Sie können sowohl sporadisch als auch im Rahmen von hereditären Syndromen auftreten (Li-Fraumeni, Beckwith-Wiedemann, MEN1). Zwei Drittel der Betroffenen sind Mädchen. Die meisten Tumoren sind klinisch und laborchemisch hormonaktiv und treten in Form einer Virilisierung, eines Cushing-Syndroms oder einer Pubertas präcox in Erscheinung. Kleinere Tumoren werden oft zufällig entdeckt. Das durchschnittliche Erkrankungsalter liegt bei 5,1 Jahren, nur etwa 30 % der Tumoren treten postpubertär auf. Die Analyse der vom 01.01.1998 bis 01.01.2012 in die GPOH-MET 97 Studie gemeldeten Patienten (N = 85) zeigte unter anderem, dass neben der Polychemo- und Mitotane-Therapie dem operativen Management eine herausragende Rolle zukommt [9, 10].

Durch eine gemeinsame Initiative mit der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und Kinderdiabetologie (DGKED) e.V. (Nachfolgeorganisation der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie, APE) wird angestrebt, dass auch Patienten mit Nebennierenrindenadenomen (ACA) erfasst werden. Nur so kann die Dignität und Prognose dieser Erkrankung im Kindesalter besser abgeschätzt und neue wissenschaftliche Erkenntnisse zum biologischen Verhalten in einem interdisziplinären Ansatz gewonnen werden.

3.3. Phäochromozytome / Paragangliome (PCC)

In dem Zeitraum vom 01.01.1998 bis zum 01.01.2012 wurden 52 Patienten mit PCC oder Paragangliom in die GPOH-MET 97 Studie gemeldet. Diese Tumoren entstehen aus den chromaffinen Zellen des Nebennierenmarks (Phäochromozytom) oder den extraadrenal gelegenen vegetativen Ganglien (Paragangliom). Bei Kindern treten sie in bis zu 40 % der Fälle zusammen mit einem hereditären Syndrom (von-Hippel-Lindau, MEN2, Neurofibromatose Typ I) oder mit einer Keimbahnmutation im Succinat-Dehydrogenase-Komplex, Subunit B (SDHB) auf (17). Malignitätskriterium ist das Auftreten von Metastasen im Verlauf der Erkrankung. Daher ist die Erfassung und langfristige Nachbeobachtung der Patienten entscheidend. Patienten mit SDHB-Mutation weisen häufiger maligne Verläufe auf.

3.4. Gastroenteropankreatische Neuroendokrine Neoplasien (GEP-NEN)

Gastroenteropankreatische Neuroendokrine Neoplasien (GEP-NEN) treten in allen Organen auf, die sich entwicklungsgeschichtlich aus der embryonalen Darmanlage ableiten. Hierzu gehören Lunge, Ösophagus, Magen, Darm und Pankreas. Bis vor wenigen Jahren war die Bezeichnung Karzinoid für diese Tumorentität üblich. Mittlerweile hat sich die Klassifizierung „neuroendokriner Tumor“ (NET) und „neuroendokrines Karzinom“ (NEC) je nach Differenzierung und Grading etabliert [11]. Im Kindesalter sind neuroendokrine Tumoren der Appendix weitaus am Häufigsten. Vom 01.01.1998 bis zum 01.01.2012 wurden 296 Patienten mit NET der Appendix in die GPOH-MET 97 Studie gemeldet. Diese stellen damit die größte Gruppe der erfassten Patienten. Die Analyse der gemeldeten Patienten mit NET der Appendix führte 2009 zu einer neuen Therapieempfehlung für das Kindesalter mit Reduktion der chirurgischen Therapie [12].

GEP-NEN anderer Organe sind im Kindesalter äußerst selten, wie eine Gesamtzahl von 37 gemeldeten Patienten vom 01.01.1998 bis zum 01.01.2012 belegt. Als Primärlokalisation stehen vor allem Bronchus und Pankreas im Vordergrund. Verhalten und Prognose dieser Entitäten müssen von den NET der Appendix abgegrenzt werden.

3.5. Kompetenzzentrum GPOH - MET

Während der Laufzeit der GPOH-MET 97 Studie konnte sich die GPOH-MET Studienzentrale als interdisziplinäre Informations- und Beratungsstelle für patientenbezogene, individualisierte, aber auch für allgemeine, themenbezogene Fragestellungen unter aktiver Mitwirkung aller beteiligten Fachdisziplinen etablieren. Die Auswertung von Daten zu klinischem Verlauf, Diagnostik, Therapie und Nachsorge ist Grundlage für die Erarbeitung von standardisierten Meldebögen, sowie Checklisten für die Diagnostik und Therapie, die pädiatrische Zentren in Deutschland, Österreich und der Schweiz bei der Betreuung von Patienten mit malignen endokrinen Tumoren unterstützen sollen. Ein Kompetenznetzwerk aus Kinderonkologen, Kinderendokrinologen, Kinderchirurgen, endokrinen Chirurgen, Nuklearmedizinern, Pathologen, Molekularbiologen, Humangenetikern und Strahlentherapeuten wurde aufgebaut. Hierdurch konnte die Behandlung deutschlandweit stärker harmonisiert werden.

Daten zur Langzeitbeobachtung für die betrachteten Tumorentitäten stehen jedoch bisher kaum zur Verfügung. Angestrebt wird eine kontinuierliche Erfassung von Events oder Spätfolgen im Rahmen der Nachsorge über einen langen Zeitraum. Angesichts der Beobachtung in der Nachsorge ergeben sich verschiedenste Herausforderungen. Mit dem Übertritt in das Erwachsenenalter erschweren Wohnortwechsel der Patienten und damit verbunden auch

Arztwechsel die Erfassung der Nachsorge. Zudem ist gerade in dieser Altersgruppe der jungen Erwachsenen die Bereitschaft zu regelmäßigen Nachsorgeuntersuchungen gering. Einige der betrachteten Entitäten, wie die beispielsweise NET der Appendix, verursachen nach chirurgischer Therapie keine weiteren Beschwerden oder Spätfolgen und die Nachsorge wird häufig nach 5 Jahren oder früher beendet. Im Rahmen des GPOH-MET-Registers sollen in enger Zusammenarbeit mit den bereits innerhalb der GPOH etablierten Strukturen (multizentrische Spätfolgennachsorge LESS, Register zur Erfassung radiogener Spätfolgen bei Kindern und Jugendlichen, RISK) neue Erkenntnisse über den Langzeitverlauf gewonnen werden.

4. Ziele des Registers

Das GPOH-MET-Register soll die Fortführung der in der GPOH-MET 97 Studie erarbeiteten Standards gewährleisten und durch anhaltende Registrierung von Patienten weiter verbessern. Die Ziele des Registers sind im Einzelnen die Folgenden:

1. vollständige Erfassung endokriner Tumoren im Kindes- und Jugendalter durch enge Zusammenarbeit aller beteiligten Fachdisziplinen und epidemiologische Auswertung
2. Registrierung und Sicherung von Diagnostik- und Therapiestandards zur Versorgungsforschung und Qualitätskontrolle sowie Optimierung der risikoadaptierten Vorgehensweise in Diagnostik, Therapie und Nachsorge
3. Identifikation neuer Risiko- und Prognosefaktoren zur Verbesserung der Prognose von Patienten mit MET
4. Verbesserung der Langzeitbeobachtung durch konsequente Einbindung der Patienten
5. Ausbau der Informationsplattform in der GPOH-MET Studienzentrale
6. Verfestigung des Netzwerks in der GPOH-MET Studiengruppe
7. Grundlage für Empfehlungen zu Diagnostik, Therapie und Nachsorge durch das Kompetenzteam
8. Basis für innovative Therapiekonzepte bei Hochrisiko-Tumoren

5. Diagnostik und Therapie

Art der Diagnostik und Therapie sind keine Bestandteile des Registers und werden eigenverantwortlich durch die betreuenden Ärzte in den einzelnen Zentren durchgeführt!

Das GPOH-MET Register dient lediglich der Erfassung nicht jedoch der Festlegung von Diagnostik und Therapieprozedere. Empfehlungen bezüglich Diagnostik, Therapie und Nachsorge werden in Rücksprache mit der Studienkommission, kooperierenden Institutionen und durch Recherche der aktuellen Literatur von der Arbeitsgruppe „maligne endokrine Tumoren im Kindes- und Jugendalter (GPOH-MET)“ ausgesprochen. Hierbei kann auf etablierte Strukturen der GPOH-MET 97 Studie zurückgegriffen werden, welche ein standardisiertes Vorgehen bei den meisten Tumorentitäten der MET-Gruppe erarbeitet hat.

5.1. konsiliarische Anfragen

Die Arbeitsgruppe „maligne endokrine Tumoren im Kindes- und Jugendalter (GPOH-MET)“ spricht auf Anfrage bzw. Meldung von Patienten individualisierte Empfehlungen aus. Die Diagnostik- und Therapieempfehlungen der GPOH-MET Arbeitsgruppe entstehen aus einem Konsens innerhalb des Kompetenznetzwerks der GPOH-MET und basieren auf Expertenmeinung sowie auf Erfahrungen der GPOH-MET 97 Studie. Die Empfehlungen werden gewissenhaft auf dem aktuellen Stand der Wissenschaft erarbeitet und sollen behandelnden Ärzten als Leitfaden dienen. In der Studienzentrale steht ein Kompetenzteam bestehend aus Studienleitung, Studienärzten und Studiendokumentaren mit onkologischer Erfahrung zur Verfügung. Für die Anmeldung einer konsiliarischen Beratung kann ein Vordruck verwendet werden (Anhang 1).

Ansprechpartner der GPOH-MET Arbeitsgruppe für konsiliarische Anfragen:

Leitung

PD Dr. med. P. Vorwerk

Tel. 0391 – 67 24 009 / -24240

E-Mail: peter.vorwerk@med.ovgu.de

Studienärzte

**Dr. med. A. Redlich, N. Boxberger,
K. Wechsung**

Tel. 0391 - 67 24 244 / -245

E-Mail: gpoh-met@med.ovgu.de

Stellvertreter

Prof. Dr. Dr. M. Frühwald

Tel. 0821-4003405

E-Mail: michael.fruehwald@klinikum-augsburg.de

5.2. Therapieempfehlungen

Eine Zusammenfassung der derzeitigen Therapieempfehlungen wird gesondert erarbeitet und ist nicht Bestandteil des GPOH-MET-Registers. Die Erfassung im GPOH-MET-Register ist unabhängig von der durchgeführten Therapie. Eine von den Empfehlungen der Arbeitsgruppe abweichende Therapie wirkt sich nicht auf die Teilnahme am Register aus. Es wird darauf hingewiesen, dass der behandelnde Arzt für die Durchführung der Therapie verantwortlich ist. Die Betreuung des Patienten in einem kideronkologischen Zentrum ist gemäß der Vereinbarungen zur Kinderonkologie des Gemeinsamen Bundesausschusses [13] sicherzustellen.

Die Mitglieder der GPOH-MET Arbeitsgruppe übernehmen keine rechtliche Verantwortung für mögliche Konsequenzen, die sich aus dem Anwenden von Therapieempfehlungen ergeben.

5.3. Referenzleistungen

Referenzpathologie

Die referenzpathologische Begutachtung sollte bei allen malignen Neubildungen im Kindesalter entsprechend des Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschuss (GBA) erfolgen. Auch bei den MET ist die Referenzbegutachtung durch den Referenzpathologen für die zusätzliche Diagnosesicherung, die Einschätzung der Dignität sowie für die Tumorklassifikation und letztlich für die Therapieplanung essentiell. Die Einsendung von Tumormaterial an die Referenzeinrichtungen in Kiel und Essen wird daher vom GPOH-MET-Register empfohlen. Als Referenzpathologie für Schilddrüsenkarzinome gilt das Institut für Pathologie des Universitätsklinikums Essen (Prof. K. W. Schmid). Alle weiteren Tumorentitäten (ACC, PCC, GEP-NEN) werden im Kindertumorregister in Kiel referenzbegutachtet.

Schilddrüsenkarzinome

Prof. Dr. med. K. W. Schmid

Universitätsklinikum Essen
Institut für Pathologie
Hufelandstr. 55, 45147 Essen
Tel. 0201-7232890, Fax 0201-7235926
E-Mail: KW.Schmid@uk-essen.de

alle weiteren Tumorentitäten

Prof. Dr. med. I. Leuschner

Universitätsklinikum Schleswig-Holstein
Kindertumorregister, Paidopathologie
Arnold-Heller-Str. 3, 24105 Kiel
Tel. 0431-597-3450, Fax 0431-597-3486
E-Mail: ileuschner@path.uni-kiel.de

Endokrinologisches Labor

Für die Diagnostik der Nebennierenrindentumoren (ACT) besteht die Kooperation mit dem Steroidlabor Gießen (Prof. Dr. med. Wudy) zur Bestimmung des Urinsteroidprofils und dem endokrinologischen Labor des Kinderendokrinologiezentrums Kiel (PD Dr. med. Riepe) zur

Bestimmung des Plasmasteroidprofils. Die entsprechenden Anförderungsbögen finden sie im Anhang (Anhang 14 Steroidlabor Gießen und Anhang 15 Steroidlabor Kiel).

Urinsteroïdprofil

Prof. Dr. med. S. Wudy

Universitätskinderklinik Gießen

Steroidlabor

Feulgenstr. 12, 35392 Gießen

Tel: 0641-985-43476, Fax: 0641-985-43679

E-Mail: endo.diab@paediat.med.uni-giessen.de

Plasmasteroidprofil

PD Dr. med. F. Riepe

Universitätsklinikum Kiel

Pädiatrische Endokrinologie

Schwanenweg 20, 24105 Kiel

Tel. 0431-597-1622, Fax 0431-597-1831

E-Mail: friepe@pediatrics.uni-kiel.de

Genetisches Labor

Für die molekulargenetische Diagnostik bei PCC, MTC, GEP-NEN und ACT bezüglich von-Hippel-Lindau-Syndrom (VHL), SDH-Mutation, MEN-Syndrom, p53-Mutation (Li-Fraumeni-Syndrom), usw. besteht eine Kooperation mit Prof. Dr. rer. nat. W. Höppner (Anforderungsbogen Anhang 12 und Einverständniserklärung zur genetischen Testung Anhang 13).

Genetisches Labor

Prof. Dr. rer. nat. W. Höppner

BioGlobe GmbH

Grandweg 64, 22529 Hamburg

Tel. 040-4293460, Fax 040-42934610

E-Mail: hoepner@bioglobe.net

Referenzchirurgie

Für spezielle Fragestellungen zur endokrinen Chirurgie stehen Herr Prof. Dr. med. H. Dralle, für kinderchirurgische Fragestellungen Herr Prof. Dr. med. D. von Schweinitz sowie Herr Prof. Dr. med. G. Fitze beratend zur Verfügung. In schwierigen Fällen sollte die Operation in einem referenzchirurgischen Zentrum in Erwägung gezogen werden:

Kinderchirurgie

Prof. Dr. med. D. von Schweinitz

Dr. v. Haunersches Kinderspital
Kinderchirurgische Klinik

Lindwurmstr. 4

80337 München

Tel. 089-51603101

Fax 089-51604726

E-Mail: dietrich.schweinitz@
med.uni-muenchen.de

Prof. Dr. med. G. Fitze

Universitätsklinikum Dresden
Klinik für Kinderchirurgie

Fetscherstraße 74

01307 Dresden

Tel. 0351-458 2762

Fax 0351-458 5343

E-Mail: Guido.Fitze@
uniklinikum-dresden.de

Endokrine Chirurgie

Prof. Dr. med. H. Dralle

Universitätsklinikum Halle
Allgemein-, Viszeral- und
Gefäßchirurgie

Ernst-Grube-Straße 40

06120 Halle (Saale)

Tel. 0345557-2314/15

Fax 03455 572551

E-Mail: henning.dralle@
uk-halle.de

6. Datenerhebung und Dokumentation

6.1. Ein- und Ausschlusskriterien

Einschlusskriterien:

1. Diagnose der folgenden Tumorentitäten:

- **Schilddrüsenkarzinom (TC)**

differenziertes Schilddrüsenkarzinom (DTC): papilläres Schilddrüsenkarzinom (PTC)
follikuläres Schilddrüsenkarzinom (FTC)

medulläres Schilddrüsenkarzinom (MTC):

C-Zell Hyperplasie (CCH) – bei prophylaktischer Thyreoidektomie
sonstige Schilddrüsenkarzinome

- **Nebennierenrindentumor (ACT)**

Adrenocorticales Carcinom (ACC)
Adrenocorticales Adenom (ACA)
Adrenocorticaler Tumor unklarer Dignität (ACx)

- **Phäochromozytom, Paragangliom (PCC)**

- **gastroenteropankreatische neuroendokrine Neoplasie (GEP-NEN)**

2. Alter bei Diagnose: in der Regel bis 18 Jahre

Auch bei Patienten im jungen Erwachsenenalter kann nach Einwilligung eine konsiliarische Beratung durch die Arbeitsgruppe und die Erfassung im GPOH-MET-Register erfolgen.

