



Nasjonalt kvalitetsregister for
BARNEKREFT

Årsrapport

2018

Resultater og forbedringstiltak fra
**Nasjonalt kvalitetsregister for
barnekraft**

Anbefalt referanse:

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft, Årsrapport 2018. Kreftregisteret, 2019

ISBN 978-82-473-0069-5

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2018



Rapporteringsgrad

Antall sykehus som rapporterer til registeret **4**

Rapporteringsgrad utredning **84,2 %**



Rapporteringsgrad behandling **50,0 %**



Nye tilfeller: **187**



Barn (0–14 år)



Ungdom (15–17 år)

Resultater kvalitetsindikatorer

Inkludert i behandlingsprotokoll som studiepasient (0–17 år)



Fem års samlet overlevelse for barn



Forord

Kreft hos barn og ungdom er heldigvis sjelden, men det engasjerer og har offentlig interesse. Alvorlig kreftsykdom hos unge mennesker har ringvirkninger ut over pasienten selv og nærmeste familie. Det er derfor gledelig at vi i år kan presentere en rapport som viser 85% overlevelse (over fem år) hos barn og unge med kreft. Dette skyldes forbedret utredning og behandling, og en stadig bedre registrering av nær samtlige krefttilfeller hos barn og ungdom i Barnekreftregisteret.

Kreft hos barn og ungdom omfatter en lang liste av ulike kreftformer, med til dels svært få pasienter i hver gruppe. Det stilles store krav til det kliniske miljøet om å holde seg oppdatert på en lang rekke forskjellige svulsttyper. Utredning og behandling foregår oftest etter internasjonale protokoller som sørger for at behandlingsresultatene kan sammenlignes og vurderes statistisk.

Barnekreftomsorgen i Norge er godt organisert, med nasjonale faggrupper for svulster i og utenfor sentralnervesystemet (begge underlagt Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn, KSSB) og faggruppen for leukemi (Norsk barneleukemigruppe). Dette velfungerende nasjonale samarbeidet gjenspeiles også i denne rapporten, som er skrevet i fellesskap av medlemmer i faggruppene. Resultatene bekrefter at alle norske barn får den samme gode behandlingen uansett bosted, som er et viktig kvalitetsmål.

Barnekreftmiljøet med sine faggrupper og KSSB har et nært og produktivt samarbeid med Kreftregisteret. Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft er under stadig utvikling og forbedring, noe vi håper denne rapporten er et bevis på. Registeret vil fra 2019 bli betydelig utvidet med nye meldeskjemaer for å forbedre kvaliteten, spesielt av utrednings- og behandlingsdata. Samtidig vil også ungdommer i alderen 15-17 år bli en fast del av registreringen.

Kreftregisteret og fagrådet for Barnekreftregisteret ønsker å takke fagmiljøene for alltid godt samarbeide i året som har gått. Vi håper at rapporten er til nytte for mange, og vil bli brukt til undervisning og kvalitetsforbedring fremover, til det beste for barnekreftpasientene.

Oslo, september 2019

Bernward Zeller
Leder av fagrådet

Giske Ursin
Direktør, Kreftregisteret

Innhold

I	Årsrapport	1
1	Sammendrag	2
2	Registerbeskrivelse	5
2.1	Bakgrunn og formål	5
2.1.1	Bakgrunn for registeret	5
2.1.2	Registerets formål	5
2.1.3	Analyser som belyser registerets formål	5
2.2	Juridisk hjemmelsgrunnlag	6
2.3	Faglig ledelse og dataansvar	6
2.3.1	Aktivitet i fagråd/referansegruppe	6
3	Resultater	7
3.1	Klassifisering av barnekreft	7
3.2	Definisjoner	9
3.3	KREFT HOS BARN OG UNGDOM (0-17 ÅR) FOREKOMST, BEHANDLING OG OVERLEVELSE	10
3.3.1	Forekomst av kreft hos barn og ungdom	10
3.3.2	Behandling ved kreft hos barn og ungdom	16
3.3.3	Overlevelse ved kreft hos barn og ungdom	19
3.4	LEUKEMI HOS BARN	24
3.4.1	Forekomst av leukemi	24
3.4.2	Overlevelse ved leukemi	25
3.5	LYMFOM HOS BARN	30
3.5.1	Forekomst av lymfom	30
3.5.2	Behandling ved lymfom	31
3.5.3	Overlevelse ved lymfom	32
3.6	SVULSTER I SENTRALNERVESYSTEMET (CNS) HOS BARN	33
3.6.1	Forekomst av CNS-svulster	33
3.6.2	Behandling ved CNS-svulster	34
3.6.3	Overlevelse ved CNS-svulster	37
3.7	ØVRIGE KREFTSVULSTER HOS BARN	40
3.7.1	Forekomst av øvrige kreftsvulster	40
3.7.2	Behandling ved øvrige kreftsvulster	40
3.7.3	Overlevelse ved øvrige kreftsvulster	43
4	Metoder for datafangst	45
4.1	Rapportering av klinisk informasjon	45
4.2	Rapportering av patologiinformasjon	46
4.3	Data fra andre kilder	46
5	Metodisk kvalitet	47

5.1	Antall registreringer	47
5.2	Metode for beregning av dekningsgrad	47
5.3	Tilslutning	47
5.4	Dekningsgrad	48
5.4.1	Tiltak for å øke rapportering	48
5.4.2	Rapportering	49
5.5	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet	51
5.6	Metoder for vurdering av datakvalitet	51
5.7	Vurdering av datakvalitet	51
5.7.1	Kompletthet av utvalgte variabler	51
5.7.2	Korrekthet av utvalgte variabler	52
5.7.3	Reliabilitet av utvalgte variabler	52
6	Fagutvikling og pasientrettet kvalitetsforbedring	53
6.1	Pasientgruppe som omfattes av registeret	53
6.2	Registerets spesifikke kvalitetsmål	53
6.3	Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)	53
6.4	Sosiale og demografiske ulikheter i helse	54
6.5	Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.	54
6.6	Etterlevelse av faglige retningslinjer	55
6.7	Identifisering av pasientrettede forbedringsområder	55
6.8	Tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring	55
6.9	Evaluering av tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring (endret praksis)	56
6.10	Pasientsikkerhet	56
7	Formidling av resultater	57
7.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø	57
7.2	Resultater til administrasjon og ledelse	57
7.3	Resultater til pasienter	58
7.4	Publisering av resultater på kvalitetsregistre.no	58
8	Samarbeid og forskning	59
8.1	Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre	59
8.2	Vitenskapelige arbeider	60
II	Plan for forbedringstiltak	61
9	Momentliste	62
9.1	Datafangst	62
9.1.1	INSPIRE	62
9.1.2	Tekniske løsninger for datafangst	62
9.2	Datakvalitet	63
9.3	Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten	63
9.4	Formidling av resultater	64
9.5	Samarbeid og forskning	64
III	Stadievurdering	65
10	Referanser til vurdering av stadium	66
Vedlegg		67
10.1	Forfattere og andre bidragsytere til årsrapporten	67
10.2	Rapporteringstiltak	68
10.3	Statistisk metode	69

Figurer

1.1	Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2018.	3
3.1	Forekomst av kreft hos barn og ungdom (0-17 år), 1985-2018.	10
3.2	Forekomst av kreft hos barn og ungdom (0-17 år), fordelt på alder ved diagnose, 2009-2018.	11
3.3	Kreft hos barn og ungdom (0-17 år), fordeling etter hyppighet, 1985-2018.	12
3.4	Barn og ungdom (0-17 år) inkludert i en behandlingsprotokoll som studiepasient, 2017-2018.	17
3.5	Fem- og tjue års overlevelse for barn og ungdom (0-17 år) i forskjellige tidsperioder.	19
3.6	Fem års overlevelse for barn og ungdom (0-17 år) i forskjellige tidsperioder, fordelt på diagnose-grupper.	20
3.7	Overlevelse for barn og ungdom (0-17 år) med ulike kreftdiagnoser i to tidsperioder.	22
3.8	Overlevelse for barn og ungdom (0-17 år), fordelt på bostedsregion, 2009-2018.	23
3.9	Overlevelse ved leukemi (0-14 år), 2009-2018.	25
3.10	Overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi fordelt på ulike aldersgrupper, 2009-2018.	26
3.11	Fem års overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi over tre tidsperioder, fordelt på ulike aldersgrupper.	27
3.12	Fem års overlevelse ved akutt myelogen leukemi over tre tidsperioder, fordelt på ulike aldersgrupper.	28
3.13	Overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi og akutt myelogen leukemi fordelt på ulike aldersgrupper, 2009-2018.	29
3.14	Behandlingsmodaliteter ved lymfom (0-14 år), 2009-2018.	31
3.15	Overlevelse ved lymfom (0-14 år), 2009-2018.	32
3.16	Behandlingsmodaliteter ved CNS-svulster fordelt på ulike aldersgrupper, 2009-2018.	35
3.17	Overlevelse ved de ulike undergruppene av CNS-svulster (0-14 år), 2009-2018.	37
3.18	Overlevelse ved embryonale hjernesvulster (0-14 år), 2009-2018.	39
3.19	Behandlingsmodaliteter ved øvrige kreftsvulster utenfor CNS (0-14 år), 2009-2018.	41
3.20	Behandlingsmodaliteter ved nyresvulster med og uten metastase (0-14 år), 2009-2018.	42
3.21	Overlevelse ved øvrige kreftsvulster (0-14 år), 2009-2018.	43
3.22	Overlevelse ved nyresvulster med og uten metastase (0-14 år), 2009-2018.	44
4.1	Kreftregisterets datakilder.	45
5.1	Klinisk rapporteringsgrad for utredningsmeldinger per sykehus, 2018.	49
5.2	Klinisk rapporteringsgrad for behandlingsmeldinger per sykehus, 2018.	50

Tabeller

3.1	Antall og prosentandel tilfeller av kreft hos barn og ungdom (0-17 år), 1985-2018.	13
3.2	Antall årlige tilfeller av kreft hos barn og ungdom (0-17 år), fordelt på bostedsregion, 2009-2018.	15
3.3	Forekomst (insidensrater) av kreft hos barn og ungdom (0-17 år), fordelt på bostedsregion, 2009-2018.	15
3.4	Inklusjon i behandlingsprotokoller, barn og ungdom (0-17 år), 2017-2018.	18
3.5	Antall langtidsoverlevende etter kreft i barne- og ungdomsårene, 2009-2018.	21
3.6	Forekomst av leukemi (0-14 år), 2009-2018.	24
3.7	Forekomst av lymfom (0-14 år), 2009-2018.	30
3.8	Forekomst av CNS-svulster (0-14 år), 2009-2018	33
3.9	Forekomst av øvrige kreftsvulster (0-14 år), 2009-2018.	40
5.1	Andel strålebehandlet og ikke strålebehandlet i henholdsvis Kreftregisteret og Norsk pasientregister, 0-14 år, 2017.	52
8.1	Oversikt over datautleveringer siste to år.	60
10.1	Vurderingspunkter for stadium, Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft.	66
10.2	Kreftregisterets rapporteringstiltak.	68

Del I

Årsrapport

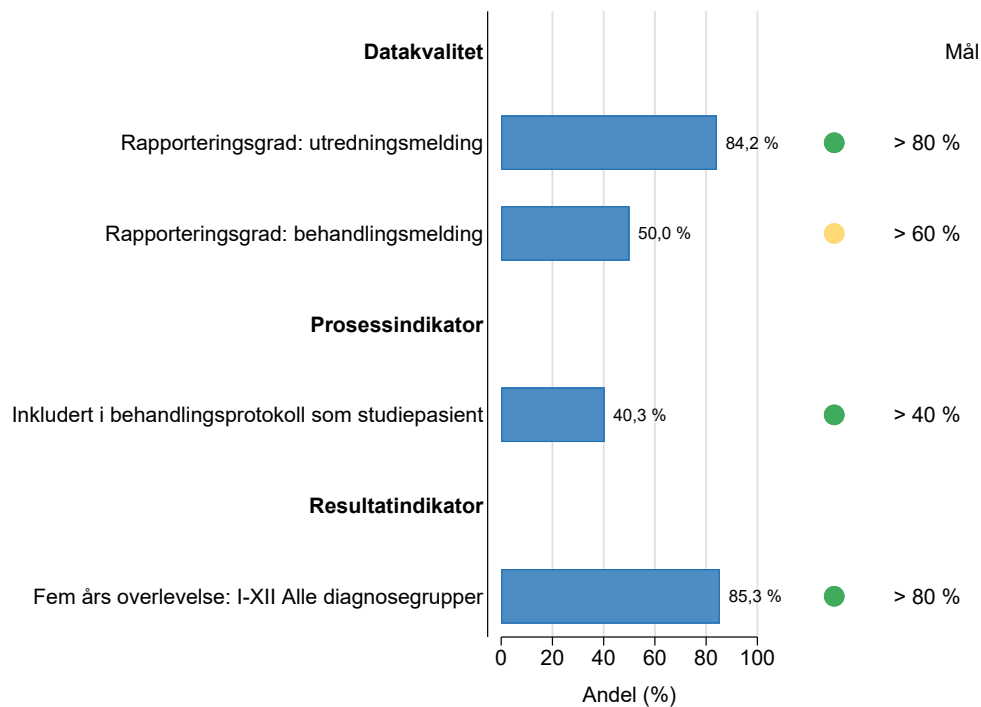
Kapittel 1

Sammendrag

Denne årsrapporten fra Nasjonalt kvalitetsregister for barnekraft (Barnekraftregisteret) gir informasjon om forekomst, behandling og overlevelse for 5913 barn og ungdom i aldersgruppen 0-17 år, diagnostisert med kreft i perioden 1985-2018. I 2018 var det 187 nye registrerte tilfeller, som utgjør mindre enn 0,5% av alle nye krefttilfeller i Norge. Norske barneavdelinger behandler nå i økende grad ungdom opp til fylte 18 år, og per dags dato behandles cirka 80% av ungdom med kreft i alderen 15-17 år ved barneavdelinger. Vi regner med at dette om kort tid vil gjelde samtlige pasienter i aldersgruppen 0-17 år. Registrering av pasienter fra 15-17 år er foreløpig ufullstendig i Barnekraftregisteret, men vi har robuste data på insidens og overlevelse fra Kreftregisterets basisregister. I årets rapport omhandler kapittel 3.3 forekomst, behandling og overlevelse i aldersgruppen 0-17 år, mens omtalen av de enkelte tumorgrupper finnes i kapittel 3.4, 3.5, 3.6 og 3.7, og omfatter aldersgruppen 0-14 år.

Figur 1.1 på neste side oppgir måloppnåelsen for noen utvalgte kvalitetsmål. Det spesielle med barnekraft er det store antallet forskjellige diagnoser, med få barn i hver diagnosegruppe. Dette gjør det vanskelig å oppgi kvalitetsindikatorer for enkelt diagnoser. Tilfeldige variasjoner som malignitetsgrad, stadium, behandlingskomplikasjoner med mer vil kunne føre til tilsynelatende funn, men som statistisk sett ikke er signifikante. Av samme grunn har vi som overlevelsesparameter valgt å inkludere kun samlet overlevelse for alle barnekraftformer som kvalitetsmål.

For andre gang er deltagelse i internasjonale GCP-kontrollerte behandlings-/forskningsstudier inkludert som en kvalitetsindikator. Det er bevist at inklusjon i slike studier hever kvalitet og resultater i kreftomsorgen. GCP-kontrollerte studier må søkes og godkjennes av Regionale komiteer for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK), Statens legemiddelverk og personvernombudene. Dette medfører en betydelig arbeidsbelastning for fagmiljøet, spesielt med tanke på hvor få pasienter som inkluderes i de ulike studiene (2-30 pasienter per år, vanligvis færre enn ti). I år, som i fjor, har vi satt som «høy måloppnåelse» at 40% av pasientene blir inkludert i GCP-kontrollerte studier. Dette målet ble nådd i år.



Figur 1.1: Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2018.

Figur 1.1 viser måloppnåelsen for kvalitetsindikatorerne som er definert av faggruppen. Grønn sirkel i kolonnen til høyre indikerer høy måloppnåelse = anbefalt nivå (meget bra). Gul sirkel indikerer moderat måloppnåelse = minimumsmål/akseptabelt nivå (godt nok). Rød sirkel indikerer lav måloppnåelse.

Rapporteringsgraden er meget bra for utredningsmeldinger (84,2%), noe lavere for behandlingsmeldinger (se figur 5.1 og figur 5.2 for en nærmere beskrivelse av tallene). Over 40% av pasientene som er under primærbehandling er inkludert i internasjonale behandlingsstudier med innlagte forskningsspørsmål. Dette må anses som et godt resultat, da det for over halvparten av pasientene ikke finnes åpne studier som de kunne blitt inkludert i, eller hvor behandling ikke er indusert (se figur 3.4 og tabell 3.4 for en nærmere diskusjon). Fem års overlevelse på 85% for all barnekreft samlet er å regne som et svært godt resultat, også sammenlignet med internasjonale rapporter^[1].

Vi ønsker å fremheve følgende viktige resultater fra rapporten:

- Forekomsten av kreft hos barn er stabil, ikke økende.
- Barn som får kreft i Norge får like god behandling uansett hvor de bor.
- Overlevelsen ved kreft hos barn og ungdom har økt fra cirka 20% i 1960 til 80% rundt år 2000, og til 85% i dag. Dette er en fantastisk utvikling, men så lenge barn og ungdom fortsatt dør av kreft må vi jobbe intenst med en ytterligere forbedring av resultatene.
- Når barnekreftpasienter har overlevd sykdommen sin i fem år, kan man for de fleste kreftformer regne med varig helbredelse. 20 års overlevelse skiller seg ikke vesentlig fra fem års overlevelse.
- Forbedret overlevelse betyr at antall barnekreftoverlevende i det norske samfunnet er økende. Antallet er nå rundt 5300 overlevende, og mange trenger oppfølging for seneffekter av behandlingen. Dette vil kreve økte ressurser for helsevesenet i årene som kommer.

Summary in English

This annual report from the Norwegian Childhood Cancer Registry provides information on the occurrence and survival of 5913 children and adolescents aged 0-17 years diagnosed with cancer during 1985-2018. In 2018, there were 187 new cases, which account for less than 0.5% of all new cancer cases in Norway.

Most children's departments in Norwegian hospitals are now treating patients up to 17 years, and approximately 80% of adolescents with cancer are treated at children's departments. The registry has solid data on incidence and survival for all age groups 0-17 years, and these are reported in the general chapter on incidence and survival (see chapter 3.3). The more detailed chapters on specific diagnostic groups (3.4, 3.5, 3.6 and 3.7) are mainly focused on the age group 0-14 years.

Although cancer in children is rare and the survival is very good, cancer is still the most frequent cause of death in children above one year of age in Norway. Estimated 5-year survival for children and adolescents aged 0-17 years is 85.3% for the most recent time period (2013-2017), which is very satisfactory. One diagnostic group stands out with 100% survival (retinoblastomas, V), whereas lymphomas (II), kidney tumours (VI), germ cell tumours (X) and epithelial tumours and others (XI), all have a survival rate above 90%.

Other important results:

- In contrast to what we have seen in adult cancer, incidence of childhood cancer has been stable from 1985 until today.
- Norway's health care system is divided into four regions, with one pediatric oncology center in each region, treating respectively 54%, 21%, 15% and 10% of the patients. The report confirms that treatment results are independent of the geographical region the patient has been treated in.
- More than 40% of the patients have been included in GCP-controlled international clinical studies.
- The improved survival has led to an increasing number of childhood cancer survivors. The number of survivors is now approximately 5300.

Kapittel 2

Registerbeskrivelse

2.1 Bakgrunn og formål

2.1.1 Bakgrunn for registeret

Kreft hos barn er sjeldent og består av mange enkelt diagnoser hvor forekomsten ofte er på kun noen få tilfeller per år. Det er derfor en utfordring for fagfolk å opprettholde spisskompetanse for hver eneste krefttype. På bakgrunn av dette etablerte det daværende Sosial- og Helsedepartementet i 1999 Kompetansesenteret for solide svulster hos barn (nåværende Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn; KSSB). Hensikten var å øke den nasjonale kompetansen vedrørende diagnostikk, behandling, oppfølging og seneffekter av barnekreftbehandlingen. En av hovedoppgavene til KSSB var å etablere et klinisk register for solide svulster hos barn i Norge, sammen med Kreftregisteret. KSSB, Kreftregisteret og fagmiljøene innen barnekreft besluttet i 2001 at den norske delen av det nordiske barnekreftregisteret skulle etableres som Det norske kliniske register for solide svulster hos barn. Registeret ble etablert under Kreftregisterets konsesjon, og senere underlagt Kreftregisterforskriften. I 2006 ble Det norske kliniske register for solide svulster hos barn utvidet til Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft (Barnekreftregisteret) ved at også leukemiene ble inkludert. Registeret fikk offisiell nasjonal status i 2013.

2.1.2 Registerets formål

Registeret skal bidra til å styrke kvaliteten på helsehjelpen som gis til barn med kreft. Herunder effekten av behandlingen, bedret overlevelse, men også seneffekter som påvirker livskvaliteten på lengre sikt. Registeret skal drive, fremme og gi grunnlag for ny viten om kreftsykdommens årsaker, diagnoser og sykdomsforløp.

Ref. [Kreftregisterforskriften](#) § 1-3.

2.1.3 Analyser som belyser registerets formål

For å oppfylle formålet inneholder kvalitetsregisteret for barnekreft detaljert informasjon om forekomst, utredning og behandling av pasientene, samt overlevelse. Med de nye meldeskjemaene som snart settes i drift, vil det foreligge langt mer detaljerte data på kvaliteten av utredning og behandling, i tillegg til oppfølging med tanke på seneffekter.

[Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn](#) henviser i stor grad til forsknings- og behandlingsprotokoller for behandling av barn med kreft. Slike protokoller sikrer at barn får lik behandling etter internasjonalt aksepterte retningslinjer, og medfører dermed like god overlevelse uansett hvor i landet pasientene blir behandlet. Spesifikke analyser i denne rapporten som belyser disse viktige aspektene er figur 3.4 og tabell 3.4 (barn og ungdom inkludert i en behandlingsprotokoll som studepasient), og figur 3.8 (overlevelse for barn og ungdom fordelt på bostedsregion).

2.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag

[Helseregisterloven](#) av 01.01.2015 nr 4 § 11 og [Kreftregisterforskriften](#).

2.3 Faglig ledelse og dataansvar

Faglig ledelse av registeret gjøres i tett samarbeid mellom Kreftregisteret, fagmiljøene og fagrådet. Fagrådet har det faglige ansvaret for Barnekreftregisteret og samarbeider tett med Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn (KSSB). Kreftregisteret er databehandlingsansvarlig og forvalter alle dataene.

2.3.1 Aktivitet i fagråd/referansegruppe

Fagrådet for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft (tidligere kalt referansegruppe) består av barneleger, kirurger og patologer fra alle helseregionene (Helse Sør-Øst, Helse Vest, Helse Midt-Norge og Helse Nord) som arbeider med kreft- og blodsykdommer hos barn. Overlege og leder av Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn ved Oslo universitetssykehus, Bernward Zeller, leder fagrådet.

Fagrådet består av følgende personer:

- Bernward Zeller, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet (leder)
- Bernt Johan Due-Tønnessen, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet
- Ellen Ruud, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet
- Kristin Bjørnland, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet
- Bendik Lund, St. Olavs hospital
- Dorota Malgorzata Wojcik, Haukeland universitetssykehus
- Hans Kristian Haugland, Haukeland universitetssykehus
- Tore Stokland, Universitetssykehuset i Nord-Norge
- Kristin Sjøvik, Universitetssykehuset i Nord-Norge
- Aina Helen Dahlen, Kreftregisteret (kvalitetsregisteransvarlig)
- Ann Helen Seglem, Kreftregisteret
- Anne Høydal, brukerrepresentant, Tromsø

Kreftregisteret har et godt samarbeid med Kreftforeningen, og i samråd med dem har vi etablert et brukerpanel der representanter fra alle relevante pasientforeninger er invitert. Brukerpanelet møttes på Kreftregisteret 9. januar 2019. Hovedtema for møtet var resultater i årsrapportene og innspill fra brukerrepresentantene om hvilke endringer en eventuelt ønsket seg. Ingen fra Barnekreftforeningen møtte denne gangen. Et nytt brukerpanelmøte er planlagt i november 2019.

Kapittel 3

Resultater

Første del av resultatkapittelet (3.3) omhandler kreft hos barn og ungdom opp til 18 år. Inntil de nye meldeskjemaene er på plass i Barnekreftregisteret fra og med 2019, må data for ungdom 15-17 år hentes fra Kreftregisterets basisregister, ettersom vi har mangelfulle data på ungdomspasientene i Barnekreftregisterets (separate) database. Dette vanskeliggjør felles analyser for hele aldersgruppen 0-17 år ut over generell forekomst og overlevelse, derfor vil denne årsrapporten for 2018 skille mellom barn og ungdom i de diagnosespesifikke kapitlene.

Se kapittel 10.3 (statistisk metode) for en forklaring på hvordan analysene i dette kapittelet er utført.

3.1 Klassifisering av barnekreft

Barnekreft er ofte svært forskjellig fra kreft hos voksne. Voksenkreft defineres ofte ut fra et organ (lunge, bryst, prostata etc.), mens barnekreft defineres etter morfologi og type vev det oppstår i (lymfatisk vev, benmarg, sentralnervesystemet etc.). Barnekreft klassifiseres i tolv hovedgrupper/diagnosegrupper basert på the International Classification of Childhood Cancer (ICCC3)^[2]:

- I. Leukemier
- II. Lymfomer
- III. Svulster i sentralnervesystemet (CNS)
- IV. Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster
- V. Retinoblastom
- VI. Nyresvulster
- VII. Leversvulster
- VIII. Maligne beinsvulster
- IX. Bløtvevssarkomer
- X. Germinalcellesvulster
- XI. Andre maligne epiteliale svulster og maligne melanomer
- XII. Andre og uspesifiserte maligne svulster

Ettersom de vanligste kreftformene hos barn inngår i diagnosegruppe I, II og III, vil resultatene for disse gruppene presenteres hver for seg, mens diagnosegruppene IV-XII slås sammen til «øvrige kreftsvulster» (utenfor sentralnervesystemet) på grunn av små tall i hver av de ni gruppene. Kapittelet deles opp i en generell del hvor resultater for forekomst presenteres, deretter presenteres primærbehandling og overlevelse for henholdsvis diagnosegruppe I (unntatt behandling), II, III og IV-XII.

Behandlingsresultatene presenteres i henhold til behandlende regionale sentre der dette er meningsfylt. Det er imidlertid viktig å ha klart for seg at antall pasienter per senter kan være få, og tilsynelatende forskjeller er ofte ikke statistisk signifikante. Dette vil være kommentert i figurtekstene der det er aktuelt.

