



Nasjonalt kvalitetsregister for
BARNEKREFT

Årsrapport

2019

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

Anbefalt referanse:

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft, Årsrapport 2019. Kreftregisteret, 2020

ISBN 978-82-473-0081-7

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2019



Dekningsgrad

Antall sykehus som rapporterer
til registeret 4

Dekningsgrad utredning 93 %



Dekningsgrad behandling 78 %



Nye tilfeller: 191



Barn (0–14 år)



Ungdom (15–17 år)

Resultater kvalitetsindikatorer

Vurdert i MDT-møte



Inkludert i behandlingsprotokoll som
studiepasient



Fem års samlet overlevelse



Forord

Det er med stor glede vi her presenterer Barnekreftregisterets årsrapport for 2019. Rapporten har kommet i stand i nært samarbeide mellom Kreftregisteret, faggruppen for Barnekreftregisteret, Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn (KSSB) med faggruppene for solide svulster i og utenfor CNS, og Norsk barneleukemi-gruppe.

Kreft hos barn og ungdom er heldigvis sjelden, men har forholdsvis store ringvirkninger. Både familie, venner, skole og hele nærmiljøet er involvert. Rapporten gir en kortfattet oversikt over hvilke krefttyper som forekommer hos barn og ungdom, hvilke behandlingsmåter som brukes og hvordan prognosen er for de enkelte krefttyper. Det er spesielt gledelig at totaloverlevelsen for alle krefttyper samlet, i aldersgruppen 0-17 år, nå har klatret til 86%. Enkelte av krefttypene har en prognose på nærmere 100% overlevelse.

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.

Barnekreftregisteret er under stadig utvikling, og i denne rapporten presenteres for første gang data innsamlet ved bruk av nye, betydelig utvidede registreringsskjemaer, gjeldende fra 1.1.2019. Det nye utvidede variabelsettet vil gi langt mer detaljerte opplysninger, spesielt om behandlingen og langtidsforløpet etter avsluttet kreftbehandling. Registrering av ungdommer i alderen 15-17 år har nå blitt en fast bestanddel av registreringen.

Nøyaktig og komplett registrering bidrar i seg selv til kvalitetsforbedring og dermed til bedre omsorg for barn og ungdom med kreft. Kreftregisteret og fagrådet for Barnekreftregisteret ønsker å takke fagmiljøene for alltid godt samarbeide i året som har gått. Vi håper at rapporten kan bli nyttig for mange, til det beste for våre unge pasienter.

Oslo, september 2020

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 fagrådet	6
3	Resultater	7
3.1	Klassifisering av barnekreft	7
3.2	Definisjoner	9
3.3	Flytskjema	10
3.4	FOREKOMST, BEHANDLING OG OVERLEVELSE	11
3.4.1	Forekomst/utredning	11
3.4.2	Behandling	17
3.4.3	Overlevelse	20
3.5	LEUKEMI	26
3.5.1	Forekomst av leukemi	26
3.5.2	Overlevelse ved leukemi	27
3.6	LYMFOM	28
3.6.1	Forekomst av lymfom	28
3.6.2	Behandling ved lymfom	29
3.6.3	Overlevelse ved lymfom	30
3.7	SVULSTER I SENTRALNERVESYSTEMET (CNS)	31
3.7.1	Forekomst av CNS-svulster	31
3.7.2	Behandling ved CNS-svulster	32
3.7.3	Overlevelse ved CNS-svulster	34
3.8	SOLIDE SVULSTER UTENFOR SENTRALNERVESYSTEMET	36
3.8.1	Forekomst av solide svulster utenfor CNS	36
3.8.2	Behandling ved solide svulster utenfor CNS	36
3.8.3	Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS	38
4	Metoder for datafangst	41
4.1	Rapportering av klinisk informasjon	41
4.2	Rapportering av patologiinformasjon	42
4.3	Data fra andre kilder	42
5	Metodisk kvalitet	43

5.1	Antall registreringer	43
5.2	Metode for beregning av dekningsgrad	43
5.3	Tilslutning	43
5.4	Dekningsgrad	44
5.4.1	Tiltak for å øke rapportering	44
5.4.2	Rapportering	45
5.5	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet	47
5.6	Metoder for vurdering av datakvalitet	47
5.7	Vurdering av datakvalitet	47
5.7.1	Kompletthet av utvalgte variabler	47
5.7.2	Korrekthet av utvalgte variabler	48
5.7.3	Reliabilitet av utvalgte variabler	48
6	Fagutvikling og pasientrettet kvalitetsforbedring	49
6.1	Pasientgruppe som omfattes av registeret	49
6.2	Registerets spesifikke kvalitetsmål	49
6.3	Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)	49
6.4	Sosiale og demografiske ulikheter i helse	50
6.5	Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.	50
6.6	Etterlevelse av faglige retningslinjer	50
6.7	Identifisering av pasientrettede forbedringsområder	51
6.8	Tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring	51
6.9	Evaluering av tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring (endret praksis)	51
6.10	Pasientsikkerhet	52
7	Formidling av resultater	53
7.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø	53
7.2	Resultater til administrasjon og ledelse	53
7.3	Resultater til pasienter	54
7.4	Publisering av resultater på kvalitetsregistre.no	54
8	Samarbeid og forskning	55
8.1	Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre	55
8.2	Vitenskapelige arbeider	56
II	Plan for forbedringstiltak	57
9	Momentliste	58
9.1	Datafangst	58
9.1.1	Tekniske løsninger for datafangst	58
9.2	Datakvalitet	59
9.3	Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten	59
9.4	Formidling av resultater	59
9.5	Samarbeid og forskning	59
III	Stadievurdering	61
10	Referanser til vurdering av stadium	62
10.1	Vurderingspunkter	62
10.2	Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen	63
Vedlegg		64
10.3	Forfattere og andre bidragsytere til årsrapporten	64
10.4	Rapporteringstiltak	65