3. Information, Aufklärung, schriftliche Einwilligung des Patienten bzw. der Sorgeberechtigten in die Teilnahme am GPOH-MET-Register

Ausschlusskriterien

fehlendes Einverständnis der Sorgeberechtigten bzw. des Patienten zur Studienteilnahme

6.2. Patientenregistrierung

6.2.1. zentrale Meldung im Rahmen des Deutschen Kinderkrebsregisters (DKKR)

Nach Sicherung der Diagnose eines MET wird der Patient auf dem einseitigen **Meldebogen für Malignome im Kindesalter** dem Deutschen Kinderkrebsregister (DKKR) am Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI) der Universität Mainz gemeldet (Anhang 2). Von dort aus wird bei Einverständnis in die Meldung in das GPOH-MET-Register

umgehend der **Ersterhebungsbogen** an die behandelnde Klinik verschickt (Anhang 3). Nach Komplettierung der Diagnostik wird der Ersterhebungsbogen von der Klinik ausgefüllt an die Studienzentrale versandt. Es wird ausdrücklich um gleichzeitige Mitsendung von Kopien der OP-Berichte, der histopathologischen Befunde des Pathologen vor Ort und des Referenzpathologen sowie auch von Kopien der diagnostischen Befunde bzw. Arztbriefe an die Registerzentrale gebeten! Eine Liste der benötigten Dokumente und Befunde finden Sie auf dem Vordruck zur konsiliarischen Anfrage der GPOH-MET Arbeitsgruppe (Anhang 1). Für den Dokumentationsaufwand ist bei vollständiger Dokumentation die Auszahlung einer Dokumentationspauschale in Abhängigkeit vom Dokumentationsaufwand geplant. Diese wird nach kompletter Erstmeldung, nach Therapieabschluss und nach fünf Jahren vollständig dokumentierter Nachsorge an das betreuende Zentrum ausgezahlt.

Ansprechpartner Kinderkrebsregister:

PD Dr. P. Kaatsch

Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI)
Universitätsmedizin Mainz
Langenbeckstr. 1
55101 Mainz
Tel: 06131-17-3111
Fax: 06131-17-4462
E-Mail: kaatsch@imbei.unimainz.de

Ansprechpartner Studienzentrale für Dokumentation:

GPOH-MET-Register
Universitätskinderklinik Magdeburg
Päd. Hämatologie und Onkologie
Leipziger Str. 44, 39120 Magdeburg
Tel. 0391-6724244 / 247
E-Mail: gpoh-met@med.ovgu.de

Studienärzte

Dr. med. A. Redlich, N. Boxberger, K. Wechsung

Dokumentation

A. Neutsch, A. Lippe

6.2.2. Erfassung im Rahmen der konsiliarischen Beratung

Die konsiliarische Beratung durch die GPOH-MET Arbeitsgruppe bei Verdacht auf das Vorliegen eines MET ist unabhängig von der Aufnahme in das GPOH-MET-Register. Zukünftig können jedoch Konsiliarleistungen für nicht registrierte Patienten der betreuenden Einrichtung in Rechnung gestellt werden. Die Beratung erfolgt nach Kontaktaufnahme durch den behandelnden Arzt mit der Studienzentrale. Therapieempfehlungen werden nach Rücksprache mit dem Kompetenznetz der GPOH-MET, nach Erfahrungen der GPOH-MET 97 Studie und der aktuellen Literatur durch den Leiter und die Studienärzte der GPOH-MET Arbeitsgruppe ausgesprochen. Für die Anmeldung einer konsiliarischen Anfrage kann ein Vordruck verwendet werden (Anhang 1). Die Aufnahme eines konsiliarisch diskutierten Patienten in das GPOH-MET-

Register kann erfolgen, wenn das unterschriebene Einverständnis des Patienten bzw. Sorgeberechtigten zur Datenerfassung vorliegt. Für Patienten, die in kideronkologischen Zentren in Deutschland betreut werden, erfolgt eine Meldung an das Deutsche Kinderkrebsregister durch die betreuende Klinik wie unter 6.2.1. beschrieben.

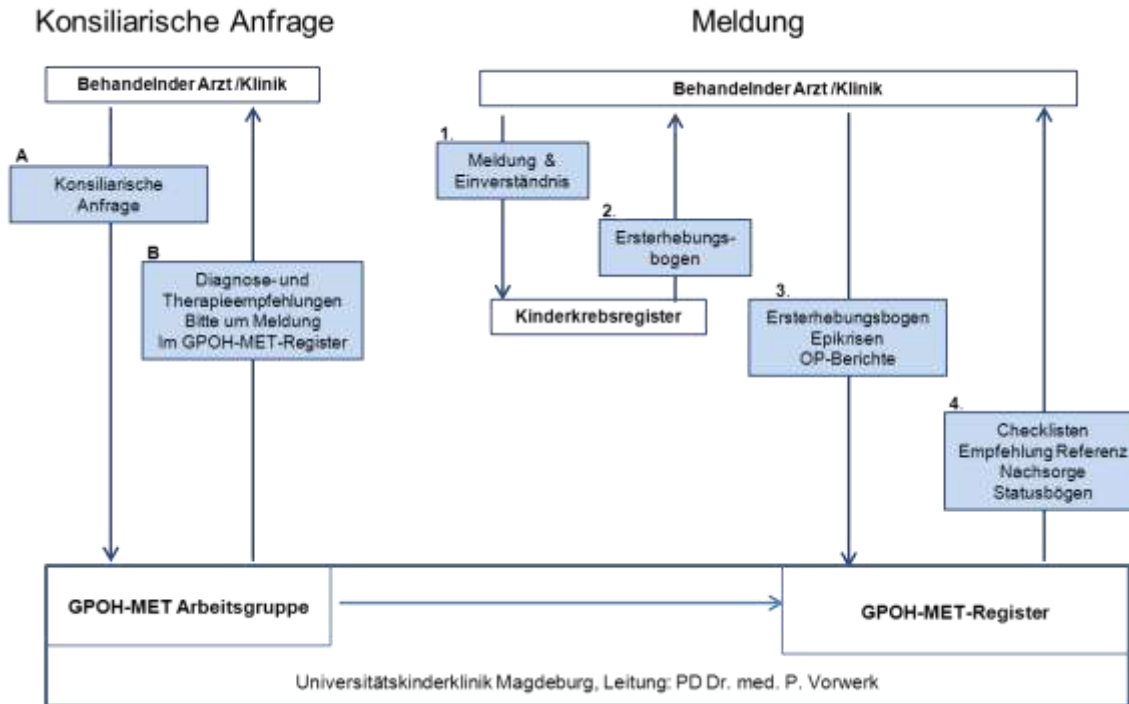


Abbildung 2: Ablauf der Meldung an das GPOH-MET-Register und Zusammenarbeit bei konsiliarischen Anfragen

6.2.3. konsiliarische Betreuung ausländischer Patienten

Auch konsiliarische Anfragen von Zentren außerhalb Deutschlands werden von der GPOH-MET Studiengruppe bearbeitet. Nach Erklärung des Einverständnisses durch den Patienten bzw. Sorgeberechtigten können die Patienten im GPOH-MET-Register erfasst werden. Dafür sollen zukünftig englischsprachige Patienteninformation und Einverständniserklärungen zur Verfügung gestellt werden.

6.2.4. Therapieverlauf und Nachsorge

Zur Nachbeobachtung der Patienten wird den Kliniken von der Studienzentrale in jährlichen Abständen ein **Statusbogen** zugesandt (Anhang 16-21). Wird die Nachsorge einer anderen Einrichtung (Hausarzt, Nuklearmedizin, andere Fachdisziplinen) übertragen, bittet die Studienzentrale um eine kurze Mitteilung über den weiterbetreuenden Arzt (Name, Anschrift),

um die jährlichen Statusabfragen weiterhin zu gewährleisten. Bei Eintritt in das Erwachsenenalter erhalten die Patienten über die nachsorgende Einrichtung erneut eine Information über Betreuung im Rahmen des GPOH-MET-Registers (Anhang 8). Nur bei Erhalt eines erneuten Einverständnisses vom volljährigen Patienten (Anhang 9) kann die Erfassung im GPOH-MET-Register fortgesetzt werden.

Bezüglich der Erfassung der Nachsorge soll eine enge Kooperation mit der Arbeitsgemeinschaft Langzeitbeobachtung der GPOH stattfinden. Dazu gehört die Zusammenarbeit mit dem Register zur Erfassung radiogener Spätfolgen bei Kindern und Jugendlichen (RiSK), der Arbeitsgruppe Lebensqualität sowie der multizentrischen Spätfolgenachsorge LESS (Late Effects Surveillance System).

6.3. Dokumentation und Datensicherheit

Daten aus Ersterhebungsbogen, Diagnostik, Pathologie, klinischem Verlauf und Nachsorge werden in der Studienzentrale von Studienärzten und Dokumentaren in die Datenbank des GPOH-MET-Registers eingepflegt und auf Konsistenz geprüft. Die Datenbank des GPOH-MET-Registers basiert auf den existierenden Datenbanken der GPOH-MET 97 Studie aufgebaut. Grundlage der Datenbank ist die Plattform ClinWise[®] Research, die sich bei der Durchführung von internetbasierten Studien und Patientenregistern bewährt hat. ClinWise[®] entspricht den Anforderungen der FDA und den ICH-GCP-Guidelines an Softwareprodukte klinischer Studien [14]. Durch das Auftragsinstitut StatConsult GmbH ist ein umfassendes Datenschutzkonzept gewährleistet.

Auf Grund der langjährigen Erfahrung mit der Dokumentation in der GPOH-MET 97 Studie verfügen die Studienärzte und Dokumentare über ein fundiertes Fachwissen. Die persönlichen Daten des Patienten werden mit größter Umsicht und Sorgfalt nach den gesetzlichen Regeln („Gesetz zum Schutz personenbezogener Daten“) behandelt. Ein schriftliches Einverständnis des Patienten ist Voraussetzung für die Dateneingabe. Eine Pseudonymisierung oder Anonymisierung ist auf Wunsch des Patienten jederzeit möglich. Bei Registrierung wird eine interne fortlaufende Registernummer vergeben. Alle Informationen zum betreffenden Patienten werden in der Studienzentrale zusammengeführt. Diese werden den gesetzlichen Vorschriften entsprechend nach den Regeln des Datenschutzes archiviert. Die Auswertung der Daten erfolgt anonymisiert.

Eine Qualitätssicherung für Dokumentation und Datenerfassung erfolgt kontinuierlich.

6.4. Asservierung von Tumormaterial

Um wissenschaftliche, molekularbiologische Fragestellungen bearbeiten zu können, ist die Asservierung von Tumormaterial in ausreichender Menge notwendig. Es sollen biologische, immunologische und molekulargenetische Erkenntnisse zur Verbesserung des Krankheitsverständnis, der Diagnostik und der Behandlungsmöglichkeiten gewonnen werden. Für die Tumorasservierung werden die Strukturen der Tumorbank der GPOH und das Biocase-System des Kompetenznetzwerkes der GPOH genutzt. Eine Anleitung zur Tumorasservierung sowie den entsprechenden Einsendebogen finden Sie im Anhang (Anhang 10 und 11). Die Tumorbank steht unter einem Aufsichtsrat, der im Einzelfall über die Weitergabe von Material zur wissenschaftlichen Nutzung entscheidet.

Ansprechpartner Tumorbank:

Prof. Dr. med. F. Berthold

Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin
Zentrum für Kinderonkologie - Gebäude 26
Kerpener Str. 62
50924 Köln
Tel. 0221-478 6843 / -4380
Fax: 0221-478 4689
E-Mail: frank.berthold@uk-koeln.de

6.5. Ethische Überlegungen und regulative Bestimmungen

Da das GPOH-MET-Register keine Therapieempfehlungen enthält, fällt es nicht unter den §40 des Deutschen Arzneimittelgesetzes (AMG). Verantwortung für Diagnostik und Therapie verbleiben bei dem behandelnden Arzt. Mit der Teilnahme am Register ist keinerlei Risiko für den Patienten verbunden.

Die Durchführung des Registers basiert auf der Deklaration von Helsinki [15] und ist mit den Richtlinien der Good Clinical Practice [14] vereinbar. Patientendaten werden entsprechend den rechtlichen Anforderungen behandelt.

Die GPOH-MET Arbeitsgruppe bearbeitet konsiliarische Anfragen und stellt Informationen zu aktuellen Behandlungsstandards sowie individuelle Therapieempfehlungen bereit. Eine Behandlung entsprechend dieser Empfehlung ist nicht Voraussetzung für die Erfassung im GPOH-MET-Register. Für die GPOH-MET 97 Studie existiert ein positives Votum der Ethikkommission Lübeck (97-125/23.12.1997).

Das GPOH-MET-Register erhielt am 20.12.2012 die zustimmende Bewertung durch die federführende Ethikkommission der Universitätsklinik Magdeburg (174-12/20.12.2012, Anhang 22).

6.6. Aufklärung und Einwilligung

Für eine Registerteilnahme ist die Aufklärung jedes Patienten und/oder des gesetzlichen Vertreters vom behandelnden Arzt über Wesen, Ziele, erwartete Vorteile und mögliche Risiken des Registers erforderlich. Dem Patienten und dessen Sorgeberechtigten werden allgemein verständliche Aufklärungsunterlagen ausgehändigt (Anhang 4-7). Zudem erfolgt im Rahmen eines Beratungsgesprächs die detaillierte Information bezüglich der Bedingungen der Durchführung des Registers durch den behandelnden Arzt.

Bei minderjährigen Patienten werden die Sorgeberechtigten aufgeklärt. Der mutmaßliche Wille des Patienten ist zu berücksichtigen. Soweit der Minderjährige selbst in der Lage ist, Wesen, Bedeutung und Tragweite zu erkennen und seinen Willen hiernach zu bekunden, muss zusätzlich auch er in angemessener Form von einem im Umgang mit Minderjährigen erfahrenen Arzt aufgeklärt und seine Einwilligung eingeholt werden. Nach Alter gestaffelte Patienteninformationsbögen werden im Anhang zur Verfügung gestellt (Anhang 4-6). Dem Patienten und/oder den gesetzlichen Vertretern wird ausreichend Zeit und Gelegenheit gegeben, um vor der Registrierung über die Teilnahme zu entscheiden und offene Fragen zu klären. Die Einverständniserklärung wird vom Patienten und/oder den gesetzlichen Vertretern sowie vom behandelnden Arzt eigenhändig datiert und unterzeichnet. Bei Verständnisproblemen von Seiten des Patienten bzw. Sorgeberechtigten muss ein Zeuge die mündliche Aufklärung durch eine Unterschrift bestätigen. Zeugen können beispielsweise Dolmetscher, Pflegepersonal, Psychologe oder Sozialarbeiter sein. Patientenaufklärung und Einverständniserklärung liegen in zweifacher Ausfertigung vor. Ein Exemplar verbleibt beim Arzt, das andere ist dem Patienten und/oder seinen gesetzlichen Vertretern auszuhändigen. Bitte senden Sie eine Kopie der Einverständniserklärung an die Studienzentrale in Magdeburg.

Die Einwilligung zu Datentransfer, Datenspeicherung und Aufbewahrung von Tumormaterial kann jederzeit ohne Angabe von Gründen vom Patienten / Sorgeberechtigten widerrufen werden.

7. Biometrie und Publikationen

Die Auswertung der Registerdaten erfolgt explorativ und deskriptiv. Es soll die Analyse von multiplen Faktoren auf das Patientenüberleben erfolgen. Zu diesen gehören:

- Patientenmerkmale wie Alter, Geschlecht und Vorerkrankungen
- Tumormerkmale wie Grading und Staging
- gewählte Diagnostik wie Bildgebung und Labor
- gewählte Therapie wie Resektion, Chemo- und Strahlentherapie

Die Charakterisierung des Patientenüberlebens erfolgt durch Berechnung des ereignisfreien Überlebens (*Event Free Survival EFS*) und des Gesamtüberlebens (*Overall Survival OS*).

Das ereignisfreie Überleben wird als Zeit zwischen Diagnosedatum und Auftreten eines Events bestimmt. Das Gesamtüberleben stellt die Zeit zwischen Diagnosedatum und Todesdatum dar und wird mittels Kaplan-Meier-Verfahren berechnet. Gegebenenfalls werden weitere statistische Verfahren verwendet.

Eine erste Zwischenanalyse ist nach 2 Jahren Laufzeit des Registers geplant.