Den regionaliserte behandlingen gjøres ved universitetssykehuset i Tromsø (UNN), Haukeland universitetssykehus i Bergen (HUS), St. Olavs hospital i Trondheim (STO) og Oslo universitetssykehus (OUS, Rikshospitalet), mens deler av behandlingen og støtteterapien ofte gis ved lokale barneavdelinger rundt om i landet.

3.2 Definisjoner

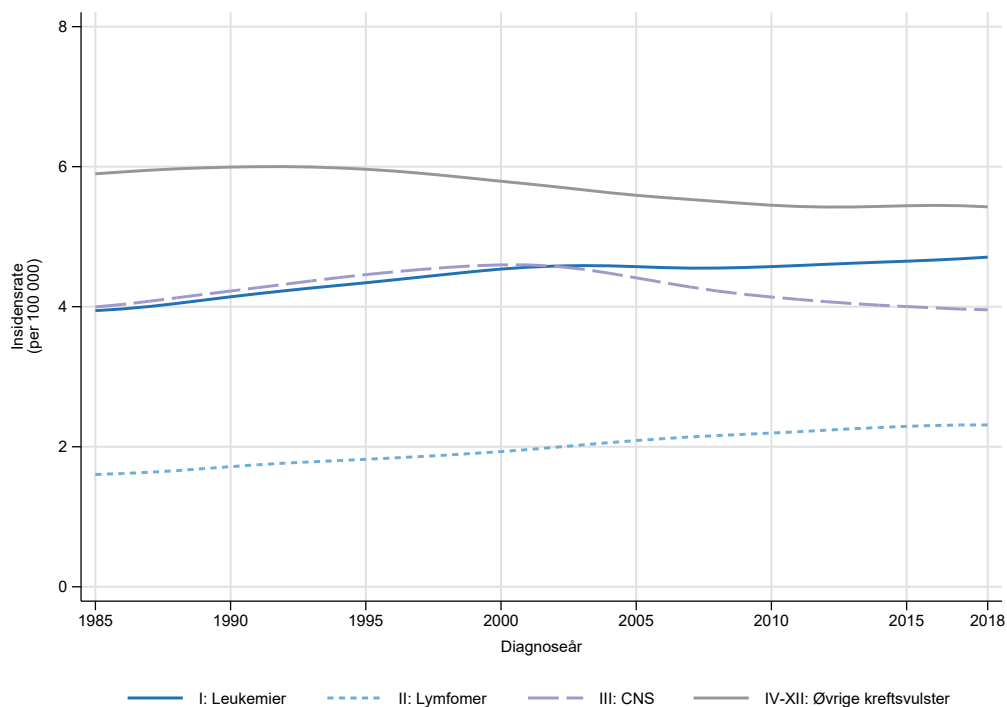
Forkortelser/terminologi	Forklaringer
Andrelinjebehandling	Gis når primærbehandling (førstelinjebehandling) ikke har god nok effekt eller slutter å ha effekt
Barnekreft	Diagnostisert med kreft i alderen 0 til og med 14 år (opp til fylte 15 år)
Basisregister	Kreftregisterets hoveddatabase med all kreftforekomst i Norge. Inneholder Kreftregisterets kjernevariabler og henter data fra flere kilder (f.eks. patologisvar, klinisk innmelding, dødsårsaksregisteret og folkeregisteret)
Benign	Godartet
Biopsi	Vevsprøve
CNS	Sentralnervesystemet (hjerne og ryggmarg)
Embryonale svulster	Svulster som har likhetstrekk med celler fra gjenværende umodent fostervev i ulike organer. De kan være både godartede og ondartede
Fagråd	Har det faglige ansvaret for Barnekreftregisteret. Består av barneonkologer, kirurger og patologer fra alle helse-regioner. Tidligere kalt referansegruppe
Forekomst/insidens	Antall nye sykdomstilfeller i en definert populasjon i en gitt periode. Forekomst uttrykkes oftest enten som et eksakt tall på antall nye tilfeller, eller som en rate – det vil si antall tilfeller per 100 000 personår
Førstelinjebehandling	Primærbehandling; første gang pasienten behandles. Som oftest er dette standard behandling for den aktuelle diagnosen
GCP	Good Clinical Practice, et kvalitetskontrollsystem for kliniske studier/behandlingsprotokoller
Heterogen	Uensartet, sammensatt
Homogen	Ensartet
Høygradig	Sterkt ondartede/aggressive svulster (WHO grad 3-4)
KI (konfidensintervall)	Usikkerhetsmargin; angir feilmarginen av en måling/beregning. 95% KI er det intervallet som med 95% sikkerhet inneholder den sanne verdien
Kjemoterapi	Cellgiftbehandling/cytostatikabehandling
Komplett remisjon	Sykdommen kan ikke lenger påvises; fullstendig tilbakegang. Ikke det samme som å være kurert/helbredet
KREMT	Kreftregisterets Elektroniske Meldetjeneste
KSSB	Nasjonal Kompetansetjeneste for Solide Svulster hos Barn
Lavgradig	Mindre ondartede svulster (WHO grad 1-2)
Leukemi	Blodkreft som utgår fra celler i benmargen
Lymfom	Lymfekreft som utgår fra kroppens lymfeceller overalt i kroppen
Malign	Ondartet
Metastase	Spredning av kreftceller til andre steder i kroppen
Monoterapi	Behandling med kun ett medikament, eller også med bare én behandlingsmodalitet
Morfologi	Histologisk klassifisering av kreftvevet, samt en beskrivelse av grad av alvorlighet (benign eller malign)
Multidisciplinært team (MDT)	Tverrfaglig team sammensatt for å sikre optimal diagnostikk og behandling
Multimodal behandling	Bruk av flere ulike behandlingsformer som kjemoterapi, kirurgi, strålebehandling og eventuelt biologisk behandling
NOPHO	Nordisk forening for pediatrik hematologi og onkologi; Nordic Society of Paediatric Haematology and Oncology
NPR	Norsk Pasientregister
Overlevelse	Sannsynligheten for å overleve kreftsykdommen
Partiell remisjon	Sykdommen kan fremdeles påvises, men utvikler seg ikke; delvis tilbakegang
Prognose	En forutsigelse/vurdering av hvordan sykdommen vil forløpe
Progressiv sykdom	Sykdom som øker i omfang/alvorlighet; vokser og/eller metastaserer
Reseksjon	Kirurgisk fjerning av del av et organ eller kroppsdel
Residiv	Tilbakefall av sykdommen
Solide svulster	Solid fast svulst (inkluderer ikke leukemi og Non-Hodgkin lymfom)
Stabil sykdom	Vedvarende sykdom som verken minsker eller øker i omfang/alvorlighet
Statistisk signifikans	Sannsynligheten for at noe er et resultat av tilfeldigheter – et resultat betegnes som statistisk signifikant dersom det er lite sannsynlig at resultatet har oppstått tilfeldig
Ungdomskreft	Diagnostisert med kreft i alderen 15 til og med 17 år (opp til fylte 18 år)
WHO grad 1-4	Verdens Helseorganisasjons klassifiseringssystem for svulster i sentralnervesystemet (CNS) der grad 1-2 er lavgradig og grad 3-4 er høygradig
Øvrige kreftsvulster	Diagnosegruppe IV-XII, omtales også som "solide svulster utenfor CNS"

3.3 KREFT HOS BARN OG UNGDOM (0-17 ÅR) FOREKOMST, BEHANDLING OG OVERLEVELSE

3.3.1 Forekomst av kreft hos barn og ungdom

I det følgende vil vi presentere forekomst (insidens) av kreftsykdommer hos barn og ungdom fordelt på diagnosegrupper, alder, kjønn, sykehus og bosted.

For å kunne vise forekomst over tid bruker vi her rater (insidensrate = antall tilfeller per 100 000 personår) istedenfor det faktiske antallet pasienter. Rater er best egnet til å vise tidstrender, siden man da ikke trenger å ta hensyn til at befolkningen i Norge øker (se kapittel 10.3 for statistisk metode).



Figur 3.1: Forekomst av kreft hos barn og ungdom (0-17 år), 1985-2018.

Stabil forekomst av kreft over tid hos barn og ungdom

Figur 3.1 viser gjennomsnittlig forekomst for barn og ungdom som var 0-17 år ved diagnosetidspunkt, fra 1985 til 2018. De fire diagnosegruppene leukemi, lymfom, CNS-svulster og øvrige kreftsvulster vises hver for seg. Samlet insidensrate for kreft hos barn og ungdom (ikke vist på figuren) var 16,4 i tidsrommet 2009 til 2018 (se også tabell 3.3). Kurvene viser lette svingninger, men hovedkonklusjonen er at forekomsten av kreft hos barn og ungdom har vært stabil de siste 30 årene. Internasjonalt har man i samme tidsrom funnet en lett økning av insidens for aldersgruppen 0-14 år^[3].

Figur 3.1

Datakilde:

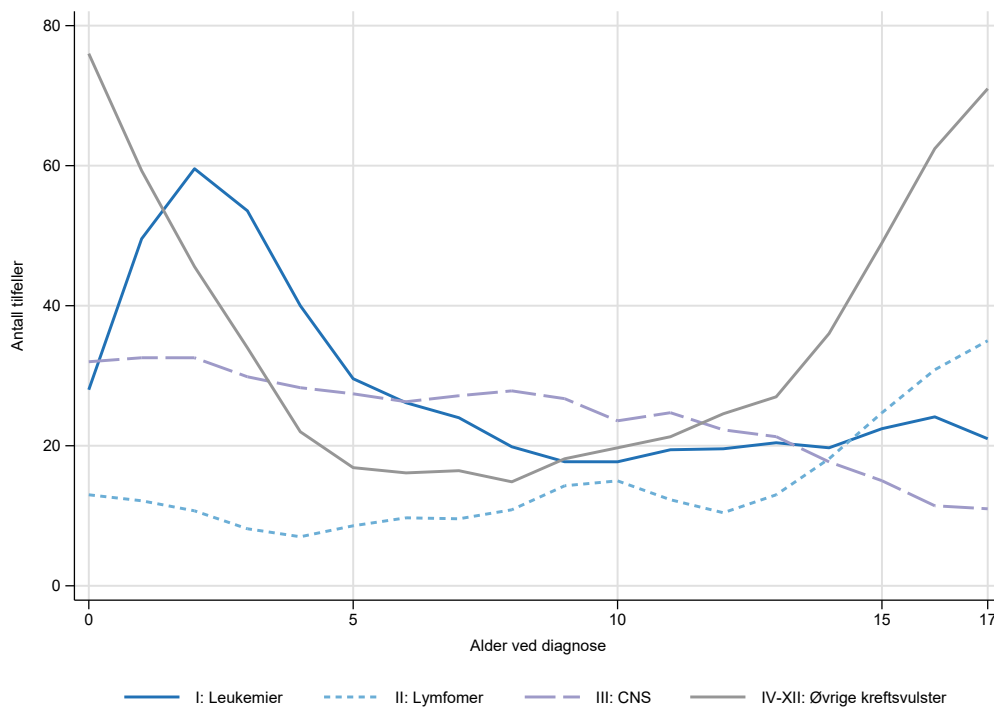
- Kreftregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1985-2018

Kommentar:

Opplysninger om leukemi samt ungdom 15-17 år er hentet fra basisregisteret



Figur 3.2: Forekomst av kreft hos barn og ungdom (0-17 år), fordelt på alder ved diagnose, 2009-2018.

Forekomsten av forskjellige krefttyper avhenger av alder

Figur 3.2 viser antall nydiagnostiserte tilfeller av kreft hos barn og ungdom fordelt på alder ved diagnose. Figuren demonstrerer at de ulike diagnosene opptrer i ulike aldersgrupper. Leukemiene er klart hyppigst i alderen 0-5 år. Årsaken til dette er ukjent, men man vet at spesielle leukemiformer med god prognose (ofte kalt for typisk barneleukemi) er vanlig i dette alderstrinnet.

Lymfomer (lymfekreft) og CNS-svulster (svulster i sentralnervesystemet) har en nokså jevn forekomst hos barn. Forekomsten av lymfomer øker noe hos ungdommer, mens CNS-svulstene heller blir sjeldnere i ungdomsalderen, og nærmer seg forekomsten slik vi ser den hos voksne.

Den mest påfallende kurven viser imidlertid gruppen med øvrige kreftsvulster. Gruppen rommer blant annet embryonale svulster, det vil si svulster som har oppstått fra embryonalt vev. Disse diagnostiseres de første leveårene, derav den tidlige toppen i kurven. Forekomsten av de øvrige kreftsvulstene er lav mellom fem- og 13-års alder, for deretter å øke igjen i tenårene. Det siste skyldes forekomsten av germinalcellesvulster (spesielt testikkelkreft hos gutter), hudkreft (melanomer) og karsinomer, blant annet i skjoldbruskkjertelen.

Figur 3.2

Datakilde:

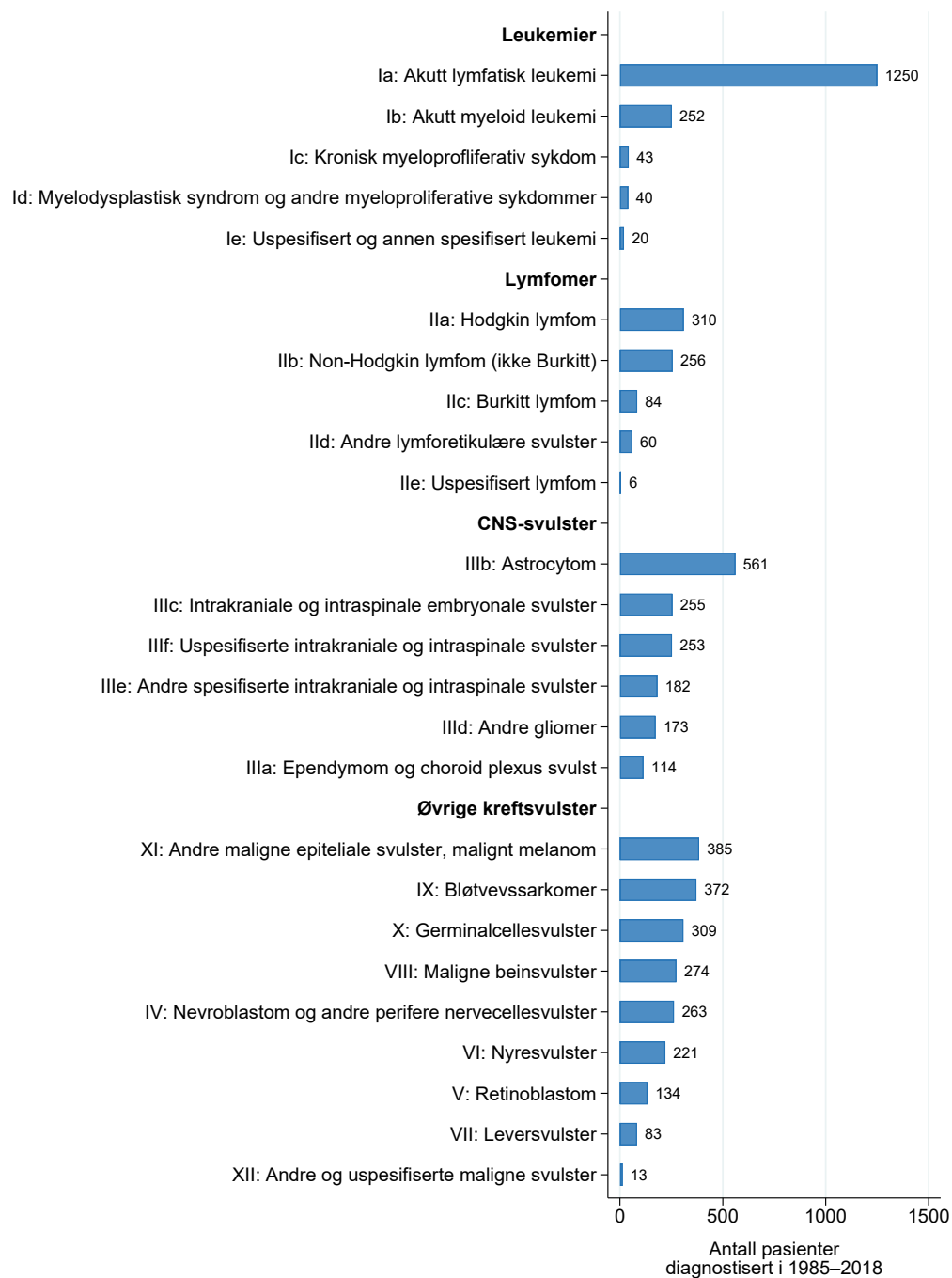
- Krefregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2009-2018

Kommentar:

Opplysninger om leukemi samt ungdom 15-17 år er hentet fra basisregisteret



Figur 3.3: Kreft hos barn og ungdom (0-17 år), fordeling etter hyppighet, 1985-2018.

Mange forskjellige krefttyper med få pasienter i hver gruppe

Figur 3.3 viser forekomsten av forskjellige kreftdiagnoser hos barn og ungdom, gruppert i hovedgrupper og undergrupper. Den klart største enkelt diagnosen er akutt lymfatisk leukemi (gruppe Ia). Den nest største gruppen er astrocytomer, en svært heterogen gruppering av hjerne-svulster (gruppe IIIb). Både CNS-svulstene og de øvrige kreftsvulstene er satt sammen av mange undergrupper, med relativt få pasienter i hver gruppe. Det er viktig å presisere at flere av disse diagnosegruppene igjen splittes opp enda et nivå av undergrupper og deretter enkelt diagnoser (ikke vist her). En mer detaljert oversikt følger i den kommende tabellen.

Figur 3.3

Datakilde:

- Krefregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1985-2018

Kommentar:

Opplysninger om leukemi samt ungdom 15-17 år er hentet fra basisregisteret

Tabell 3.1: Antall og prosentandel tilfeller av kreft hos barn og ungdom (0-17 år), 1985-2018.

Diagnosegruppe	Antall			Gj.snitt per diagnoseår (1985-2018)	Andel (%)		
	1985- 2001	2002- 2018	Totalt (1985- 2018)		1985- 2001	2002- 2018	Totalt (1985- 2018)
I Leukemier	735	870	1605	47	26,0	28,2	27,1
Ia Akutt lymfatisk leukemi	578	672	1250	37	20,4	21,8	21,1
Ib Akutt myeloid leukemi	122	130	252	7	4,3	4,2	4,3
Ic Kronisk myeloproliferativ sykdom	16	27	43	1	0,6	0,9	0,7
Id Myelodyspl. syndrom og andre myeloprolif. sykdommer	5	35	40	1	0,2	1,1	0,7
Ie Uspesifisert og annen spesifisert leukemi	14	6	20	1	0,5	0,2	0,3
II Lymfomer	311	405	716	21	11,0	13,1	12,1
Ila Hodgkin lymfom	131	179	310	9	4,6	5,8	5,2
Ilb Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	143	113	256	8	5,1	3,7	4,3
Ilc Burkitt lymfom	27	57	84	2	1,0	1,8	1,4
Ild Andre lymforetikulære svulster	7	53	60	2	0,2	1,7	1,0
Ile Uspesifisert lymfom	3	3	6	0	0,1	0,1	0,1
III CNS-svulster	747	791	1538	45	26,4	25,6	26,0
IIla Ependymom og choroid plexus svulst	56	58	114	3	2,0	1,9	1,9
IIlb Astrocytom	279	282	561	17	9,9	9,1	9,5
IIlc Intrakraniale og intraspinale embryonale svulster	107	148	255	8	3,8	4,8	4,3
IIld Andre gliomer	79	94	173	5	2,8	3,0	2,9
IIle Andre spesifiserte intrakraniale og intraspinale svulster	84	98	182	5	3,0	3,2	3,1
IIlf Uspesifiserte intrakraniale og intraspinale svulster	142	111	253	7	5,0	3,6	4,3
IV Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	123	140	263	8	4,3	4,5	4,4
IVa Nevroblastom og ganglionevroblastom	120	136	256	8	4,2	4,4	4,3
IVb Andre perifere nervecellesvulster	3	4	7	0	0,1	0,1	0,1
V Retinoblastom	69	65	134	4	2,4	2,1	2,3
VI Nyresvulster	101	120	221	7	3,6	3,9	3,7
VIa Nefroblastoma og andre ikke-epiteliale svulster	97	113	210	6	3,4	3,7	3,6
VIb Karsinom i nyre	4	6	10	0	0,1	0,2	0,2
VIc Uspesifiserte maligne nyresvulster	0	1	1	0	0,0	0,0	0,0
VII Leversvulster	47	36	83	2	1,7	1,2	1,4
VIIa Hepatoblastom	33	22	55	2	1,2	0,7	0,9
VIIb Karsinom i lever	14	14	28	1	0,5	0,5	0,5
VIII Maligne beinsvulster	136	138	274	8	4,8	4,5	4,6
VIIIa Osteosarkomer	75	76	151	4	2,7	2,5	2,6
VIIIb Kondrosarkomer	4	6	10	0	0,1	0,2	0,2
VIIIc Ewings svulst og beslektede sarkomer i ben	39	48	87	3	1,4	1,6	1,5
VIIId Andre spesifiserte maligne beinsvulster	12	6	18	1	0,4	0,2	0,3
VIIIe Uspesifiserte maligne beinsvulster	6	2	8	0	0,2	0,1	0,1
IX Bløtvevssarkomer	199	173	372	11	7,0	5,6	6,3
IXa Rhabdomyosarkomer	80	85	165	5	2,8	2,8	2,8
IXb Fibrosarkomer, perif. nerveskjedesv., infantile fibrosarkomer	31	15	46	1	1,1	0,5	0,8
IXd Andre spesifiserte bløtvevssarkomer	72	64	136	4	2,5	2,1	2,3
IXe Uspesifiserte sarkomer bløtvev	16	9	25	1	0,6	0,3	0,4
X Germinalcellesvulster	153	156	309	9	5,4	5,1	5,2
Xa Intrakraniale og intraspinale germinalcellesvulster	22	29	51	2	0,8	0,9	0,9
Xb Maligne ekstrakraniale/ekstragonadale germinalcellesv.	17	21	38	1	0,6	0,7	0,6
Xc Maligne gonadale germinalcellesvulster	88	96	184	5	3,1	3,1	3,1
Xd Gonadale karsinomer	9	8	17	1	0,3	0,3	0,3
Xe Andre og uspesifiserte maligne gonadale svulster	17	2	19	1	0,6	0,1	0,3
XI Andre maligne epiteliale svulster, malignt melanom	204	181	385	11	7,2	5,9	6,5
XIa Binyrebarkkarsinom	6	2	8	0	0,2	0,1	0,1
XIb Skjoldbruskkjertel (thyroidea) karsinomer	45	41	86	3	1,6	1,3	1,5
XIc Nasofaryngeale karsinomer (nese svelg)	3	7	10	0	0,1	0,2	0,2
XId Maligne melanomer	69	40	109	3	2,4	1,3	1,8
XIe Hudkarsinomer	41	19	60	2	1,4	0,6	1,0
XIf Andre og uspesifiserte karsinomer	40	72	112	3	1,4	2,3	1,9
XII Andre og uspesifiserte maligne svulster	4	9	13	0	0,1	0,3	0,2
XIIa Andre og spesifiserte maligne svulster	0	8	8	0	0,0	0,3	0,1
XIIb Andre uspesifiserte maligne svulster	4	1	5	0	0,1	0,0	0,1
I-XII Alle diagnosegrupper	2829	3084	5913	174	100,0	100,0	100,0

Forekomst av de enkelte kreftdiagnoser hos barn og ungdom

Tabell 3.1 gir en oversikt over antall nydiagnostiserte tilfeller av kreft hos barn og ungdom i perioden 1985 til 2018 (alder 0-17 år ved diagnosetidspunkt). Radene viser hovedgruppene og undergruppene av de forskjellige kreftdiagnosene. Kolonnene viser antall tilfeller og prosentandel i to konsekutive tidsperioder og i totalperioden. I tillegg vises gjennomsnittlig antall nydiagnostiserte tilfeller per år og per diagnose, et tall som sier mye om hvor sjeldent forekommende enkelte av barnekreftdiagnosene faktisk er.

De to største hovedgruppene er leukemier (diagnosegruppe I) og CNS-svulster (diagnosegruppe III). Som enkelt-diagnose dominerer akutt lymfatisk leukemi (ALL, gruppe Ia) fullstendig med gjennomsnittlig 37 nye tilfeller per år i perioden 1985-2018. Utenom ALL er det bare diagnosen astrocytom (gruppe IIIb) der det diagnostiseres flere enn ti tilfeller per år i gjennomsnitt (17 tilfeller i snitt per år i perioden 1985-2018). Alle andre diagnoser har færre enn ti tilfeller per år. Forskjellen til kreft hos voksne er slående, hvor enkelt-diagnoser kan utgjøre flere tusen nye tilfeller årlig.

Ved noen av diagnosene (eksempelvis ALL) registreres en tilsynelatende økning i antall tilfeller fra første til andre 14-års periode. Dette kan imidlertid ha sammenheng med økningen i folketallet i Norge. Prosentmessig er det ikke snakk om en vesentlig økning (for ALL fra 20,4 til 21,8%). Noen diagnoser har stabilt eller faktisk fallende forekomst fra første til andre periode (eksempelvis maligne beinsvulster og bløtvevssarkomer). Ut i fra våre tall er det umulig å si om dette er reelle endringer i insidens eller om det gjenspeiler endret diagnostikk, registreringspraksis eller tilfeldigheter.

Tabell 3.2: Antall årlige tilfeller av kreft hos barn og ungdom (0-17 år), fordelt på bostedsregion, 2009-2018.

Bostedsregion	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	Totalt antall (andel)
Sør-Øst	107	89	87	104	107	86	109	101	100	103	993 (54%)
Vest	40	44	47	34	36	41	32	36	34	49	393 (21%)
Midt	30	20	31	35	19	21	31	34	32	25	278 (15%)
Nord	16	18	20	27	15	23	15	16	20	10	180 (10%)
Norge totalt	193	171	185	200	177	171	187	187	186	187	1844 (100%)

Fordeling av krefttilfeller i henhold til bostedsregion

Tabell 3.2 gjør rede for den regionale fordelingen av registrerte tilfeller av kreft hos barn og ungdom. Her er det tatt hensyn til bostedsregion, som i de fleste tilfeller vil være sammenfallende med regionen der pasienten ble behandlet. Det totale antallet registrerte tilfeller i 2018 er 187, derav 160 barn under 15 år, som er godt innenfor det forventede, og tilsier at registreringen sannsynligvis er nokså komplett.

Antall krefttilfeller er samsvarende med fordelingen av folketallet i regionene, med over 50% av tilfellene fra helse-region Sør-Øst. Fordelingen i 2018 var litt uvanlig i den forstand at region Nord har hatt påfallende få tilfeller, mens region Vest hadde uvanlig mange tilfeller. Dette skyldes mest sannsynlig tilfeldige variasjoner.