10.5 Statistisk metode	66
----------------------------------	----

Figurer

1.1	Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2019.	3
3.1	Forekomst av kreft hos barn og ungdom, 1985-2019.	11
3.2	Forekomst av kreft hos barn og ungdom fordelt på alder ved diagnose, 1985-2019.	12
3.3	Kreft hos barn og ungdom fordelt etter hyppighet, 1985-2019.	13
3.4	Barn og ungdom evaluert i multidisciplinært teammøte (MDT) før behandling, 2019.	16
3.5	Barn og ungdom inkludert i en behandlingsprotokoll som studiepasient, 2018-2019.	18
3.6	Fem- og tjue års overlevelse for barn og ungdom i forskjellige tidsperioder.	20
3.7	Fem års overlevelse for barn og ungdom i forskjellige tidsperioder fordelt på diagnosegrupper. . .	21
3.8	Overlevelse for barn og ungdom med ulike kreftdiagnoser i to tidsperioder.	23
3.9	Overlevelse for barn sammenlignet med ungdom, fordelt på diagnosegruppe I, II, III og IV-XII. .	24
3.10	Overlevelse for barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2010-2019.	25
3.11	Overlevelse ved leukemi hos barn og ungdom, 2010-2019.	27
3.12	Behandlingsmodaliteter ved lymfom hos barn, 2010-2019.	29
3.13	Overlevelse ved lymfom hos barn og ungdom, 2010-2019.	30
3.14	Behandlingsmodaliteter ved CNS-svulster hos barn, 2010-2019.	33
3.15	Overlevelse ved de ulike undergruppene av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2010-2019. . . .	34
3.16	Behandlingsmodaliteter ved solide svulster utenfor CNS hos barn, 2010-2019.	37
3.17	Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2010-2019.	38
3.18	Overlevelse ved Ewings sarkom og osteosarkom hos barn og ungdom, 2010-2019.	39
3.19	Overlevelse ved germinalcellesvulster fordelt på kjønn og alder, 2010-2019.	40
4.1	Kreftregisterets datakilder.	41
5.1	Klinisk dekningsgrad for utredningsmeldinger per sykehus, 2019.	45
5.2	Klinisk dekningsgrad for behandlingsmeldinger per sykehus, 2019.	46

Tabeller

3.1	Antall og prosentandel tilfeller av kreft hos barn og ungdom, 1985-2019.	14
3.2	Antall årlige tilfeller av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2010-2019.	15
3.3	Forekomst (insidensrater) av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2010-2019.	15
3.4	Barn og ungdom inkludert i behandlingsprotokoller, 2018-2019.	19
3.5	Antall overlevende (mer enn fem år fra diagnosetidspunkt) som har hatt kreft som barn eller ungdom.	22
3.6	Forekomst av leukemi hos barn og ungdom, 2010-2019.	26
3.7	Forekomst av lymfom hos barn og ungdom, 2010-2019.	28
3.8	Forekomst av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2010-2019.	31
3.9	Forekomst av solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2010-2019.	36
5.1	Andel strålebehandlet og ikke strålebehandlet i henholdsvis Kreftregisteret og Norsk pasientregister, 0-17 år, 2018.	48
8.1	Oversikt over datautleveringer siste periode.	56
10.1	Vurderingspunkter for stadium og registerets egen evaluering.	62
10.2	Rapporteringstiltak	65

Del I

Årsrapport

Kapittel 1

Sammendrag

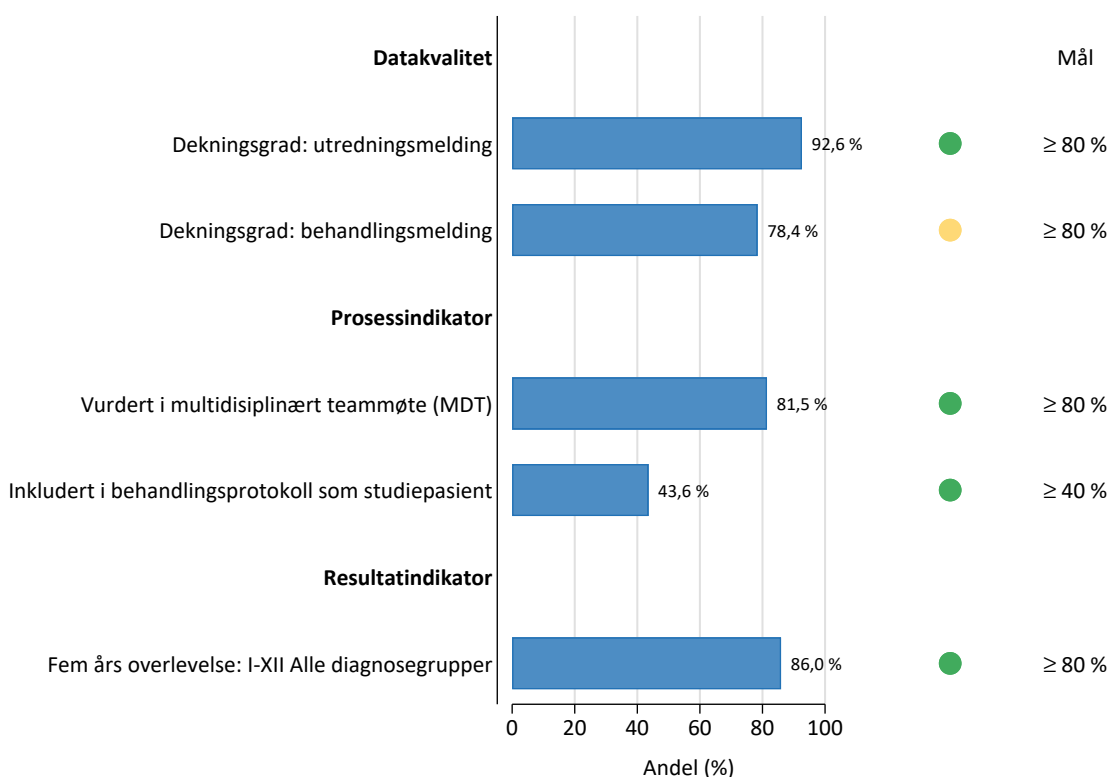
Kreft hos barn er sjelden, men har betydelig offentlig appell. Forekomsten av kreft hos barn og ungdom i Norge har vært stabil de siste 30 årene. Forekomsten følger befolkningstallet i de fire helseregionene, hvilket vil si at vi har ingen indikasjon på at det er områder med økt kreftforekomst. Utredning og behandling følger internasjonale protokoller, og gode nasjonale data er uunnværlige for å kunne kvalitetssikre barnekreftomsorgen på en god måte. Utredningen og det meste av behandlingen foregår på et av de fire barnekreftsentrene ved Oslo universitetssykehus, Haukeland Universitetssjukehus, St. Olavs Hospital og Universitetssykehuset Nord-Norge.