Publikationen werden federführend von der Studienleitung vorbereitet. Die Delegation von Themen an Mitglieder der Studienkommission ist zulässig. Für Fragen der Autorenschaft gelten die Empfehlungen der Deutschen Forschungsgemeinschaft.

8. Literatur

1. Deutsches Kinderkrebsregister. Jahresbericht 2011.
http://www.kinderkrebsregister.de/index.php?eID=tx_nawsecuredl&u=0&file=fileadmin/DKKR/pdf/jb/jb2011/jb2011_3_Routine.pdf&t=1354095489&hash=a50e06bf716d1ad0d995aa128a276340; 2012.
2. Bucsky P. Interdisziplinäre multizentrische Therapieoptimierungsstudie: Maligne endokrine Tumoren im Kindes- und Jugendalter GPOH-MET 97. Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH); 1997.
3. Parlowsky T, Dralle H, Farahati J, et al. Maligne endokrine Tumoren im Kindesalter. Eine interdisziplinäre multizentrische Therapieoptimierungsstudie. Deutsches Ärzteblatt 2001;98:A764-A767.
4. Bucsky P, Parlowsky T. Epidemiology and therapy of thyroid cancer in childhood and adolescence. Exp Clin Endocrinol Diabetes 1997;105 Suppl 4:70-73.
5. Redlich A, Frühwald M, Dralle H, et al. Maligne endokrine Tumoren im Kindes- und Jugendalter. Tumordiagnostik & Therapie 2010;31:210-213.
6. Vaisman F, Corbo R, Vaisman M. Thyroid carcinoma in children and adolescents-systematic review of the literature. J Thyroid Res 2011;2011:845362.
7. Redlich A, Boxberger N, Schmid KW, et al. Sensitivity of fine-needle biopsy in detecting pediatric differentiated thyroid carcinoma. Pediatr Blood Cancer 2011;%19. doi:10.
8. Raue F, Frank-Raue K. Genotype-phenotype correlation in multiple endocrine neoplasia type 2. Clinics (Sao Paulo) 2012;67 Suppl 1:69-75.
9. Hubertus J, Boxberger N, Redlich A, et al. Surgical Aspects in the Treatment of Adrenocortical Carcinomas in Children: Data of the GPOH-MET 97 Trial. Klin Padiatr 2012.
10. Redlich A, Boxberger N, Strugala D, et al. Systemic Treatment of Adrenocortical Carcinoma in Children: Data from the German GPOH-MET 97 Trial. Klin Padiatr 2012;224:366-371.
11. Kulke MH, Benson AB, Bergsland E, et al. Neuroendocrine tumors. J Natl Compr Canc Netw 2012;10:724-764.
12. Boxberger N, Redlich A, Boger C, et al. Neuroendocrine tumors of the appendix in children and adolescents. Pediatr Blood Cancer 2012.
13. Richtlinie zur Kinderonkologie, KiOn-RL Stand: 24. November 2011 des Gemeinsamen Bundesausschusses über Maßnahmen zur Qualitätssicherung für die stationäre Versorgung von Kindern und Jugendlichen mit hämato-onkologischen Krankheiten gemäß § 137 Abs. 1 Satz 1 Nr. 2 SGB V für nach § 108 SGB V zugelassene Krankenhäuser. In: http://www.g-ba.de/downloads/62-492-584/KiOn-RL_2011-11-24.pdf; 2012.
14. Guideline for Good Clinical Practice E6; International Conference on Harmonisation of Technical Requirements for Registration of Pharmaceuticals for Human Use, ICH E6, 1 May 1996
deutsche Fassung unter <http://ichgcp.net/de/>
15. Deklaration des Weltärztebundes von Helsinki, Ethische Grundsätze für die medizinische Forschung am Menschen. Deutsche Fassung 2008 unter www.bundesaerztekammer.de/downloads/DeklHelsinki2008.pdf

9. Anhang

- A1 Formular für konsiliarische Anfragen an das GPOH-MET-Register
- A2 Meldebogen Kinderkrebsregister
- A3 Ersterhebungsbogen GPOH-MET-Register

Patienteninformation und Einwilligungen

- A4 Patienteninformation für Patienten älter als 15 Jahre und Erwachsene
- A5 Patienteninformation für Patienten im Alter von 11 - 14 Jahren
- A6 Patienteninformation für Patienten im Alter von 7 - 10 Jahren
- A7 Einwilligung Erstmeldung in das GPOH-MET-Register
- A8 Patienteninformation für bereits gemeldete Patienten nach Erreichen der Volljährigkeit
- A9 Einwilligung für weitere Nachsorge der Patienten nach Erreichen der Volljährigkeit

Anforderung von Referenzleistungen

- A10 Kurzanleitung zur Tumorasservierung
- A11 Materialeinsendebogen zur Tumorasservierung
- A12 Anforderung Molekulare Genetik
- A13 Einverständnis molekulargenetische Testung
- A14 Anforderung endokrinologisches Labor Gießen
- A15 Anforderung endokrinologisches Labor Kiel

Jährliche Statusbögen

- A16 jährlicher Statusbogen differenzierte Schilddrüsenkarzinome
- A17 jährlicher Statusbogen medulläre Schilddrüsenkarzinome
- A18 jährlicher Statusbogen Nebennierenrindentumoren
- A19 jährlicher Statusbogen Phäochromozytome, Paragangliome
- A20 jährlicher Statusbogen Neuroendokriner Tumor der Appendix
- A21 jährlicher Statusbogen Neuroendokriner Tumor

Votum der Ethikkommission

- A22 Zustimmungende Bewertung der Ethikkommission Magdeburg

MALIGNEN ENDOKRINEN TUMOREN GPOH-MET-Register

Studienleitung: PD Dr. P. Vorwerk, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg,
Leipziger Straße 44, 39120 Magdeburg, Tel.: (0391) 6724244, Fax: (0391) 67290044, gpoh-met@med.ovgu.de



Konsiliarische Anfrage

Name, Vorname _____ Pat.Nr. _____ Geschlecht _____ Geburtsdatum _____
_____ (1=m, 2=w) _____

Diagnose / Verdacht auf:

- differenziertes Schilddrüsenkarzinom (DTC): papillär (PTC) follikulär (FTC) sonstiges
 medulläres Schilddrüsenkarzinom (MTC) C-Zell Hyperplasie (CCH)
 Nebennierenrindentumor (ACT)
 Phäochromozytom bzw. Paragangliom (PCC)
 Neuroendokriner Tumor (NET), Karzinoid: Appendix Bronchus Pankreas andere Lokalisation

Die Diagnose ist histologisch gesichert ja nein

Der Patient ist bereits in das GPOH-MET-Register gemeldet ja nein

Fragestellung:

Ansprechpartner:

Name: _____ Klinik: _____

Telefon: _____ E-Mail: _____

Benötigte Befunde / Berichte für die konsiliarische Anfrage

An die Studienzentrale versendet

1. Befunde/Berichte der bisherigen **Bildgebung, Laboruntersuchungen und Therapie**

2. **Epikrisen** soweit vorhanden

3. **Bericht der Biopsie / Operation**

*Rücksprache vor OP mit der Studienzentrale bzw. Referenzchirurgen immer möglich
(Gefahr Tumorruptur bei ACC bzw. hypertensive Krise bei PCC)*

4. **Histopathologische Begutachtung**

Standardisierte Vorlagen für die histopathologische Diagnostik können angefordert werden

– Bericht der histopathologischen Begutachtung

– Veranlassung der referenzpathologischen Begutachtung

Schilddrüsenkarzinome:

Prof. K.W. Schmid, Universitätsklinikum Essen, Institut für Pathologie und Neuropathologie, Hufelandstr. 55 45122 Essen

andere Entitäten:

Prof. Dr. Leuschner, Univ.-Klinikum Schleswig-Holstein, Institut für Pathologie, Arnold-Heller-Str. 3, Haus 14, 24105 Kiel

Weitere Unterlagen für die Meldung des Patienten in das GPOH-MET-Register

Einverständnis

(Patienteninformation sowie Einverständniserklärungen werden von der Studienzentrale zur Verfügung gestellt)

Meldung des Patienten an das Deutsche Kinderkrebsregister (DKKR) in Mainz

Weiterleitung des ausgefüllten Ersterhebungsbogens vom DKKR an die Studienzentrale

KREBS* IM KINDES - UND JUGENDALTER - Erstmeldung

Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH)
 Deutsches Kinderkrebsregister (DKKR)
 am Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI), Universitätsmedizin Mainz

Bitte senden Sie die weißen Bögen an: Deutsches Kinderkrebsregister am IMBEI, 55101 Mainz
 Telefon: 06131 / 17-3227 oder -6708, Telefax: 06131 / 17-4462
 e-mail: kinderkrebsregister@imbei.uni-mainz.de, Homepage: www.kinderkrebsregister.de

Adresse der Klinik (Stempel), Telefon:

Adressette:

Aufnahmenr.
der Klinik: | | | | | | | |

Nachname: | | | | | | | | | | | | | | | | | |

Geschlecht: | | 1 = männl., 2 = weibl.

Vorname: | | | | | | | | | | | | | | | | | |

Geburtsdatum: | | | | | | | | | | | | | | | | | |
T T M M J J J JZum Zeitpunkt der Erkrankung Hauptwohnsitz in Deutschland:
 Nein Ja, Adresse:Geburtsort: _____
falls im Ausland: Geburtsland

Straße: _____

PLZ: | | | | | | | | Wohnort: _____

GPOH-PID: | | | | | | | |

Diagnose: _____
_____Lokalisation: _____

Stadium: _____ Malignitätsgrad: _____

Diagnosedatum: | | | | | | | | | | | | | | | | | |
T T M M J J J J

Sicherung der Diagnose durch:

Klinik (inkl.bildgeb.Verfahren)
 Spezifische Diagnostik
 (z.B.biochem./immunol.Tests)
 Zytologie
 Histologie
 Autopsie
 unbekannt

Seite:

rechts
 links
 beidseitig
 Mittellinie
 Systemerkrankung
 unbekannt

Studienteilnahme: Nein Ja, Name: **GPOH-MET Register***(Durchschlag wird vom DKKR an die Leitung der GPOH-Studiengruppe geschickt)*

Die schriftliche Einwilligung zur Datenübermittlung an das DKKR (s.Rückseite)

liegt vom Patienten vor (zwingend bei mind. 16-Jährigen)
 liegt vom Sorgeberechtigten vor
 wurde verweigert
 wird baldmöglichst nachgereicht

Die Informationsunterlagen des DKKR wurden ausgehändigt:

Nein
 Ja

Name des dokumentierenden Arztes (Stempel)

Datum

Unterschrift

Diese Erstmeldung dient zur vollzähligen Erfassung von Krebserkrankungen* im Kindes- und Jugendalter (Diagnosestellung vor dem 18. Geburtstag).

Die Diagnose sollte bei Erstmeldung soweit abgeklärt sein, dass das Deutsche Kinderkrebsregister (DKKR) in der Lage ist, Ihnen für das Krankheitsbild spezifische weitere Dokumentationsunterlagen zuzusenden. Auch vorläufige Diagnosen können gemeldet werden. Diese Erstmeldung kann **auch für Zweit-/Mehrfachneoplasien** verwendet werden (unabhängig vom Alter).

*** Welche Diagnosen (Krebserkrankungen) sollen an das DKKR gemeldet werden?**

Gemäß **internationaler Konvention** werden alle histologisch malignen Erkrankungen und – unabhängig von der Dignität – alle ZNS-Tumoren aufgenommen. Zusätzlich werden auch die Langerhanszell-Histiozytosen (LCH), alle (schweren) aplastischen Anämien, das mesoblastische Nephrom, die aggressive Fibromatose und das Kostmann-Syndrom systematisch erfasst.

Diagnosedatum:

Als Diagnosedatum geben Sie bitte das **früheste Datum** an, an dem in der Klinik die (Verdachts-) Diagnose einer entsprechenden Krebserkrankung gestellt wurde (auch wenn noch nicht histologisch / zytologisch gesichert).

Identifikation und Adresse des Patienten:

Tragen Sie bitte zur Identifikation in die dafür vorgesehenen Felder ein:

- *Familienname (wenn unterschiedlich auch Geburtsname), Vorname, Geschlecht, Geburtsdatum*
- *ob der Patient zum Zeitpunkt der Erkrankung mit Hauptwohnsitz bei der zuständigen Meldebehörde in Deutschland gemeldet war*
- *wenn ja, die Adresse des Hauptwohnsitzes*
- *in Deutschland geboren: Geburtsort; im Ausland geboren: Geburtsland*

Sie können jedoch auch gerne eine Adressette aufkleben, wenn diese die erforderlichen Angaben enthält.

Der **GPOH-PID** (Patienten-Identifikator der GPOH) ist eine **zusätzliche Identifikation**, die via Internet von einem zentralen Server abgerufen werden soll (<https://www.gpoh.de>).

Einwilligung zur Datenübermittlung und –speicherung (siehe Regelwerk des DKKR zu datenschutzrelevanten Aspekten, <http://www.kinderkrebsregister.de/regelwerk.html>) :

Die **schriftliche** Einwilligung zur Datenübermittlung und -speicherung muss **vom Patienten persönlich** eingeholt werden, wenn er bei Diagnosestellung bereits über eine entsprechende Einsichtsfähigkeit verfügt. Dies dürfte in der Regel bei 16-Jährigen gegeben sein, kann aber auch bei deutlich Jüngeren bereits der Fall sein (z.B. bei 12-Jährigen).

Falls dies nicht zutrifft, ist die **schriftliche** Einwilligung **von den Sorgeberechtigten** einzuholen. Dies gilt auch, wenn die Frage nach der Einwilligung für den Patienten nicht zumutbar ist (z.B. keine Aufklärung über die Erkrankung).

Mit Ihrer Unterschrift bestätigen Sie die von Ihnen gemachte Angabe über das Vorliegen der Einwilligung. Dieses Vorgehen ist mit dem Landesbeauftragten für den Datenschutz Rheinland-Pfalz abgestimmt und deckt die Mindestanforderungen der Datenschutzgesetzgebung in allen Bundesländern ab.

Wenn die Einwilligung verweigert wurde, werden am DKKR nur Geschlecht, Geburtsmonat und Geburtsjahr, definitive Diagnose, Datum der Diagnosestellung (Monat, Jahr) und weitere Angaben zur Diagnose sowie Postleitzahl und Wohnort zum Zeitpunkt der Erkrankung, jedoch keine weiteren Angaben zum Patienten gespeichert.

Weitermeldung an das jeweils zuständige Landeskrebsregister:

Wie im Bundeskrebsregistergesetz (1994) vorgesehen, wurden in den Ländern Landeskrebsregistergesetz (KRG) verabschiedet und nahezu flächendeckend Landeskrebsregister (LKR) eingeführt. In den meisten KRG ist eine Meldepflicht an das LKR und eine Informationspflicht des Patienten / Sorgeberechtigten - verbunden mit einem Widerspruchsrecht - vorgesehen.

Um Doppelmeldungen zu vermeiden, hat sich das DKKR grundsätzlich verpflichtet, entsprechend informierte Patienten konsequent an das jeweils zuständige LKR weiterzumelden. Hat der Patient / Sorgeberechtigte ausdrücklich der Weiterleitung der Meldung an ein gegebenenfalls zuständiges Landeskrebsregister widersprochen, vermerken Sie dies bitte handschriftlich auf der Vorderseite, damit diese Meldung unterbleibt.

Der gelbe Bogen ist für Ihre Unterlagen vorgesehen.

Ein weißer Bogen ist für das DKKR bestimmt. Der zweite weiße Bogen wird bei Teilnahme an einer GPOH-Studie vom DKKR an die Leitung der entsprechenden GPOH-Studiengruppe geschickt.

Rückfragen richten Sie bitte an das DKKR:

Telefon: 06131 / 17 -3227
-6708

Telefax: 06131 / 17 -4462
E-Mail: kinderkrebsregister@imbei.uni-mainz.de
Homepage: www.kinderkrebsregister.de

V 1.01.07.2010

+V1.1.00.12.2012

MALIGNEN ENDOKRINEN TUMOREN GPOH-MET-Register - Ersterhebung

Studienleitung: PD Dr. P. Vorwerk, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg, Leipziger Straße 44, D-39120 Magdeburg, Tel.: (0391) 6724244, Fax: (0391) 67290044, E-Mail: gpoh-met@med.ovgu.de

In Zusammenarbeit mit dem Deutschen Kinderkrebsregister im Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI), 55101 Mainz, Tel.: (06131) 176708, Fax: (06131) 174462, kinderkrebsregister@imbei.uni-mainz.de, www.kinderkrebsregister.de

Name, Vorname	Geschlecht	Geburtsdatum	
_____	<input type="checkbox"/> (1=m, 2=w)	_ _ . _ _ . _ _ _ _ (TT.MM.JJJJ)	
Pat.Nr. (Studie)	Klinik (DKKR)	MaligID (DKKR)	GPOH-PID
_____	_ _ _	_ _ _ _	_ _ _ _ _ _ _

Bitte beachten Sie, dass vor der Weiterleitung dieses Bogens die schriftliche Einwilligung zur Übermittlung und Speicherung der Daten vorliegen muss!