Tabell 3.3: Forekomst (insidensrater) av kreft hos barn og ungdom (0-17 år), fordelt på bostedsregion, 2009-2018.

Diagnosegruppe	Forekomst					Insidensrate (per 100 000 personår)				
	SØ	V	MN	N	Total	SØ	V	MN	N	Total
I Leukemier	275	128	68	52	523	4,5	5,1	4,7	5,1	4,7
II Lymfomer	153	48	32	29	262	2,5	1,9	2,2	2,8	2,3
III CNS-svulster	231	84	76	47	438	3,8	3,4	5,2	4,6	3,9
IV Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	42	22	12	7	83	0,7	0,9	0,8	0,7	0,7
V Retinoblastom	28	7	5	1	41	0,5	0,3	0,3	0,1	0,4
VI Nyresvulster	44	10	10	5	69	0,7	0,4	0,7	0,5	0,6
VII Leversvulster	6	4	5	1	16	0,1	0,2	0,3	0,1	0,1
VIII Maligne beinsvulster	42	24	9	5	80	0,7	1,0	0,6	0,5	0,7
IX Bløtvevssarkomer	53	23	17	12	105	0,9	0,9	1,2	1,2	0,9
X Germinalcellesvulster	55	20	15	7	97	0,9	0,8	1,0	0,7	0,9
XI Andre maligne epiteliale svulster, malignt melanom	61	23	26	12	122	1,0	0,9	1,8	1,2	1,1
XII Andre og uspesifiserte maligne svulster	3	0	3	2	8	0,0	0,0	0,2	0,2	0,1
I-XII Alle diagnosegrupper	993	393	278	180	1 844	16,2	15,7	19,2	17,6	16,4

Regional forekomst av forskjellige kreftdiagnoser

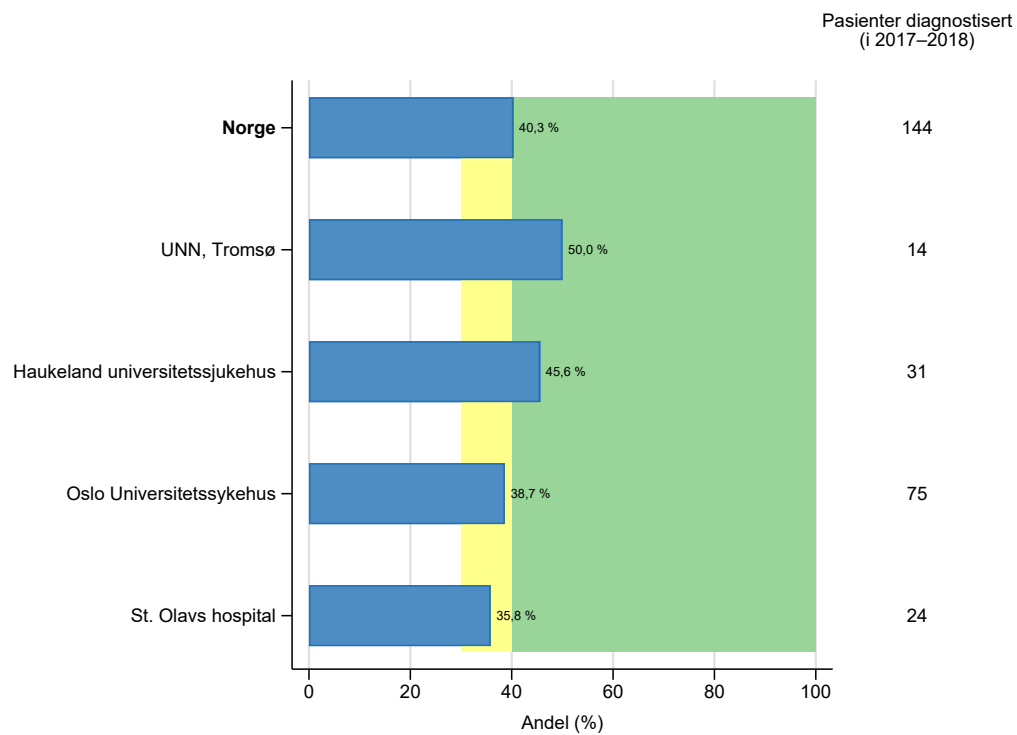
Tabell 3.3 gir en oversikt over fordelingen av de forskjellige diagnosegruppene mellom helseregionene. I denne sammenhengen er det mest interessant med insidensrater, fordi man da kan se bort i fra størrelsen av befolkningen.

En påfallende regional forskjell er de lave insidensratene for CNS-svulster i regionene Vest og Sør-Øst (henholdsvis 3,4 og 3,8) versus region Midt-Norge og Nord (henholdsvis 5,2 og 4,6). Korrekt registrering av CNS-svulster er utfordrende ettersom også de benigne (godartede) svulstene skal inkluderes. Diagnosen baseres i en del tilfeller på billedundersøkelser uten bekreftelse ved biopsi. Fagrådet i Barnekreftregisteret har de senere årene jobbet konkret med en felles forståelse av CNS-registreringen, og vil fortsette å ha fokus på dette. Det er dermed ikke sagt at de tilsynelatende forskjellene i insidens utelukkende skyldes varierende registreringspraksis.

3.3.2 Behandling ved kreft hos barn og ungdom

Ettersom kreft hos barn er så sjeldent, er det en grunnleggende nødvendighet at alle barn med en svulstsykdom som krever multimodalitetsbehandling blir behandlet etter internasjonale behandlingsprotokoller^[4]. Mange av disse protokollene har innlagte, oftest randomiserte, forskningsspørsmål. Dette krever godkjenning av behandlingen ved Regionale komiteer for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK), Statens legemiddelverk og personvernombudene, og studiene skal gjennomføres GCP-kontrollert (GCP = Good Clinical Practice). Dette er en betydelig utfordring for det barneonkologiske miljøet, sett på bakgrunn av at den nødvendige administrative innsatsen i forkant av en protokollåpning er like høy, uansett om det blir inkludert ti eller flere tusen pasienter per år.

Barnekreftmiljøet, her ved fagrådet i Barnekreftregisteret, har satt seg et ambisiøst mål med å kreve 40% av barn og ungdom under 18 år inkludert i GCP-kontrollerte studier. Vi estimerer at denne andelen sannsynligvis hadde ligget rundt 45% dersom Norge hadde deltatt i alle pågående, åpne studier i alle diagnosegrupper der dette er mulig. Dette skyldes blant annet at det per dags dato er få åpne studier for hjernesvulster og flere av de øvrige kreftsvulstene utenfor CNS. Muligheten for deltakelse i åpne behandlings- og forskningsprotokoller er best ved leukemier, lymfomer, nevroblastom og bløtvevssarkomer.



Figur 3.4: Barn og ungdom (0-17 år) inkludert i en behandlingsprotokoll som studiepasient, 2017-2018.

Mange pasienter er inkludert i forskningsprotokoller

Figur 3.4 viser prosentandelen av barne- og ungdomskreftpasienter diagnostisert i 2017 og 2018 som ble inkludert i GCP-kontrollerte forsknings-/behandlingsprotokoller ved behandlingsstart (se tabell 3.4, alternativ 1). Landsgjennomsnittet for Norge (alle helseregioner) viser 40,3%, noe vi anser som et meget godt resultat i henhold til kvalitetsmålet på 40%. Inklusjon i forskningsstudier senere i pasientens kreftforløp eller deltakelse i forskningsstudier på isolerte problemstillinger (for eksempel kvalmebehandling) er ikke medregnet, og vi vet derfor at den totale andelen av barn og ungdom med kreft som deltar i kliniske studier er enda høyere. Dette er også en langt høyere andel enn hva som er vanlig innen voksenonkologien. De regionale forskjellene bør ikke tillegges mye vekt, da det dreier seg om kun to diagnoseår og dermed små tall.

Figur 3.4

Datakilde:

- Manuell innsamling av data

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2017-2018

Kvalitetsmål:

- Høy måloppnåelse: $\geq 40\%$
- Moderat måloppnåelse: $\geq 30\%$

Tabell 3.4: Inklusjon i behandlingsprotokoller, barn og ungdom (0-17 år), 2017-2018.

Alternativ	OUS	HUS	STO	UNN	Totalt
1. Pasienten er inkludert i en behandlingsprotokoll som studiepasient.	75	31	24	14	144
2. Pasienten er behandlet etter åpen behandlingsprotokoll (i Norge), men ikke inkludert.	1	6	0	0	7
3. Pasienten er behandlet etter en ikke-åpen behandlingsprotokoll (i Norge) som best tilgjengelige terapi.	46	24	19	5	94
4. Pasienten følger annen anbefalt behandling, inkludert observasjon.	67	6	21	8	102
5. Annet	5	1	3	1	10
Totalt	194	68	67	28	357

Tabell 3.4 viser fordelingen mellom de forskjellige behandlingsprogrammene som brukes ved kreft hos barn og ungdom. Tallene viser antall pasienter.

Alternativ 1: Pasienten er inkludert i en behandlingsprotokoll som studiepasient, er det mest ønskelige, som innebærer at pasienten deltar i en GCP-kontrollert studie og dermed kan bidra til å løse forsknings spørsmål og forbedre den fremtidige kreftbehandlingen. 40,3% (144 pasienter) faller under dette alternativet, et godt resultat (se figur 3.4).

Alternativ 2: Pasienten er behandlet etter åpen behandlingsprotokoll (i Norge), men ikke inkludert, sier noe om at en forsknings- og behandlingsprotokoll finnes og er åpen i Norge, men at pasienten ikke ble inkludert. Dette kan for eksempel skyldes manglende samtykke fra foreldrene eller fra pasienten selv.

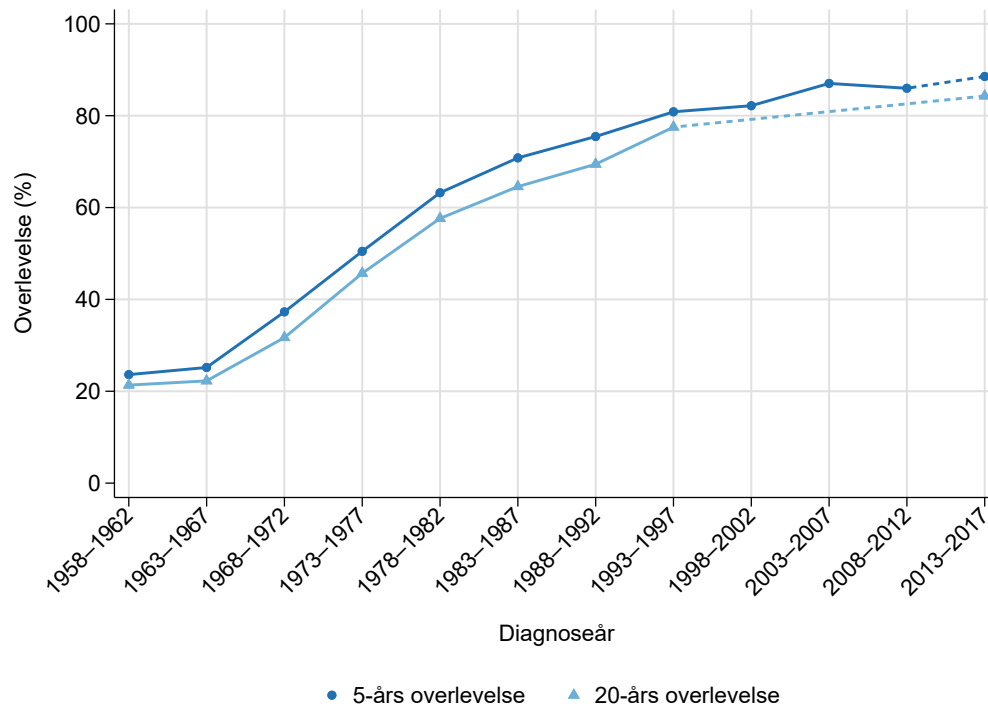
Alternativ 3: Pasienten er behandlet etter en ikke-åpen behandlingsprotokoll (i Norge) som best tilgjengelige terapi, brukes når det eksisterer internasjonale behandlingsprotokoller som vi har tilgang til, men som ikke er åpne i Norge av ulike grunner. Ofte er dette tilfellet når tidligere forskningsprotokoller er lukket for inklusjon, mens en ny studie ennå ikke foreligger. Man bruker i så fall den gamle protokollen som beste tilgjengelige terapi. Et annet eksempel på dette alternativet er når krefttilstanden er så sjelden at man ikke anser det som fornuftig ressursbruk å åpne forskningsstudien i Norge.

Alternativ 4: Pasienten følger annen anbefalt behandling, inkludert observasjon, passer for pasienter som for eksempel bare skal observeres (som ved en rekke hjernesvulster), eller hvor det finnes retningslinjer for behandling uten en åpen forskningsprotokoll (eksempelvis ved skjoldbruskkjertelkreft, testikkelkreft og retinoblastom).

Gledelig nok er alternativ 1 den hyppigst forekommende, men også alternativene 3 og 4 er hyppig brukt. Det er et mål å holde antall pasienter i alternativ 2 så lavt som mulig, men i henhold til forskningsetiske krav får alle pasienter og foresatte inngående informasjonssamtaler før inklusjon i studier, og de skal ikke under noen omstendigheter presses til å delta. Det vil derfor alltid være noen få pasienter som ikke ønsker å delta, i tillegg til noen få som av medisinske grunner ekskluderes fra deltakelse.

3.3.3 Overlevelse ved kreft hos barn og ungdom

Prognosen ved kreft hos barn er generelt bedre enn hos voksne og kan ikke uten videre sammenlignes. Likevel er kreft hos barn den hyppigste årsaken til død av sykdom hos barn og ungdom over ett år i Norge. Fem års samlet overlevelse for alle diagnosegrupper er nå 85,3% (se figur 1.1).



Figur 3.5: Fem- og tjue års overlevelse for barn og ungdom (0-17 år) i forskjellige tidsperioder.

Forbedret kreftoverlevelse fra 1960 til i dag

Kurven i figur 3.5 er av stor interesse fordi den viser hvordan overlevelsen har økt over tid hos barn og ungdom diagnostisert med en kreftdiagnose fra 1958 til 2017. Den øvre kurven viser fem års overlevelse (fra diagnosetidspunktet), den nedre kurven viser 20 års overlevelse. Flere ting bør legges merke til:

- Den største forbedringen av overlevelsen skjedde i trettiårsperioden 1967-1997. Etter år 2000 har kurven flatet noe ut, med en fem års overlevelse på 80-85%.
- 20 års overlevelse ligger hele tiden cirka 5% lavere enn fem års overlevelse. Dette betyr at de aller fleste pasientene som har overlevd i fem år også vil være i live etter 20 år.
- Veldig sene dødsfall (mer enn 20 år fra diagnose), som vi vet forekommer på grunn av komplikasjoner etter kreftsykdommen eller sekundære krefttilfeller, fanges ikke opp av dette diagrammet.

Figur 3.5

Datakilde:

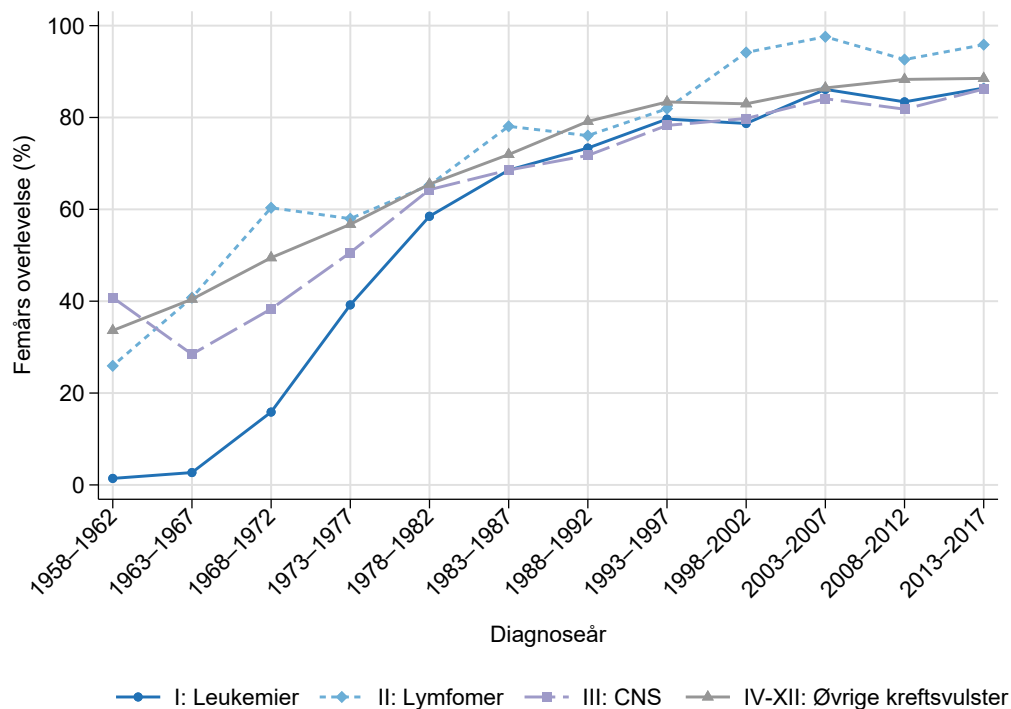
- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
 - Alder 0-17 år
 - Diagnoseår 1958-2017

Kommentar:

For langtidsoverlevelse er oppfølgingen regnet t.o.m. 2017 fordi uttrekket er basert på tall fra Cancer in Norway (CIN) 2017



Figur 3.6: Fem års overlevelse for barn og ungdom (0-17 år) i forskjellige tidsperioder, fordelt på diagnosegrupper.

Leukemier – fra null til over 80% overlevelse

Figur 3.6 viser, på samme måte som den foregående figuren, hvordan overlevelsen ved kreft hos barn og ungdom har økt fra 1958 til 2017. Diagrammet er delt opp i kurver for de fire diagnosegruppene leukemi, lymfom, CNS-svulster og øvrige svulster utenfor CNS. Viktige konklusjoner herfra er:

- Samtlige diagnosegrupper har gjennomgått en betydelig forbedring av overlevelsen i det undersøkte tidsrommet. Samtlige viser en viss utflatning av kurven etter år 2000.
- Leukemi var praktisk talt alltid dødelig inntil 1967. Årsaken var at cellegiftbehandling ikke var effektivt nok, og hverken stråling eller kirurgi kunne helbrede disse pasientene. Overlevelsen ligger nå på over 80%. Det er dermed leukemiene som har gjennomgått den aller største forbedringen i overlevelse.
- Lymfomer (lymfekreft) har per dags dato den beste overlevelsen av alle diagnosegrupper (i tillegg til retinoblastom), først og fremst Hodgkins lymfom. Noen av disse pasientene kunne redde allerede rundt 1960, takket være muligheten til å gi effektiv strålebehandling. Mange i denne gruppen har imidlertid betydelige seneffekter etter behandlingen.
- CNS-svulster og øvrige kreftsvulster utenfor CNS ble helbredet i rundt 30% av tilfellene ved starten av registreringsperioden rundt 1960. Dette skyldes at noen pasienter kunne helbredes med kirurgi alene.

Figur 3.6

Datakilde:

- Krefregisterets basisregister

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1958-2018

Kommentar:

For langtidsoverlevelse er oppfølgingen regnet t.o.m. 2017 fordi uttrekket er basert på tall fra Cancer in Norway (CIN) 2017

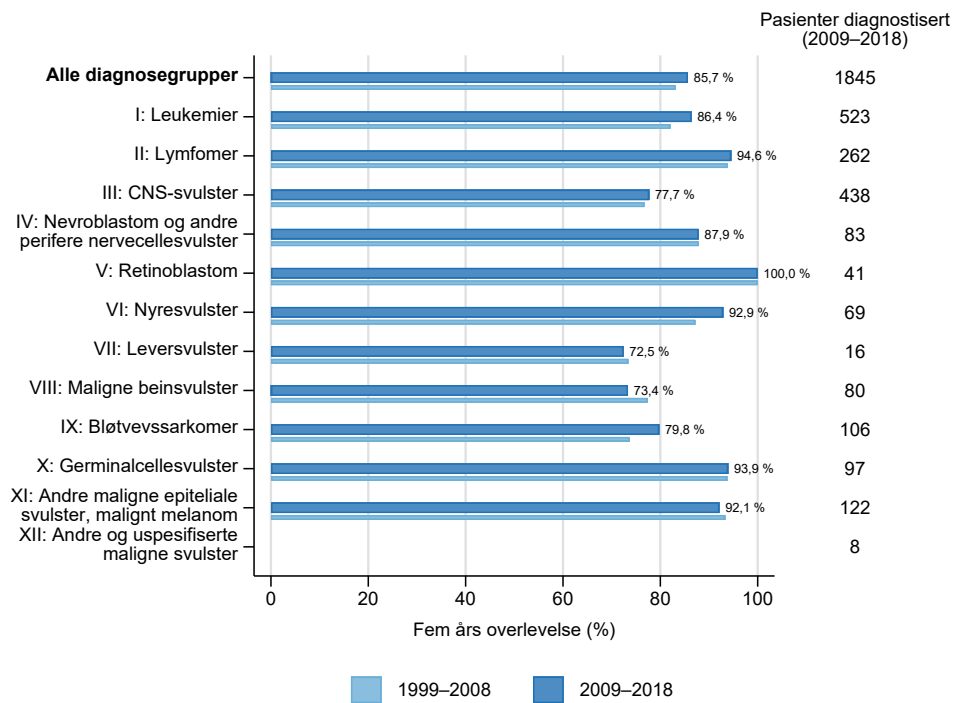
Tabell 3.5: Antall langtidsoverlevende etter kreft i barne- og ungdomsårene, 2009-2018.

År	Leukemier	Lymfomer	CNS-svulster	Øvrige kreftsvulster	Totalt
2018	1469	662	1164	1991	5286
2017	1413	650	1138	1962	5163
2016	1366	647	1108	1929	5050
2015	1329	632	1098	1907	4966
2014	1284	626	1093	1872	4875
2013	1255	616	1081	1846	4798
2012	1214	587	1060	1815	4676
2011	1179	556	1047	1762	4544
2010	1137	534	1026	1722	4419
2009	1099	519	1003	1679	4300

Stadig økende antall langtidsoverlevende etter kreft

Tabell 3.5 viser hvor mange barn og ungdom med en kreftdiagnose som er i live i Norge i årene 2009 til 2018. Tabellen viser klart at antall overlevende etter kreft i ung alder stadig øker. I tidligere estimer antok man at antall barnekreftoverlevende ville nå 5000 rundt år 2020. Tabellen viser at dette tallet ble nådd allerede i 2016.

Tallene er viktige, da de gir en pekepinn om at antall langtidsoverlevende i samfunnet er økende, mange av dem med seneffekter etter behandlingen. Dette kan ansees som et «luksusproblem», men vil kreve økte ressurser fra helsevesenet i årene som kommer, på grunn av behandlingsrelaterte helseplager av varierende alvorlighetsgrad^{[5][6]}.



Figur 3.7: Overlevelse for barn og ungdom (0-17 år) med ulike kreftdiagnoser i to tidsperioder.

Ulike diagnoser har ulike prognoser

Figur 3.7 viser at samlet overlevelse for alle diagnoser hos barn og ungdom under 18 år er 85,7%. Tallet er identisk med overlevelsen hos barn under 15 år. Dette resultatet er sammenlignbart med de beste internasjonale rapporter. Noen andre viktige poenger:

- Den beste overlevelsen sees ved retinoblastom (kreft i øyet, 100%), lymfomer (lymfekreft, 94,6%), nyresvulster (92,9%), germinalcellesvulster (93,9%) og andre maligne epiteliale svulster inkludert melanom (92,1%).
- Vi ser ikke den samme fremgangen ved leversvulster (72,5%), maligne beinsvulster (73,4%) og CNS-svulster (77,7%). Fagrådet i Barnekreftregisteret vil i de kommende årene være spesielt oppmerksom på disse tumorgruppene, hvor det jobbes med å få åpnet flere internasjonale behandlingsstudier i Norge.
- Overlevelsen var god allerede i den første tidsperioden 1999-2008, men har blitt forbedret for de fleste kreftformer i den andre tidsperioden 2009-2018. Forskjellene er likevel ikke signifikante, og tallene er små.
- Overlevelsen ved de enkelte tumortyper ser ut til å ligge nært opp til det som er ansett som internasjonalt beste standard.

Figur 3.7

Datakilde:

- Krefregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

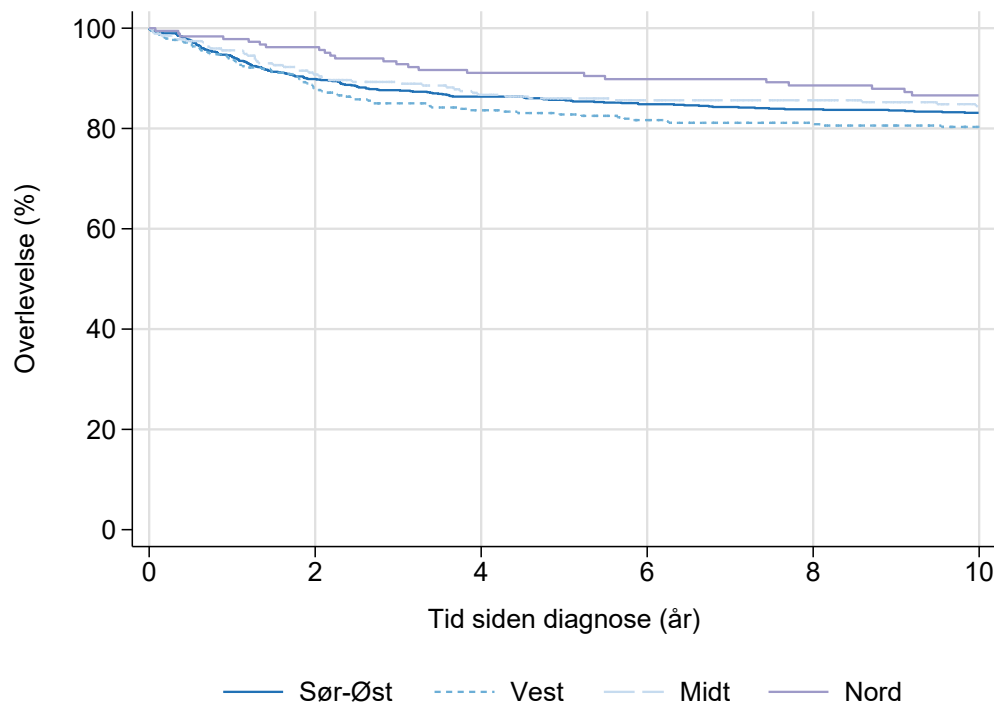
- Diagnosegruppe I-XI
- Alder 0-17 år
- Periode: 1999-2008 og 2009-2018

Ekksklusjon:

- Diagnosegruppe XII (< 10 pasienter)

Kommentar:

Opplysninger om leukemi samt ungdom 15-17 år er hentet fra basisregisteret



Figur 3.8: Overlevelse for barn og ungdom (0-17 år), fordelt på bostedsregion, 2009-2018.