Den foreliggende årsrapporten fra Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft (Barnekreftregisteret) gir informasjon om forekomst, behandling og overlevelse for 6249 barn og ungdom i aldersgruppen 0-17 år, diagnostisert med kreft i perioden 1985-2019. I 2019 var det 191 nye registrerte tilfeller. De fleste norske barneavdelinger behandler nå ungdom til fylte 18 år, og per dags dato behandles cirka 80% av ungdom med kreft i alderen 15-17 år ved barneavdelinger. Rapportering til Barnekreftregisteret av pasienter fra 15-17 år som ikke behandles på barneavdeling er foreløpig ikke helt komplett, men vi regner med at dette vil være på plass innen få år.

Dagens behandlingsresultater er fullt på høyde med de beste internasjonale resultater, og barna har like gode utsikter til å bli friske uansett hvor i Norge de bor. Overlevelsen har økt enormt de siste fem årtier, og i de senere årene har fokuset skiftet noe fra overlevelse som eneste mål, til overlevelse med best mulig helse resten av livet. Dagens ferdigbehandlede pasienter vil leve i samfunnet i mange tiår fremover, og det er viktig at registrerte data kan relateres til eventuell senere kreftutvikling og seneffekter etter behandlingen. Med den utvidede registreringen fra 2019 vil det bli mulig å registrere seneffekter mer systematisk.

I årets rapport er det for første gang tatt med variabler fra det utvidede datasettet som følge av nye registrerings-skjemaer gjeldende fra diagnosedato 1.1.2019. Omstillingen til nye skjemaer har vært uproblematisk, og dekningsgraden er tilfredsstillende.

På neste side vises resultatene for kvalitetsmålene definert av fagrådet for Barnekreftregisteret.



Figur 1.1: Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2019.

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Utredning/behandling: diagnoseår 2019
- Vurdert i MDT: diagnoseår 2019
- Inklusjon i protokoll: diagnoseår 2018-2019
- Fem års overlevelse: periode 2010-2019

Kommentar:

Kvalitetsmålene har forskjellig grad av måloppnåelse. Se respektive figurer for en nærmere oversikt: fig. 5.1 (dekningsgrad utredning), fig. 5.2 (dekningsgrad behandling), fig. 3.4 (MDT), fig. 3.5 og tab. 3.4 (protokoll) og fig. 3.10 (overlevelse).

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

Dekningsgraden er meget god for utredningsmeldinger (92,6%), noe lavere for behandlingsmeldinger (78,4%).

Det er ønskelig at flest mulig barn og unge med kreft diskuteres i møter av et multidisiplinært team (MDT), for å sikre en ensartet og tverrfaglig vurdering av videre behandlingsforløp. Våre data viser at 81,5% av pasientene diagnostisert i 2019 ble diskutert i slike møter, men rapporteringen er noe mangelfull.

43,6% 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.

Behandlingen foregår etter nasjonale retningslinjer og er felles i hele Norge. Fem års overlevelse på 86% for all kreft hos barn og ungdom samlet, er å regne som et svært godt resultat^[1].

Summary in English

This annual report from the Norwegian Childhood Cancer Registry provides information on the occurrence and survival of 6249 children and adolescents aged 0-17 years diagnosed with cancer during 1985-2019. In 2019, there were 191 new cases, which account for around 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.

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 86% for the most recent time period (2010-2019), which is very satisfactory and comparable to the best results in the rest of Europe. 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. The improved survival has led to an increasing number of childhood cancer survivors.
- Norway's health care system is divided into four regions, with one pediatric oncology center in each region. The report confirms that there are no significant differences in survival across the four health regions.
- More than 80% of the patients are discussed in a Multidisciplinary Team (MDT) meeting during the initial phase of their disease.
- More than 40% of the patients have been included in GCP-controlled (Good Clinical Practice) international clinical studies.

Kapittel 2

Registerbeskrivelse

2.1 Bakgrunn og formål

2.1.1 Bakgrunn for registeret

Kreft hos barn er sjeldent og består av mange enkeltdiagnoser, ofte med svært få tilfeller per år. Med mål om å kunne opprettholde spisskompetanse for de enkelte krefttyper i alle helseregioner, opprettet myndighetene i 1999 "Kompetansesenteret for solide svulster hos barn", senere "Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn" (KSSB). En av hovedoppgavene til KSSB var å etablere et klinisk register for solide svulster hos barn i Norge, sammen med Kreftregisteret. I de nordiske landene var det allerede et fungerende register for solide svulster hos barn. I 2001 ble den norske delen av det nordiske barnekreftregisteret etablert som et register under Kreftregisterets konsesjon (Det norske kliniske register for solide svulster hos barn). I 2006 ble dette registeret 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 og ungdom med kreft. Nøyaktig og fullstendig registrering av forekomst, utredning, behandlingsvariabler, prognose og langtidsforløp, inkludert senefekter, anses som viktig for å oppnå målet. Registeret skal bidra til kvalitetssikring av barnekreftomsorgen, og skal inspirere til og fasilitere forskning rundt kreft hos barn og ungdom.