Diagnose: differenziertes Schilddrüsenkarzinom (DTC): papillär (PTC) follikulär (FTC) sonstiges
 medulläres Schilddrüsenkarzinom (MTC) C-Zell Hyperplasie (CCH)
 Nebennierenrindentumor (ACT): NNR-Karzinom (ACC) NNR-Adenom (ACA) unklare Dignität (ACx)
 Phäochromozytom bzw. Paragangliom (PCC)
 gastroenteropankreatische neuroendokrine Neoplasie (GEP-NEN): Appendix, Bronchus, Pankreas, etc.

Lokalisation des Primärtumors: Schilddrüse Magen
 Nebenniere Dünndarm
 Appendix Dickdarm, Rektum
 Bronchus / Lunge unbekannt
 Pankreas sonstige: _____

Seitenlokalisation: rechts links multifokal beidseitig

Körpergewicht (zur Diagnose): _____ kg **Körpergröße** (zur Diagnose): _____ cm

Anlass der Erfassung: Tumorbezogene Symptomatik führte zum Arztbesuch
 Vorsorgeuntersuchung (U1 – U9)
 Befunde bei anderweitiger Untersuchung (Zufall)

Vorerkrankungen (Malignom, Syndrom, etc.): Ja, welche: _____
 Nein **Diagnosedatum:** |_|_|. |_|_|. |_|_| (TT.MM.JJ)

Vorausgegangene Therapie (Chemo-/ Radiotherapie): Ja, welche : _____
 Nein

Allgemeinzustand bei Diagnosestellung:
 normale Aktivität, keine Beeinträchtigung geringe Beeinträchtigung starke Beeinträchtigung
 bettlägerig, pflegebedürftig intensive Behandlung notwendig, schwerstkrank, moribund

Familiäre Belastung (Leukämie, Tumor, Immundefekt, Syndrome, z.B. MEN 1/2):
 Nein Ja, Eltern: welche: _____
 Ja, Geschwister: welche: _____
 Ja, sonstige: welche: _____

Anzahl der Geschwister des Patienten: |_|_| **Zwilling:** Nein Ja, eineiig Ja, zweieiig

Geburtsjahr der Eltern: Mutter: |_|_|_|_| (Jahr) Vater: |_|_|_|_| (Jahr)

Initiale Bildgebung

Tumorgröße: |_|_|. |_|_| cm x |_|_|. |_|_| cm x |_|_|. |_|_| cm **suspekte LK:** nein links rechts beidseits
nach Bildgebung nach Bildgebung

Metastasen bei Diagnosestellung: Ja : Lymphknoten Lunge Leber Skelett ZNS
 Nein Sonstige: _____

Name: _____ geb. _____

	o.p.B.	p.B.	fraglich	n.d.	[o.p.B. = ohne patholog. Befund; p.B. = patholog. Befund; n.d. = nicht durchgeführt; ↑↑ = Wert erhöht]
Sonographie:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Befund: _____
Röntgen-Thorax:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Befund: _____
CT/ MRT lokal:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Befund: _____
CT/ MRT Thorax:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Befund: _____
CT/ MRT Schädel:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Befund: _____
CT/ MRT Abdomen:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Befund: _____
Szintigraphie:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Tracer: <input type="checkbox"/> Octreotid <input type="checkbox"/> MIBG <input type="checkbox"/> Tc-99 <input type="checkbox"/> andere
PET; PET/CT	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Tracer: <input type="checkbox"/> FDG <input type="checkbox"/> FDOPA <input type="checkbox"/> DOTA- <input type="checkbox"/> andere
Sonstige:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____

Im Folgenden wird tumorspezifische Diagnostik abgefragt, bitte nur für zutreffende Tumorentität ausfüllen und danach bei „chirurgisches Vorgehen“ (Seite 3) fortfahren:

Schilddrüsenkarzinom (DTC, MTC)

Initialsymptome

Schwellung zervikal LK-Schwellung Dyspnoe Heiserkeit keine Symptome weitere: _____

Anamnesedauer: ca. _____ Monate

Labor

	o.p.B.	↑↑	n.d.	Wert (Einheit)		o.p.B.	↑↑	n.d.	Wert (Einheit)
TSH	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	Parathormon	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Thyreoglobulin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	Calcitonin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
fT4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	MAK	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Calcium	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	TRAK	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
					TAK	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____

Feinnadelpunktion

Datum: |_|_|. |_|_|. |_|_|

Ergebnis: benigne maligne suspekt nicht aussagekräftig

wo durchgeführt: _____ Referenzbegutachtung durch Prof. Schmid, Essen

weitere Diagnostik

HNO/Phoniatrie (Ausgangsbefund vor OP): Datum |_|_|. |_|_|. |_|_| Befund: _____

Lungenfunktion vor Radiojodtherapie; Befund: _____

Nebennierenrindentumor (ACT)

Initialsymptome

Virilisierung Cushing Bluthochdruck Bauchschmerzen keine Symptome weitere: _____

Anamnesedauer: ca. _____ Monate

Labor

	o.p.B.	↑↑	n.d.	Wert (mit Einheit)		o.p.B.	↑↑	n.d.	Wert (mit Einheit)
<u>Androgene</u>					<u>Östrogene</u>				
Androsteron	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	Östrogen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Testosteron	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	Östradiol	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
DHEAS	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	Progesteron	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
DHEA	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____					
Androstendion	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	<u>Glukokortikoide</u>				
					17-OH-P	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
<u>Mineralokortikoide</u>					11-Deoxycort.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Aldosteron	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	Cortisol	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Renin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____					

Urin-Steroidprofil: Datum |_|_| |_|_| |_|_| Befund: _____

Plasma-Steroidprofil: Datum |_|_| |_|_| |_|_| Befund: _____

(Formulare im Protokoll oder unter: www.ukgm.de/ugm_2/deu/ugi_kia/10099.html bzw. www.kinderhormonzentrum-kiel.uk-sh.de/hormonanalysen.html)

Name:

geb.

Phäochromozytom / Paragangliom (PCC)

Initialsymptome

- Kopfschmerzen Schwitzen Hypertonie Bauchschmerzen keine Symptome
- Screening bei bekanntem Syndrom, welches: _____ weitere: _____

Anamnesedauer: ca. _____ Monate

Labor

Katecholamine/-metabolite im Serum

	o.p.B.	↑↑	n.d.	Wert (mit Einheit)
Adrenalin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Noradrenalin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Dopamin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Normetanephrin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Metanephrin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Vanillinmandelsäure	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Homovanillinsäure	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____

Katecholamine/-metabolite im 24h-Sammelurin od. Spontanurin

	o.p.B.	↑↑	n.d.	Wert (mit Einheit)
Adrenalin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Noradrenalin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Dopamin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Normetanephrin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Metanephrin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Vanillinmandelsäure	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Homovanillinsäure	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____

Gastroenteropankreatische neuroendokrine Neoplasien (GEP-NEN) (veraltet: Karzinoid)

Initialsymptome

- Schmerzen Tumor palpabel Gastrointestinalbeschwerden Hämatemesis/Meläna Hämoptysen Flush
- Gewichtsverlust Abgeschlagenheit rezid. Pneumonien Ikterus keine weitere: _____

Anamnesedauer: ca. _____ Monate

Labor

	o.p.B.	↑↑	n.d.	Wert (Einheit)		o.p.B.	↑↑	n.d.	Wert (Einheit)
Chromogranin A	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	Serotonin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
NSE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	5-HIES	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Serotonin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	Calcitonin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____

weitere Diagnostik

Endoskopie (Bronchus, GI-Trakt): Datum: |__|_|_|.|_|_|_|_|.|_|_|_|_| Befund: _____

Lungenfunktion vor Operation: Datum: |__|_|_|.|_|_|_|_|.|_|_|_|_| Befund: _____

Chirurgisches Vorgehen (ggf. vor OP Kontakt mit der Studienleitung aufnehmen)

	Datum	Art der OP	wo erfolgt?
Art der Primär-Operation: Biopsie:	__ _ _ . _ _ _ _	_____	_____
Bitte OP-Bericht mitschicken!	Tumorresektion: __ _ _ . _ _ _ _	_____	_____
	Nachresektion: __ _ _ . _ _ _ _	_____	_____

- Radikalität der Resektion:** R0 (Tumor makro- und mikroskopisch vollständig entfernt)
 R1 (Tumor makroskopisch entfernt; mikroskopisch noch Rest)
 R2 (inkomplette Resektion mit makroskopischen Tumorresten)

- Lymphknotendissektion:** Ja: systematisch: Anzahl: |__|_|_| davon tumorbefallen: |__|_|_|
 Nein selektiv: Anzahl: |__|_|_| davon tumorbefallen: |__|_|_|
 Kompartimente (bei DTC/MTC): _____

intraoperatives Neuromonitoring (bei DTC/MTC): ja, durchgeführt
 Nein

Autotransplantation Nebenschilddrüse (bei DTC/MTC): ja, durchgeführt
 Nein

Tumorbox zur GPOH-Tumorbank in Köln verschickt (Anleitung siehe Registerprotokoll): ja, verschickt
 nein

Name:

geb.

Histopathologische Beurteilung Bitte Befunde zur Studienzentrale!

Histologie: lokaler Pathologe: _____

Tumorgewicht: _____ g

Tumorzellen: _____ cm³ **Größe:** _____ cm x _____ cm x _____ cm

pTNM-Klassifikation: pT _____ pN _____ pM _____ **Stadium:** I II III IV

Referenzhistologie: Ja, Prof. Leuschner, Kiel Ja, Prof. Schmid, Essen Ja, andere: _____
 Nein Univ.-Klinikum Schleswig-Holstein Univ.-Klinikum Essen
 Kindertumorregister Institut für Pathologie und Neuropathologie
 Arnold-Heller-Str. 3, 24105 Kiel Hufelandstr. 55, 45122 Essen

Molekulargenetik Referenz: Prof. Höppner, Hamburg: siehe Protokoll bzw. www.bioglobe.net/deutsch/medizinische_genetik.html

<input type="checkbox"/> Nein		negativ	positiv	n.d.	Befund (Bitte Befunde mitschicken)
	<input type="checkbox"/> p53-Status (Li-Fraumeni) [ACT]	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
	<input type="checkbox"/> Beckwith-Wiedemann-Syn [ACT]	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
	<input type="checkbox"/> MEN1 (MEN-1-Gen) [GEP-NEN, ACT]	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
	<input type="checkbox"/> MEN2 (RET-Protoonkogen) [MTC, PCC]	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
	<input type="checkbox"/> SDH-Mutation [MTC, PCC]	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
	<input type="checkbox"/> von-Hippel-Lindau-Syn. (VHL) [PCC]	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
	<input type="checkbox"/> Neurofibromatose Typ1 [PCC]	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____

Chromosomenanalyse ja, Befund: _____

Nein _____

Chemotherapie Ja, Therapiebeginn: _____ bis herige Anzahl Zyklen / Blöcke: _____

Nein welche: _____

Nebenwirkungen: Ja, welche: _____

Nein _____

Mitotane (bei ACC): Ja, Therapiebeginn: _____

Nein

Strahlentherapie Ja, Lokalisation: _____

Nein Gesamtdosis: _____ Gy Beginn: _____ Ende: _____

Radiojodtherapie Ja: Dosis: _____ MBq

Nein Nebenwirkungen: Ja, welche: _____

Weitere Therapie Ja, welche: _____

Nein _____

Wir bitten dringend um Epikrisen, Befunde, OP-Berichte, Pathologie- und Referenzpathologie-Befunde.

Vielen Dank für die Unterstützung des GPOH-MET-Registers

Bemerkungen:

Stempel

Datum

Unterschrift

MALIGNE ENDOKRINE TUMOREN GPOH-MET-Register

Studienleitung: PD Dr. P. Vorwerk, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg,
Leipziger Straße 44, 39120 Magdeburg, Tel.: (0391) 6724244, Fax: (0391) 67290044, gpoh-met@med.ovgu.de

**Patienteninformation****- für Patienten älter als 15 Jahre und Eltern –**

zur Datenerfassung, Dokumentation und Gewebeasservierung im Rahmen des GPOH-MET-Registers

Liebe Eltern, liebe Patienten,

von Ihren behandelnden Ärzten wurde Ihnen mitgeteilt, dass Sie oder Ihr Kind an einem malignen endokrinen Tumor (MET) erkrankt sind/ist, also an einem Tumor der Schilddrüse, der Nebennierenrinde, einem Phäochromozytom oder einem neuroendokrinen Tumor des Magen-Darm-Trakts. Diese Tumoren treten bei Kindern und Jugendlichen sehr selten auf. Keinem Patienten sollte ein Nachteil aus der Seltenheit seiner Erkrankung entstehen. Daher haben sich alle Zentren, in denen Kinder und junge Erwachsene mit Krebserkrankungen behandelt werden, zusammengeschlossen, um die Patienten nach einheitlichen Maßstäben zu betreuen. Im Rahmen der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) entstand ein Register, in dem alle Krankheitsverläufe und medizinischen Befunde der betroffenen Patienten erfasst werden. Die einzelnen Krankheiten sollen so besser erforscht und die Behandlung verbessert werden. Auf Basis bereits erhobener Daten konnten neue Erkenntnisse gewonnen und Therapiekonzepte entwickelt werden, die Ihnen oder Ihrem Kind bereits jetzt zur Verfügung stehen. Um weitere Verbesserungen zu erreichen, bitten wir Sie um Ihr Einverständnis zur Datenerfassung, Dokumentation und zur Asservierung von Tumorgewebe. Für Sie oder Ihr Kind entstehen durch die Teilnahme keine weiteren Untersuchungen, Kosten oder Belastungen.

Ziele des Registers:

Im GPOH-MET-Register werden Patienten mit Schilddrüsenkarzinomen, Nebennierenrindentumoren, Phäochromozytomen, Paragangliomen und neuroendokrinen Tumoren des Magen-Darm-Trakts im Rahmen der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) zentral erfasst. Ziel ist es, neue Erkenntnisse bezüglich der Entstehung, sowie der optimalen Diagnostik, Behandlung und Nachsorge dieser sehr seltenen Tumoren durch nationale und internationale Zusammenarbeit zu erlangen und diese möglichst schnell vielen Patienten und ihren behandelnden Ärzten zugutekommen zu lassen.

Struktur des Registers:

Detaillierte Erkrankungs- und Therapiedaten werden zentral dokumentiert und ausgewertet. Die Dokumentation der Patientendaten und -befunde erfolgt in einer zentralen Datenbank durch das Studienteam des Registers in Magdeburg. Hierhin werden die Informationen aus jeder betreuenden Klinik gemeldet. Das Studienteam und die Studienleitung stehen Ihren betreuenden Ärzten für spezielle Fragen hinsichtlich dieser seltenen Erkrankungen jederzeit zur Verfügung. Um Verwechslungen, Doppelerfassungen und ähnliches auszuschließen, erfolgt die Informationsweitergabe zusammen mit den Personalien (Name, Vorname, Geburtsdatum, behandelnde Klinik). Vor der Auswertung werden diese Identifikationsmerkmale wie Name und Anschrift durch ein Kennzeichen ersetzt. Dieses nennt man Pseudonymisierung der Daten. Dokumentation und Auswertung der erhobenen Daten erfolgen unter voller Wahrung der ärztlichen

Schweigepflicht und des Datenschutzes. Persönliche Daten werden im Bedarfsfall nur an untenstehende Zentren weitergegeben. Sie sind nur für die behandelnden Ärzte und deren Mitarbeiter verfügbar, die ihrerseits der Schweigepflicht und dem Datenschutz unterliegen.

In Kooperation mit dem Kompetenznetz Pädiatrische Onkologie und Hämatologie sollen Tumormaterial, Blut- oder Urinproben, die im Rahmen der Routinediagnostik bzw. der notwendigen operativen Tumorentfernung anfallen, gesammelt und zentral gelagert werden. Das Material wird dabei ausschließlich zur Erforschung der oben genannten Krankheiten in ihren molekularen, genetischen, immunologischen und anderen Eigenschaften verwendet. Dazu werden die bereits vorhandenen Strukturen des Kompetenznetzes genutzt. Die gesammelten Proben können dann anonymisiert Wissenschaftlern zu krankheitsbezogenen Untersuchungen zur Verfügung gestellt werden. Es ist sehr wichtig Proben von möglichst allen Patienten zu asservieren, um bei der Seltenheit dieser Erkrankungen wissenschaftliche Untersuchungen zu ermöglichen.