Region	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Sør-Øst	993	85,7	83,1	83,3-87,8	80,6-85,4
Vest	393	82,8	80,3	78,6-86,2	75,9-84,0
Midt-Norge	278	86,0	84,5	81,3-89,6	79,6-88,3
Nord	180	91,1	86,6	85,9-94,4	80,5-90,9
Norge	1844	85,7	83,1	84,0-87,2	81,3-84,8

Ingen signifikante forskjeller i overlevelse mellom de ulike helseregionene

Figur 3.8 viser fem års overlevelse for barn og ungdom fordelt på helseregionene Sør-Øst, Vest, Midt-Norge og Nord. Tabellen gir i tillegg opplysninger om ti års overlevelse. Helse Nord ligger med 91,1% så vidt over landsgjennomsnittet (85,7%) for fem års overlevelse, men tallene er små og ti års overlevelsen skiller seg ikke fra landsgjennomsnittet. Vi konkluderer derfor med at behandlingsresultatene er like gode for barn og ungdom i hele Norge, uansett bosted.

Figur 3.8

Datakilde:

- Krefregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2009-2018

Kommentar:

Opplysninger om leukemi samt ungdom 15-17 år er hentet fra basisregisteret

3.4 LEUKEMI HOS BARN

3.4.1 Forekomst av leukemi

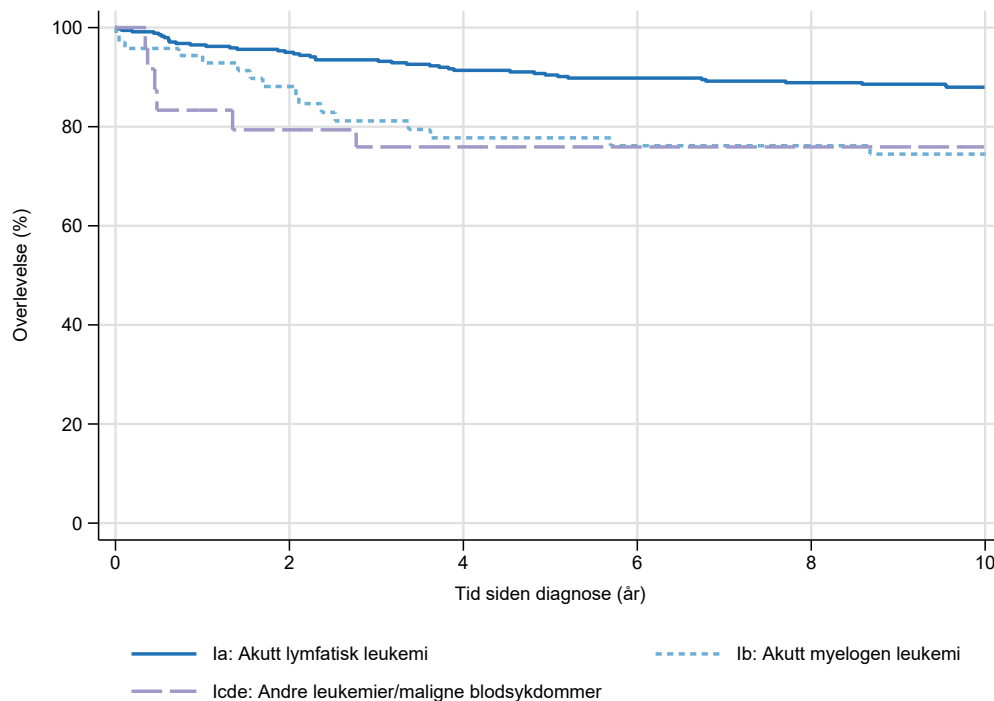
Leukemi (inkludert andre maligne blodsykdommer) er den største diagnosegruppen, og den relativt «hyppige» forekomsten har gjort at det har vært mulig å ha egne felles nordiske behandlingsprotokoller. Disse ble etablert for akutt myelogen leukemi (AML) i 1984, og for akutt lymfatisk leukemi (ALL) i 1993. Detaljert registrering av leukemier har vært gjort i de nordiske behandlingsregistrene, mens rapportering til Kreftregisteret i Norge har foregått kun ved bruk av meldeskjemaene som også benyttes for voksne, hvor opplysninger spesielt om behandling er sparsomme. Vi kan derfor i dette kapittelet bare gi opplysninger om insidens og overlevelse, ikke behandling. Fra 2019 vil leukemiene, på lik linje med de andre krefttypene, registreres direkte inn i Barnekreftregisteret med egne skjemaer for utredning og behandling.

Tabell 3.6: Forekomst av leukemi (0-14 år), 2009-2018.

Diagnosegruppe	Antall pasienter		Andel (%)	
	2009-2018	2018	2009-2018	2018
la Akutt lymfatisk leukemi	357	48	78,8	81,4
lb Akutt myeloid leukemi	72	8	15,9	13,6
lc Kronisk myeloproliferativ sykdom	5	1	1,1	1,7
ld Myelodysplastisk syndrom og andre myeloproliferative sykdommer	16	2	3,5	3,4
le Uspesifisert og annen spesifisert leukemi	3	0	0,7	0,0
la-e Leukemier totalt	453	59	100,0	100,0

Tabell 3.6 viser forekomsten av de forskjellige leukemitypene hos barn. Akutt lymfatisk leukemi utgjør den klart største gruppen med nesten 80% av tilfellene. Akutt myelogen leukemi utgjør 16%, og de øvrige typene er svært sjeldne hos barn. I 2018 ble det diagnostisert uvanlig mange leukemier, med 59 tilfeller mot vanligvis rundt 40. Vi regner med at dette er en tilfeldig svingning, vi har ingen indikasjoner på at forekomsten av leukemi generelt er økende.

3.4.2 Overlevelse ved leukemi



Figur 3.9: Overlevelse ved leukemi (0-14 år), 2009-2018.

Diagnose	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
la Akutt lymfatisk leukemi	357	90,4	88,0	86,7-93,1	84,0-91,0
lb Akutt myelogen leukemi	72	77,7	74,5	65,2-86,2	61,6-83,6
lcde Andre leukemier/blodsykdommer	24	75,9	75,9	54,1-88,4	54,1-88,4
la-e Leukemi totalt	453	87,8	85,4	84,3-90,6	81,6-88,4

Best prognose ved akutt lymfatisk leukemi

Figur 3.9 viser overlevelsen ved leukemi, inndelt i tre undergrupper. Den klart beste overlevelsen sees ved akutt lymfatisk leukemi (ALL) (fem års overlevelse på 90,4%), mens akutt myelogen leukemi (AML) og de øvrige leukemitypene har en overlevelse på 76-78%. Ved AML har cirka 20% av barna Downs syndrom, og vi vet at disse pasientene har en spesielt god overlevelse ved AML^[7] (ikke vist her). Grafen viser at det oppnås et platå relativt tidlig, det vil si at de aller fleste barn som har overlevd i fem år vil være varig helbredet.

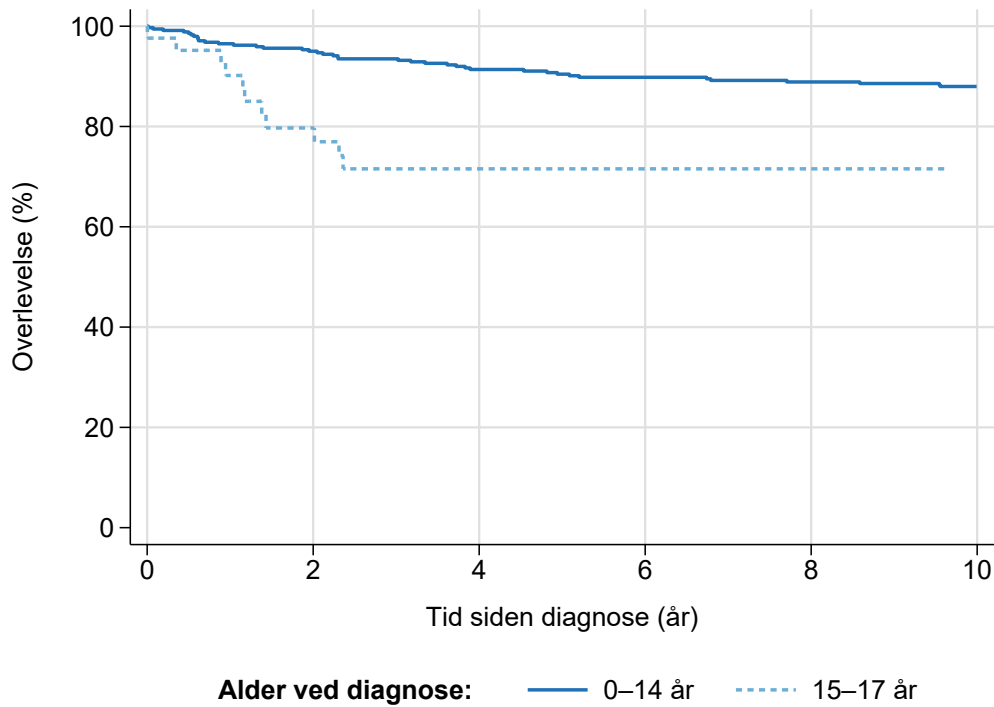
Figur 3.9

Datakilde:

- Krefregisterets basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe I, leukemi
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2009-2018



Figur 3.10: Overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi fordelt på ulike aldersgrupper, 2009-2018.

Alder	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
0-14 år	357	90,4	88,0	86,7–93,1	84,0–91,0
15-17 år	43	71,6	71,6	54,5–83,2	54,5–83,2
Alle 0-17 år	400	88,5	86,3	84,8–91,4	82,4–89,4

Akutt lymfatisk leukemi: Bedre prognose hos barn enn hos ungdom

Figur 3.10 illustrerer at overlevelsen ved akutt lymfatisk leukemi (ALL) er bedre hos barn 0-14 år enn hos ungdom 15-17 år. Denne forskjellen er statistisk signifikant. Vi tror at dette i hovedsak skyldes forskjellig biologi, det vil si mer aggressive leukemiformer hos ungdom.

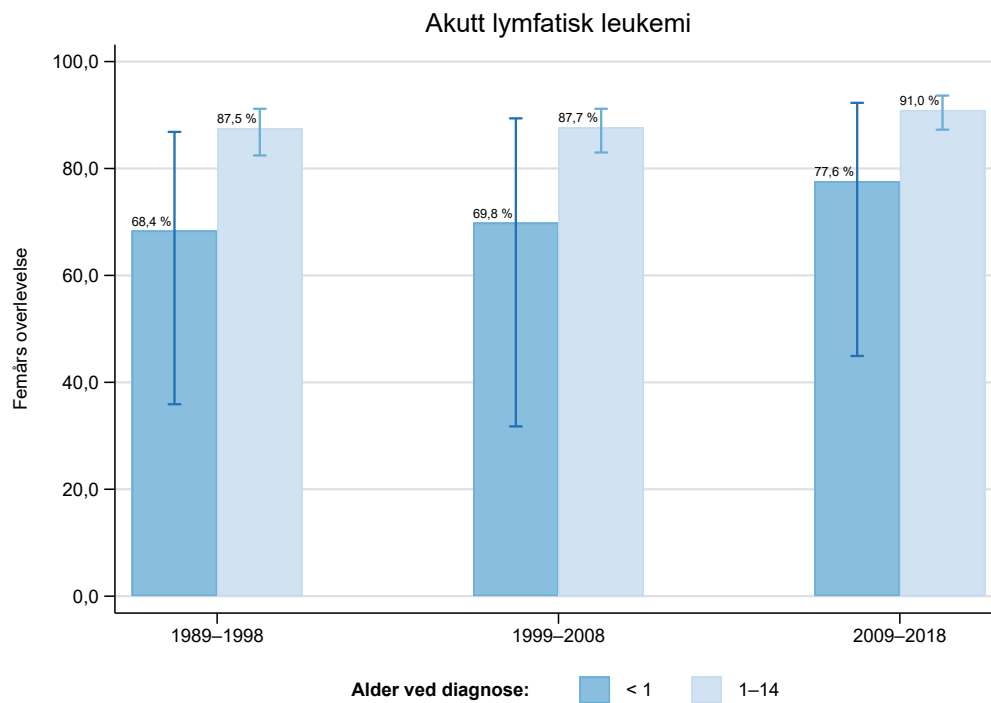
Figur 3.10

Datakilde:

- Krefregisterets basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe Ia, akutt lymfatisk leukemi
- Alder 0-14 år og 15-17 år
- Diagnoseår 2009-2018



Figur 3.11: Fem års overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi over tre tidsperioder, fordelt på ulike aldersgrupper.

Akutt lymfatisk leukemi hos spedbarn: Fortsatt en utfordring

Det har lenge vært kjent at akutt lymfatisk leukemi (ALL) hos spedbarn har en mer aggressiv biologi (de fleste har ”MLL-rearrangeringer”) og dette gir seg utslag i dårligere prognose, til tross for tung kjemoterapi ofte supplert med stamcelletransplantasjon. Figur 3.11 viser overlevelsen hos spedbarn under ett år sammenlignet med eldre barn fra ett til 14 år, i tre påfølgende tidsperioder. Det er en viss forbedring i resultatene i begge aldersgrupper, men selv i den nyeste tidsperioden gjør spedbarna det dårligere enn de eldre barna (77,6% versus 91%). Per dags dato finnes det ingen internasjonale behandlingsprotokoller som oppnår bedre resultater enn ”Interfant-06”-protokollen som de nordiske landene, unntatt Sverige, følger.

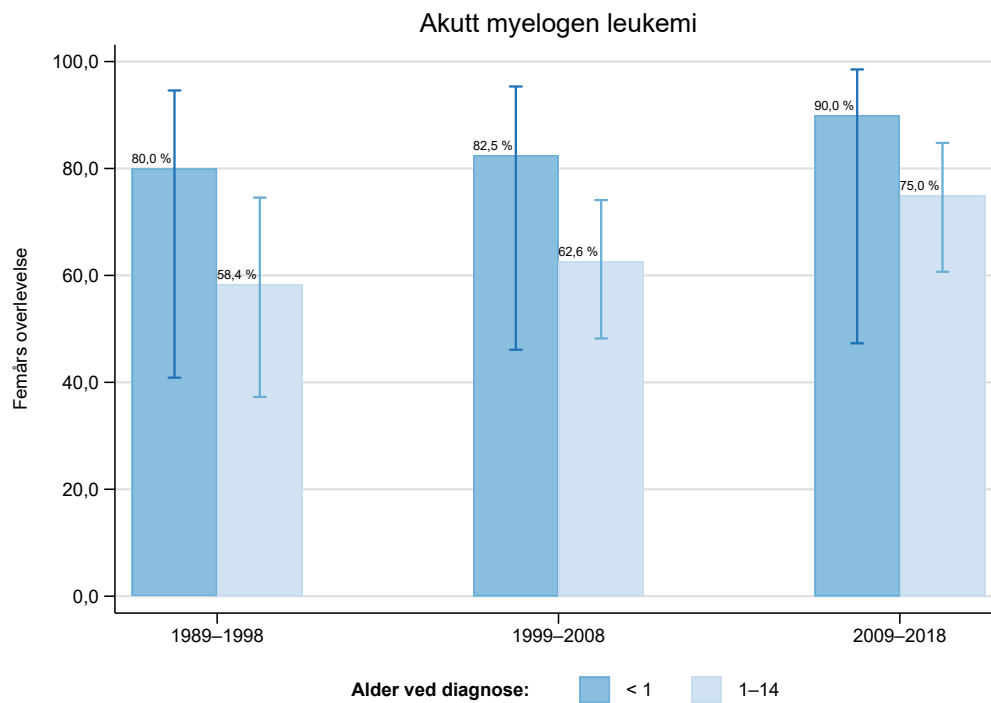
Figur 3.11

Datakilde:

- Krefregisterets basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe Ia, akutt lymfatisk leukemi
 - Alder < 1 år og 1-14 år
 - Periode 1989-1998, 1999-2008 og 2009-2018



Figur 3.12: Fem års overlevelse ved akutt myelogen leukemi over tre tidsperioder, fordelt på ulike aldersgrupper.

Akutt myelogen leukemi hos spedbarn: Bedre prognose enn hos eldre barn

Figur 3.12 viser at forholdene ved akutt myelogen leukemi (AML) er motsatt av det man ser ved akutt lymfatisk leukemi (ALL). Her har spedbarn under ett år bedre prognose enn eldre barn fra ett til 14 år. En av grunnene til dette er at barn med Downs syndrom (som har svært god prognose) inntar en større prosentandel hos spedbarn enn hos eldre barn, men dette er ikke hele forklaringen. Man antar også at spedbarns-AML har «snillere» biologiske karakteristika enn hos eldre barn, og er derfor lettere å helbrede.

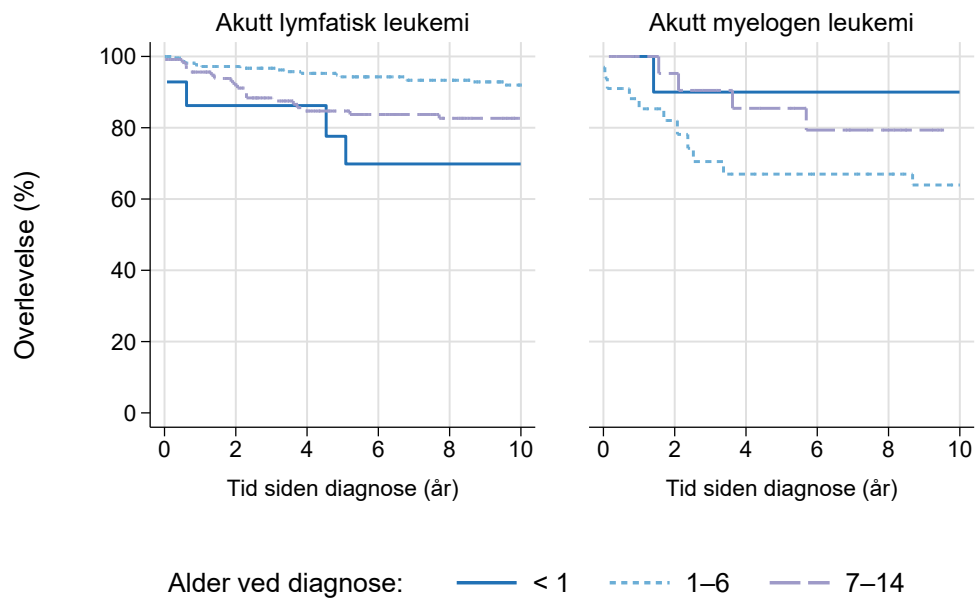
Figur 3.12

Datakilde:

- Krefregisterets basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe Ib, akutt myelogen leukemi
- Alder < 1 år og 1-14 år
- Periode 1989-1998, 1999-2008 og 2009-2018



Figur 3.13: Overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi og akutt myelogen leukemi fordelt på ulike aldersgrupper, 2009-2018.

Diagnose	Alder	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
la ALL	< 1	14	77,6	69,8	44,9-92,3	37,9-87,6
la ALL	1-6	225	94,3	92,0	90,2-96,7	87,4-94,9
la ALL	7-14	118	84,7	82,6	76,5-90,2	74,1-88,6
la ALL totalt	0-14	357	90,4	88,0	86,7-93,1	84,0-91,0
lb AML	< 1	11	90,0	90,0	47,3-98,5	47,3-98,5
lb AML	1-6	33	67,0	63,9	46,9-80,9	44,1-78,3
lb AML	7-14	28	85,4	79,3	61,3-95,1	53,5-91,8
lb AML totalt	0-14	72	77,7	74,5	65,2-86,2	61,6-83,6

God prognose ved akutt lymfatisk leukemi i småbarnsalderen

Også figur 3.13 viser aldersrelaterte prognoseforskjeller for akutt lymfatisk leukemi (ALL) og akutt myelogen leukemi (AML), her som overlevelseskurver. Hovedbudskapet er at aldersgruppen mellom ett og seks år ved ALL har fremragende behandlingsresultater, med en fem års overlevelse på 94,3%. I denne aldersgruppen er det også flest barn. Dette er kjent fra internasjonale studier, og tilskrives en helt spesiell biologi ved ALL i småbarnsalderen, kjennetegnet enten ved ”høy-hyperdiploid karyotype”, eller påvisning av ETV/RUNX1-fusjonstranskripter.

Ved akutt myelogen leukemi har aldersgruppen 1-6 år tilsynelatende dårligere overlevelse enn de øvrige aldersgruppene, men dette er ikke statistisk signifikant.

Figur 3.13

Datakilde:

- Krefregisterets basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe la (ALL) og lb (AML)
- Alder < 1 år, 1-6 år og 7-14 år
- Diagnoseår 2009-2018

3.5 LYMFOM HOS BARN

3.5.1 Forekomst av lymfom

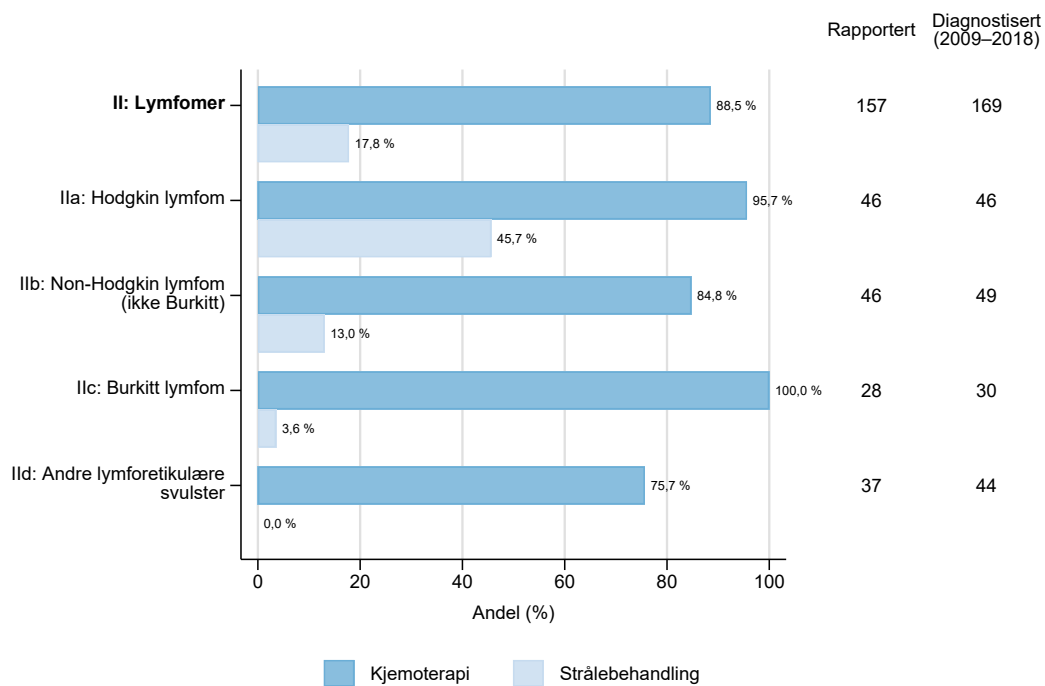
Lymfomer utgjør cirka 12% av alle kreftformer hos barn. Det er færre typer lymfomdiagnoser som oppstår hos barn enn hos voksne. De to hovedgruppene er Hodgkin lymfom (HL) og Non-Hodgkin lymfom (NHL). Non-Hodgkin lymfomene omfatter lymfoblastiske lymfomer, Burkitt lymfom og storcellet anaplastisk lymfom som de vanligste. Langerhanscellehistiocytose, som er relativt hyppig hos barn, og som inntil få år siden ikke ble registrert som kreft, klassifiseres som "andre lymforetikulære svulster" (gruppe IId).

Tabell 3.7: Forekomst av lymfom (0-14 år), 2009-2018.

Diagnosegruppe	Antall pasienter		Andel (%)	
	2009-2018	2018	2009-2018	2018
Ila Hodgkin lymfom	46	2	27,1	15,4
Ilb Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	49	3	28,8	23,1
Ilc Burkitt lymfom	30	3	17,6	23,1
IId Andre lymforetikulære svulster	44	5	25,9	38,5
Ile Uspesifisert lymfom	1	0	0,6	0,0
Ila-e Lymfomer totalt	170	13	100,0	100,0

Tabell 3.7 viser at det ble diagnostisert 13 tilfeller av lymfom hos barn i 2018, med en nokså jevn fordeling mellom undergruppene, med unntak av gruppe IId som var noe hyppigere. Tallene er små og vil ha tilfeldige svingninger fra år til år.

3.5.2 Behandling ved lymfom



Figur 3.14: Behandlingsmodaliteter ved lymfom (0-14 år), 2009-2018.

Lymfombehandling: Kjemoterapi og noen ganger strålebehandling

Figur 3.14 viser fordelingen av de to vanligste behandlingsmodalitetene ved lymfom hos barn; kjemoterapi og strålebehandling. Praktisk talt samtlige barn med lymfekreft får cellegiftbehandling. Årsaken til at samlet bruk av kjemoterapi ved lymfomer «bare» er 88,5%, skyldes hovedsakelig at undergruppe IId (andre lymforetikulære svulster) inkluderer Langerhanscellehistiocytoser, som i noen tilfeller kan behandles uten kjemoterapi. Det er også andre sjeldne tilfeller av lymfom som behandles med stråleterapi alene, eller som har blitt operert før man kjente til korrekt diagnose, og som ikke trengte tilleggsterapi. På grunn av de kjente seneffektene etter strålebehandling (eksempelvis vekstforstyrrelser, endokrinologiske seneffekter, kardiologiske komplikasjoner, risiko for sekundære kreftsykdommer etc.), prøver man å begrense strålebehandling av barn og ungdom. Det er nå cirka 18% av alle lymfompasienter som får strålebehandling.