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. Etter at de nye meldeskjemaene ble tatt i bruk fra 1.1.2019, foreligger det nå langt mer detaljerte data på kvaliteten av utredning og behandling, i tillegg til oppfølging med tanke på senefekter. Dette kommer i tillegg til de robuste data på forekomst og overlevelse.

Eksempelvis henviser [Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn](#) 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 aspektene er figur 3.5 og tabell 3.4 (barn og ungdom inkludert i en behandlingsprotokoll som studepasient), og figur 3.10 (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 fagrådet

Fagrådet for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft består av barneleger, kirurger og patologer fra alle helseregionene, som arbeider med kreft- og blodsykdommer hos barn. Overlege og leder av KSSB ved Oslo universitetssykehus, Bernward Zeller, leder fagrådet. Fagrådet hadde flere fysiske møter og utstrakt mailkontakt i 2019.

Fagrådet består av følgende personer:

Helse Sør-Øst, Oslo universitetssykehus:

- Bernward Zeller (leder)
- Bernt Johan Due-Tønnessen
- Ellen Ruud
- Kristin Bjørnland

Helse Vest, Haukeland universitetssykehus:

- Dorota Malgorzata Wojcik
- Hans Kristian Haugland

Helse Midt-Norge, St. Olavs hospital:

- Bendik Lund

Helse Nord, Universitetssykehuset Nord-Norge:

- Tore Stokland
- Kristin Sjøvik

Kreftregisteret:

- Aina Helen Dahlen (kvalitetsregisteransvarlig)
- Ann Helen Seglem (ledelsesrepresentant)
- Cassie Trewin-Nybråten (statistiker)

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 14. januar 2020. Brukerrepresentant Anne Høydal representerte Barnekreftforeningen. Hovedtema for møtet var resultater i årsrapportene og innspill fra brukerrepresentantene om hvilke endringer en eventuelt ønsket seg.

Et nytt brukerpanelmøte er planlagt i januar 2021. Vi jobber med å arrangere dette på en fornuftig og trygg måte med tanke på koronasituasjonen. Brukerpanelmøtene erstatter foreløpig pasientrepresentasjon i fagrådet.

Kapittel 3

Resultater

Hele resultatkapittelet baserer seg nå på analyser av barn og ungdom opp til 18 år, med unntak av tre figurer. Behandlingsfigurene for lymfom (3.12), CNS (3.14) og solide svulster utenfor CNS (3.16) viser barn 0-14 år på grunn av for lavt antall pasienter hittil er rapport på de nye behandlingsskjemaene.

Insidensrater inkluderer alle diagnostiserte tilfeller i den angitte perioden.

Forekomst teller første tilfelle per pasient per år innenfor en diagnosegruppe. Det vil si at dersom en pasient har to krefttilfeller i samme diagnosegruppe, men i ulike år, telles begge tilfellene i forekomsttall. Men dersom en pasient har to krefttilfeller i samme diagnosegruppe i samme år, telles det kun ett tilfelle. Tilbakefall av kreftsykdommen telles ikke som et nytt krefttilfelle.

I overlevelsesanalysene begynner pasientens overlevelsestid fra første tilfelle innenfor en diagnosegruppe. Det vil si at hvis en pasient har flere krefttilfeller innenfor samme diagnosegruppe, vil overlevelsestid begynne fra den første diagnosen, og den andre diagnosen vil ses bort fra. Overlevelsestid fortsetter til død eller 31. desember 2019.

Se kapittel 10.5 (statistisk metode) for en forklaring på hvordan analysene i dette kapittelet er utført.

3.1 Klassifisering av barnekreft

Barnekreft er på mange måter 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 ”solide svulster utenfor sentralnervesystemet” på grunn av små tall i hver av de ni gruppene. Kapittelet deles opp i en generell del hvor resultater for forekomst og overlevelse presenteres, deretter presenteres primærbehandling og overlevelse for henholdsvis diagnosegruppe I (unntatt behandling), II, III og IV-XII.

Den regionaliserte behandlingen gjøres ved de fire regionale sykehusene (Rikshospitalet i Oslo, Haukeland universitetssjukehus i Bergen, St. Olavs hospital i Trondheim og Universitetssykehuset Nord-Norge i Tromsø), mens deler av behandlingen og støtteterapien ofte gis ved lokale barneavdelinger rundt om i landet. Maligne sarkomer utredes og behandles hovedsakelig på Radiumhospitalet i Helse Sør-Øst, men vil inngå i statistikken innunder Rikshospitalet.