Risiken und Nutzen:

Es ist wichtig für Sie zu wissen, dass für Sie oder für Ihr Kind keine gesonderten Risiken oder Belastungen entstehen. Das Register soll mit Ihrer Hilfe Wissensstand und Heilungsmethoden auf dem Gebiet der malignen endokrinen Tumoren im Kindes- und Jugendalter verbessern. Durch die bereits existierenden Strukturen profitieren möglicherweise auch Sie bzw. Ihr Kind bereits, da es den Spezialisten erleichtert, miteinander zu kommunizieren und fachkundige Meinungen auszutauschen.

Ihre Daten werden an folgende Zentren übermittelt:

GPOH-MET-Register

PD Dr. P. Vorwerk,
Studienleitung
Universitätskinderklinik
Magdeburg
Pädiatrische Onkologie und
Hämatologie
Leipziger Str. 44
39120 Magdeburg

Deutsches Kinderkrebsregister

PD Dr. P. Kaatsch
Institut für Medizinische
Biometrie, Epidemiologie und
Informatik (IMBEI)
Universitätsmedizin Mainz
Langenbeckstr. 1
55101 Mainz

Tumorbank des Kompetenznetzes Pädiatrische Onkologie und Hämatologie

Prof. Dr. med. F. Berthold
Universitäts-Kinderklinik
Zentrum für Kinderonkologie
Kerpener Str. 62
50924 Köln

Im Rahmen der Diagnostik, Behandlung und Nachsorge von malignen endokrinen Tumoren kann es notwendig werden, dass die behandelnden Ärzte Informationen und Untersuchungsmaterial zur Referenzbefundung an das Expertenteam des MET-Registers weiterleiten. Zu diesen gehören:

Prof. Dr. med. K. W. Schmid
Universitätsklinikum Essen
Institut für Pathologie
Hufelandstr. 55, 45147 Essen

Prof. Dr. med. I. Leuschner
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein
Kindertumorregister, Paidopathologie
Arnold-Heller-Str.3, 24105 Kiel

Prof. Dr. med. S. Wudy
Universitätskinderklinik Gießen
Steroidlabor
Feulgenstr. 12, 35392 Gießen

PD Dr. med. F. Riepe
Universitätsklinikum Kiel
Pädiatrische Endokrinologie
Schwanenweg 20, 24105 Kiel

Prof. Dr. rer. nat. W. Höppner
BioGlobe GmbH
Grandweg 64, 22529 Hamburg

Prof. Dr. med. G. Fitze
Universitätsklinikum Dresden
Klinik für Kinderchirurgie
Fetscherstraße 74, 01307 Dresden

Prof. Dr. med. D. von Schweinitz
Dr. v. Haunersches Kinderspital
Kinderchirurgische Klinik
Lindwurmstr. 4, 80337 München

Prof. Dr. med. H. Dralle
Universitätsklinikum Halle
Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie
Ernst-Grube-Straße 40, 06120 Halle (Saale)

Widerruf der Zustimmung:

Sie können Ihre Zustimmung jederzeit und ohne Angabe von Gründen zurückziehen. Der Widerruf führt zur sofortigen Löschung der Daten. Durch den Widerruf Ihrer Zustimmung entsteht Ihnen oder Ihrem Kind keinerlei Nachteil.

Vielen Dank!

Ihr GPOH-MET Team



Patienteninformation - für Kinder im Alter von 11 - 14 Jahren -

Liebe(r) _____,

Dir wurde gerade mitgeteilt, dass Du an einer sehr seltenen Form von Krebs, einem sogenannten malignen endokrinen Tumor erkrankt bist. Dieser Tumor ist bei Kindern und Jugendlichen noch relativ unbekannt und deshalb haben sich eine Reihe von Ärzten zusammengetan, um diesen Tumor zu erforschen. Dieses ist nur durch ein großes Netzwerk von Ärzten möglich, da es nicht einfach ist, etwas über einen Tumor herauszubekommen, der so selten vorkommt.

Deshalb wurde das Register „Maligne Endokrine Tumoren im Kindes- und Jugendalter“ (GPOH-MET) gegründet. Für das Register werden möglichst viele und genaue medizinische Befunde aus den einzelnen Krankheitsverläufen der erkrankten Kinder benötigt. Diese Daten werden dokumentiert, gespeichert und ausgewertet. Das Register soll Fragen zur Entstehung und zu den Eigenschaften dieser Tumoren klären, damit man solche Tumoren bald besser erkennen und behandeln kann. So können die Ärzte Ihre Erfahrungen an andere Ärzte und Patienten in anderen Städten weitergeben.

Da diese Erkrankungen so selten sind, benötigen wir sehr viele Daten von möglichst allen erkrankten Kindern. Daher möchten wir auch Dich bitten, Deine Daten aufnehmen zu dürfen. Wenn Du mitmachen willst, dann würden Deine Ärzte die Unterlagen Deiner Krankengeschichte zu uns schicken. Wir würden diese Daten in einer Datenbank erfassen, speichern und für die Auswertungen benutzen.

Mit Deiner Krankengeschichte wird dabei vertraulich und im Sinne des Datenschutzes umgegangen. Das bedeutet, dass nur wir Deinen Namen in Verbindung mit Deinem Krankenverlauf sehen können und wir Deine Geschichte auch nicht im Zusammenhang mit Deinem Namen weitererzählen. Wenn wir Deine Daten in die Datenbank eingeben oder andere Ärzte mit Deinen Daten forschen wollen, werden Dein Name und Deine Adresse gelöscht, so dass man nicht mehr erkennen kann, dass Du gemeint bist.

Außerdem sollen sogenannte molekularbiologische Studien durchgeführt werden, um die Entstehung eines solchen Tumors verstehen und ihn besser bekämpfen zu können. Dazu werden Gewebeproben wissenschaftlich untersucht. Mit „Gewebe“ sind zum Beispiel kleine Anteile von Deinem Tumor oder etwas Blut gemeint. Dazu wird jedoch nicht extra Blut abgenommen, sondern es wird Blut genommen, das im Rahmen der Routine-Blutentnahmen anfällt.

Wir würden uns sehr freuen, wenn Du uns und damit anderen Patienten mit ähnlichen Tumoren helfen würdest und wir Deine Unterlagen auch in unsere Datenbank aufnehmen könnten. Solltest Du uns Deine Daten nicht geben oder Deine Zusage doch wieder rückgängig machen wollen, ist das kein Problem. Deine ärztliche Behandlung wird ganz normal und zu Deinem Besten fortgesetzt.

Du kannst Dir in Ruhe Gedanken machen und mit Deinen Eltern und Deinen behandelnden Ärzten besprechen, ob Du teilnehmen möchtest.

Wenn du etwas nicht verstanden hast, frag Deinen Arzt, er hilft Dir gerne.

Vielen Dank!

Dein GPOH-MET-Team

MALIGNEN ENDOKRINEN TUMOREN GPOH-MET-Register

Studienleitung: PD Dr. P. Vorwerk, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg,
Leipziger Straße 44, 39120 Magdeburg, Tel.: (0391) 6724244, Fax: (0391) 67290044, gpoh-met@med.ovgu.de



Patienteninformation
- für Kinder im Alter von 7 - 10 Jahren -

Liebe(r) _____,

Du bist krank und musst jetzt öfter ins Krankenhaus kommen. Das liegt daran, dass Du einen Tumor in Deinem Körper hast, der da nicht hingehört. Es gibt nur wenige Kinder, die auch so einen Tumor haben. Daher arbeiten viele Ärzte in Deutschland und auch aus der ganzen Welt zusammen, um solche Tumoren besser zu verstehen und Dir und anderen Kindern mit diesem Tumor zu helfen.

Die Ärzte wollen möglichst viele und genaue Informationen über Kinder sammeln, die einen solchen Tumor haben. Dadurch kann man bald besser verstehen, warum die Kinder so einen Tumor haben, wie man ihn erkennt und wie man die Kinder wieder gesund macht. Dazu wollen die Ärzte auch ein kleines Stück von Deinem Tumor und etwas Blut von Dir aufbewahren und untersuchen. Dazu wirst Du aber nicht extra gepiekt.

Wir würden uns freuen, wenn Du mitmachen und damit auch anderen Kindern helfen willst. Wenn Du aber nicht möchtest, ist das auch nicht schlimm.

Du kannst Dir in Ruhe überlegen und mit Deinen Eltern und Deinen Ärzten besprechen, ob Du mitmachen möchtest. Frag Deinen Arzt, wenn du etwas nicht verstehst. Er hilft Dir gerne.

Vielen Dank!

Dein GPOH-MET-Team



Einwilligungserklärung

zur Datenerfassung, Dokumentation und Gewebeasservierung im Rahmen des GPOH-MET-Registers

Patient(in):

Name.....

Geburtsdatum.....

Patientenetikett

Behandelnder Arzt und Klinik:

.....

Stempel

Einverständnis

Durch den behandelnden Arzt bin ich über den Zweck, den Ablauf, die Bedeutung des Registers sowie die Vorteile und Risiken, die damit verbunden sein können, aufgeklärt worden. Alle meine Fragen sind zur Zufriedenheit beantwortet worden. Ich hatte genügend Zeit, um meine Entscheidung zur Teilnahme am GPOH-MET-Register zu überdenken und frei zu treffen. Ein Exemplar der Patienteninformation wurde mir zum Verbleib ausgehändigt.

1. Einwilligung in die Übermittlung, Speicherung und wissenschaftliche Auswertung personenbezogener Daten

Ich erteile hiermit das Einverständnis zur Übermittlung, Speicherung und wissenschaftlichen Auswertung meiner personenbezogenen Daten bzw. die meines Kindes. Ich bin damit einverstanden, dass ein Mitarbeiter des GPOH-MET-Registers Einblick in die Original-Krankenunterlagen nehmen kann und Befundkopien in den im Informationsbogen genannten Zentren archiviert werden dürfen. Ich stimme zu, dass Daten, die mich oder mein Kind betreffen (hierzu gehören insbesondere Krankheitsdaten aus den Krankenunterlagen) unter der Verantwortung der im Informationsbogen genannten Institutionen in der Studiendatenbank gespeichert, mit an der Studie beteiligten Kooperationspartnern und Projektleitern ausgetauscht und für Veröffentlichungen der Studienergebnisse in pseudonymisierter Form verwendet werden. Die elektronische Verarbeitung der Daten (Speicherung, Übermittlung, Veränderung, Löschung) erfolgt unter Beachtung der gesetzlichen Regelungen zum Datenschutz. Alle Personen, die Einblick in die gespeicherten Daten haben, sind zur Verschwiegenheit und zur Wahrung des Datengeheimnisses verpflichtet.

Mit diesem Vorgehen bin ich einverstanden. Ja Nein

2. Einwilligung in die Entnahme und Nutzung der Blut- und Gewebeprobe

Ich bin damit einverstanden, dass mein Gewebe / Gewebe meines Kindes zur Erforschung von seltenen malignen Erkrankungen kostenfrei asserviert, zeitlich unbefristet gelagert und in ihren molekularen, genetischen, immunologischen und anderen, mit der Krankheit direkt verbundenen Merkmalen untersucht und gegebenenfalls für die Entwicklung neuer Behandlungsverfahren eingesetzt wird. Dieses schließt auch die Zusammenarbeit mit den im Informationsbogen genannten Kooperationspartnern ein. Falls bei der Tumorentfernung aus medizinisch chirurgischen Notwendigkeiten gesundes Gewebe mitentfernt werden muss, darf dieses als Vergleichsgewebe für die Untersuchung von Tumoreigenschaften eingesetzt werden. Eine medizinisch nicht notwendige Erweiterung des operativen Eingriffes erfolgt dazu nicht.

Mit diesem Vorgehen bin ich einverstanden: Ja Nein

3. Aufklärung über den Widerruf der Zustimmung

Ich weiß, dass ich meine Zustimmung jederzeit und ohne Angabe von Gründen gegenüber den einleitend genannten Institutionen widerrufen kann. Dies hat keinen Einfluss auf die etwaige weitere ärztliche Behandlung. Der Widerruf führt zur sofortigen Löschung der Daten.

Über die Möglichkeit meine Zustimmung zu widerrufen, bin ich aufgeklärt worden: Ja Nein

Ort, Datum

Unterschrift des Patienten / der Patientin

Ort, Datum

Unterschrift des Sorgeberechtigten

Ort, Datum

Unterschrift des Sorgeberechtigten

Ort, Datum

Unterschrift / Stempel gesprächsführender Arzt

*Original verbleibt in der Patientenakte
Bitte Kopie der Einwilligung an die Studienleitung senden*

MALIGNE ENDOKRINE TUMOREN GPOH-MET-Register

Studienleitung: PD Dr. P. Vorwerk, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg,
Leipziger Straße 44, 39120 Magdeburg, Tel.: (0391) 6724244, Fax: (0391) 67290044, gpoh-met@med.ovgu.de



Information
für Patienten nach Erreichen der Volljährigkeit
zur Datenerfassung und Dokumentation im Rahmen des GPOH-MET-Register

Liebe Patienten,

Sie sind im Kindes- oder Jugendalter an einem Tumor der Schilddrüse, der Nebenniere oder eines anderen endokrinen Organs erkrankt. Diese Tumoren treten bei Kindern und Jugendlichen sehr selten auf. Daher haben sich in Deutschland alle Zentren, in denen Kinder und junge Erwachsene mit Krebserkrankungen behandelt werden, zusammengeschlossen, um die Patienten nach einheitlichen Maßstäben zu betreuen. Ziel ist es, neue Erkenntnisse bezüglich der Entstehung, sowie der optimalen Diagnostik, Behandlung und Nachsorge zu erlangen und so die Prognose aller Patienten zu verbessern.

Im GPOH-MET-Register werden Krankheitsverläufe und medizinische Befunde der Patienten mit malignen endokrinen Tumoren (MET) im Rahmen der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) erfasst. Die einzelnen Krankheiten sollen so besser verstanden und die Behandlung verbessert werden. Vor allem durch die lange Beobachtung der Patienten nach der Erkrankung hoffen wir die Therapie für jeden Patienten gezielt verbessern zu können. Seit Ihrer Erkrankung haben wir Ihren betreuenden Arzt regelmäßig angeschrieben, um zu erfahren, ob bei Ihnen nach der Heilung Beschwerden aufgetreten sind.

Auch mit Ihrem Eintritt in das Erwachsenenalter möchten wir die Nachsorge gern fortführen.

Damals gaben Ihre Eltern die Einwilligung zur Datenweitergabe an unser Register, da Sie altersbedingt noch nicht unterschreibungsberechtigt waren. Nach dem Eintreten ins Erwachsenenalter möchten wir nun Ihre Einwilligung zur weiteren Datenregistrierung einholen. Dies ist notwendig, um auch weiterhin Informationen und Befunde bezüglich Ihrer Nachsorgekontrollen erfassen, speichern und verarbeiten zu dürfen. Für Sie entstehen dadurch keine zusätzlichen Untersuchungen, Kosten oder Belastungen. Die Dokumentation und Auswertung der erhobenen Daten erfolgt unter voller Wahrung der ärztlichen Schweigepflicht und des Datenschutzes.

Daten werden übermittelt an:**GPOH-MET-Register**

Universitätskinderklinik Magdeburg
Pädiatrische Onkologie und Hämatologie
Leipziger Str. 44
D-39120 Magdeburg, Deutschland

Wir stehen Ihnen oder Ihrem behandelnden Arzt für Rückfragen jederzeit zu Verfügung.

Vielen Dank!

Ihr GPOH-MET Team



Rückmeldebogen – Nachsorge von Patienten nach Erreichen der Volljährigkeit

Patient - Name, Vorname, Anschrift

Einverständniserklärung zur Weitergabe und Verarbeitung personenbezogener Daten

Ich erkläre mich damit einverstanden, dass personenbezogene Daten wie Name, Geburtsdatum/-ort, Wohnort, Diagnose mit Befunderhebung und Verlauf, Beruf, usw. von mir gespeichert und verarbeitet werden (Auswertung, Übermittlung, Veränderung, Löschung). Das Verarbeiten der patientenbezogenen Daten dient der medizinischen Dokumentation im Rahmen der Nachsorge im GPOH-MET-Register. Die Daten werden an die Registerzentrale des GPOH-MET-Registers übermittelt. Allen Personen, die Einblick in diese personenbezogenen Daten haben, ist bekannt, dass sie zur Wahrung des Datengeheimnisses verpflichtet sind.

Mein Einverständnis zur Datenweitergabe/-verarbeitung ist freiwillig. Falls ich meine Mitwirkung versage, entstehen mir keine Nachteile. Ich kann mein Einverständnis jederzeit ohne Angabe von Gründen widerrufen.