Figur 3.14

Datakilde:

- Barnekreftdatabasen (behandlingsmelding)
- Stråledatabasen

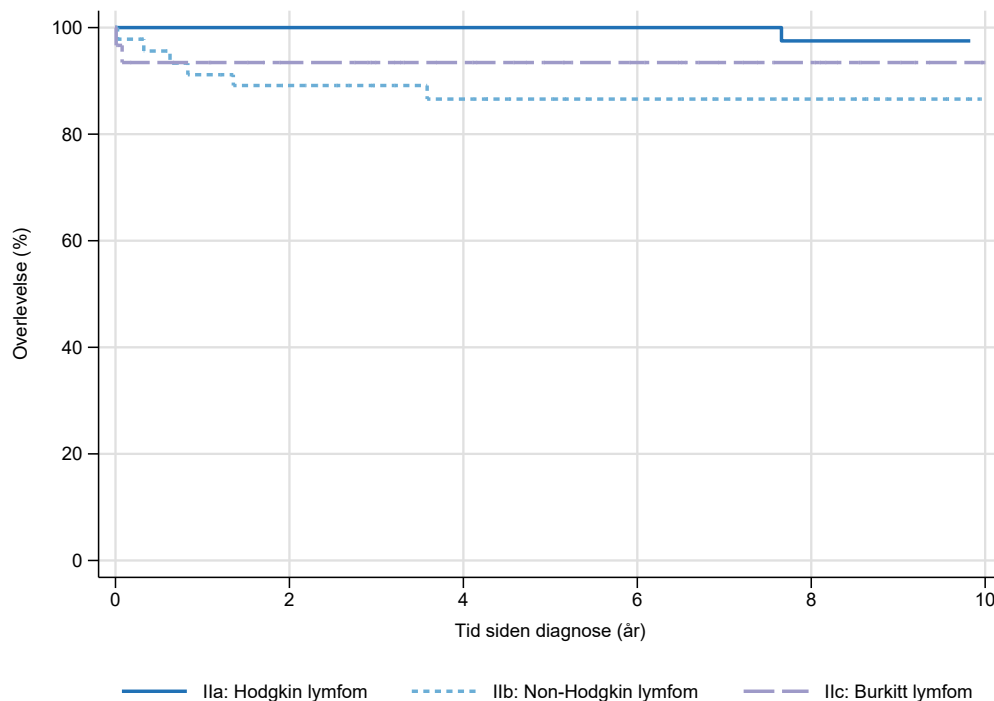
Inklusjon:

- Diagnosegruppe II, lymfom
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2009-2018

Eksklusjon:

- Diagnosegruppe Ile, uspesifisert lymfom (< 10 pasienter)

3.5.3 Overlevelse ved lymfom



Figur 3.15: Overlevelse ved lymfom (0-14 år), 2009-2018.

Diagnose	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Ila Hodgkin lymfom	46	100,0	97,5		83,5–99,6
Iib Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	49	86,6	86,6	72,5–93,8	72,5–93,8
Iic Burkitt lymfom	30	93,4	93,4	76,3–98,3	76,3–98,3
Ila-e Lymfomer totalt	170	94,5	93,6	89,6–97,1	88,3–96,5

Svært god overlevelse ved lymfomer – men noen utfordringer gjenstår

Figur 3.15 viser fem års overlevelse for de forskjellige gruppene av lymfom. For Hodgkin lymfom er fem års overlevelse nå 100%. Non-Hodgkin lymfomer, unntatt Burkitt (hovedsakelig lymfoblastiske lymfomer og storcellet anaplastisk lymfom), ligger lavest med 86,6%. Disse responderer vanligvis bra på behandling, men de (få) pasientene som får tilbakefall kan være meget vanskelige å helbrede. For begge gruppene har det nettopp kommet nye internasjonale protokoller som Norge deltar i. Håpet er dermed at resultatene også i denne gruppen kan forbedres ytterligere.

IId (andre lymforetikulære svulster) er ekskludert fra figuren på grunn av Langerhanscellehistiocytose. Iie (uspesifisert lymfom) er ekskludert på grunn av lavt pasienttall.

Figur 3.15

Datakilde:

- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IIabc, lymfom
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2009-2018

Eksklusjon (fra figur):

- Diagnosegruppe IId (histiocytoser) og Iie (< 10 pasienter)

3.6 SVULSTER I SENTRALNERVESYSTEMET (CNS) HOS BARN

Svulster i sentralnervesystemet (CNS) inkluderer svulster i hjerne og ryggmarg, de aller fleste i hjernen. Alle svulster i CNS er meldepliktige til Kreftregisteret, også de biologisk benigne svulstene. Dette skiller seg fra andre svulstlokalisasjoner, og har ført til en del usikkerhet rundt rutinene for rapportering. Dette gjør det krevende å få komplett registrering i denne gruppen. Inndelingen følger diagnosegruppene i ICC3-klassifikasjonen. Det er store forskjeller i sykdomsforløp og prognose innad i diagnosegruppene. Nyere morfologisk WHO-klassifikasjon har innført molekylære parametre for mange diagnoser, noe som foreløpig ikke er inkludert i ICC3-systemet.

3.6.1 Forekomst av CNS-svulster

Tabell 3.8: Forekomst av CNS-svulster (0-14 år), 2009-2018

Diagnosegruppe	Antall pasienter		Andel (%)	
	2009-2018	2018	2009-2018	2018
IIIa Ependymom og choroid plexus svulst	30	4	7,4	8,5
IIIa1 Ependymom	20	1	5,0	2,1
IIIa2 Choroid plexus svulst	10	3	2,5	6,4
IIIb Astrocytom	141	10	34,9	21,3
IIIc Intrakraniale og intraspinal embryonale svulster	73	13	18,1	27,7
IIIc1 Medulloblastom	40	5	9,9	10,6
IIIc2 Primitiv neuroektodermal svulst NOS (PNET)	9	0	2,2	0,0
IIIc3 Medulloepiteliom	1	0	0,2	0,0
IIIc4 Atypisk teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT)	23	8	5,7	17,0
IIId Andre gliomer	43	3	10,6	6,4
IIId1 Oligodendrogliom	1	0	0,2	0,0
IIId2 Blandede og uspesifiserte gliomer	41	3	10,1	6,4
IIId3 Neuroepiteliale gliale svulster av usikker opprinnelse	1	0	0,2	0,0
IIIe Andre spesifiserte intrakraniale og intraspinal svulster	54	7	13,4	14,9
IIIe1 Hypofyseadenom og karsinom (pituitary)	1	0	0,2	0,0
IIIe2 Svulster i cellar-region (kraniofaryngiom)	10	1	2,5	2,1
IIIe3 Pineale parenchymael svulster (epifyse)	6	0	1,5	0,0
IIIe4 Nevronale og blandede nevronale og gliale svulster	30	5	7,4	10,6
IIIe5 Meningeomer	7	1	1,7	2,1
IIIf Uspesifiserte intrakraniale og intraspinal svulster	63	10	15,6	21,3
IIIa-f CNS-svulster totalt	404	47	100,0	100,0

I tabell 3.8 vises forekomsten av de forskjellige undergruppene av diagnosegruppe III. Høyest forekomst har astrocytomer (gruppe IIIb), som utgjør 34,9% av hjernesvulstene. Gruppen inneholder både lavgradige og høygradige astrocytomer. Disse har svært ulik biologi og prognose, og gjør derfor gruppen heterogen. I motsetning til hos voksne er de fleste astrocytomer hos barn lavgradige. Andelen astrocytomer her er lavere enn tilsvarende andel i en del sammenlignbare land, som Sverige, Tyskland og England, der de utgjør 40-50%^[8]. Det er vanskelig å få pålitelige tall fordi en stor del av de lavgradige astrocytomene diagnostiseres radiologisk uten biopsi. De klassifiseres som lavgradige astrocytomer på grunnlag av typiske MR-funn og klinikk, særlig i synsveiene. De fleste registre har problemer med å fange opp hele denne gruppen på grunn av at de ofte ikke rapporteres. En feilkilde kan også være at de registreres som uspesifiserte svulster (gruppe IIIf). Denne gruppen utgjør her hele 15,6%. Fagrådet i Barnekreftregisteret vil gjennomgå denne gruppen grundigere for å oppnå bedre spesifisering.

Nest hyppigst forekommende er gruppen med intrakraniale og intraspinal embryonale svulster (gruppe IIIc), som utgjør 18,1% av hjernesvulstene. Alle disse har en høy malignitetsgrad. Atypisk teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT, gruppe IIIc4) har vært regnet som en svært sjelden tumor. I 2018 var det hele åtte nye registrerte tilfeller, mot 15 tilfeller totalt i perioden 2009-2017. Man må foreløpig gå ut fra en tilfeldig svingning i forekomsten.

Germinalcellesvulster i CNS er en viktig gruppe hjernesvulster. Disse er imidlertid ikke klassifisert i diagnosegruppe III, men i diagnosegruppe X som del av germinalcellesvulstene (se tabell 3.9). De utgjør knapt 1% av alle krefttyper hos barn og rundt 3% av CNS-svulstene. Det er ulik praksis om disse inkluderes i CNS-svulster ved utredninger. Dette er ikke tilfelle her.

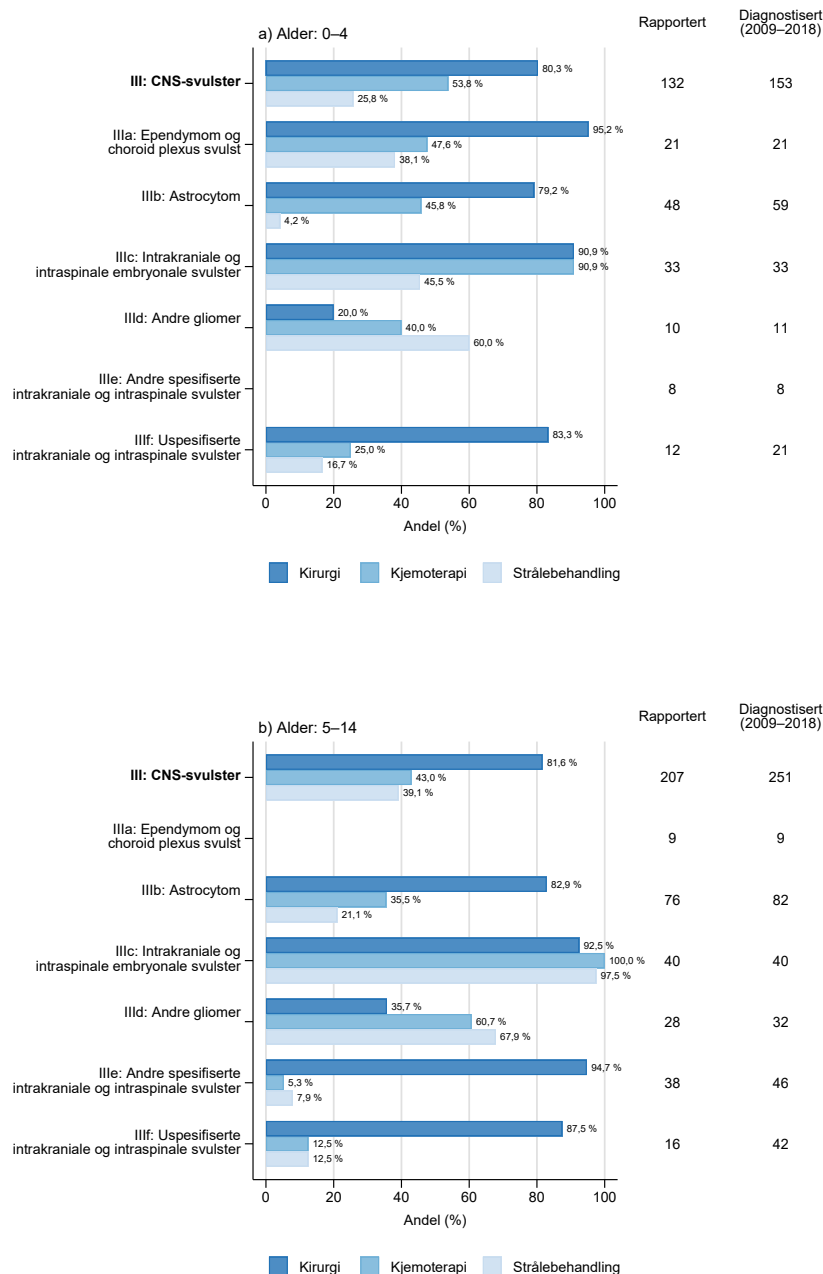
3.6.2 Behandling ved CNS-svulster

Kirurgisk fjerning av alt svulstvev er vesentlig i behandling av CNS-svulster, og kan være kurativt i mange tilfeller, uten at det gis tilleggsterapi. Dette gjelder hovedsakelig ved lavgradige svulster. Hos de resterende pasientene gjøres enten en partiell fjerning av deler av svulsten, eller en biopsi (vevsprøve) for diagnose. Tilleggsbehandling er ofte nødvendig. Valg av behandling bestemmes ut fra svulsttype, lokalisasjon og om svulsten er fjernet totalt. Pasienten vurderes alltid av et multidisiplinært team (MDT) for å sikre korrekt diagnose, stratifisering, inklusjon i riktig behandlingsprotokoll og planlagt oppfølging.

Ved påvisning av en ondartet svulst (malignt cellebilde), for eksempel medulloblastom (gruppe IIIc), må barnet behandles med kjemoterapi kombinert med strålebehandling. Barn under fire år (stråle)behandles vanligvis ikke ettersom dette gir alvorlige senvirkninger for en kropp i utvikling. Protonstrålebehandling er en bestrålingsteknikk som utsetter mindre friskt vev for strålingen, og dermed blir også skadevirkningene utenfor svulstområdet mindre. Denne høyspesialiserte teknikken tilbys per i dag ikke i Norge, men alle barn med behov for protonstråling blir i dag sendt til utlandet.

Kjemoterapi brukes i økende grad ved CNS-svulster, og det er dokumentert effekt ved mange svulsttyper. Måltrettet terapi (personalisert terapi, presisjonsterapi), som bruker ny molekylærkunnskap til å skreddersy behandlingen i det enkelte tilfelle, er en ny og lovende behandlingsstrategi. Dette tas nå i bruk for eksempel ved påvirkning av BRAF-genet ved en del barnesvulster, og det forventes at slik terapi vil øke i omfang.

Hos noen barn finner man svulster hvor det åpenbart ikke foreligger en progressiv eller akutt behandlingstrengende sykdom. Kirurgisk behandling er da ikke alltid aktuelt, fordi det innebærer en uakseptabel risiko i forhold til gevinst. Vi vet i dag at mange av disse overveiende sannsynlig er astrocytomer (gruppe IIIb).



Figur 3.16: Behandlingsmodaliteter ved CNS-svulster fordelt på ulike aldersgrupper, 2009-2018.

Kirurgi viktigst ved hjernesvulster

Figur 3.16 a) og b) viser andelen av de tre behandlingsmodalitetene som brukes som ledd i primærbehandling av CNS-svulster hos barn. Den øverste figuren viser aldersgruppen 0-4 år, den nederste figuren viser aldersgruppen 5-14 år. Kirurgi brukes ved de fleste svulsttyper, unntatt ved noen av de lavgradige svulstene som kan observeres, og ved lokalisasjoner hvor operativ behandling ikke lar seg gjennomføre. Det er ikke et klart skille i Barnekreftregisteret mellom behandlingssmessig kirurgi og rent diagnostisk kirurgi (biopsi).

Ved embryonale svulster (gruppe IIIc) brukes alle de tre modalitetene hos barn over fire års alder, likeledes ved høygradige gliomer, mens i de siste årene har strålebehandling blitt anbefalt mindre brukt ved lavgradige svulster. Det fremgår av figurene at strålebehandling anvendes i

Figur 3.16 a) og b)

Datakilde:

- Barnekreftdatabasen (behandlingsskjema)
- Stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe III, CNS
- Alder 0-4 år og 5-14 år
- Diagnoseår 2009-2018

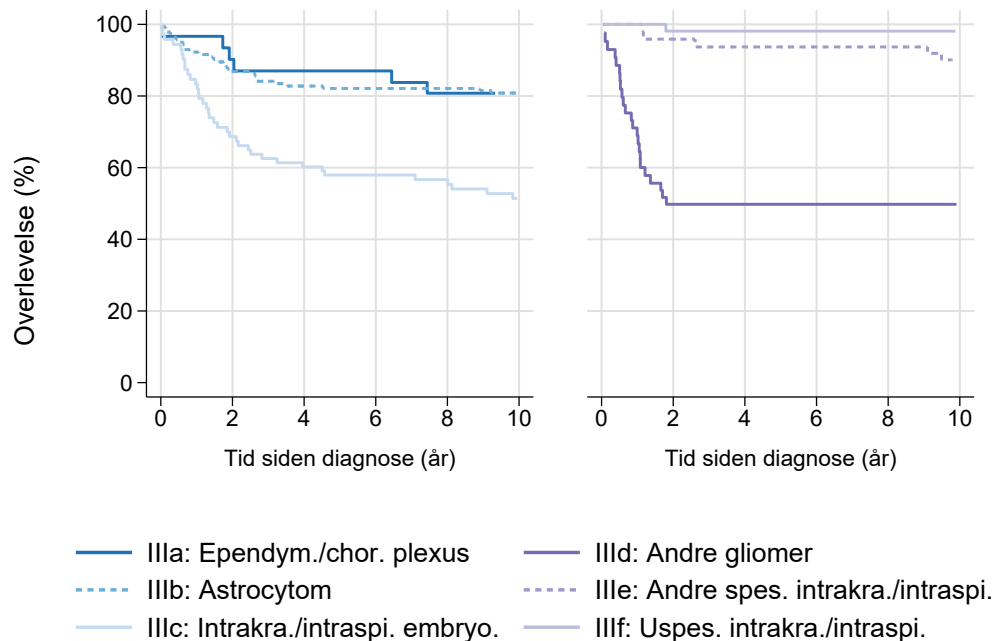
Ekksklusjon:

- Gruppe IIIe på figur a) (< 10 pasienter)
- Gruppe IIIa på figur b) (< 10 pasienter)

mindre grad hos barn under fire år. Dette gjelder spesielt for svulsttyper som krever total kraniospinal bestråling (særlig gruppe IIIC), da denne omfattende bestrålingen hos så små barn har meget alvorlige følger for den nevrokognitive utviklingen.

3.6.3 Overlevelse ved CNS-svulster

Gruppen av svulster i sentralnervesystemet er en svært heterogen diagnosegruppe. Noen svulster har et aggressivt vekstmønster, mens andre er langsomtvoksende og ligner klinisk mer en kronisk sykdom enn kreft. Undergruppene er hver for seg relativt små, og tilfeldigheter kan derfor spille en større rolle enn ved andre diagnoser. Undergruppene består igjen av svulstformer med ulik prognose.



Figur 3.17: Overlevelse ved de ulike undergruppene av CNS-svulster (0-14 år), 2009-2018.

Diagnose	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IIIa Ependymom/choroid plexus svulst	30	87,0	80,8	69,0-94,9	62,2-90,9
IIIb Astrocytom	141	82,1	80,8	74,9-87,4	73,4-86,3
IIIc Intrakraniale/intraspinal embryonale svulster	73	57,9	51,4	46,2-68,0	39,8-61,9
IIIc Andre gliomer	43	49,8	49,8	34,8-63,1	34,8-63,1
IIIe Andre spesifiserte intrakraniale/intraspinal svulster	54	93,7	90,1	81,7-97,9	77,8-95,8
IIIe Uspesifiserte intrakraniale/intraspinal svulster	63	98,1	98,1	87,4-99,7	87,4-99,7
IIIa-f CNS-svulster totalt	404	77,9	75,3	73,6-81,7	70,8-79,2

Diffuse pongliomer, høygradige gliomer og embryonale svulster har dårligst prognose, de andre gruppene meget god overlevelse

Figur 3.17 illustrerer de store forskjellene i overlevelse ved de ulike typene av hjerne- og ryggmargssvulster hos barn.

Undergruppe IIIa inneholder ependymer og svulster i plexus choroideus. Plexuspapillomene har en svært god prognose med utelukkende kirurgisk behandling, mens ependymerene er krevende å behandle, også med avansert tilleggsbehandling. Sistnevnte har dermed en mindre gunstig prognose.

Astrocytomer (gruppe IIIb) har en fem- og ti års overlevelse på henholdsvis 82,1% og 80,8%. Gruppen inneholder en variert blanding av svulster, både lavgradige svulster (WHO-grad 1-2) med god prognose (fem års overlevelse på godt over 90%), men også høygradige, aggressive astrocytomer (WHO-grad 3-4), eksempelvis glioblastom, som ofte fø-

Figur 3.17

Datakilde:
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:
- Diagnosegruppe III, CNS
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2009-2018

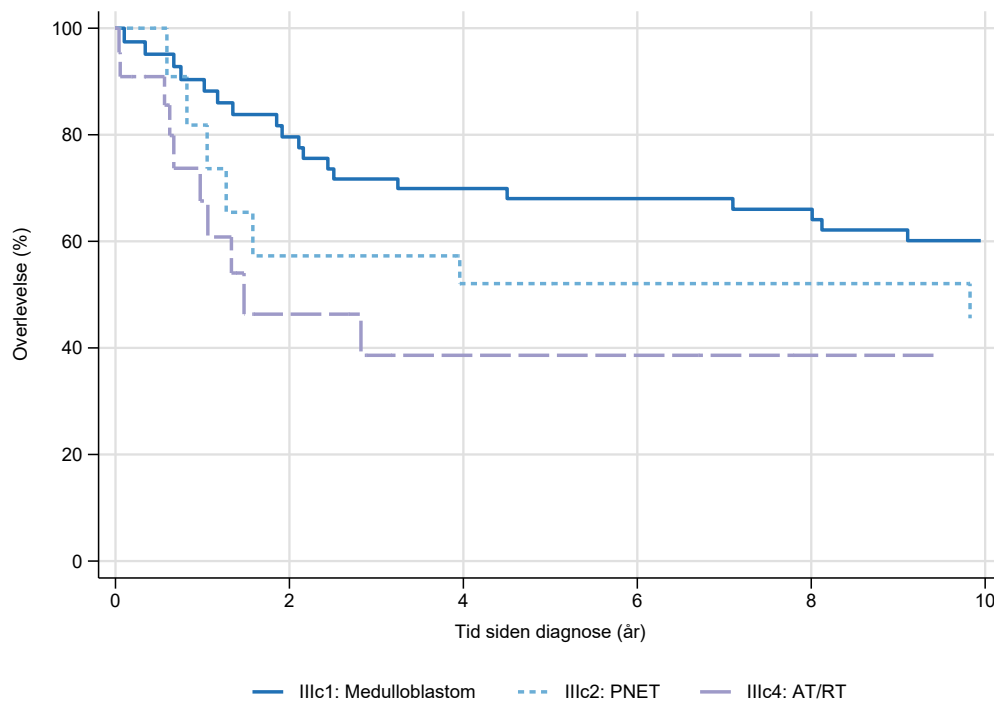
rer til død kort tid etter diagnose. Dette påvirker det samlede resultatet for gruppen.

Den andre store gruppen, intrakraniale og intraspinale embryonale svulster (gruppe IIIc), herunder medulloblastom, har en relativt lav overlevelse, og vi ser at mange pasienter dør, også lenge etter behandling. Etter ti år lever om lag 51% av pasientene i denne gruppen (se også figur 3.18 for en nærmere utdyping av denne gruppen).

Andre spesifiserte gliomer (gruppe IIIId) er en annen heterogen gruppe, herunder diffuse (intrinsiske) ponsgliomer (Diffuse Intrinsic Pontine Glioma; DIPG). Disse har en svært dårlig prognose, og da en ikke har hatt behandling med effekt har en vanligvis utelatt biopsi fordi dette kan gi alvorlige komplikasjoner. Diagnosen er således radiologisk. Imidlertid er dette under endring, og nå gjøres ofte biopsi. De fleste har molekylære endringer. Svulsten kalles derfor nå "diffust midtlinjegliom med histonmutasjon H3K27M". I neste versjon av ICC-3 vil disse utgjøre en egen gruppe.

Gruppe IIIe, andre spesifiserte intrakraniale og intraspinale svulster, består av en rekke forskjellige svulster. De fleste av disse har god prognose, og både fem- og ti års overlevelse ligger over 90%.

Gruppe IIIf, uspesifiserte intrakraniale og intraspinale svulster, er ofte benigne og påvist kun ved MR. Disse behandles ofte kun med kirurgi, eller observeres med klinisk undersøkelse og radiologiske kontroller.



Figur 3.18: Overlevelse ved embryonale hjernesvulster (0-14 år), 2009-2018.

Diagnose	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IIIc1 Medulloblastom	40	68,0	60,1	52,8-79,3	45,0-72,3
IIIc2 Primitiv nevroektodermal svulst (PNET)	9				
IIIc4 Atypisk teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT)	23	38,6	38,6	15,3-61,8	15,3-61,8
IIIc1, IIIc2, IIIc4 Embryonale svulster totalt	72	58,4	51,8	46,5-68,6	40,1-62,4

AT/RT har bedre prognose en forventet

De embryonale svulstene (gruppe IIIc) består av diagnosene medulloblastom, primitiv nevroektodermal svulst (PNET), medulloepiteliom (ikke inkludert i figuren ovenfor) og atypisk teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT). Samlet sett har gruppen en relativt lav overlevelse, som fortsatt er synkende mange år etter behandling^[9]. Etter ti år lever om lag 52% av pasientene i denne gruppen. Barn som blir diagnostisert med en embryonal svulst behandles som regel med både kirurgi, kjemoterapi og stråling dersom pasienten er over fire år. Medulloblastom (gruppe IIIc1) er hyppigst forekommende i denne gruppen og har den beste prognosen blant de embryonale svulstene.

Det er kjent at PNET (gruppe IIIc2) utenfor lillehjernen (cerebellum) har dårligere utsikter enn medulloblastom (regnes som PNET i lillehjernen), og våre resultater bekrefter dette^[10]. Med moderne analysemetoder er det mulig at denne gruppen vil forsvinne som egen gruppe, og i stedet bli fordelt på andre diagnoser, for eksempel høygradige gliomer.

Atypisk teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT, gruppe IIIc4) er en forholdsvis ny diagnose, og har inntil nylig vært regnet som nesten uhelbredelig. Resultatene her viser et atskillig mer positivt resultat med nesten 40% overlevelse etter ti år.

Medulloepiteliom (gruppe IIIc3) er meget sjelden og overlevelsesanalyser er derfor ikke mulig.

Figur 3.18

Datakilde:

- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IIIc1, IIIc2 og IIIc4
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2009-2018

Eksklusjon:

- Gruppe IIIc3 (medulloepiteliom) og gruppe IIIc2 (PNET) (< 10 pasienter)

3.7 ØVRIGE KREFTSVULSTER HOS BARN

De øvrige kreftsvulstene utenfor sentralnervesystemet, diagnosegruppe IV-XII, består av en rekke forskjellige krefttyper, som igjen inneholder undergrupper med egne behandlingsprotokoller og forskjellige prognoser. Sammenlåingen av disse ni diagnosegruppene er gjort av praktiske hensyn på grunn av svært små tall i hver gruppe. Resultatene vil derfor vises hovedsakelig sammenslått for alle diagnosegrupper, og kun der det er hensiktsmessig eller av spesiell interesse, er resultatene delt opp i de enkelte diagnosegruppene. I denne rapporten har vi valgt å se spesielt på behandling og overlevelse ved nyresvulster med og uten metastase (figur 3.20 og figur 3.22).