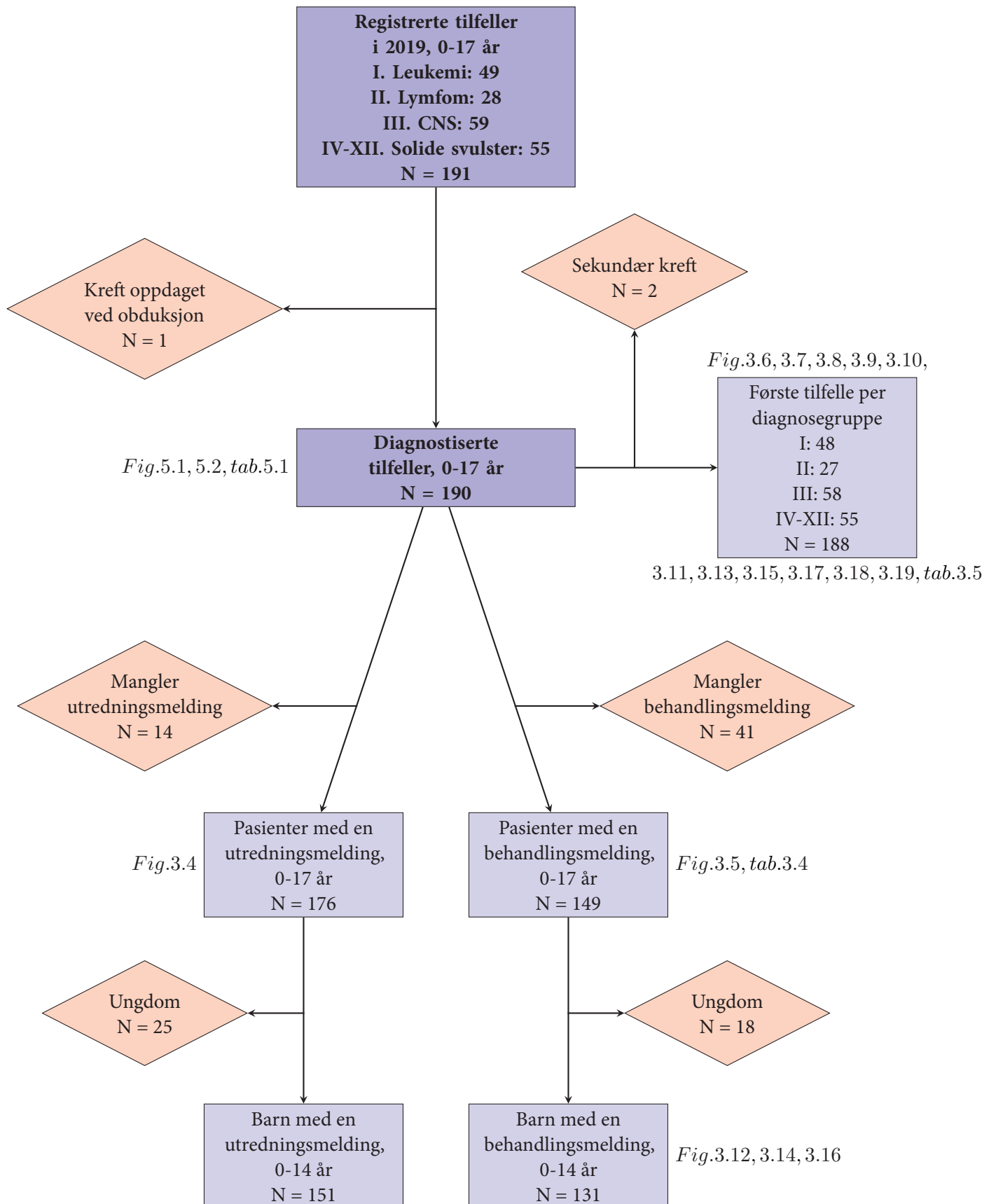
Behandlingsresultatene presenteres i henhold til behandlende regionale sentre der dette er meningsfylt. Det er imidlertid viktig å ha klart for seg at tilsynelatende forskjeller ofte ikke er statistisk signifikante, fordi antall pasienter i enkelte analyser er lavt. Dette vil være kommentert i figurtekstene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

3.2 Definisjoner

Forkortelser/terminologi	Forklaringer
Andrelinjebehandling	Gis når primærbehandling (førstelinjebehandling) ikke har god nok effekt eller slutter å ha effekt
Barnekreftdatabasen	Separat database til Kreftregisterets hoveddatabase. Inneholder enkel informasjon om utredning, behandling og oppfølging av barn med kreft. Utgikk 31.12.2018
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	Cellegiftbehandling/cytostatikabehandling
Komplett remisjon	Sykdommen kan ikke lenger påvises; fullstendig tilbakegang. Ikke det samme som å være kureret/helbredet
KNEIP	Kreftregisterets Nye IKT-Plattform. Alle opplysninger om barnekreft planlegges overført til KNEIP ila. 2023
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
Morfologi	Histologisk klassifisering av kreftvevet, samt en beskrivelse av grad av alvorlighet (benign eller malign)
Multidiplinært 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 (i denne rapporten gjelder dette solide svulster i sentralnervesystemet (diagnosegruppe III) og solide svulster utenfor sentralnervesystemet (diagnosegruppe IV-XII))
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
WHO grad 1-4	Verdens Helseorganisasjons klassifiseringssystem for svulster i sentralnervesystemet (CNS) der grad 1-2 er lavgradig og grad 3-4 er høygradig