Ort, Datum

Unterschrift

Anschrift:

Patient - Name, Vorname, Anschrift

Meine Adresse / mein Name hat sich geändert:

Neue Anschrift:

Name:

Straße:

Ort:

Betreuender Arzt / Hausarzt:

Bitte kontaktieren Sie weiterhin folgenden Hausarzt

Name Anschrift bisheriger Hausarzt

Mein Hausarzt hat sich geändert. Bitte kontaktieren Sie:

Name:

Straße:

Ort:

Kurzanleitung zur Materialasservierung

(Ausnahme: NHL-Studie: Aufarbeitung gemäß Vorgabe der Studie, s. dort)

WICHTIG: immer mit sterilen Handschuhen arbeiten, *steriles* Skalpell, anatomische Pinzette etc. verwenden (zum Schutz vor RNAsen und zur Erhaltung der Sterilität).

1. Vorgehensweise bei resektablem Tumor:

Der Tumor soll vom Pathologen aufgeschnitten und verteilt werden (Resektionsränder, Nekrosen beachten, beim Neuroblastom noduläre Areale immer asservieren).

Mindestens zwei repräsentative Blöcke **A** und **B** entnehmen (möglichst mehr: **C, D**, Größe ca. 1 cm³)

A und **B** jeweils in 4 Stücke teilen: **A1, A2, A3, A4** und **B1, B2, B3, B4**.

A2, A3, A4: in flüssigem Stickstoff einfrieren.

A1: zuerst 10 Tupfpräparate für FISH herstellen und dann das Stück in 4% Formalin für die Bestimmung des Tumoranteils geben. Tupfpräparate beschriften und *lufttrocknen*.

Mit **B1, B2, B3** und **B4** wie mit den A-Stücken verfahren.

Üblicherweise erhält der Pathologe das restliche Material. Falls bei einem größeren Operationspräparat der Pathologie nicht das gesamte restliche Tumorgewebe zur Diagnostik braucht, übrig gebliebenes Tumorgewebe klein schneiden, in 50 ml Becher einfrieren und versenden. *Welches Tumorgewebe grundsätzlich eingefroren werden kann, entscheidet der Pathologe!*

2. Vorgehensweise bei nichtresektablem Tumor:

Die Aufteilung des Tumorgewebes hängt von der Größe der Biopsie ab und soll vom *Pathologen* vorgenommen werden. Falls möglich, sollte der Chirurg beim Neuroblastom 2 unterschiedliche Areale A und B (Größe ca. 1 cm³) entnehmen. Abhängig von der Biopsiegröße einen Teil für die histologische Diagnostik asservieren und restliche Tumoranteile schockgefrieren (s.o.). Bei kleinen Biopsien entscheidet der Pathologe, wie viel Gewebe eingefroren werden kann, was möglichst geschehen sollte. (Unbedingt erforderlich beim Neuroblastom: stratifizierende Marker)

Hinweise zum Einfrieren in flüssigem Stickstoff:

- 50 ml Becher mit flüssigem Stickstoff füllen
- Mehrere 1,8 ml Röhrchen (ROT) beschriften (Name, Geburtsdatum, Lokalisation (A, B), OP-Datum)
- Tumoranteile, die nicht in die 1,8 ml Röhrchen passen, klein schneiden
- Schockgefrieren durch Fallenlassen in flüssigem Stickstoff (*NICHT mit der Pinzette in den Stickstoff eintauchen und Stücken NICHT an der Gefäßwand haften lassen!*)
- 1,8 ml Röhrchen aus dem flüssigen Stickstoff nehmen
- Gefrorene Stücke in 1,8 ml Röhrchen überführen und verschließen (es darf KEIN flüssiger Stickstoff in den Röhrchen sein!). Uhrzeit notieren
- Verschlussene Röhrchen mit Tumorstücken in flüssigem Stickstoff gefroren halten
- Dauer und Zeit auf dem Einsendebogen notieren
- Falls erforderlich: Lagerung bei -70 bzw. -80 °C bis zum Versand

Vergleichsblut und Normalgewebe:

5-10 ml peripheres Blut in Citrat-Monovette (grün) abnehmen, gut durchmischen, aber nicht schütteln und in flüssigem Stickstoff einfrieren.

Vergleichsgewebe evtl. klein schneiden und ebenfalls in flüssigem Stickstoff in 1,8 ml Röhrchen (grün) einfrieren. (Vorgehen s.o.)

Versand

Tiefgefrorene Tumorstücke in 1,8 ml Röhrchen, Normalgewebe und Citratblut auf Trockeneis in der Tumorbox per Express versenden. Kammer in der Tumorbox komplett mit Trockeneis füllen. Tumortupfpräparate in den Deckel der Tumorbox (4 °C) legen.

Tumorbank-Einsendebogen

Patientendaten:

Patientenetikett:

Name:.....

Vorname:.....

Geburtsdatum:.....

Geschlecht: []w []m

Diagnose:.....

[] Erstdiagnose [] Verlaufskontrolle [] Rezidiv [] nach Chemotherapie [] nach KMT

Therapie-Studie:.....

Bemerkungen (z.B. 2. Rez.):.....

Untersuchungsmaterial:

Entnahme-Datum:.....

Bitte ankreuzen: Lokalisation:

Tumor

Zeit bis zum Einfrieren:.....

Tumortupfpräparate

Blut (Monovette grün) für DNA-Extraktion

Serum

Normalgewebe

tumorzellhaltiges Knochenmark für Molekularbiologie (nur bei ausreichendem Befall)

(NB-Studie: KM-Ausstriche und EDTA-KM für Immunzytologie bitte über Nacht versenden, ggf. getrennte Sendung; NHL-Studie: Knochenmark und EDTA-Blut bitte separat direkt nach Entnahme über Nacht versenden)

Sonstiges:.....

Ansprechpartner: Telefon-Nr.....

(Stempel)

Datum:.....

Unterschrift:.....

Präferenzlabor für das Neuroblastom

Nach Eingang des Tumormaterials in der Tumorbank Neuroblastome in Köln wird der Tumorgehalt bestimmt und molekularbiologische Marker untersucht. Bei geeignetem Tumorgehalt (mind. 60%) und ausreichender Materialmenge wird Tumormaterial ins DKFZ Heidelberg zur Doppelbestimmung gesandt. Andernfalls gehen Tupfpräparate oder Schnitte in die Referenzlabore Zürich oder Stuttgart. Hier können Sie ein Präferenzlabor auswählen. Falls keine Angabe vorliegt, wird die Entscheidung von der Tumorbank vorgenommen.

DKFZ Heidelberg	Vergleichsblut unbedingt erforderlich
Prof. Dr. Niggli, Kinderspital Zürich	
Dr. Schilling, Olgaspedial Stuttgart	

seltene Tumoren, Keimzelltumoren

nur Asservierung

bitte wenden

Kompetenznetz Pädiatrische Onkologie und Hämatologie
Molekularbiologische Marker bei embryonalen Tumoren

Name:.....Vorname:.....geb.:.....

Adressen:

Hirn- und Lebertumoren:

Prof. Dr. T. Pietsch
Institut für Neuropathologie der Universität Bonn
Sigmund-Freud-Str. 25
53105 Bonn
Tel.: 0228-287 14332

Nierentumoren:

Prof. Dr. M. Gessler
Institut für Entwicklungsbiochemie
Biozentrum der Universität Würzburg
Am Hubland
97074 Würzburg
Tel.: 0931-318 4159

Neuroblastom, Keimzelltumoren,

seltene embryonale Tumoren:

Prof. Dr. F. Berthold
Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin -
Zentrum für Kinderonkologie - Gebäude 26
Kerpener Str. 62
50924 Köln
Tel.: 0221-478 6843

CWS-Studie:

PD Dr. E. Koscielniak
Olgaspedial Stuttgart
Onkologisches Labor
Bismarckstr. 8
70176 Stuttgart
Tel.: 0711-27873504

Langerhanszell-Histiozytose:

St. Anna Kinderspital
Kinderspitalgasse 6
A-1090 Wien
Tel.: +43-40170476
Fax: +43-40170430
e-mail: LCH@stanna.at

Non-Hodgkin Lymphome

Prof. Dr. A. Reiter
Zentrum für Kinderheilkunde
Hämatologie und Onkologie
Feulgenstr. 12
35392 Gießen
Tel.: 0641-99 43508

(NHL-Studie:

*Knochenmark + EDTA-Blut getrennt direkt
nach Entnahme über Nacht versenden)*

Wird vom Labor ausgefüllt:

Eingangsdatum: Patientennummer:.....

Materialart	Menge	Lagerort	Zustand bei Eintreffen
-------------	-------	----------	------------------------

AOK	LKK	BKK	IKK	VdAK	AEV	Knappschaft
Name des Versicherten						
geb. am						
Kassen-Nr.		Versicherungs-Nr.		Status		
Betriebsstätten-Nr.		Arzt-Nr.		Datum		

Klinische Angaben:

Labor für Molekulare Genetik

Prof. Dr. rer. nat Wolfgang Höppner

Grandweg 64, 22529 Hamburg

Tel: +49-(0)-40-429346-0, Fax: +49-(0)-40-429346-10

Email: info@bioglobe.net; www.bioglobe.net

In Zusammenarbeit mit dem Ambulanzzentrum UKE GmbH

Einsender:

(Stempel)

Hyperandrogenämie/Adrenogenitales Syndrom

- Steroid-21-Hydroxylase-Defizienz (CYP21A2-Gen, MIM +201910)
- Steroid-11- β -Hydroxylase-Defizienz (CYP11B1-Gen, MIM 610613)
- Steroid-17- α -Hydroxylase-Defizienz (Cyp17-Gen, MIM *609300)
- Steroid-3- β -Dehydrogenase-Defizienz (3HSD-Gen, +MIM 201810)
- Cytochrom P450 Oxidoreductase (POR, MIM *124015)

Diabetes

- MODY Typ 1, Hepatic Nuclear Factor 4 α (HNF4 α -Gen, MIM *602261)
- MODY Typ 2, Glucokinase (GCK-Gen, MIM *138079)
- MODY Typ 3, Hepatic Nuclear Factor 1 α (HNF1 α /TCF1-Gen, MIM *142410)
- MODY Typ 4, Homeodomain Transcriptionfactor IPF (IPF-Gen, MIM 600733)
- MODY Typ 5, Renale Cysten und Diabetes (HNF1B-Gen, MIM *189907)
- MODY Typ 6, Beta-cell E-box Transactivator 2 (NEUROD-Gen, MIM 601724)
- Mitochondrial induzierte Diabetes (MTTL-Gen, MIM *590050; MTTK-Gen, MIM *590060; MTTTS-Gen, MIM *59085)

Andrologie

- Azoospermie (AZF, MIM #415000; USP9Y-Gen, MIM *400005)
- Cystische Fibrose, CBAVD (CFTR1-Gen, MIM *602421)
- Polymerase-Gamma (POLG1-Gen, MIM *174763)
- Ribonuklease L (RNASEL-Gen, MIM *180435)

Endokrinologie und Stoffwechsel

- Aarskog Syndrom, Faciogenital Dysplasia 1 (FGD1-Gen, MIM #305400)
- Acyl-CoA Dehydrogenase, long chain Defizienz (ACADL-Gen, MIM *609678)
- Acyl-CoA Dehydrogenase, very long chain Defizienz (ACADVL-Gen, MIM *609575)
- Alagille Syndrom (Jagged-1 Gene, JAG, AGS MIM +601920; NOTCH2-Gen, MIM *600275)
- Albright-Syndrom (Guanin-Nucleotide-Binding-Proteine, GNAS-Gen, MIM +139320)
- Aldolase B Defizienz (Fructose Intoleranz, ALDOB-Gen, MIM +229600)
- Alport Syndrom, X-linked (Col4A5-Gen, ATS, MIM *303630)
- Alport Syndrom, autosomal rezessiv (Col4A3-Gen, MIM *120070, Col4A4-Gen MIM *120131)
- Angiotensin Converting Enzyme (ACE-Gen, I/D-Polymorphismus, MIM +106180)
- Apolipoprotein AII/CIII (Apolipoprotein-Cluster Chromosome 11, ApoA1/CIII Gene, MIM *107680 und MIM *107720)
- Apolipoprotein AIV (ApoA4-Gen, MIM *107690)
- Apolipoprotein AV (ApoA5-Gen, MIM *606368)
- Apolipoprotein B (ApoB 100-Gen, Arg3500Gln, MIM +107730)
- Apolipoprotein E (ApoE, E2/E3/E4-Isoforms, MIM +107741)
- ATP-Bindungs Cassette Transporter A 1 (ABCA1-Gen, MIM +600046)
- Carnitin Defizienz (primary systemic, Solute Carrier Family 22 member 5, SLC22A5-Gen, MIM *603377)
- Catechol-O-Methyltransferase (Catechol- und Östrogenkatabolismus, COMT-Gen, MIM +116790)
- Cholesterolester Transferprotein (Lipid-Transfer-Protein, CETP-Gen, MIM *118470)
- 11- β -Cortisol-Ketoreduktase-Defizienz (11- β -Hydroxysteroid-Dehydrogenase, HSD11-Gen, MIM +218030)

- Diabetes insipidus (Neurohypophysial Type, Arginine Vasopressin, AVP-Gen, MIM *192340)
- Ehlers-Danlos-Syndrome Typ VIIa (Collagen-1A1-Gen, COL1A1, MIM *120150)
- Familiärer Hyperaldosteronämie (Glucocorticoid suppressable, Chimeric CYP11B1/CYP11B2, GRA, MIM #103900)
- Familiäre Hypercholesterinämie (LDL-Rezeptor-Gen, LDLR, MIM *606945)
- Hypercholesterinämie, autosomal dominant (LDL-Rezeptor-Gen, MIM *606945, ApoB, MIM *107730, PCSK9-Gen +607786)
- Familiäre hypokalziurische Hyper- und Hypokalzämie (Calcium-Sensing-Rezeptor-Gen, CASR, MIM +601199)
- Familiäres Mittelmeerfieber (Recurrent Pyroseritis, FMF, MEVF-Gen, *606107)
- Familiäre Schilddrüsenhormone Resistenz (Thyroid Hormone- β -Rezeptor, THR β -Gen, MIM *190180)
- Follikel-stimulierendes-Hormon FSH-Rezeptor (FSH-Rezeptor, FSHR-Gen, MIM *138435)
- Galactosidase alpha Defizienz, Morbus Fabry (alpha Galactosidase, GLA-Gen, MIM *300644)
- Gaucher Syndrom, Typ I, II and III (acid-beta glucosidase GBA-Gen, MIM *606463)
- Glutarazidämie I (Glutaryl-CoA dehydrogenase, GCDH-Gen, MIM *608801)
- Glykogen Speicher-Krankheit II (Morbus Pompe, saure alpha-1,4 Glucosidase, GAA-Gen, MIM *606800)
- Hämochromatose (HFE-Gen, MIM +235200)
- HPT-Jaw Tumor Syndrome (Parafibromin-Gen, HPT2-Gen, MIM 145001)
- Hyperbilirubinämie, Gilbert Syndrome, Morbus Meulengracht (UGT1A1-Gen, MIM *191740)
- Hyperlipoproteinämie Typ 1 (Lipoproteinlipase-Gen, LPL-Gen, MIM *609708)
- Hypophosphatämie, Hereditär (Vitamine-D-resistente Rachitis, X-chromosomal, PHEX-Gen, MIM *300550)
- Hypophosphatasie (Alkalische Phosphatase -Leber/Niere/Knochen, ALPL-Gen, MIM *171780)
- Isovaleriansäure Azidämie (Isovaleryl CoA dehydrogenase Gen, IVD-Gen, MIM *607036)
- KLOTHO (Susceptibility for CHD, Longevity, KL-Gen, MIM +604824)
- Laktose Intoleranz (Hypolaktasie, Laktase, LCT-Gen, MIM *603202)
- Matrix Metalloproteinase 3 (Human Fibroblast Stromelysin, MMP3-Gen, MIM *185250)
- McCune-Albright Syndrom (Guanin-Nucleotide-Bindingprotein, GNAS-Gen, MIM +139320)
- Methymalonsäure Acidurie (Methylmalonyl-CoA Mutase, MUT-Gen, MIM *609058)
- Methymalonsäure Acidurie, cblA Typ (MMAA-Gen, MIM *607481)
- Methymalonic Aciduria, cblB TYPE (MMAB-Gen, MIM *607568)
- Multiple Acyl-CoA Dehydrogenase Defizienz (Glutarsäure Acidurie 2; ETFAGene, MIM *608503; ETFB-Gen, MIM *130410, ETFDH-Gene, MIM *231675)
- Multiple Exostosen Typ 1 (Multiple Osteochondromatosis Type 1, Exostosin 1, EXT1, MIM *608177)
- Multiple Exostosen Typ 2 (Exostosin 2-Gen, EXT2, MIM #133701)

Information zur DNA-Diagnostik / Gendiagnostik

Molekulargenetische Untersuchungen haben das Ziel, Veränderungen der Erbsubstanz festzustellen oder auszuschließen. Diese Untersuchungen erfolgen in der Regel gezielt zum Ausschluss oder zur Bestätigung einer genetisch bedingten Erkrankung. Ein ungezielter Ausschluss oder Nachweis von genetischen Veränderungen ist nicht sinnvoll und wird nicht durchgeführt. Als Untersuchungsmaterial findet meist DNA aus zellkernhaltigen Blutzellen Verwendung. Hierzu ist eine Blutentnahme von 2-3 ml notwendig. Eine solche Blutentnahme bedingt in der Regel keine gesundheitlichen Risiken. Bei Frühgeborenen, Säuglingen und Kleinkindern sollten mögliche spezielle Risiken einer solchen Blutentnahme mit dem Kinderarzt besprochen werden. Meist wird dieser auch die genetische Untersuchung veranlassen.