3.7.1 Forekomst av øvrige kreftsvulster

Tabell 3.9: Forekomst av øvrige kreftsvulster (0-14 år), 2009-2018.

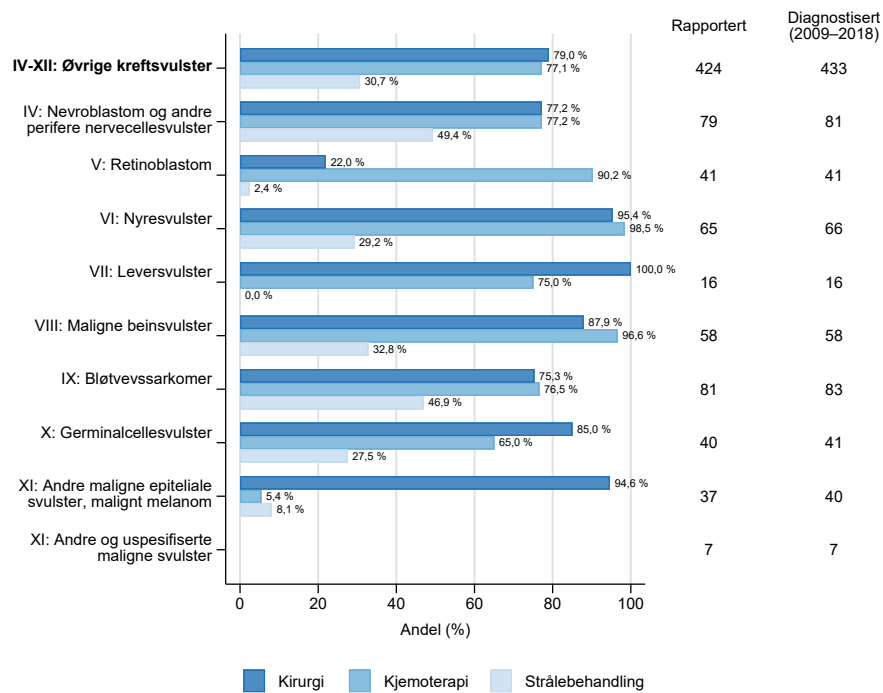
Diagnosegruppe	Antall pasienter		Andel (%)	
	2009-2018	2018	2009-2018	2018
IV Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	81	10	18,7	24,4
V Retinoblastom	41	4	9,5	9,8
VI Nyresvulster	66	6	15,2	14,6
VII Leversvulster	16	2	3,7	4,9
VIII Maligne beinsvulster	58	5	13,4	12,2
IX Bløtvevssarkomer	83	7	19,2	17,1
X Germinalcellesvulster	41	2	9,5	4,9
XI Andre maligne epiteliale svulster, malignt melanom	40	3	9,2	7,3
XII Andre og uspesifiserte maligne svulster	7	2	1,6	4,9
IV-XII Øvrige kreftsvulster totalt	433	41	100,0	100,0

Det fremgår av tabell 3.9 at samtlige diagnosegrupper har gjennomsnittlig ti eller færre pasienter per år. Nevroblastom, bløtvevssarkomer, nyresvulster og maligne beinsvulster står for de fleste krefttilfellene i samlegruppen IV-XII, mens de øvrige fem krefttypene har færre enn fem pasienter per år.

3.7.2 Behandling ved øvrige kreftsvulster

Behandlingen ved de øvrige solide svulstene utenfor CNS avhenger av tumorgruppe, svulstens biologi, lokalisasjon, om det foreligger spredning, komplikasjoner før oppstart av behandling og individuelle faktorer. Dette krever omfattende utredning. Pasientene vurderes alltid av et multidisiplinært team (MDT) for å sikre korrekt diagnose, behandlingsstrategi og eventuell inklusjon i en behandlings- og forskningsprotokoll.

Lokalbehandling av svulsten, i form av kirurgi og/eller strålebehandling, står som ved CNS-svulster helt sentralt i behandlingsforløpet, men de fleste trenger i tillegg kjemoterapi. Kun et fåtall svulster kan helbredes med kirurgi alene, men det kan forekomme for eksempel ved primært resektabile nevroblastomer, maligne melanomer og ved enkelte tilfeller av karsinomer. Strålebehandling er noen ganger nødvendig for å sikre helbredelse, men brukes i så liten grad som mulig på grunn av risikoen for betydelige seneffekter og sekundære kreftsykdommer.



Figur 3.19: Behandlingsmodaliteter ved øvrige kreftsvulster utenfor CNS (0-14 år), 2009-2018.

Vanligst med kombinert kjemoterapi og kirurgi ved øvrige kreftsvulster

Av figur 3.19 fremkommer det en stor variasjon i bruk av hovedmodalitetene for behandling av de øvrige kreftsvulstene i diagnosegruppe IV-XII (gjelder primærbehandling). De fleste gruppene trenger en kombinasjon av alle de tre behandlingformene. Unntakene er maligne melanomer (diagnosegruppe XI), som hovedsakelig behandles med kirurgi, og retinoblastomer (diagnosegruppe V), som først og fremst behandles med kjemoterapi. Ved retinoblastom har utviklingen gått i retning av lokal behandling med kjemoterapi direkte i blodkar som forsyner øyeepplet (intra-arteriell kjemoterapi). Dette for å øke behandlingseffekten lokalt, og redusere bivirkningene i resten av kroppen. Pasientene har inn-til nylig reist til utlandet for å få slik behandling, men behandlingsmuligheten etableres nå også i Norge ved Oslo universitetssykehus.

Ved maligne nyresvulster (diagnosegruppe VI), som hos barn hovedsakelig er Wilms tumor, anbefales ofte alle tre behandlingsmodaliteter: kirurgi, kjemoterapi og stråling. Strålebehandling er forbeholdt de mest aggressive og avanserte svulstene. Fortsatt brukes strålebehandling hos cirka 30% av barna med nyresvulster. Det er et mål i fremtidige behandlingsprotokoller å redusere bruken av strålebehandling, slik det for eksempel har blitt gjort ved Hodgkins lymfomer (se figur 3.14).

Figur 3.19

Datakilde:

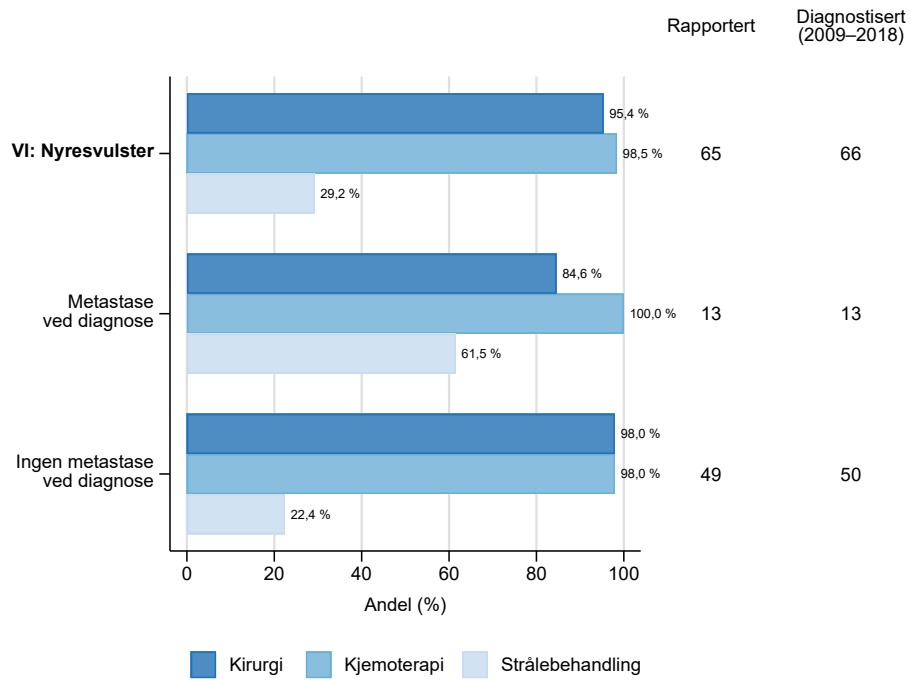
- Barnekreftdatabasen (behandlingsmelding)
- Stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IV-X, øvrige kreftsvulster
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2009-2018

Eksklusjon:

- Diagnosegruppe XI og XII (< 10 pasienter)



Figur 3.20: Behandlingsmodaliteter ved nyresvulster med og uten metastase (0-14 år), 2009-2018.

Metastatisk nyrekreft krever oftere strålebehandling

I figur 3.20 ser vi at andelen av pasienter med maligne nyresvulster som får kjemoterapi og kirurgi nærmest er lik, som tegn på at disse to behandlingsmodalitetene følger hverandre. Som oftest fjernes hele den afiserte nyren kirurgisk sammen med svulsten, men utviklingen går i retning av mer nyresparende kirurgi enn tidligere. Vi ser også at mer enn 60% av pasientene med metastatisk nyrekreft blir strålebehandlet, versus 22% av pasientene uten metastaser.

Figur 3.20

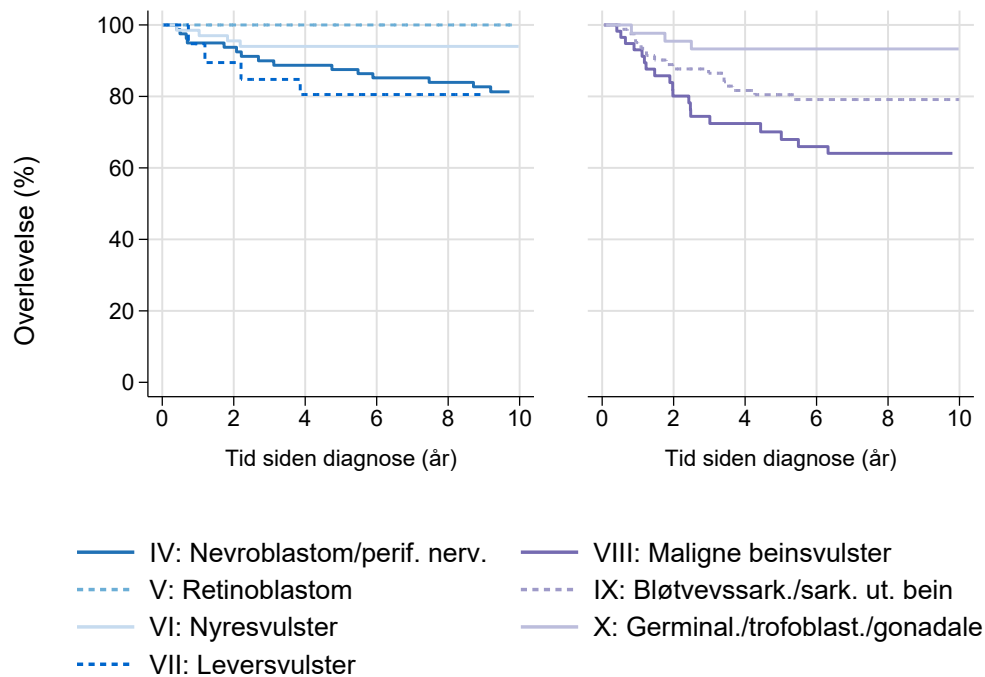
Datakilde:

- Barnekreftdatabasen (behandlingsmelding)
- Stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe VI, nyresvulster
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2009-2018

3.7.3 Overlevelse ved øvrige kreftsvulster



Figur 3.21: Overlevelse ved øvrige kreftsvulster (0-14 år), 2009-2018.

Diagnose	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IV Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	81	87,5	81,3	78,0-93,1	70,9-88,3
V Retinoblastom	41	100,0	100,0		
VI Nyresvulster	66	94,0	94,0	84,8-97,7	84,8-97,7
VII Leversvulster	16	80,5	80,5	56,1-92,2	56,1-92,2
VIII Maligne beinsvulster	58	70,1	64,1	55,7-80,6	49,5-75,5
IX Bløtvevssarkomer/sarkomer utenfor bein	83	80,5	79,1	70,1-87,6	68,6-86,5
X Germinalcellesvulster/trofoblastsvulster/gonadale svulster	41	93,3	93,3	80,6-97,8	80,6-97,8
IV-X Øvrige kreftsvulster totalt	433	86,6	83,9	83,0-89,5	80,0-87,0

Mange forskjellige krefttyper med ulik prognose

Figur 3.21 illustrerer at de ulike diagnosegruppene av øvrige solide svulster har forskjellig prognose, hvilket skyldes blant annet forskjeller i svulstenes biologi. Best overlevelse har retinoblastom (diagnosegruppe V) med 100% overlevelse etter både fem og ti år, og nyresvulster (diagnosegruppe VI) med 94% overlevelse etter fem og ti år. Leversvulster (diagnosegruppe VII) og maligne beinsvulster (diagnosegruppe VIII) har ennå ikke nådd et tilfredsstillende nivå av overlevelse. Av figuren fremgår det at de forskjellige svulsttypene når et stabilt nivå etter varierende tidsperioder. Eksempelvis vil pasienter med nyresvulster og germinalcellesvulster (diagnosegruppe X) allerede etter to-tre år være «sikret helbredelse», mens det for eksempel ved nevroblastomer (diagnosegruppe IV) forekommer dødsfall helt frem til ti år etter diagnose.

Figur 3.21

Datakilde:

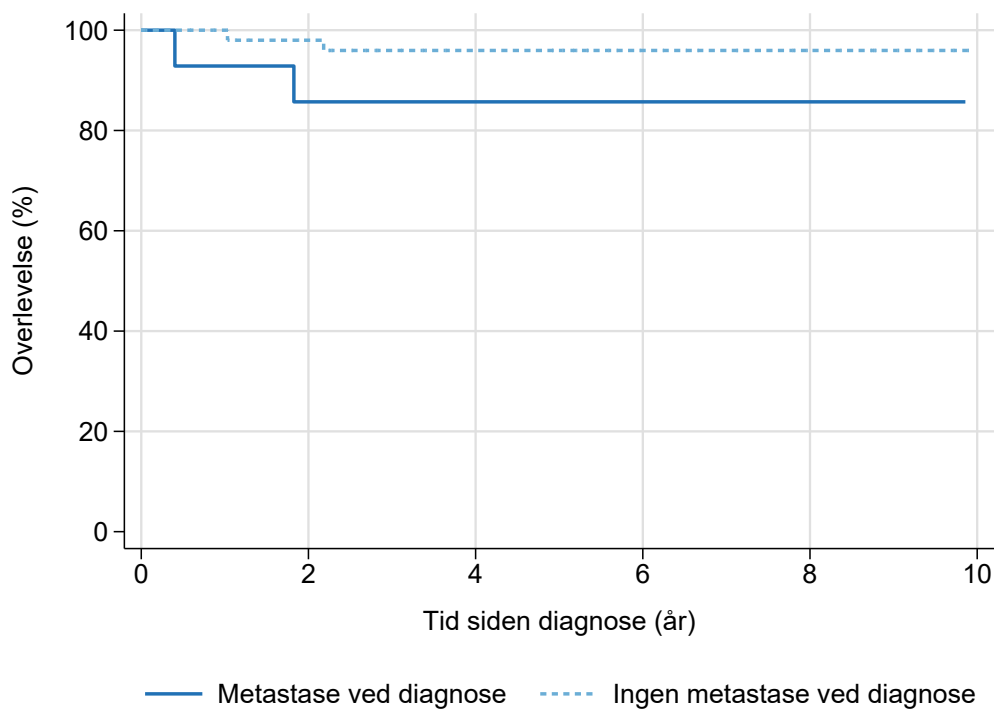
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IV-X, øvrige kreftsvulster
 - Alder 0-14 år
 - Diagnoseår 2009-2018

Ekksklusjon:

- Diagnosegruppe XI og XII (< 10 pasienter)



Figur 3.22: Overlevelse ved nyresvulster med og uten metastase (0-14 år), 2009-2018.

Metastase ved diagnose	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Ja	13	85,7	85,7	53,9–96,2	53,9–96,2
Nei	50	96,0	96,0	84,8–99,0	84,8–99,0
Samlet	66	94,0	94,0	84,8–97,7	84,8–97,7

De fleste med metastatisk nyrekreft overlever

Overlevelsen ved maligne nyresvulster er relativt god, og til tross for metastatisk sykdom (spredning) er prognosen rundt 85%, hvilket er uvanlig bra ved metastatisk sykdom hos barn. Nye studier vil vise om vi kan redusere behandlingsintensiteten ytterligere ved nyrekreft hos barn og ungdom, og dermed redusere risikoen for behandlingsutløste helseplager (seneffekter), uten at det går ut over prognosen.

Figur 3.22

Datakilde:

- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe VI, nyresvulster
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2009-2018

Kapittel 4

Metoder for datafangst

Rapportering til Krefregisteret er obligatorisk for leger som utreder, behandler og følger opp barne- og ungdomskreftpasienter, og krever ikke samtykke fra pasientene. Meldeplikten til Krefregisteret er beskrevet i Krefregisterforskriften § 2-1. Krefregisteret innhenter også rutinemessig data fra andre registre (se kapittel 4.3).



Figur 4.1: Krefregisterets datakilder.

4.1 Rapportering av klinisk informasjon

Rapportering av klinisk informasjon om utredning, behandling og oppfølging av kreftpasienter gjøres av behandlende lege, eller annet personell på sykehusene. Klinisk informasjon kan kun meldes elektronisk. Krefregisteret ut-

vikler elektroniske meldeskjemaer for rapportering av kliniske kreftdata via en portal på Norsk Helsennett (KREMT – Kreftregisterets elektroniske meldetjeneste på <https://portal.kreftregistrering.no>). Det er mulig å rapportere inn klinisk informasjon via andre systemer, forutsatt at Kreftregisterets meldingsspesifikasjoner benyttes.

Elektroniske kliniske meldinger for barnekreft ble gjort tilgjengelig for rapportering via KREMT 22.11.2012. Kvalitetsregisteret har følgende meldinger for svulster utenfor CNS og for CNS:

- Utredningsmelding
- Behandlingsmelding
- Tilbakefall- og oppfølgingsmelding

Barn og ungdom som får leukemi (diagnosegruppe I) registreres ikke direkte i det norske Barnekreftregisteret, men foregår via NOPHOs leukemidatabase i Sverige og finnes registrert kun i Kreftregisterets basisregister. All annen kreft hos barn (diagnosegruppe II-XII) rapporteres på de ovennevnte skjemaene og finnes dermed i barnekreft-databasen, som er en separat database fra Kreftregisterets basisregister. Helt nye, elektroniske kliniske meldinger for barnekreft vil bli satt i drift høsten 2019. Da vil også leukemiene bli inkludert i det norske Barnekreftregisteret, noe som vil føre til en langt mer enhetlig og komplett registrering av all kreft hos barn og ungdom under 18 år.

4.2 Rapportering av patologiinformasjon

Patologiinformasjon, det vil si patologens vurdering av celle- og vevsprøver, er vesentlig for å bekrefte diagnosen kreft, men gir også opplysninger om celletyper, biomarkører med mer. Rapportering av patologiinformasjon gjøres fra patologilaboratoriene, ved at Kreftregisteret mottar kopi av patologiremissen enten på papir eller elektronisk. Patologiinformasjonen er i all hovedsak i fritekst, som ansatte i Kreftregisteret bearbeider manuelt etter interne regler og prosedyrer.

4.3 Data fra andre kilder

Dødsårsaksregisteret sender inn opplysninger om kreftrelaterte dødsfall og dødsårsaker hvert år. Informasjonen brukes blant annet til kvalitetssikring for å komplettere opplysninger som mangler i Kreftregisteret.

Stråledata er ikke avhengig av manuell rapportering, og komplette årganger sendes til Kreftregisteret direkte fra landets ti stråleenheter. Kreftregisteret har komplette opplysninger om strålebehandling i Norge til og med 2018.

Norsk pasientregister (NPR) sender informasjon om kreftdiagnoser og kreftrelaterte opphold hvert tertial. Opplysningene brukes i hovedsak til å purre etter informasjon om kreftpasienter som ikke er registrert i Kreftregisteret.

Folkeregisteret sender kopi av det sentrale personregisteret til Kreftregisteret hver måned. Folkeregisterdataene er vesentlige grunnlagsdata for å vite om personer i Kreftregisteret eksempelvis er emigrert eller døde.

Kapittel 5

Metodisk kvalitet

5.1 Antall registreringer

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft inneholder per i dag alle krefttilfeller som er registrert hos barn under 15 år fra og med 1.1.1985 til og med 31.12.2018. Data for ungdommer i alderen 15-17 år er ikke komplett i Barnekreftregisteret, men finnes i Kreftregisterets basisregister. Totalt 5913 barn og ungdom under 18 år er diagnostisert med kreft i tidsrommet 1.1.1985 til 31.12.2018. I 2018 ble det registrert 187 nye tilfeller under 18 år, fordelt på helse Sør-Øst (103 tilfeller), helse Vest (49 tilfeller), helse Midt-Norge (25 tilfeller) og helse Nord (10 tilfeller). Se tabell 3.1 for en oversikt over alle krefttypene.

5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

Komplettheten i Kreftregisteret ble sist estimert for perioden 2012-2016 ved hjelp av en capture-recapture metode^[11]. Denne metoden sammenligner antall tilfeller registrert ved hjelp av ulike meldingstyper. I denne analysen ble det brukt kliniske meldinger, patologimeldinger og dødsattester. Når man har funnet hvor mange tilfeller som er registrert med klinisk melding, patologi og/eller dødsattest, kan man ved hjelp av en matematisk formel estimere komplettheten i registeret. Se kapittel 5.4 for resultat av denne analysen.

Barnekreftdatabasen er en separat database ved siden av Kreftregisterets øvrige databaser. Dagens struktur gjør at det er ressurskrevende å gjøre rapporteringsgradsanalyser. Rapporteringsgraden kan ikke bli utregnet på tilfellenivå, siden barnekreftdatabasen ikke kan kobles direkte mot basisregisteret. For utredningsmeldingen er rapporteringsgraden beregnet som andelen av pasientene diagnostisert med barnekreft i 2018 hvor det er mottatt og registrert en utredningsmelding, med unntak av leukemi, siden leukemiene ikke rapporteres på klinisk barnekreftskjema. Tilsvarende er rapporteringsgraden for behandlingsmeldingen regnet ut som andelen av alle pasienter som skal ha behandling, hvor det er mottatt og registrert en behandlingsmelding.

5.3 Tilslutning

Alle leger som yter helsehjelp til pasienter med kreft har meldeplikt til Kreftregisteret. Diagnostisering og behandling av barnekreft er sentralisert til de fire regionale helseforetakene (Universitetssykehuset i Nord-Norge, Haukeland Universitetssykehus, St. Olavs hospital og Oslo Universitetssykehus, Rikshospitalet), noe som gjør det forholdsviss enkelt å ha oversikt over rapporteringen, samt komplettheten. Dersom pasienten er under 18 år er det hovedsakelig barneavdelingene som blir purret ved manglende kreftmeldinger.

5.4 Dekningsgrad

Alle barn og ungdommer under 18 år med en kreftdiagnose skal inkluderes i registeret. Ungdom i alderen 15-17 år ble innlemmet i Barnekreftregisteret fra og med 1.1.2016. Den siste dekningsgradsanalysen ble utført i 2017. Dekningsgraden i 2012-2016 for henholdvis barn under 15 år og ungdom 15-17 år ble beregnet til 96,2% og 96,7%. For alle kreftformer samlet lå dekningsgraden i Kreftregisteret i 2016 på 97,4%. Se kapittel 5.2 for metode. Nyere analyser vedrørende rapporteringsgrad for de ulike sykehusene er vist i kapittel 5.4.2.

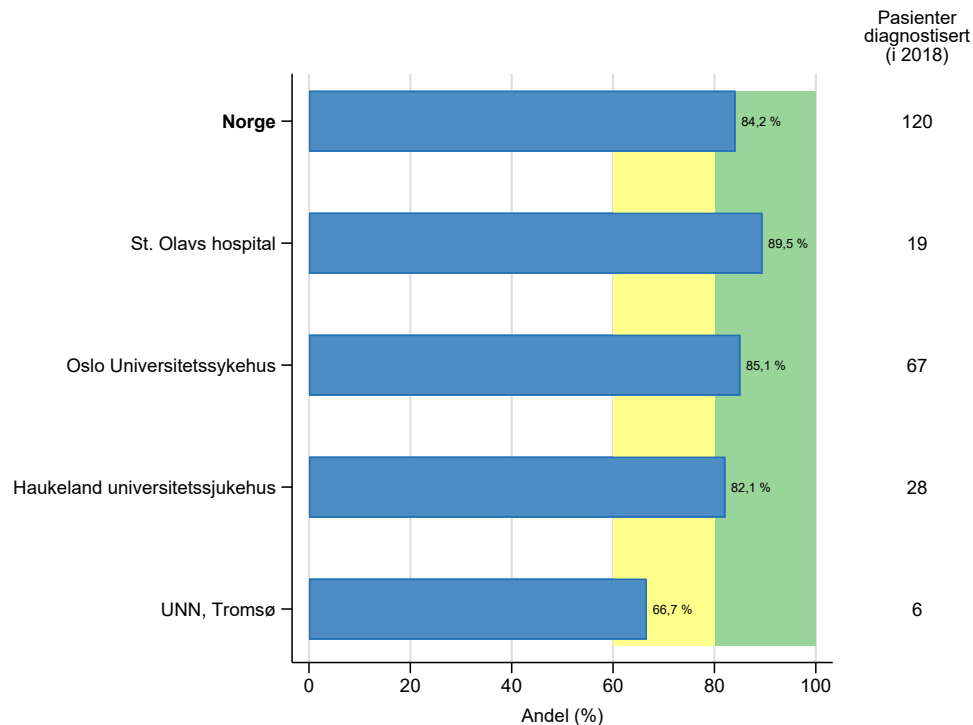
5.4.1 Tiltak for å øke rapportering

Rapporteringen til Barnekreftregisteret er stort sett god. Det er etablert god kontakt mellom Kreftregisteret og barneonkologene, samt annet personell på sykehusene som rapporterer inn klinisk informasjon. Det har vært utstrakt kommunikasjon via telefon og e-post mellom klinikere, studiesykepleiere og kvalitetsregisteransvarlig, som har ført til raske avklaringer og mer korrekt rapportering og registrering. Det har blitt arrangert to kurs (i 2016 og 2017) i forbindelse med gjennomgang og opplæring i korrekt registrering av barnekreftvariabler, med ekstra vekt på forståelse av riktig klassifisering i diagnosegrupper. Et nytt kode- og registreringskurs vil bli arrangert på Kreftregisteret når de nye meldeskjemaene blir satt i drift i løpet av 2019.

Se kapittel 10.2 for en oversikt over rapporteringstiltak som har blitt gjort ellers i Kreftregisteret, samt videre plan for å øke rapporteringen.