3.3 Flytskjema

Fig.3.1, 3.2, 3.3, tab.3.1, 3.2, 3.3, 3.6, 3.7, 3.8, 3.9

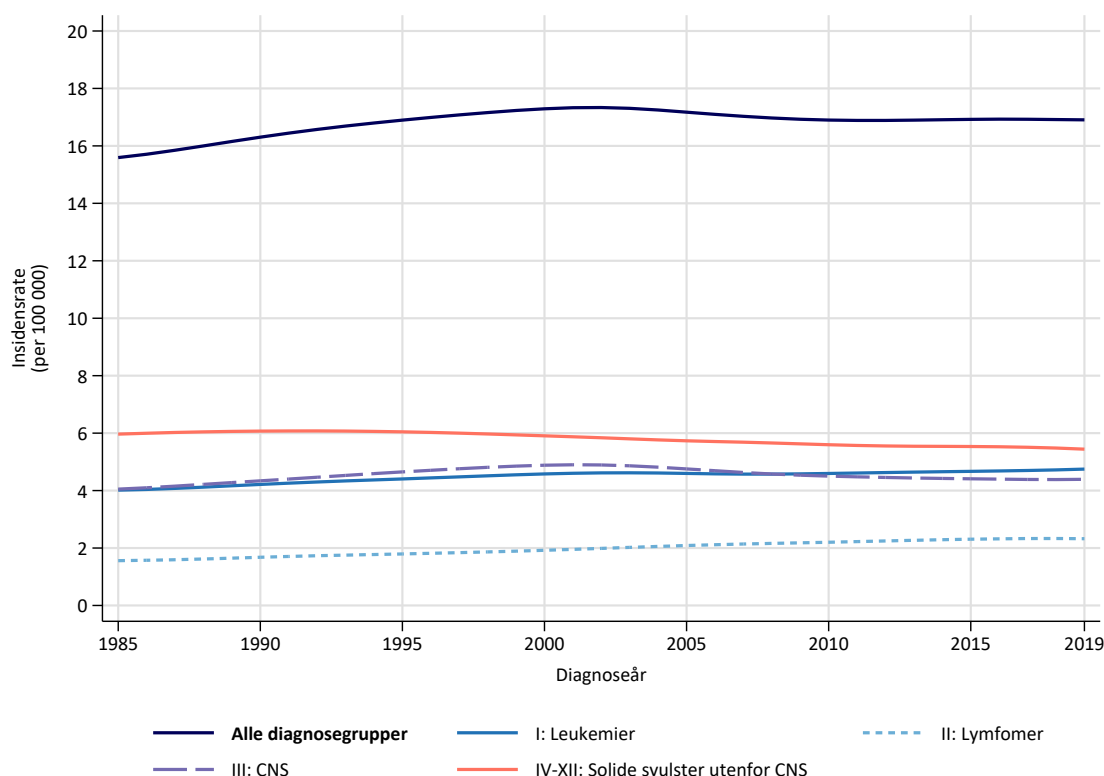


3.4 FOREKOMST, BEHANDLING OG OVERLEVELSE

3.4.1 Forekomst/utredning

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 10.5 for statistisk metode).



Figur 3.1: Forekomst av kreft hos barn og ungdom, 1985-2019.

Datakilde:

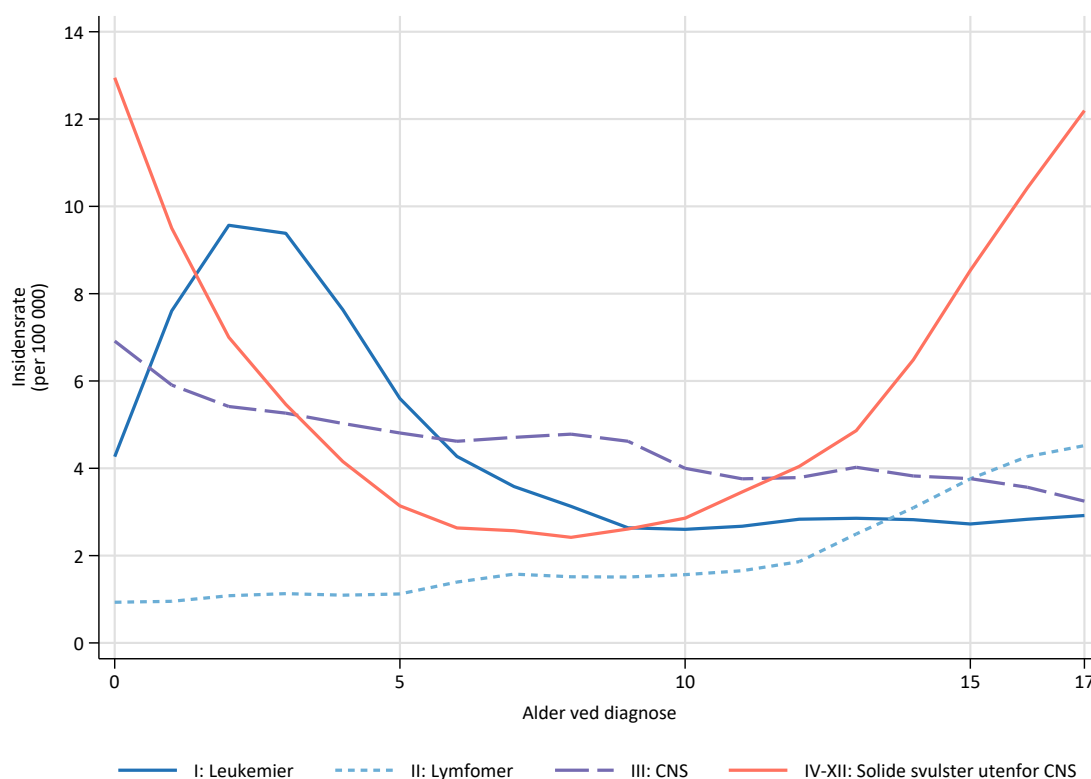
- Kreftregisterets basisregister, barnekreftdatabasen og befolkningsregisteret

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1985-2019

Kreft hos barn og ungdom har ikke blitt mer vanlig de siste 35 årene

Vi vet at kreft hos voksne har økt i hyppighet de siste årtier, ikke bare fordi befolkningen har blitt eldre. Slik er det heldigvis ikke for barn og ungdom. Figur 3.1 viser forekomst (insidens) fra 1985 til 2019, samlet (øverste linje) og fordelt på diagnosegrupper. Kurvene er stort sett helt flate, med små svingninger som skyldes tilfeldigheter. Vi kan derfor konkludere med at forekomsten har vært stabil de siste 35 årene. Man antar at ytre miljø- og livsstilsfaktorer (eksos, stråling, røyking, overvekt, alkohol etc.) ikke utgjør en risiko for barnekreftutvikling fordi barna ikke har levd lenge nok til at disse faktorene rekker å virke negativt inn på helsen.



Figur 3.2: Forekomst av kreft hos barn og ungdom fordelt på alder ved diagnose, 1985-2019.

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister, barnekreftdatabasen og befolkningsregisteret