Bei der Gendiagnostik werden die Krankheit verursachenden Veränderungen (Mutationen) in einer Erbanlage (einem Gen) direkt nachgewiesen bzw. ausgeschlossen. Wenn eine Mutation nachgewiesen wird, hat dieser Befund in der Regel eine hohe Sicherheit (geringe Rate so genannter falsch positiver Befunde). Wenn keine Mutation nachgewiesen wird, kann je nach Krankheit trotzdem eine genetische Ursache vorliegen, die zum Beispiel mit heutigen Methoden nicht nachgewiesen werden kann. In diesen seltenen Fällen wird Ihr Arzt sie gesondert beraten.

Wenn mehrere Mitglieder einer Familie untersucht werden, ist eine korrekte Befundinterpretation davon abhängig, dass die angegebenen Verwandtschaftsverhältnisse der Wirklichkeit entsprechen. Sollte ein Befund zur Infragestellung der angegebenen Verwandtschaftsverhältnisse (z. B. der Vaterschaft) führen, teilen wir Ihnen dies nur dann mit, wenn es zur Erfüllung unseres Untersuchungsauftrags unvermeidbar ist.

Eine mögliche, aber seltene, Fehlerquelle bei der medizinischen Labordiagnostik liegt in Probenverwechslungen. Es werden alle erforderlich und fachlich gebotenen Sicherheitsvorkehrungen getroffen, um Probenverwechslungen zu vermeiden. Um Zweifel vollständig auszuschließen wird bei Untersuchungen, die besonders wichtige therapeutische Konsequenzen haben, eine zweite Analyse aus einer unabhängigen Blutprobe empfohlen.

Da das Labor, welches die Untersuchungen durchführt, auch an wissenschaftlichen Studien teilnimmt, ist es wünschenswert, Ihre Restblutprobe in anonymisierter Form für Forschungszwecke aufzubewahren. Wenn Sie dem nicht zustimmen möchten, wird nicht verbrauchtes Untersuchungsmaterial nach Abschluss der für Sie erforderlichen molekulargenetischen Diagnostik vernichtet.

Einverständnis:

Die Information zur molekulargenetischen Untersuchung (DNA-Diagnostik, Gendiagnostik) habe ich gelesen, zur Kenntnis genommen und davon eine Kopie erhalten. Der Arzt hat mich darüber informiert, dass eine DNA- Probe wegen folgender Indikation molekulargenetisch untersucht werden soll:

Über Aussagemöglichkeiten und Aussagegrenzen der Gendiagnostik im vorliegenden Fall bin ich aufgeklärt worden. Ich bin mit der Abnahme einer Blutprobe einverstanden und wünsche die Durchführung einer molekulargenetischen Diagnostik.

Patient

Vorname Name:
Geboren:
Ort Datum:
Unterschrift:

Bei meinem Kind / der von mir betreuten Person:
Vorname Name:
Geboren:
Ort Datum:
Unterschrift:

Beratender Arzt

Ort, Datum:
Unterschrift:

Das Untersuchungsmaterial soll

- nach Abschluss der molekulargenetischen Diagnostik
- nach einer Aufbewahrungspflicht von 10 Jahren vernichtet werden (die aufbewahrte Probe wird ausschließlich bei erneutem Untersuchungsauftrag und erneuter Einwilligung verwendet)

Der anonymen Verwendung für wissenschaftliche Zwecke

- stimme ich zu
- stimme ich nicht zu

Mir ist bekannt, dass ich meine Zustimmung zu genetischen Untersuchungen und zur Aufbewahrung der Probe jederzeit ohne Angabe von Gründen und ohne persönliche Nachteile widerrufen kann

Ort, Datum:
Unterschrift:

Praxis:

Stempel

Steroidlabor (Raum-Nr. E0.608)
 Univ.-Kinderklinik Gießen
 Prof. Dr. S. A. Wudy
 Feulgenstr. 12
 D-35392 Gießen
 Deutschland

Bitte freilassen!

Lab.-Nr.:	Probeneingang:

Anforderung: GC-MS-Urin-Steroidmetabolom-Analyse
 (qual. und quan. gaschrom.-massenspektrom. Urinsteroidprofil)

Name: _____
 Vorname: _____
 Geburtsdatum: _____
 Geschlecht: _____ Karyotyp: _____

Kostenträger: Krankenkasse Überweisungsschein für Laboruntersuchungen erforderlich
 Privat Privatanschrift: _____
 Klinik

- Klinische Indikationen:**
- AGS-Konfirmationsdiagnostik....
 - Therapiekontrolle.....
 (AGS, NNR-Insuffizienz prim., sek.)
 - DD: seltene Enzymdefekte.....
 - steroidprod. Tumore.....
 (Diagnostik, Monitoring)
 - genitale Malformation.....
 - syndromale Malformation.....
 - Salzverlust-Syndrom.....
 - Pubertätsstörungen.....
 - Hirsutismus, Virilisierungen.....
 - art. Hypertonie.....
 - Hypoglykämie.....
 - Adipositas.....

Diagnose: _____
 Fragestellung/Test: _____
 Therapie/Medikation: _____

Gewicht (kg): _____
 Größe (cm): _____
 Blutdruck: _____ / _____ mm Hg
 Tannerstadium: P ___ B ___ G ___
 Hodenvolumen: re ___ li ___ (ml)
 Knochenalter: _____

Zyklusphase: _____
 Mutation: _____
 Syndromale Stigmata: _____
 auffällige Laborbefunde ggf. beifügen
 Genitalstatus: bitte ergänzendes Formular verwenden

Probendatum: _____ Kreatinin im Urin: _____ mg/dl oder _____ mg/Tag

- Spontanurin (6 - 10 ml), z. Nachweis eines Enzymdefektes d. Steroidbiosynthese.
 bei Konfirmationsdiagnostik i.R. Screening auf 21-Hydroxylase-Mangel Angabe von Gestationsalter: _____
 24 Stundenurin (Aliquot von 6-10 ml), **Sammelvol.:** _____ ml, **ggf. abw. Sammeldauer:** _____ h

Einsender (Stempel)
 Arzt, Klinik, Station/Ambulanz, Adresse, Telefon, Fax

Arzt: _____
 Telefon: _____
 Unterschrift: _____

Normaler Postversand von Montag bis Donnerstag ungekühlt. Rücksprache ggf. unter 0049 (0)641 985 43476, Fax: 0049 (0)641 985 43679
 Anforderungen, Formulare: http://www.ukgm.de/ugm_2/deu/ugi_kia/10099.html

Name: _____
 Vorname: _____
 Geburtsdatum: _____

Universitätsklinikum Gießen
Päd. Endokrinologie & Diabetologie
Prof. Dr. S. A. Wudy
 Begleitschein zur Anforderung Steroidlabor

Beschreibung des Genitalstatus

Patient: 46,XY DSD

Skrotale Fusion: Ja Nein










Phallus-Länge: Datum: _____ gestreckte Penislänge: _____ mm

Gonaden: labioscrotal inguinal abdominal fehlend

links

rechts

Hypospadie-Grad:

None	Distal		Mid			Proximal			Unknown	N/A
										
	glandular	coronal	penile shaft			Penoscrotal	scrotal	perineal		
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
Innere Geschlechtsorgane	Müller-Strukturen		Wolff-Strukturen			beides			unbekannt	
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>			<input type="checkbox"/>			<input type="checkbox"/>	

Patient: 46,XX DSD

Labiale Fusion: Ja Nein













Phallus-Länge: Datum: _____ gestreckte Penislänge: _____ mm

Gonaden: labioscrotal inguinal abdominal fehlend

links

rechts

Prader-Stadien:

Stage	Normal	I	II	III	IV	V		
External Genitalia								
Internal Genitalia								
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
Innere Geschlechtsorgane	Müller-Strukturen		Wolff-Strukturen		beides		unbekannt	
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	

Patient: _____	Geschlecht: <input type="checkbox"/> m / <input type="checkbox"/> w	Einsender: _____
Klinische Diagnose: Fragestellung: _____		
Körpergröße (cm): _____	Gewicht (kg): _____	Datum BE: _____ Uhrzeit: _____ nüchtern <input type="checkbox"/> j / <input type="checkbox"/> n
Tannerstatus: P: _____ G: _____ B: _____ C: _____	Medikamente (Uhrzeit): _____	
Hodenvolumen (ml): re _____ li _____	Testsubstanz (Dosis, Zeitpunkt): _____	
<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Tandemmassenspektrometrie-Steroidprofile Material: >500 µl Heparin-Plasma		
<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Nebennierenprofil (P, DOC, B, A, 17OHP, S, F, E, Δ4, T) (Lagerung & Versand bei -20°C) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Nebennierenprofil ohne Aldosteron (P, DOC, B, 17OHP, S, F, E, Δ4, T) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Androgenprofil (Δ4, T, DHT) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 21-Hydroxylasemangel (P, 17OHP, F, Δ4, T) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 11-Hydroxylasemangel (DOC, S, F, Δ4, T) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Aldosteronsynthesemangel (P, DOC, 18OHDOC, B, 18OHB, A, F) (Lagerung & Versand bei -20°C)		
Tandemmassenspektrometrie-Speichel-Steroidprofile Uhrzeit: 1 _____ 2 _____ 3 _____ 4 _____ 5 _____ 6 _____ <input type="checkbox"/> 17-OH-Progesteron Speichelprofil <input type="checkbox"/> Cortisol-Speichelprofil		
<input checked="" type="checkbox"/> <input checked="" type="checkbox"/> Einzelsteroid Heparin-Plasma <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Progesteron ^{TMS} (P) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 11-Desoxycorticosteron ^{TMS} (DOC) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 18-OH-Desoxycorticosteron ^{TMS} (18OHDOC) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Corticosteron ^{TMS} (B) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 18-OH-Corticosteron ^{TMS} (18OHB) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Aldosteron ^{TMS} (auf Eis) (A) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 17-OH-Pregnenolon ^{HPLC/RIA} (17OHPreg) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 17-OH-Progesteron ^{TMS} (17OHP) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 11-Desoxycortisol ^{TMS} (S) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Cortisol ^{TMS} (F) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Cortison ^{TMS} (E) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Dehydroepiandrosteron-Sulfat ^{RIA} (DHEA-S) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Androstendion ^{TMS} (Δ4) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Testosteron ^{TMS} (T) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Dihydrotestosteron ^{TMS} (DHT) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Östradiol ^{RIA} (E2)	<input checked="" type="checkbox"/> <input checked="" type="checkbox"/> Hormone 1 Heparin-Plasma <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Prolaktin (PRL) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Lutropin (LH) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Follikelstimulierendes Hormon (FSH) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Wachstumshormon (GH) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Stimulationstest <input type="checkbox"/> Nachtprofil <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Insulin like growth factor 1 (IGF-1) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> IGF- binding protein 3 (IGF-BP3) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> freies Triiodthyronin (fT3)* <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> freies Thyroxin (fT4)* <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Thyreotropin (TSH)*	
Sammelurin Sammelzeit _____ Volumen (ml) _____ <input type="checkbox"/> freies Cortisol ^{RIA}	Hormone 2 EDTA-Plasma (Abnahme auf Eis) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Renin (Aktivität) (Lagerung & Versand bei -20°C) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> ACTH (Lagerung & Versand bei -20°C)	
	Hormone 3 & SD-Antikörper Serum <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Parathormon (PTH) <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> anti-Thyreoperoxidase (TPO-AK)* <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> anti-Thyreoglobulin (TG-AK)* <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> anti-TSH-Rezeptor (TR-AK)*	

basal stimuliert bzw. supprimiert

* Cave! Separater Laborüberweisungsschein erforderlich.

MALIGNE ENDOKRINE TUMOREN GPOH-MET-Register

Studienleitung: PD Dr. P. Vorwerk, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg,
 Leipziger Straße 44, D-39120 Magdeburg, Tel.: (0391) 6724244, Fax: (0391) 67290044, gpoh-met@med.ovgu.de

**Jährliche Stuserhebung Differenzierte Schilddrüsenkarzinome (DTC)**

Name, Vorname _____ Geschlecht _____ Geburtsdatum _____
 _____ (1=m, 2=w) _____ (TT.MM.JJJJ)
 Pat.Nr. (Klinik) _____ Klinik (DKKR) _____ MaligID (DKKR) _____ GPOH-PID _____
 _____ _____ _____ _____

Datum der letzten Untersuchung: _____ **letzte Meldung an Studienzentrale:** _____

Diagnose: papilläres Schilddrüsenkarzinom (PTC) follikuläres Schilddrüsenkarzinom (FTC)

Zustand des Patienten: Vollremission Teilremission Stillstand Tumorprogress in Therapie Tod

Therapie seit letzter Stuserhebung: keine Radioiodtherapie OP: _____ andere: _____

Rezidiv / Metastasen: Ja, Datum des Auftretens: _____

Nein Lymphknoten zervikal andere, wo: _____
 Lunge Leber sonstige, wo: _____

Therapie: Nein Ja, welche (Epikrise erbeten): _____

Zweitremission: Nein Ja, wann: _____ OP: Ja: bitte OP-Bericht!

Zweitumor: Ja, wann: _____ Diagnose: _____

Nein Lokalisation: _____ Therapie: _____

Spätfolgen: Ja: Rekurrensparese /Dysphonie; letzte Untersuchung HNO: _____ bitte Befunde!

Nein Hypoparathyreoidismus andere: _____

Aktuelle Laborwerte: Datum der Abnahme: _____ Einheiten gegebenenfalls spezifizieren !

Nein TSH: _____ mU/l fT4: _____ pmol/l Thyreoglobulin (TG): _____ ng/ml
 Calcium: _____ mmol/l PTH: _____ pg/ml TG-Wiederfindung: _____ %

Aktuelle Bildgebung: unauffällig patholog. Bemerkungen

keine Sonographie: _____ _____
 MRT, CT: _____ _____
 PET/CT, Tracer?: _____ _____
 Iod-GK-Szintigraphie: _____ _____

Aktuelles Gewicht: _____ kg **Körperlänge:** _____ cm

Hormonsubstitution: Nein Ja, L-Thyroxin _____ µg Ja, weitere: _____

Calciumsubstitution: Nein Ja Vitamin D-Substitution: Nein Ja

sonstige Medikation: Nein Ja, welche: _____

Bei Verstorbenen: Sterbedatum: _____ Autopsie: Nein Ja, bitte Autopsiebefund !

Todesursache: bedingt durch Primärtumor bedingt durch Therapie bedingt durch Rezidiv
 bedingt durch Metastase Tumorabhängigkeit nicht sicher abzuklären andere Todesursache: _____

Nachsorge in anderer Klinik /Praxis: Nein Ja, wo: _____

Aus der Betreuung verloren: Nein Ja, Datum: _____ Grund: _____

Bitte Epikrisen der Behandlungen des letzten Jahres beilegen!

Bemerkungen:

Stempel

Datum

Unterschrift

MALIGNEN ENDOKRINEN TUMOREN GPOH-MET-Register

Studienleitung: PD Dr. P. Vorwerk, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg,
 Leipziger Straße 44, D-39120 Magdeburg, Tel.: (0391) 6724244, Fax: (0391) 67290044, gpoh-met@med.ovgu.de

**Jährliche Stuserhebung Medulläre Schilddrüsenkarzinome (MTC) / C-Zell Hyperplasien (CCH)**

Name, Vorname _____ Geschlecht (1=m, 2=w) Geburtsdatum ____/____/____ (TT.MM.JJJJ)
 Pat.Nr. (Klinik) _____ Klinik (DKKR) _____ MalignID (DKKR) _____ GPOH-PID _____

Datum der letzten Untersuchung: ____/____/____ letzte Meldung an Studienzentrale: ____/____/____

Zustand des Patienten: Vollremission Teilremission Stillstand Tumorprogress in Therapie Tod

Therapie seit letzter Stuserhebung: OP Targeted Therapy Somatostatinanaloga
 keine

Rezidiv / Metastasen: Ja, Datum des Auftretens: ____/____/____

Nein Lokalisation: Lymphknoten zervikal andere, wo: _____
 Lunge Leber sonstige, wo: _____

Therapie: Nein Ja, welche (Epikrise erbeten): _____

Zweitremission: Nein Ja, wann: ____/____/____ OP: Ja, bitte OP-Bericht!