5.4.2 Rapportering

Klinisk rapporteringsgrad – Utredningsmelding



Figur 5.1: Klinisk rapporteringsgrad for utredningsmeldinger per sykehus, 2018.

Figur 5.1 viser den kliniske rapporteringen av utredningsmeldinger for pasienter under 15 år diagnostisert i 2018 som har blitt rapportert til barnekreftdatabasen. Vi har mottatt en utredningsmelding for 84,2%, noe som er et godt resultat. I denne figuren er ikke leukemiene (diagnosegruppe I) inkludert, ettersom de rapporteres kun til Kreftregisterets basisregister, og ikke på klinisk barnekreftskjema.

Figur 5.1**Datakilde:**

- Barnekreftdatabasen (utredningsmelding)
- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Alder 0-14 år
- Diagnosegruppe II-XII
- Diagnoseår 2018

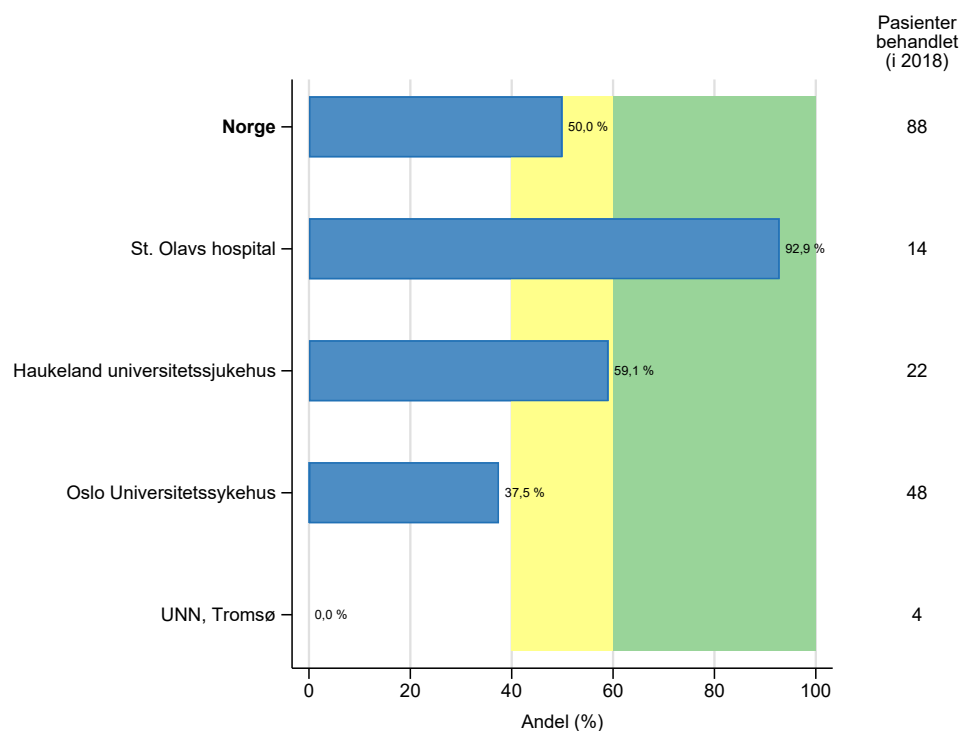
Eksklusjon:

- Diagnosegruppe I, leukemi

Kvalitetsmål:

- Høy måloppnåelse: $\geq 80\%$
- Moderat måloppnåelse: $\geq 60\%$

Klinisk rapporteringsgrad – Behandlingsmelding



Figur 5.2: Klinisk rapporteringsgrad for behandlingsmeldinger per sykehus, 2018.

Figur 5.2 viser den kliniske rapporteringen av behandlingsmeldinger for pasienter under 15 år diagnostisert i 2018 som har blitt rapportert til barnekreftdatabasen, og som vi med utgangspunkt i utredningsmeldingen vet skal ha behandling (88 stk). Av disse har vi mottatt behandlingsinformasjon for halvparten av pasientene. Heller ikke her er leukemiene (diagnosegruppe I) inkludert. De som ikke skal ha behandling er de som eksempelvis kun observeres (gjelder en del av hjernesvulstene påvist ved MR), eller pasienter som døde før påbegynt behandling. Ettersom vi ikke etterspør manglende behandlingsmeldinger før det har gått ett år etter diagnose, har fagrådet satt et mål på 60% per august 2019. En mulig bakenforliggende årsak til de regionale forskjellene kan være at man i noen regioner avventer innsending av behandlingsmeldingene til behandling er avsluttet og respons foreligger. I neste årsrapport vil klinisk rapporteringsgrad for behandlingsmeldinger for både 2018 og 2019 bli inkludert. Man må da forvente en rapporteringsgrad for 2018 på nærmere 100%.

Figur 5.2

Datakilde:

- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Alder 0-14 år
- Diagnosegruppe II-XII
- Diagnoseår 2018

Eksklusjon:

- Diagnosegruppe I, leukemi

Kvalitetsmål:

- Høy måloppnåelse: $\geq 60\%$
- Moderat måloppnåelse: $\geq 40\%$

5.5 Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet

Kvalitetssikring av data gjøres som en integrert del av kode- og registreringsprosessen. I tillegg bidrar følgende eksempler med å sikre datakvaliteten i Kreftregisteret:

- Flere uavhengige kilder rapporterer inn opplysninger.
- Opplysningene rapporteres inn på flere tidspunkter i sykdomsforløpet.
- Medarbeiderne har unik kompetanse på koding av krefttilfeller i henhold til Kreftregisterets egen kodebok og internasjonale kodeverk.
- IT-systemene har regler og sperrer for ulogiske kombinasjoner, feilaktige opplysninger med mer.
- Kreftregisteret gjør analyser og kontrollkjøringer som avdekker inkonsistens i dataene.
- Datauttrekk til forskere gir mulighet til å kontrollere et mindre datasett av opplysninger som kan avdekke enkeltfeil (for eksempel feiltasting av sykehuskoder) eller systematiske ulikheter som skyldes ulik tolkning av kodeverk og regler.

5.6 Metoder for vurdering av datakvalitet

Kreftregisteret får rapportert og henter inn opplysninger fra ulike kilder, noe som sikrer høy grad av validitet og kompletthet av registrerte data (se kapittel 4 for en oversikt over de ulike kildene). Hvis det mangler kliniske meldinger, for eksempel ved mottak av et patologisvar som viser kreft, purres institusjonen med oppfordring om å sende inn opplysninger. Eventuelle manglende patologimeldinger fra patologiavdelingene som oppdages, for eksempel ved registrering av kliniske meldinger, stråledata eller dødsattester, etterspørres også.

Komplettheten i Kreftregisteret for utvalgte kreftformer er estimert for perioden 2012-2016 ved hjelp av en capture-recapture metode^[11] (se kapittel 5.2).

Kreftregisteret utfører også årlig en validitetsanalyse der en ser på informasjon om operasjon/stråleterapi registrert i Kreftregisteret mot informasjon om operasjon/stråleterapi registrert i Norsk Pasientregister (se kapittel 5.7.2).

5.7 Vurdering av datakvalitet

Kvalitetssikring av pasientene som er registrert i Barnekreftregisteret er spesielt viktig på grunn av den lave forekomsten og faren for at eventuelle registreringsfeil vil få større betydning enn når tallene er store. Kvaliteten på dataene i registeret blir ansett som god. Plassering av pasienter i diagnosegrupper er viktig, og den rapporterte diagnosegruppen blir kvalitetssikret mot andre kilder, som patologibesvarelsene. Diagnoseinformasjonen blir også grundig kvalitetssikret gjennom forskningsprosjekter. Her har spesielt fagrådets innsats spilt en viktig rolle. Rapportert informasjon på behandlingsskjema om kirurgi og strålebehandling blir kvalitetssikret mot patologens beskrivelser av operasjonspreparatet, samt data fra stråleenhetene.

Fagrådet og Kreftregisteret har de siste årene hatt et svært fruktbart samarbeid omkring årsrapportene, noe som har ført til at ulike kvalitetssikringsaspekter har blitt definert og løftet frem. Fagrådet har en klar oppfatning av at kvaliteten både i årsrapportene, men også kvaliteten på selve registeret, har blitt betydelig forbedret. Dette arbeidet anses som svært viktig, og vil fortsette i årene som kommer.

5.7.1 Kompletthet av utvalgte variabler

Barn og ungdom med kreft utredes og behandles ved de fire universitetssykehusene i landet. Barnekreftregisteret har per i dag ikke definert mer enn én prosessindikator og én resultatindikator. Prosessindikatoren ”inkludert i behandlingsprotokoll som studiepasient” er en variabel som ikke eksisterer i nåværende meldeskjemaer (men vil

bli en del av de nye). Likevel anser vi denne variabelen som nær komplett da den er manuelt innhentet via pasientlister som er sendt ut til sykehusene. Når det gjelder samlet overlevelse for all barnekreft er denne knyttet til Kreftregisterets basisregister som har en dekningsgrad på 97,4%. Rapporteringsgraden for utredningsmeldinger i 2018 er på 84,2%.

5.7.2 Korrekthet av utvalgte variabler

Hensikten med en validitetsanalyse er å undersøke hvor mye data som mangler og hvor stor andel av verdiene som er korrekt registrert. Her ønsker vi å vurdere validiteten på informasjonen registrert i Kreftregisteret om hvorvidt en barnekreftpasient har fått stråleterapi. Dette er gjort ved å sammenligne data registrert i Kreftregisteret (KRG) og i Norsk pasientregister (NPR).

Informasjon om en pasient har fått stråleterapi kommer direkte fra stråleenhetene og inn til Kreftregisteret. Det ble tatt utgangspunkt i pasienter i alderen 0-14 år i Kreftregisteret, diagnostisert med en kreftdiagnose i 2017. Informasjon om deres behandling (stråleterapi) ble sammenlignet med prosedyrekoder registrert i NPR i perioden 10. februar 2017 til 30. mai 2018. Følgende prosedyrekoder ble brukt som indikasjon på behandling fra NPR; WEOA00, WEOA05, WEOA10, WEOA15, WEOB00, WEOB05, WEOB10, WEOB15.

Tabell 5.1: Andel strålebehandlet og ikke strålebehandlet i henholdsvis Kreftregisteret og Norsk pasientregister, 0-14 år, 2017.

		Norsk pasientregister	
		Strålebehandlet	Ikke strålebehandlet
Kreftregisteret	Strålebehandlet	19 (86.4%)	3 (13.6%)
	Ikke strålebehandlet	1 (0.7%)	141 (99.3%)

Tabell 5.1 viser at ifølge stråledataene til Kreftregisteret og NPR mottok 19 pasienter diagnostisert med en barnekreftdiagnose i 2017 strålebehandling. Tre pasienter er ikke registrert med stråling i NPR. Vi ser at KRG mangler stråleinformasjon om én pasient registrert i NPR. Ut i fra dette kan vi likevel konkludere med at Kreftregisterets stråledata er nær komplett.

5.7.3 Reliabilitet av utvalgte variabler

Reliabiliteten av Kreftregisterets data er forsøkt ivaretatt organisatorisk ved spesialisering i kodekompetanse. Kreftregisteret har et nært samarbeid med de andre nordiske kreftregistrene for å sikre lik kodepraksis. Se kapittel 5.5 for mer informasjon om kvalitetssikring av data.

Validitetsanalysen på stråledata ved barnekreft ble gjennomført for 2016-årgangen i fjorårets rapport og viste tilnærmet identiske resultater som ved årets analyse. Det vises altså liten variasjon ved gjentatt måling.

Kapittel 6

Fagutvikling og pasientrettet kvalitetsforbedring

6.1 Pasientgruppe som omfattes av registeret

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft omfatter barn i alderen 0-14 år. Fra og med 1.1.2016 ble ungdommer i alderen 15-17 også innlemmet i Barnekreftregisteret, fordi pasienter i denne aldersgruppen i dag overveiende behandles på barneavdelinger (nå kalt barne- og ungdomsavdelinger). Ungdomsdataene er ikke komplett i barnekreftdatabasen, men hentes fra Kreftregisterets basisregister. Fra 1.1.2019 vil Barnekreftregisteret omfatte barn og ungdom under 18 år.

6.2 Registerets spesifikke kvalitetsmål

Fagrådet til Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft har per dags dato definert to kvalitetsindikatorer; en prosessindikator og en resultatindikator. I tillegg kommer kvalitetsmål for rapporteringsgraden for utredningsmeldinger og for behandlingsmeldinger. Kvalitetsmålene er i stor grad basert på nasjonale og europeiske anbefalinger/retningslinjer. Fagrådet evaluerer målene hvert år og justerer eventuelt i samsvar med nyeste kunnskap.

Følgende kvalitetsmål har blitt satt for barnekreft i 2018 (beskrives nærmere i figur 1.1):

- Rapporteringsgrad utredningsmelding: 80%
- Rapporteringsgrad behandlingsmelding: 60%
- Inklusjon i behandlings-/forskningsprotokoller: 40%
- Fem års samlet overlevelse: 80%

Ingen av registerets kvalitetsmål har foreløpig status som nasjonale kvalitetsindikatorer. Kreftregisteret og fagrådet samarbeider med Helsedirektoratet om å gi et utvalg av fagmiljøets kvalitetsindikatorer nasjonal status. På grunn av ressursbegrensninger i Helsedirektoratet er det ikke etablert nye nasjonale kvalitetsindikatorer for barnekreft i 2018.

6.3 Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)

Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål er så langt ikke inkludert i Barnekreftregisteret. Kreftregisteret bruker Prostatakreftregisteret som pilotregister for innsamling av PROMs, og har siden 2017 invitert alle menn med nydiagnostisert prostatakreft til en spørreundersøkelse om helse og livskvalitet. I løpet av de nærmeste årene skal pasientrapporterte resultater innføres i alle Kreftregisterets kvalitetsregistre. Innsamlingen vil være elektronisk og foregå via ePROM. Aktive Helsenorge.no-brukere vil motta spørreundersøkelsen der, mens de som ikke er aktive Helsenorge.no-brukere vil motta undersøkelsen i sin digitale postkasse (Digipost/eBoks).

Det kreftspesifikke livskvalitetsspørreskjemaet EORTC QLQ-C30^[12] vil bli brukt på tvers av alle kvalitetsregistrene i Kreftregisteret. I tillegg vil et kreftformspesifikt instrument bli lagt til for de ulike kreftformene. Spørreskjemasvar vil bli koblet med data i kvalitetsregisteret, slik at det tas hensyn til blant annet sykdomsstadium og behandlingsform når resultatene skal tolkes.

Arbeidet med tilpasning og overgang til ePROM foregår høsten 2019. Kreftregisteret planlegger å starte innsamling av pasientrapporterte resultater i Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft fra 2023.

Bruksområdene for innsamlede pasientrapporterte data er mange;

- Individuelle resultater på MinSide - bruker kan følge med på egen tilstand over tid.
- Offentliggjøring av resultat - på gruppenivå på Kreftregisterets nettsider og i årsrapport.
- Forskning.

I forbindelse med de nye meldeskjemaene for barnekreft vil det også bli inkludert noen enkle spørsmål vedrørende livskvalitet (Peds QL) i et eget seneffektskjema.

6.4 Sosiale og demografiske ulikheter i helse

Registeret har tilgang til data for å gjøre analyser på demografiske ulikheter som for eksempel alder, kjønn, bosted på diagnosetidspunktet, behandlingstidspunkt og dato for død. Kreftregisteret har i tillegg tilgang til opplysninger om hvorvidt personen er emigrert eller bosatt i Norge, men har ikke tilgang til flyttehistorikk.

Analyser på eventuelle forskjeller mellom sykehusene vil avhenge av klinisk rapporteringsgrad. Det er en forutsetning at komplettheten av dataene er høy, for å kunne vurdere hvorvidt pasientene får tilgang til like bra utredning, behandling og oppfølging/kontroll i hele landet. I denne rapporten er flere resultater presentert med utgangspunkt i pasientens bosted og ikke bare behandlende sykehus. Det er viktig å kunne avdekke om det er eventuelle forskjeller i helsehjelpen som blir gitt på bakgrunn av hvor pasientene er bosatt.

I 2018 endret Helse- og omsorgsdepartementet Kreftregisterforskriften, slik at Kreftregisteret kan registrere føde-landbakgrunn. Cancer in Norway vil i år ha en egen del om innvandrere og kreftinsidens, og det er også planlagt å se nærmere på betydningen av utdanning og inntekt for kreftinsidens.

Det er foreløpig ikke planlagt regelmessig å samle inn data som kan belyse sosiale ulikheter for pasientene i Barnekreftregisteret.

6.5 Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.

Diagnose, behandling og oppfølging av barn og unge med kreft er regionalisert og allerede svært strukturert. Den nasjonale kompetansetjenesten for solide svulster hos barn (KSSB) er et nasjonalt nettverk som har som hovedmål å sikre lik behandling av høy internasjonal standard over hele landet. KSSB har faggrupper både for CNS-svulster og for svulster utenfor CNS hos barn. Faggruppene, som har tverrfaglig sammensetning med blant annet barneonkologer, stråleonkologer, kirurger, patologer og radiologer, har møter to ganger årlig og er med på utarbeidelse av faglige retningslinjer. Dette omfatter blant annet handlingsprogrammet for barnekreft. En tredje faggruppe, som foreløpig ikke er underlagt KSSB, er Norsk Barneleukemigruppe.

Handlingsprogrammet for barnekreft ble opprinnelig publisert av Helsedirektoratet i 2014, og revidert utgave ble publisert i 2017. Ny revisjon planlegges fullført i løpet av 2019. Fagrådet for Barnekreftregisteret, som er sammensatt av medlemmer fra alle tre nevnte faggrupper, medvirker kontinuerlig i oppdatering av handlingsprogrammet. Resultater og erkjennelser fra årsrapportene kan dermed lett implementeres i revisjoner av handlingsprogrammet.

Nærmest samtlige barn med kreft – der behandling utover kirurgi eller ren observasjon er aktuell – behandles etter internasjonale behandlingsprotokoller, ofte kombinert med randomiserte forskningsstudier (kfr. kapittel 3.3.2). De

nasjonale faggruppene som representerer alle helseregioner avgjør hvilke protokoller som skal brukes. Behandling etter nasjonalt vedtatte protokoller sikrer at alle barn får den best tilgjengelige behandlingen uansett bosted. Barnekrefregisteret er en viktig kilde til informasjon om hvorvidt barnekreftefeltet oppnår målsettingen om lik behandling av høy kvalitet. Dataene i denne rapporten viser ingen signifikante forskjeller mellom regionene, noe som indikerer at behandlingen er lik og av god kvalitet over hele landet, og resultatene står seg godt sammenlignet med resultater fra andre land det er naturlig å sammenligne seg med.

6.6 Etterlevelse av faglige retningslinjer

De foreliggende nasjonale retningslinjene for kreft hos barn, publisert i revidert form i 2017, etterlevs i stor grad i alle helseregioner. Dette sikres blant annet ved at KSSBs to faggrupper og Barneleukemigruppen møtes to ganger årlig. I alle tilfeller hvor pasienten registreres i åpne internasjonale behandlingsprotokoller (> 40%, kfr. figur 3.4) blir korrekt etterlevelse av behandlingen kontrollert via GCP-systemet (good clinical practice). I de øvrige tilfeller er kontroll av korrekt etterlevelse av behandlingsretningslinjer vanskeligere, så lenge antall variabler i Barnekrefregisteret er begrenset. Fra 2019-registreringen tar Barnekrefregisteret i bruk nye, betydelig utvidede meldeskjemaer, som vil være detaljerte nok for å kunne kvalitetssikre behandlingen direkte via årsrapporten.

Årsrapporten fra Barnekrefregisteret speiler allikevel det gode arbeidet som gjøres og fungerer som et kvalitetsmål på at behandlingsresultatene holder høy internasjonal standard, uansett pasientens bosted i Norge.

6.7 Identifisering av pasientrettede forbedringsområder

Kreft hos barn er sjelden og Barnekrefregisteret har derfor relativt få pasienter per diagnose og per år. Nasjonale resultater må tolkes med stor forsiktighet da de som oftest ikke viser signifikante forskjeller. Eksempelvis er det vanskelig å kunne påvise om forskjeller i behandlingsresultater over tid (forbedrede eller dårligere resultater) er reelle eller skyldes tilfeldige svingninger på grunn av små tall. Av samme grunn vil det ofte være vanskelig å vise at igangsatte endringer eller tiltak fører til en forbedring av resultatene. Allikevel bidrar data fra Barnekrefregisteret i høyeste grad til at mulige problemområder identifiseres og tiltak igangsettes.

Eksempler:

- Tilsynelatende forskjeller i behandlingsresultater ved hjernesvulster og solide svulster utenfor CNS. Forskjellene er imidlertid ikke signifikante.
- Manglende forbedring av prognosen ved nyre-, lever- og beinsvulster de siste ti årene.
- Tilsynelatende regionale forskjeller ved inklusjon i internasjonale behandlingsprotokoller.

6.8 Tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring

Tiltak ut fra punkter nevnt under kapittel 6.7:

- Solide svulster: Kvalitetssikring av data i registeret, sikre korrekt og komplett registrering, og utover det følge utviklingen nøye. Foreløpig har vi ingen grunn til å tro at det finnes systematiske regionale forskjeller i barnekreftebehandlingen og resultatene.
- Ved nyre- og leversvulster har Norge nettopp godkjent nye internasjonale behandlingsprotokoller. For Ewing sarkom (en type malign beinsvulst) har det blitt satt ned en arbeidsgruppe i KSSBs regi, som skal utrede en snarlig tilslutning til en ny internasjonal protokoll. For osteosarkom (en type malign beinsvulst) foreligger det dessverre ingen gode snarlig implementerbare protokoller. Her står fagekspertisen på stedet hvil med tanke på forbedring av prognosen.
- Utvidet kartlegging av inklusjonen i internasjonale protokoller (se kapittel 3.3.2). Vi har ingen grunn til å tro at det her finnes systematiske forskjeller mellom regionene.

6.9 Evaluering av tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring (endret praksis)

Så langt er ingen formell evaluering gjort. Resultatene er likevel viktige som grunnlag for fortsatt forbedring i all klinisk barnekreftbehandling.

6.10 Pasientsikkerhet

Per i dag registreres kun informasjon om forekomst, diagnose, behandling og oppfølging i form av overlevelse i Barnekreftregisteret. Komplikasjoner og/eller uønskede hendelser registreres foreløpig bare i sammenheng med GCP-kontrollerte behandlingsprotokoller, samt i pasientjournalen. Seneffekter av behandlingen vil imidlertid bli inkludert i et nytt meldeskjema som trer i kraft i løpet av 2019.

Kapittel 7

Formidling av resultater

Kreft er en gruppe sykdommer som utredes, behandles og følges opp over lang tid. Det innebærer at kreftstatistikk på informasjon som er sammenstilt fra flere kilder tidligst kan publiseres året etter diagnoseåret.

7.1 Resultater tilbake til deltakende fagmiljø

De viktigste resultatene fra Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft blir publisert i årsrapporten og er dermed allment tilgjengelig. Fagmiljøet får tilsendt rapporten via deltakerne i fagrådet og direkte fra KSSB, men skal også få den tilsendt gjennom linjen i sitt regionale helseforetak. Resultatene fra registeret blir også kjent for fagmiljøet gjennom publisering av forskningsprosjekter som bruker data fra registeret. I det nordiske barnekreftmiljøet blir resultatene diskutert på nordiske konferanser, eksempelvis ved det årlige møtet i den Nordiske foreningen for pediatrisk hematologi og onkologi (NOPHO).

Via Kreftregisterets meldetjeneste (KREMT) på Norsk Helsenett har sykehusene tilgang til statistikk basert på elektronisk innsendt klinisk informasjon. Her kan hvert sykehus sammenligne seg med et landsgjennomsnitt og resultatene blir oppdatert daglig. Eksempler på slik statistikk:

- Alder ved diagnosetidspunkt
- Diagnosegruppe
- Lokalisasjon av primærtumor
- Førstelinjebehandling planlagt eller ikke planlagt
- Andel pasienter som har blitt operert/strålebehandlet/fått kjemoterapi
- Status ved siste oppfølging/kontroll

Kreftregisteret mangler i dag tillatelse i Kreftregisterforskriften til å gi helseinstitusjonene tilgang til personidentifiserbare opplysninger de selv har sendt inn om sine egne pasienter¹. Vi har bedt om at Helse- og omsorgsdepartementet endrer dette ved oppdatering av Kreftregisterforskriften. Inntil denne endringen er på plass, kan helseinstitusjonene skrive databehandleravtaler med Kreftregisteret og få dataene tilbakerapportert. De fleste helseinstitusjoner har allerede etablert databehandleravtale.

7.2 Resultater til administrasjon og ledelse

Kreftregisteret sender ut årsrapportene til de regionale helseforetakene, slik at rapportene kan brukes i kvalitetsforbedrende arbeid regionalt og i de ulike lokale helseforetakene. Rapportene sendes også til kontaktpersoner og avdelingsledere.

¹For mer informasjon, se Kreftregisterets nettsider: <http://kreftregisteret.no/no/Generelt/Nyheter/Stans-i-tilbakeforing-av-innrapporterte-opplysninger-Palegg-fra-Datatilsynet/>

7.3 Resultater til pasienter

På www.kvalitetsregistre.no publiseres resultater fra kvalitetsregistrene som er tilpasset pasienter og publikum. Disse sidene driftes av Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre. Også i år vil disse resultatene presenteres interaktivt. I forbindelse med offentliggjøringen av årsrapportene lages det nyhets saker som publiseres på Kreftregisterets hjemmeside www.kreftregisteret.no og i andre nyhetsmedier. Årsrapportene ligger tilgjengelig på begge disse nettsidene, i tillegg til KSSBs nettsider www.barnekreftportalen.no.

Årsrapporten for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft vil bli sendt til Barnekreftforeningen slik at de kan gjøre resultatene tilgjengelig for sine medlemmer. Rapporten vil også bli sent til regionalt brukerutvalg i de regionale helseforetakene. Resultatene vil bli diskutert på møtet i brukerpanelet som Kreftregisteret arrangerer hvert år.

7.4 Publisering av resultater på kvalitetsregistre.no

Alle kvalitetsmålanalyser presenteres på kvalitetsregistre.no, se kapittel 6.2 for en fullstendig oversikt. Alle regionale helseforetak får tilsendt årsrapportene. Registeret offentliggjør resultater på institusjonsnivå. Det er også mulig for hver enkelt institusjon å henvende seg til Kreftregisteret for å få en nærmere gjennomgang og utdyping av sine resultater. I 2019 sendes årsrapportene fra Kreftregisteret til RHFene 27. september og offentliggjøringen er planlagt til 30. september.