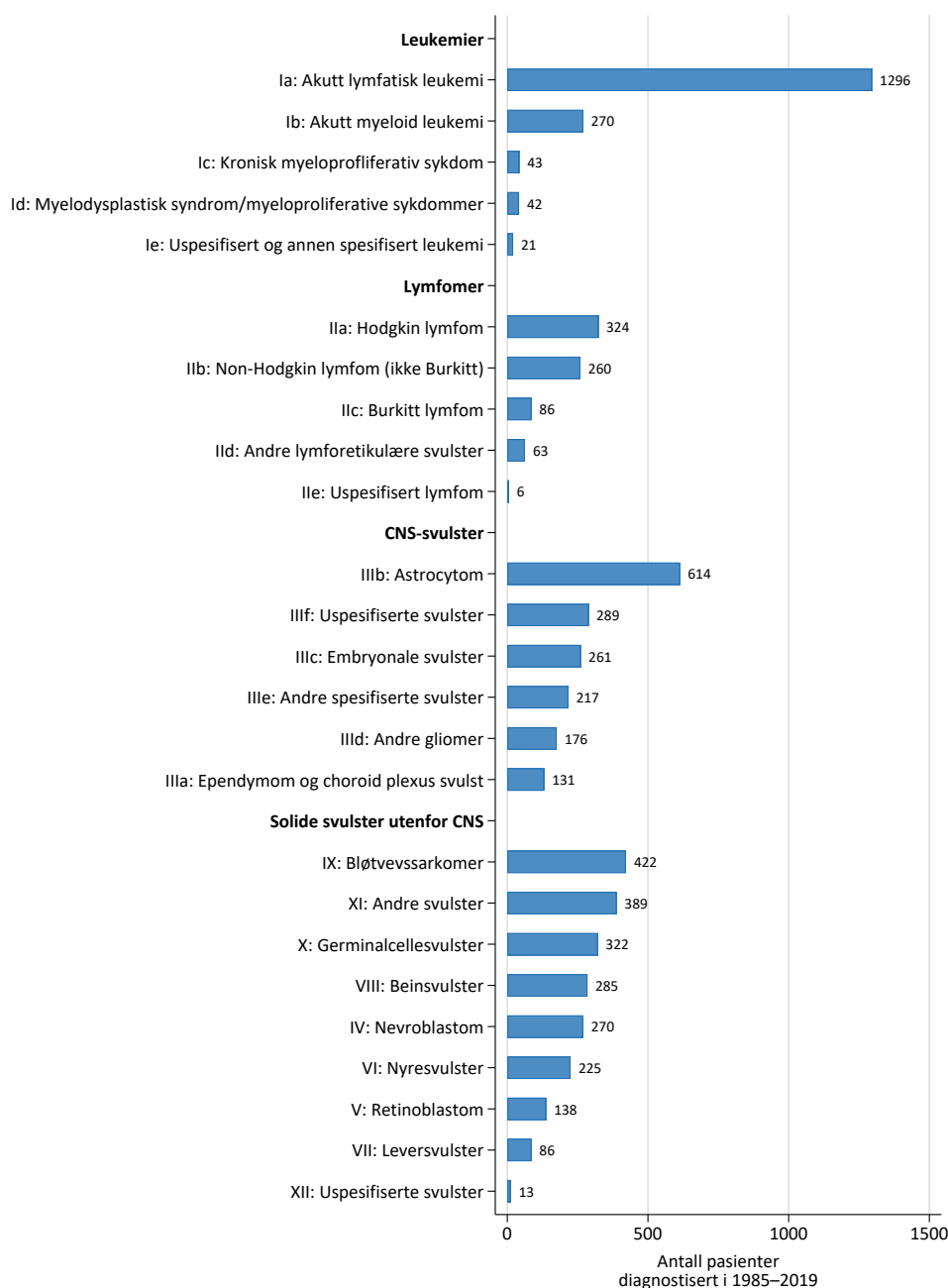
Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1985-2019

Små barn får leukemi og embryonale solide svulster

Noen krefttyper opptrer fortrinnsvis i bestemte aldersgrupper. I figur 3.2 kan man se at leukemi diagnostiseres spesielt hyppig i alderen 0-5 år. Lymfomer forekommer sjeldent under 13 år, men i tenårene mer enn dobles forekomsten. Svulster i sentralnervesystemet forekommer ganske jevnt gjennom hele barne- og ungdomsalderen. Den mest spesielle kurven sees for solide svulster utenfor sentralnervesystemet. Denne gruppen er spesielt hyppig i spedbarns- og småbarnsalderen, men også i tenårene. Disse to "alderstoppene" består imidlertid av forskjellige svulster. Hos spedbarn og småbarn dreier det seg ofte om såkalte embryonale svulster i lever, nyre og binyre, som er svulster som oppstår fra en type vev vi egentlig har kun i fosterlivet. Når kreft utvikles i slikt vev, diagnostiseres det ofte ved fødselen eller i de første leveår inntil fem års alder.

Hos ungdommer er det spesielt beinsvulster, svulster i kjønnsorganene (testikkelkreft hos gutter), hudkreft og karsinomer, for eksempel i skjoldbruskkjertelen. Alle disse svulstformene er uvanlig hos små barn, men mye vanligere hos voksne. Ungdommer kan dermed allerede få "voksne" kreftformer.



Figur 3.3: Kreft hos barn og ungdom fordelt etter hyppighet, 1985-2019.

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister og barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1985-2019

Det er kun leukemi som er ”hyppig” forekommende

I figur 3.3 er det lett å se at kreft hos barn og ungdom er satt sammen av mange forskjellige krefttyper. Øverste søyle, akutt lymfatisk leukemi, er den eneste diagnosen som er noen lunde hyppig (gjennomsnittlig 37 tilfeller per år). Astrocytomer, en type hjernesvulst, forekommer halvparten så ofte, og de øvrige krefttypene opptrer med færre enn ti tilfeller per år, noen bare med enkelttilfeller hvert år. Stort sett trenger alle disse undergruppene av kreft forskjellige og skreddersydde behandlingsopplegg – noe som utgjør en stor utfordring for sykehusene å imøtekomme, både ressurs- og kompetansemessig.

Tabell 3.1: Antall og prosentandel tilfeller av kreft hos barn og ungdom, 1985-2019.