Zweitumor: Ja, wann: ____/____/____ Diagnose: _____

Nein Lokalisation: _____ Therapie: _____

Spätfolgen: Ja: Rekurrensparese /Dysphonie; letzte Untersuchung HNO: ____/____/____ Bitte Befunde!

Nein Hypoparathyreoidismus andere: _____

Aktuelle Laborwerte: Datum der Abnahme: ____/____/____ Einheiten gegebenenfalls spezifizieren !!

Nein Calcitonin: _____ pg/ml CEA: _____ ng/ml Calcium: _____ mmol/l
 Parathormon: _____ pg/ml TSH: _____ mU/l fT4: _____ pmol/l

Aktuelle Bildgebung: unauffällig patholog. Bemerkungen

keine Sonographie: _____ _____
 MRT, CT: _____ _____
 PET/CT, Tracer?: _____ _____
 Iod-GK-Szintigraphie: _____ _____

Aktuelles Gewicht: _____ kg Körperlänge: _____ cm

Hormonsubstitution: Nein Ja, L-Thyroxin _____ µg Ja, weitere: _____

Calciumsubstitution: Nein Ja Vitamin D-Substitution: Nein Ja

Targeted Therapie: Nein Ja, welche: _____

sonstige Medikation: Nein Ja, welche: _____

Bei Verstorbenen: Sterbedatum: ____/____/____ Autopsie: Nein Ja, bitte Autopsiebefund !

Todesursache: bedingt durch Primärtumor bedingt durch Therapie bedingt durch Rezidiv
 bedingt durch Metastase Tumorabhängigkeit nicht sicher abzuklären andere Todesursache: _____

Nachsorge in anderer Klinik /Praxis: Nein Ja, wo: _____

Aus der Betreuung verloren: Nein Ja, Datum: ____/____/____ Grund: _____

Bitte Epikrisen der Behandlungen des letzten Jahres beilegen!

Bemerkungen:

Stempel

Datum

Unterschrift

MALIGNE ENDOKRINE TUMOREN GPOH-MET-Register

Studienleitung: PD Dr. P. Vorwerk, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg,
 Leipziger Straße 44, D-39120 Magdeburg, Tel.: (0391) 6724244, Fax: (0391) 67290044, gpoh-met@med.ovgu.de

**Jährliche Stuserhebung Nebennierenrindentumor (ACC/ACA)**

Name, Vorname _____ Geschlecht _____ Geburtsdatum _____
 _____ (1=m, 2=w) _____ (TT.MM.JJJJ)
 Pat.Nr. (Klinik) _____ Klinik (DKKR) _____ MaligID (DKKR) _____ GPOH-PID _____
 _____ _____ _____ _____

Datum der letzten Untersuchung: _____ letzte Meldung an Studienzentrale: _____

Diagnose Nebennierenrindenzinom (ACC) NNR-Adenom (ACA) andere _____

Zustand des Patienten: Vollremission Teilremission Stillstand Tumorprogress in Therapie Tod

Bildgebung: _____ unauffällig patholog. Bemerkungen _____
 keine Sonographie: _____ _____
 MRT, CT: _____ _____
 Szintigraphie, PET/CT: _____ _____
 andere _____ _____

Rezidiv / Metastasen: Ja, Lokalrezidiv: Datum des Auftretens: _____
 Nein Ja, Fernmetastasen: Datum des Auftretens: _____
 Lunge Leber Lymphknoten, wo: _____
 sonstige Lokalisation, wo: _____

Therapie: Nein Ja, welche (Epikrise erbeten): _____

Zweitremission: Nein Ja, wann: _____ OP: Ja: bitte OP-Bericht!

Zweitumor: Ja, Datum: _____ Diagnose: _____
 Nein Lokalisation: _____ Therapie: _____

Spätfolgen: Ja, welche: _____
 Nein

Aktuelle Laborwerte: Datum der Abnahme: _____ Spontanurin / Sammelurin / Serum

Androgene	oB	↑↑	n.d.	Östrogene	oB	↑↑	n.d.	Glucocorticoide	oB	↑↑	n.d.	oB	↑↑	n.d.
Andosteron	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Östrogen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	17-OH-P	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Aldosteron	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Testosteron	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Östradiol	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	11-Deoxycort.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Renin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
DHEAS	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Progesteron	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Cortisol	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<i>oB = normal ; ↑↑ = erhöht n.d. = nicht durchgeführt</i>		
DHEA	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>											
Androstendion	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>											

Urin-Steroidprofil: Datum _____ Befund: _____

Hormonsubstitution: Nein Ja, welche: _____

sonstige Medikation: Nein Ja, welche: _____

Bei Verstorbenen: Sterbedatum: _____ Autopsie: Nein Ja, Bitte Autopsiebefund !

Todesursache: bedingt durch Primärtumor bedingt durch Therapie bedingt durch Rezidiv
 bedingt durch Metastase Tumorabhängigkeit nicht sicher abzuklären andere Todesursache: _____

Nachsorge in anderer Klinik /Praxis: Nein Ja, wo: _____

Aus der Betreuung verloren: Nein Ja, Datum: _____ Grund: _____

Bitte Epikrisen der Behandlungen des letzten Jahres beilegen!

Bemerkungen:

Stempel

Datum

Unterschrift

MALIGNE ENDOKRINE TUMOREN GPOH-MET-Register

Studienleitung: PD Dr. P. Vorwerk, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg,
 Leipziger Straße 44, D-39120 Magdeburg, Tel.: (0391) 6724244, Fax: (0391) 67290044, gpoh-met@med.ovgu.de

**Jährliche Stuserhebung Phäochromozytome / Paragangliome (PCC)**

Name, Vorname _____ Geschlecht _____ Geburtsdatum _____
 _____ (1=m, 2=w) _____ (TT.MM.JJJJ)
 Pat.Nr. (Klinik) _____ Klinik (DKKR) _____ MalignID (DKKR) _____ GPOH-PID _____
 _____ _____ _____ _____

Datum der letzten Untersuchung: _____ **letzte Meldung an Studienzentrale:** _____
Zustand des Patienten: Vollremission Teilremission Stillstand Tumorprogress in Therapie Tod
Beschwerden: Schwitzen Kopfschmerz Schwindel Epistaxis verminderte Belastbarkeit
 keine

Bildgebung: o.p.B. pathol. Bemerkungen
 keine Sonographie: _____
 MRT, CT: _____
 Szintigraphie, PET/CT: _____
 andere _____ _____

Therapie seit letzter Stuserhebung: OP Strahlentherapie Chemother. Somatostatinanaloga MIBG-Ther.
 keine

Rezidiv / Metastasen: Ja, Lokalrezidiv: Datum des Auftretens: _____
 Nein Ja, Fernmetastasen: Datum des Auftretens: _____
 Lunge Leber Lymphknoten, wo: _____
 sonstige, wo: _____
 Therapie/OP: Nein Ja, welche (Epikrise erbeten): _____
 Zweitremission: Nein Ja, wann: _____ OP: Ja: bitte OP-Bericht!

Zweitumor: Ja, wann: _____ Diagnose: _____
 Nein Lokalisation: _____ Therapie: _____

Spätfolgen: Ja: NNR-Insuffizienz
 Nein andere: _____

Aktuelles Gewicht: _____ kg **Körperlänge:** _____ cm

Aktuelle Laborwerte: Datum der Abnahme: _____ oB = normal ; ↑↑ = erhöht ; n.d. = nicht durchgeführt

Nein

	Serum			Spontanurin			Sammelurin		
	oB	↑↑	n.d.	oB	↑↑	n.d.	oB	↑↑	n.d.
Adrenalin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Noradrenalin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dopamin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Metanephrin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Normetanephrin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Hormonsubstitution: Nein Ja, welche: _____

sonstige Medikation: Nein Ja, welche: _____

Bei Verstorbenen: Sterbedatum: _____ Autopsie: Nein Ja, bitte Autopsiebefund !

Todesursache: bedingt durch Primärtumor bedingt durch Therapie bedingt durch Rezidiv
 bedingt durch Metastase Tumorabhängigkeit nicht sicher abzuklären andere Todesursache: _____

Nachsorge in anderer Klinik /Praxis: Nein Ja, wo: _____

Aus der Betreuung verloren: Nein Ja, Datum: _____ Grund: _____

Bitte Epikrisen der Behandlungen des letzten Jahres beilegen!

Bemerkungen:

Stempel

Datum

Unterschrift

MALIGNE ENDOKRINE TUMOREN GPOH-MET-Register

Studienleitung: PD Dr. P. Vorwerk, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg,
 Leipziger Straße 44, D-39120 Magdeburg, Tel.: (0391) 6724244, Fax: (0391) 67290044, gpoh-met@med.ovgu.de

**Jährliche Stuserhebung neuroendokriner Tumor (NET) der Appendix**

Name, Vorname _____ Geschlecht _____ Geburtsdatum _____ (TT.MM.JJJJ)
 (1=m, 2=w)
 Pat.Nr. (Klinik) _____ Klinik (DKKR) _____ MaligID (DKKR) _____ GPOH-PID _____

Datum der letzten Untersuchung: ____|____|____| **letzte Meldung an Studienzentrale:** ____|____|____|

Zustand des Patienten: beschwerdefrei rezidivierende Beschwerden: _____

Bildgebung: un auffällig pathologisch Bemerkungen

<input type="checkbox"/> keine	<input type="checkbox"/> Sonografie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
<input type="checkbox"/> CT		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
<input type="checkbox"/> MRT		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
<input type="checkbox"/> andere: _____		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____

Rezidiv / Metastasen:

Nein Ja Lokalrezidiv: Datum des Auftretens: ____|____|____|

Ja Fernmetastasen: Datum des Auftretens: ____|____|____|

wo: _____

Zweitremission: Nein Ja, wann: ____|____|____| OP: Ja: bitte OP-Bericht!

Zweittumor:

Nein Ja, wann: ____|____|____| Diagnose: _____

Lokalisation: _____

Spätfolgen:

Nein Ja, welche: _____

Aktuelle Laborwerte (nicht obligat):

Nein Ja, Datum der Abnahme: ____|____|____|

	normal	nicht sicher	pathologisch	nicht durchgeführt
5-HIAA i.U.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Chromogranin A i.S.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bei Verstorbenen: Sterbedatum: ____|____|____| Autopsie: Nein Ja, Bitte Autopsiebefund!

Todesursache: _____

bedingt durch Primärtumor bedingt durch Therapie bedingt durch Rezidiv

bedingt durch Metastase andere Todesursache Tumorabhängigkeit nicht sicher abzuklären

Nachsorge in anderer Klinik /Praxis: Nein Ja, wo: _____

Aus der Betreuung verloren: Nein Ja Datum: ____|____|____| Grund: _____

Bitte Epikrisen der Behandlungen des letzten Jahres beilegen!

Bemerkungen:

Stempel

Datum

Unterschrift

MALIGNEN ENDOKRINEN TUMOREN GPOH-MET-Register

Studienleitung: PD Dr. P. Vorwerk, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg,
 Leipziger Straße 44, D-39120 Magdeburg, Tel.: (0391) 6724244, Fax: (0391) 67290044, gpoh-met@med.ovgu.de

**Jährliche Stuserhebung neuroendokrine Tumore (NET)**

Name, Vorname _____ Geschlecht _____ Geburtsdatum _____
 _____ (1=m, 2=w) _____ (TT.MM.JJJJ)

Pat.Nr. (Klinik) _____ Klinik (DKKR) _____ MaligID (DKKR) _____ GPOH-PID _____

Datum der letzten Untersuchung: _____ letzte Meldung an Studienzentrale: _____

Lokalisation: Pankreas Bronchus Magen andere Lokalisation: _____

Zustand des Patienten: Vollremission Teilremission Stillstand Tumorprogress in Therapie Tod

Aktuell in Therapie: Nein Ja, welche (Epikrise erbeten) _____

Bildgebung:	unauffällig	pathologisch	Bemerkungen
<input type="checkbox"/> keine	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
<input type="checkbox"/> Sonografie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
<input type="checkbox"/> CT: _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
<input type="checkbox"/> MRT: _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
<input type="checkbox"/> Szintigrafie: _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
<input type="checkbox"/> PET/CT: _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
<input type="checkbox"/> andere _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____

Rezidiv / Metastasen: Ja, Lokalrezidiv: Datum des Auftretens: _____

Nein Ja, Fernmetastasen: Datum des Auftretens: _____

Lunge Leber Lymphknoten, wo: _____

sonstige Lokalisation, wo: _____

Therapie: Nein Ja, welche (Epikrise erbeten): _____

Zweitremission: Nein Ja, wann: _____ OP: Ja: bitte OP-Bericht!

Zweitumor: Ja, wann: _____ Diagnose: _____

Nein Lokalisation: _____ Therapie: _____

Spätfolgen: Nein Ja, welche: _____

Aktuelle Laborwerte: Ja, Datum der Abnahme: _____

	normal	nicht sicher	pathologisch	nicht durchgeführt
<input type="checkbox"/> Nein				
Serotonin im Serum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5-HIAA im Urin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
CEA	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Chromogranin A	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
NSE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
β-HCG	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
AFP	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bei Verstorbenen: Sterbedatum: _____ Autopsie: Nein Ja, Bitte Autopsiebefund!

Todesursache: bedingt durch Primärtumor bedingt durch Therapie bedingt durch Rezidiv

bedingt durch Metastase Tumorabhängigkeit nicht sicher abzuklären andere Todesursache: _____

Nachsorge in anderer Klinik /Praxis: Nein Ja, wo: _____

Aus der Betreuung verloren: Nein Ja Datum: _____ Grund: _____

Bitte Epikrisen der Behandlungen des letzten Jahres beilegen!

Bemerkungen: _____

Stempel _____ Datum _____ Unterschrift _____

OTTO-VON-GUERICKE-UNIVERSITÄT MAGDEBURG
Ethik-Kommission

der Otto-von-Guericke-Universität an der Medizinischen Fakultät
und am Universitätsklinikum Magdeburg A.ö.R.
Vorsitzender: Univ.-Prof. Dr. med. C. Huth



Universitätsklinikum • Leipziger Straße 44 • D-39120 Magdeburg

Herrn PD Dr. med. P. Vorwerk
Universitätskinderklinik, Päd. Hämatologie/Onkologie
Universitätsklinikum Magdeburg A.ö.R.
Leipziger Str.44
39120 Magdeburg

Tel.
(0391) 67/14314
67/14344

Fax
(0391) 67/14354
67/290185

eMail
norbert.beck@med.ovgu.de
ethikkommission@ovgu.de

Datum

20.12.2012

Unser Zeichen: 174/12

GPOH-MET-Register

Register zur Erfassung maligner endokriner Tumoren im Kindes- und Jugendalter

Sehr geehrter Herr PD Vorwerk,
sehr geehrte Kolleginnen und Kollegen,

die Ethik-Kommission der Otto-von-Guericke-Universität an der Medizinischen Fakultät und am Universitätsklinikum Magdeburg hat die übergebenen Unterlagen zur o. g. Studie überprüft, in der letzten Kommissionssitzung eingehend erörtert und ist zu der Auffassung gekommen, dass gegen die Durchführung keine ethischen Bedenken bestehen. Diese **zustimmende Bewertung** ergeht unter dem Vorbehalt gleichbleibender Gegebenheiten.

Die Verantwortlichkeit des jeweiligen Prüfwissenschaftlers / behandelnden Prüfarztes bleibt in vollem Umfang erhalten und wird durch diese Entscheidung nicht berührt. Alle zivil- oder haftungsrechtlichen Folgen, die sich ergeben könnten, verbleiben uneingeschränkt beim Projektleiter und seinen Mitarbeitern.

Beim Monitoring sind die Bestimmungen des Bundes- und Landesdatenschutzgesetzes sowie die sich aus der ärztlichen Schweigepflicht ergebenden Einschränkungen zu beachten, was eine Aushändigung kompletter Patientenakten zum Monitoring ausschließt. Ein Monitoring personen- und studienbezogener Daten wird dadurch nicht beeinträchtigt.

Um die Übersendung von studienbezogenen Jahresberichten / Abschlussberichten / Publikationen wird unter Nennung unserer Registraturnummer gebeten.

Mit freundlichen Grüßen

(i. A. Dr. med. Norbert Beck, Geschäftsführer)

Prof. Dr. med. C. Huth
Vorsitzender der Ethik-Kommission