Kapittel 8

Samarbeid og forskning

8.1 Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre

I 1984 ble Nordisk forening for pediatrik hematologi og onkologi (NOPHO) opprettet. NOPHO var i utgangspunktet et samarbeid mellom de nordiske landene (Norge, Sverige, Finland, Danmark og Island), men de siste årene har samarbeidet blitt utvidet med de baltiske landene. Litauen ble fullt medlem i NOPHO fra 2016, mens Estland og Latvia er assosierte medlemmer.

Siden oppstarten i 1980-årene har NOPHO hatt et befolkningsdekkende leukemiregister for hele Norden, og fra 1992 har NOPHO utarbeidet felles behandlingsprotokoller for leukemier, senere også lymfomer, som har bidratt til de svært gode behandlingsresultatene hos barn som behandles for kreft i Norden. Disse behandlingsprotokollene sikrer at alle barn med kreft skal få lik behandling uavhengig av hvor i Norden de bor.

For å forsterke samarbeidet med barnekreftmiljøet i Europa for øvrig, ble NOPHO en del av the European Society for Paediatric Oncology (SIOPE) i 2013. SIOPE ble dannet i 1998 som en europeisk gren av den internasjonale Society for Paediatric Oncology (SIOP), og er den eneste paneuropeiske organisasjonen for fagpersoner som arbeider innen barnekreftfeltet. Foreningen arbeider for at barn og ungdom med kreft skal få best mulig behandling. SIOPE deltar nå i en rekke EU-prosjekter som for eksempel PanCareSurFup. SIOPE er også engasjert i en rekke kreftorganisasjoner, blant annet Rare Cancers Europe, som er en spesielt viktig organisasjon for de som behandler barn med så mange sjeldne kreftformer. En rekke av de behandlingsstudiene vi bruker hos barn med solide svulster har blitt utarbeidet i regi av SIOP og SIOPE.

Det er et nært samarbeid mellom Barnekreftregisteret, det norske barnekreftmiljøet og NOPHO. Barnekreftregisterets data har bidratt til utarbeidelse av årlige rapporter om barnekreft i Norden. Forrige gang det ble publisert en omfattende rapport om forekomst og behandlingsresultater ved solide svulster hos barn var i 2016. Dette samarbeidet er nå planlagt utvidet i NOPHO-CARE-prosjektet, som har som mål fortløpende å registrere alle tilfeller av barnekreft i de nordiske landene.

Kreftregisteret har et tett samarbeid med de andre nordiske kreftregistrene gjennom Association of the Nordic Cancer Registries (ANCR). Årlig møtes representanter fra alle de nordiske landene for å lære av hverandre og etablere samarbeidsområder. Samarbeidsområder er blant annet felles kodeførståelse, nordiske kvalitetsindikatorer og et bredt spekter av forskningsprosjekter.

En felles nordisk kommunikasjonsplattform er under utvikling med mål om en mer enhetlig koding og mer likhet i datainnholdet i de nordiske kreftregistrene.

Kreftregisteret har et kontinuerlig samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre. For eksempel er vi representert i Samarbeidsgruppen for lovbestemte helseregistre der sekretariatsfunksjonen går på omgang mellom FHI, Helsedirektoratet og Kreftregisteret. De siste årene har vi dessuten hatt fokus på arbeidet med Helsedataprogrammet og Helseanalyseplattformen. Kreftregisteret bidrar inn i flere arbeidsgrupper, i tillegg til å være representant i referansegruppen. Dette arbeidet har ført til en tettere kontakt mellom registermiljøene.

8.2 Vitenskapelige arbeider

Det er gitt ut data fra Barnekreftregisteret til ni ulike henvendelser fra juli 2017 og frem til august 2019. Dette dreier seg om utlevering til forskningsprosjekter og generell statistikk og tabeller. Det er i samme periode gitt ut data til 168 henvendelser som omhandler alle kreftformer, inkludert barnekreft.

Tabell 8.1: Oversikt over datautleveringer siste to år.

	Barnekreft		Alle kreftformer	
	Statistikk	Datasett	Statistikk	Datasett
Juli 2017 - juni 2018	3	3	49	29
Juli 2018 - august 2019	3	0	64	26
Hele perioden	6	3	113	55

Del II

Plan for forbedringstiltak

Kapittel 9

Momentliste

9.1 Datafangst

Kreftregisteret har utarbeidet en handlingsplan for kvalitetsregistrene. For Barnekreftregisteret var målet for 2018 å nå 80% rapporteringsgrad for utredningsmeldinger. Alle de fire sykehusene som rapporterer til Barnekreftregisteret (Rikshospitalet, Haukeland universitetssjukehus, St. Olavs hospital og Universitetssykehuset i Nord-Norge) har gode rutiner for rapportering, noe som ga utslag i en rapporteringsgrad på 84,2% for utredningsmeldinger i 2018. Registeret vil, i samarbeid med fagrådet, fortsette å jobbe for å holde dette gode resultatet oppe ved å ivareta den gode kontakten med barne- og ungdomsavdelingene og de som rapporterer inn. Kvalitetsregisteransvarlig for Barnekreftregisteret vil være tilgjengelig for veiledning og opplæring ved behov.

En forutsetning for å samle inn pasientrapporterte data (PROMs) er at registerdataene er overført til Kreftregisterets nye database – KNEIP. Denne begrensningen skyldes invitasjonssystemet som bruker funksjonaliteter i KNEIP. Etter planen skal all barnekreftdata overføres til KNEIP i 2023. Se kapittel 6.3 for mer informasjon om PROM og PREM.

9.1.1 INSPIRE

Kreftregisteret har, i samarbeid med blant annet Legemiddelindustrien og Kreftforeningen, gått sammen i et prosjekt for å få på plass en bedre oversikt over dagens behandling, både med de eksisterende og de nye kreftlegemidlene. Prosjektet har fått navnet INSPIRE og har som mål å innhente data om medikamentell behandling direkte fra fagsystemer på sykehusene.

Informasjon om medikamentell kreftbehandling og hvilke pasienter som får den, finnes i begrenset omfang i Norge i dag. Informasjonen finnes i hovedsak i pasientenes journaler og andre IKT-systemer på de enkelt sykehus. Prosjektet er en pilot på hvordan man kan etablere løsninger for datafangst av medikamentell behandling fra utvalgte sykehus til Kreftregisteret. I tillegg til regelmessig rapportering fremover i tid vil datafangsten inkludere historiske data, minimum tilbake til 2015. Prosjektet vil forholde seg til de sykehusene, som har IKT fagsystemer for medikamentell kreftbehandling der data kan trekkes ut og sendes til Kreftregisteret.

Alle data i prosjektet vil være samlet inn under Kreftregisterets forskrift, noe som betyr at de vil inngå i Kreftregisterets ordinære register.

9.1.2 Tekniske løsninger for datafangst

Kreftregisteret samarbeider nært med flere miljøer og leverandører av IKT-løsninger for å sørge for en så hensiktsmessig datafangst som mulig. Eksempler på samarbeidsprosjekter er:

- Økt bruk av klinisk relevante data fra Norsk Pasientregister.

- Samarbeid med patologimiljøet om å utarbeide løsninger for mer strukturert, elektronisk rapportering av patologiinformasjon (med utgangspunkt i veilederen for besvarelse for maligne svulster som utarbeides av Den norske patologforening).
- Deltakelse i prosjektet «Digital patologi» der elektronisk rapportering til Kreftregisteret inngår.
- Samarbeid med Nasjonal IKT om etablering av arketyper for de kliniske konsepter som inngår i Kreftregisterets meldeskjemaer.
- Samarbeid med OUS og MedInsight for rapportering til Kreftregisteret via MedInsight sine løsninger.
- Samarbeid med Direktoratet for e-helse om mapping av kliniske konsepter i kvalitetsregistre til SNOMED CT.
- Pilot med OUS/HSØ om å etablere rapportering til Kreftregisteret direkte fra DIPS Arena. Piloten tar utgangspunkt i skjema for utredning og kirurgi for tykk- og endetarmskreft.

9.2 Datakvalitet

Kreftregisteret arbeider kontinuerlig med å forbedre rutiner for datafangst, databehandling og intern kvalitetssikring. Analyser og presentasjon av resultatene gjøres av Kreftregisterets egne statistikere.

Siden høsten 2017 har det blitt jobbet med nye, mer omfattende og hensiktsmessige elektroniske meldeskjemaer for barnekreft. Utarbeidelsen av disse skjemaene har foregått både ved fysiske arbeidsgruppemøter på Kreftregisteret, og ved mailkorrespondanse. De involverte har bestått av personer fra fagrådet, i tillegg til andre barneleger og kirurger fra alle de regionale helseforetakene, samt deltakere fra Kreftregisteret. Rapporteringen og registreringen vil bli enklere i den forstand at skjemaene blir bedre tilpasset de enkelte diagnosegruppene for barnekreft. Det vil bli mulig å innhente langt mer nøyaktige opplysninger om utredning, behandling og oppfølging. Det utvikles i tillegg et helt nytt, eget skjema for seneffekter, et svært viktig fokusområde i tiden fremover i forbindelse med det økende antallet barnekreftoverlevende i samfunnet. I tillegg vil også Barnekreftregisteret for fullt innlemme både leukemiregistrering og ungdommer i alderen 15-17 år. Resultatet vil bli et mer helhetlig register med mer detaljert informasjon for samtlige barn og ungdommer under 18 år. Dette arbeidet er nå i slutfasen og de nye skjemaene er planlagt i produksjon i løpet av høsten 2019 slik at neste årsrapport for 2019 kan basere seg på disse.

Fagrådet må også, når det foreligger et relevant datagrunnlag i registeret, ta initiativ til kvalitetssikringsprosjekter som bidrar til å belyse og forbedre kvaliteten av data – både retrospektivt og prospektivt.

9.3 Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten

Per i dag har det ikke fremkommet data i Barnekreftregisteret som vil føre til endringer i nasjonale retningslinjer for barnekreft. Hovedfokuset for forbedring av tjenesten er som tidligere omtalt innføringen av de nye meldeskjemaene, med fokus på å få mer spesifisert og komplett informasjon inn i registeret. Dette vil uten tvil styrke kvaliteten.

Det jobbes også med løsninger som kan gi barnekreftavdelingene i Norge bedre tilgang til deres egne registrerte data, men dette er per dags dato ikke mulig på grunn av lovgivningen. På lang sikt er dette allikevel sterkt ønskelig, da det vil kunne bidra til en kvalitetsforbedring.

Samarbeidet med de øvrige nordiske landene i NOPHO-CARE-prosjektet (registrering av all barnekreft i de nordiske landene) vil bidra til forbedrede muligheter for å identifisere områder hvor kvalitetssikring av norske data er påkrevet. Samarbeidet muliggjør analysering av større pasienttall og lettere identifisering av problemområder der Norge måtte skille seg ut med uventet forekomst eller påfallende dårlige eller gode behandlingsresultater.

9.4 Formidling av resultater

Det er viktig for fagmiljøet og Kreftregisteret at resultatene fra kvalitetsregisteret blir brukt i kvalitetsforbedring av helsetjenesten og det er viktig at resultatene blir offentlig kjent.

Resultatene skal fortsatt formidles gjennom følgende kanaler:

- I årsrapporter etter mal fra Nasjonalt servicemiljø.
- På nettsidene for de nasjonale kvalitetsregistrene.
- På Kreftregisterets nettsider for kvalitetsregistre på kreftområdet.
www.kreftregisteret.no/Registrene/Kvalitetsregistre/
- Som klinisk statistikk via KREMT-portalen på Norsk Helsenett.
- Som administrativ statistikk via KREMT-portalen på Norsk Helsenett.
- I fagdirektørmøter ved de fire regionale helseforetakene.

Kvalitetsregisteret jobber aktivt med formidling av årsrapporten som sendes direkte til sykehus og pasientforeningen. Hvert år trekkes også de viktigste resultatene frem i egne pressemeldinger.

Barnekreftregisteret vil fortsette å presentere resultater i møter med faggrupper og fagmiljøet, ofte i regi av Kompetansetjenesten for solide svulster hos barn (KSSB). I tillegg ønsker fagrådet nærmere kontakt med administrasjon og ledelse ved de ulike helseforetakene for gjennomgang av rapporten og en kartlegging av hvilke forbedringstiltak som trengs. Resultatene vil også bli brukt aktivt i sammenheng med undervisning av helsepersonell, eksempelvis ved Legeforeningens kurs om kreft hos barn, samt i etterutdanning av spesialsykepleiere og annet helsepersonell.

9.5 Samarbeid og forskning

Både Kreftregisteret og fagrådet har ansvar for å initiere relevante forskningsprosjekter som kan nyttiggjøre seg av dataene i Barnekreftregisteret. Samarbeidet med KSSB og faggruppene medfører videre publiseringer av norske data i internasjonale studier (eksempelvis NOPHO-CARE, EURO CARE, CONCORD-2 og CONCORD-3).

Del III

Stadievurdering

Kapittel 10

Referanser til vurdering av stadium

Tabell 10.1: Vurderingspunkter for stadium, Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft.

Nr	Beskrivelse	Kapittel	Ja	Nei
Stadium 2				
1	Er i drift og samler data fra HF i alle helseregioner	3, 5.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Presenterer resultater på nasjonalt nivå	3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Har en konkret plan for gjennomføring av dekningsgradsanalyser	5.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4	Har en konkret plan for gjennomføring av analyser og løpende rapportering av resultater på sykehusnivå tilbake til deltakende enheter	7.1, 7.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	Del II	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Stadium 3				
6	Kan redegjøre for registerets datakvalitet	5.5, 5.7	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Har beregnet dekningsgrad mot uavhengig datakilde	5.2, 5.4	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	Har dekningsgrad (rapporteringsgrad, utredning) over 60%	5.4	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	Registrerende enheter kan få utlevert egne aggregerte og nasjonale resultater	7.1, 7.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10	Presenterer deltakende enheters etterlevelse av de viktigste nasjonale retningslinjer der disse finnes	6.6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11	Har identifisert kliniske forbedringsområder basert på analyser fra registeret	6.7	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12	Brukes til klinisk kvalitetsforbedringsarbeid	6.8	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Resultater anvendes vitenskapelig	8.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14	Presenterer resultater for PROM/PREM	6.3	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
15	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	Del II	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Stadium 4				
16	Kan dokumentere registerets datakvalitet gjennom valideringsanalyser	5.6, 5.7	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17	Presenterer oppdatert dekningsgradsanalyse hvert 2. år	5.2, 5.4, 5.4.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18	Har dekningsgrad (rapporteringsgrad, utredning) over 80%	5.4	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19	Registrerende enheter har løpende (on-line) tilgang til oppdaterte egne og nasjonale resultater	7.1, 7.4	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20	Resultater fra registeret er tilpasset og tilgjengelig for pasienter	7.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21	Kunne dokumentere at registeret har ført til kvalitetsforbedring/endret klinisk praksis	6.9	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

Vedlegg

10.1 Forfattere og andre bidragsytere til årsrapporten

Forfattere:

- Bernward Zeller
- Aina Helen Dahlen
- Tore Stokland
- Bernt Johan Due-Tønnessen
- Ellen Ruud
- Kristin Bjørnland

Analyser og statistikk:

- Haris Fawad

Standardtekster, koordinering og kvalitetskontroll:

- Liv Marit Rønning Dørum
- Ann Helen Seglem
- Lise Enerstvedt

Koding, registrering og kvalitetssikring:

- Aina Helen Dahlen

10.2 Rapporteringstiltak

Tabell 10.2: Kreftregisterets rapporteringstiltak.

Tiltak	Ansvarlig	Frist
1. Etablere rutiner for kontinuerlig fokus på rapportering 1.1 Lage en prosedyre som beskriver rutiner for rapportering	Ledelsen ved Registerseksjonen Ledelsen ved Registerseksjonen, Rapporteringsteamet	I løpet av 2019 Høst 2019
1.2 Etablere et rapporteringsteam i Registerseksjonen som skal ha ansvar for å følge opp prosedyren (1.1)	Ledelsen ved Registerseksjonen	Vår 2019
2. Kontakt med fagdirektørene for å gjøre HF-ledelsen ansvarlig for rapportering til kvalitetsregistrene	Fagansvarlig for kvalitetsregistrene, direktør og avdelingsleder ved Registeravdelingen	Kontinuerlig
2.1 Presentasjon av resultater fra kvalitetsregistrene og informasjon om rapportering på fagdirektørmøter	Fagansvarlig for kvalitetsregistrene, direktør og avdelingsleder ved Registeravdelingen	Årlig. Vår 2019, vår 2020, vår 2021.
2.2 Epost til hver enkelt fagdirektør om status for manglende rapportering til de ulike kvalitetsregistrene	Fagansvarlig for kvalitetsregistrene, direktør og avdelingsleder ved Registeravdelingen	Mars 2019, juni 2019. Deretter kvartalsvis, jfr. Prosedyre.
2.3 Etablere rutiner for kontakt med fagdirektørene slik at dette blir relevant for HFene.	Fagansvarlig for kvalitetsregistrene, direktør og avdelingsleder ved Registeravdelingen	Høst 2019
3. Etablere kontaktpersoner på alle relevante avdelinger. 3.1 Be fagdirektørene om hjelp til å oppnevne kontaktpersoner der avdelingene ikke responderer. 3.2 Sende kvartalsvis status for rapportering til kontaktpersonene.	Kvalitetsregisteransvarlige Fagansvarlig for kvalitetsregistrene	I løpet av 2019 I løpet av 2019
4. Styrke kunnskap om rapportering til kvalitetsregistrene i relevante avdelinger 4.1 Kartlegge om relevante avdelinger ikke har mottatt brukernavn og passord til KREMT 4.2. Tilby opplæring av helsepersonell og merkantilt personell til sykehusene som har lav rapportering 4.3. Avholde rapporteringskurs for de kreftformene som har rapporteringsgrad <60 %	Rapporteringsteam, Fagansvarlig for kvalitetsregistrene, KREMT-ansvarlig Rapporteringsteam, KREMT-ansvarlig	Kontinuerlig 2019
5. Videreutvikle funksjonalitet i KREMT etter egen plan. 5.1 Benytte HelseID for autentisering slik at melder ikke lenger trenger å bruke bankID ved innlogging. 5.2 Utvide bruk av RPA (Robotic Process Automation) utfylling. Flere sykehus i Helse Vest og flere kreftformer. 5.3 Integrere KREMT med NHN Folkeregister for kontroll av FNR og automatisert utfylling av pasient navn	KREMT-ansvarlig og prosjektleder for KREMT-statistikken KREMT-ansvarlig	Kontinuerlig. Egne frister. Vår 2020
	KREMT-ansvarlig og Helse Vest	I løpet av 2019. Videre i 2020
	KREMT-ansvarlig	I løpet av 2020

10.3 Statistisk metode

Deler av den statistikken som presenteres i rapporten er basert på enkle opptellinger eller fremstillinger av gjennomsnitt, median og andeler. For å sikre at tilfeldig variasjon ikke påvirker resultatene i for stor grad er det som hovedregel satt krav til minst ti pasienter for å presentere resultater for en analyseenhet.

I noen analyser vises det konfidensintervaller (usikkerhetsmargin) for å illustrere at det er knyttet usikkerhet til estimatene på institusjon/region, og at eventuelle forskjeller kan skyldes tilfeldige variasjoner. Metodene som er brukt for beregning av konfidensintervallene legger til rette for sammenligning mellom hver institusjon/region og landsgjennomsnittet, men legger ikke til rette for sammenligninger mellom institusjoner/regioner. Ved slike parvise sammenligninger vil tilfeldig variasjon spille en større rolle, noe som vil reflekteres i bredere konfidensintervaller enn de som presenteres i denne rapporten.

Det er gjort analyser på utvikling i insidens og mortalitet over tid. Aldersspesifikke rater er beregnet som antall tilfeller per 100 000 personår for hvert kalenderår (det brukes 18 aldersgrupper; 0–4, 5–9, ..., 85+). Aldersstandardiserte rater, som er et vektet gjennomsnitt av de aldersspesifikke ratene, er beregnet ved å bruke avrundede vektorer basert på den norske middelbefolkningen i 2014. Dette er også standarden Kreftregisteret bruker i den årlige publikasjonen *Cancer in Norway*. For bedre å kunne illustrere trender over tid er det i noen figurer presentert glattede rater, beregnet ved hjelp av vektet lokal regresjon (LOWESS). Alle forekomstrater er basert på uttrekk fra Kreftregisterets basisregister/insidensdatabase, som er tilnærmet komplett til og med 31. desember 2018.

Kreftregisteret har komplett oppfølging med hensyn til død tidspunkt for alle pasienter til og med 31. desember 2018. Dette danner grunnlaget for forløpsanalysene (overlevelsesanalysene) i rapporten. I en forløpsanalyse ønsker man å følge opp en gruppe personer (en kohort) fra et gitt starttidspunkt (for eksempel diagnosedato) til de opplever en hendelse av interesse, for eksempel død eller tilbakefall. For en del av pasientene i kohorten vet man ikke om de opplever hendelsen siden de enten har forsvunnet ut av kohorten på et tidspunkt, eller siden de ikke har opplevd hendelsen ved siste oppdaterte oppfølgingsdato. I statistikken kalles dette sensurering, noe som må tas hensyn til for å kunne estimere korrekte andeler/sannsynligheter. Den mest brukte metoden for å gjøre slike analyser er Kaplan-Meier-metoden.

For diagnoseår hvor vi ikke har nok oppfølgingstid tilgjengelig, typisk de fem siste årene, bruker vi periodetilnærmingen for å estimere overlevelsen med så oppdatert overlevelseserfaring som mulig. I stedet for å følge pasientene i en kohort fra diagnosedato til død eller sensurering, så definerer vi en periode (periodevindu) hvor pasienter bidrar med overlevelseserfaring. Pasientene trenger da ikke å bli diagnostisert med kreft i perioden. I denne rapporten har vi valgt å bruke et tiårig periodevindu (2009–2018) for å få nok styrke og så oppdaterte overlevelsesestimat som mulig. Det betyr at for å estimere 1-10 års overlevelse benytter vi overlevelseserfaring fra pasienter diagnostisert i periodevinduet, men på grunn av for kort oppfølging må også pasienter diagnostisert forut for perioden inkluderes. Pasienter diagnostisert i årene 1999–2008 bidrar med henholdsvis 10, 9-10, 8-10, 7-10 og så videre til 1-10 års oppfølgingstid. Det er brukt et bredt tidsvindu på grunn av det lave antallet krefttilfeller hos barn.

Alle statistiske analyser ble utført med Stata versjon 15.1^[13].

Bibliografi

- [1] Cristina Bosetti, Paola Bertuccio, Liliane Chatenoud, Eva Negri, Fabio Levi, and Carlo La Vecchia. Childhood cancer mortality in europe, 1970–2007. *European journal of cancer*, 46(2):384–394, 2010.
- [2] Eva Steliarova-Foucher, Charles Stiller, Brigitte Lacour, and Peter Kaatsch. International classification of childhood cancer. *Cancer*, 103(7):1457–1467, 2005.
- [3] Eva Steliarova-Foucher, Murielle Colombet, Lynn AG Ries, Florencia Moreno, Anastasia Dolya, Freddie Bray, Peter Hesselning, Hee Young Shin, Charles A Stiller, S Bouzbid, et al. International incidence of childhood cancer, 2001–10: a population-based registry study. *The Lancet Oncology*, 18(6):719–731, 2017.
- [4] Kathy Pritchard-Jones, Rob Pieters, Gregory H Reaman, Lars Hjorth, Peter Downie, Gabriele Calaminus, Marianne C Naafs-Wilstra, and Eva Steliarova-Foucher. Sustaining innovation and improvement in the treatment of childhood cancer: lessons from high-income countries. *The lancet oncology*, 14(3):e95–e103, 2013.
- [5] Sofie de Fine Licht, Kathrine Rugbjerg, Thorgerdur Gudmundsdottir, Trine G Bonnesen, Peter Haubjerg Asdahl, Anna Sällfors Holmqvist, Laura Madanat-Harjuoja, Laufey Tryggvadottir, Finn Wesenberg, Henrik Hasle, et al. Long-term inpatient disease burden in the adult life after childhood cancer in scandinavia (aliccs) study: A cohort study of 21,297 childhood cancer survivors. *PLoS medicine*, 14(5):e1002296, 2017.
- [6] Maria W Gunnes, Rolv T Lie, Tone Bjørge, Sara Ghaderi, Astri Syse, Ellen Ruud, Finn Wesenberg, and Dag Moster. Suicide and violent deaths in survivors of cancer in childhood, adolescence and young adulthood—a national cohort study. *International journal of cancer*, 140(3):575–580, 2017.
- [7] Madita Uffmann, Mareike Rasche, Martin Zimmermann, Christine von Neuhoff, Ursula Creutzig, Michael Dworzak, Lenie Scheffers, Henrik Hasle, C Michel Zwaan, Dirk Reinhardt, et al. Therapy reduction in patients with down syndrome and myeloid leukemia: the international ml-ds 2006 trial. *Blood*, 129(25):3314–3321, 2017.
- [8] Charles A Stiller, Anita M Bayne, Aruna Chakrabarty, Tom Kenny, and Paul Chumas. Incidence of childhood cns tumours in britain and variation in rates by definition of malignant behaviour: population-based study. *BMC cancer*, 19(1):139, 2019.
- [9] Einar Stensvold, Tor Åge Myklebust, Johan Cappelen, Bernt J Due-Tønnessen, Paulina Due-Tønnessen, Aleksandra Kepka, Tom Børge Johannesen, Bård Krossnes, Tryggve Lundar, Snezana Maric, et al. Children treated for medulloblastoma and supratentorial primitive neuroectodermal tumor in norway from 1974 through 2013: Unexplainable regional differences in survival. *Pediatric blood & cancer*, page e27910, 2019.
- [10] Einar Stensvold, Bård Kronen Krossnes, Tryggve Lundar, Bernt J Due-Tønnessen, Radek Frič, Paulina Due-Tønnessen, Anne Grete Bechensteen, Tor Åge Myklebust, Tom Børge Johannesen, and Petter Brandal. Outcome for children treated for medulloblastoma and supratentorial primitive neuroectodermal tumor (cns-pnet)—a retrospective analysis spanning 40 years of treatment. *Acta Oncologica*, 56(5):698–705, 2017.
- [11] F Bray and DM Parkin. Evaluation of data quality in the cancer registry: principles and methods. part i: comparability, validity and timeliness. *European journal of cancer*, 31(45):747–755, 2009.
- [12] Neil K Aaronson, Sam Ahmedzai, Bengt Bergman, Monika Bullinger, Ann Cull, Nicole J Duez, Antonio Filiberti, Henning Flechtner, Stewart B Fleishman, Johanna CJM de Haes, et al. The european organization for research and treatment of cancer qlq-c30: a quality-of-life instrument for use in international clinical trials in oncology. *JNCI: Journal of the National Cancer Institute*, 85(5):365–376, 1993.
- [13] LLC StataCorp. Stata statistical software: Release 15 college station, tx, 2017.