Diagnosegruppe		Antall				Andel (%)		
		1985-2001	2002-2019	Totalt (1985-2019)	Gj.snitt per diagnoseår (1985-2019)	1985-2001	2002-2019	Totalt (1985-2019)
I	Leukemier	746	926	1672	48	25,9	27,4	26,8
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	584	712	1296	37	20,3	21,1	20,7
Ib	Akutt myeloid leukemi	126	144	270	8	4,4	4,3	4,3
Ic	Kronisk myeloproliferativ sykdom	16	27	43	1	0,6	0,8	0,7
Id	Myelodysplastisk syndrom/myeloproliferative sykdommer	5	37	42	1	0,2	1,1	0,7
Ie	Uspesifisert og annen spesifisert leukemi	15	6	21	1	0,5	0,2	0,3
II	Lymfomer	306	433	739	21	10,6	12,8	11,8
Ila	Hodgkin lymfom	131	193	324	9	4,6	5,7	5,2
Ilb	Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	139	121	260	7	4,8	3,6	4,2
Ilc	Burkitt lymfom	27	59	86	2	0,9	1,7	1,4
Ild	Andre lymforetikulære svulster	6	57	63	2	0,2	1,7	1,0
Ile	Uspesifisert lymfom	3	3	6	0	0,1	0,1	0,1
III	CNS-svulster	774	914	1688	48	26,9	27,1	27,0
IIla	Ependymom og choroid plexus svulst	57	74	131	4	2,0	2,2	2,1
IIlb	Astrocytom	287	327	614	18	10,0	9,7	9,8
IIlc	Intrakraniale og intraspinalne embryonale svulster	107	154	261	7	3,7	4,6	4,2
IIId	Andre gliomer	79	97	176	5	2,7	2,9	2,8
IIle	Andre spesifiserte intrakraniale og intraspinalne svulster	96	121	217	6	3,3	3,6	3,5
IIIf	Uspesifiserte intrakraniale og intraspinalne svulster	148	141	289	8	5,1	4,2	4,6
IV	Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	124	146	270	8	4,3	4,3	4,3
IVa	Nevroblastom og ganglioneuroblastom	121	143	264	8	4,2	4,2	4,2
IVb	Andre perifere nervecellesvulster	3	3	6	0	0,1	0,1	0,1
V	Retinoblastom	69	69	138	4	2,4	2,0	2,2
VI	Nyresvulster	101	124	225	6	3,5	3,7	3,6
VIa	Nefroblastoma og andre ikke-epiteliale svulster	97	117	214	6	3,4	3,5	3,4
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	39	86	2	1,6	1,2	1,4
VIIa	Hepatoblastom	33	25	58	2	1,1	0,7	0,9
VIIb	Karsinom i lever	14	14	28	1	0,5	0,4	0,4
VIII	Maligne beinsvulster	136	149	285	8	4,7	4,4	4,6
VIIIa	Osteosarkomer	75	81	156	4	2,6	2,4	2,5
VIIIb	Kondrosarkomer	4	6	10	0	0,1	0,2	0,2
VIIIc	Ewings svulst og beslektede sarkomer i ben	39	52	91	3	1,4	1,5	1,5
IIId	Andre spesifiserte maligne beinsvulster	12	7	19	1	0,4	0,2	0,3
VIIIe	Uspesifiserte maligne beinsvulster	6	3	9	0	0,2	0,1	0,1
IX	Bløtvevssarkomer	208	214	422	12	7,2	6,3	6,8
IXa	Rhabdomyosarkomer	80	87	167	5	2,8	2,6	2,7
IXb	Fibrosarkomer, perifere nerveskjedesvulster	36	38	74	2	1,3	1,1	1,2
IXd	Andre spesifiserte bløtvevssarkomer	76	80	156	4	2,6	2,4	2,5
IXe	Uspesifiserte sarkomer bløtvev	16	9	25	1	0,6	0,3	0,4
X	Germinalcellesvulster	155	167	322	9	5,4	4,9	5,2
Xa	Intrakraniale og intraspinalne germinalcellesvulster	24	30	54	2	0,8	0,9	0,9
Xb	Maligne ekstrakraniale og ekstragonadale germinalcellesvulster	17	24	41	1	0,6	0,7	0,7
Xc	Maligne gonadale germinalcellesvulster	88	103	191	5	3,1	3,1	3,1
Xd	Gonadale karsinomer	9	8	17	0	0,3	0,2	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	205	184	389	11	7,1	5,5	6,2
XIa	Binyrebarkkarsinom	6	2	8	0	0,2	0,1	0,1
XIb	Skjoldbruskkjertel (thyroidea) karsinomer	45	43	88	3	1,6	1,3	1,4
XIc	Nasofaryngeale karsinomer (nese svelg)	3	7	10	0	0,1	0,2	0,2
XId	Maligne melanomer	68	40	108	3	2,4	1,2	1,7
XIe	Hudkarsinomer	42	19	61	2	1,5	0,6	1,0
XIf	Andre og uspesifiserte karsinomer	41	73	114	3	1,4	2,2	1,8
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	0,2	0,1
XIIb	Andre uspesifiserte maligne svulster	4	1	5	0	0,1	0,0	0,1
I-XII	Alle diagnosegrupper	2875	3374	6249	179	100,0	100,0	100,0

Forekomst av de enkelte krefttyper hos barn og ungdom

I tabell 3.1 viser radene hovedgruppene og undergruppene av de forskjellige kreftdiagnosene. Kolonnene viser antall tilfeller og prosentandel i to tidsperioder (1985-2001 og 2002-2019), og i totalperioden (1985-2019). Spesielt informativ er fjerde kolonne, som viser gjennomsnittlig antall nydiagnostiserte tilfeller per år. Her kan man for eksempel se at det i gjennomsnitt er 37 nye tilfeller av akutt lymfatisk leukemi per år, mens det er bare tre melanomer per år (til sammenligning er det hos voksne mer enn 2300 melanomer per år). De fleste typiske barnesvulster (svulster i øyet, leveren, nyrene og binyrene) er sjeldne, med to-åtte tilfeller per år. Forskjellen til kreft hos voksne er med andre ord enorm, da det hos voksne ofte er snakk om flere tusen nye tilfeller for bare en krefttype.

Tabellen dekker et tidsrom på 35 år. Når man kan få inntrykk av at forekomsten har økt fra den første til den andre tidsperioden, skyldes det i stor grad at befolkningen i Norge har økt betydelig over disse 35 årene. Som vist i figur 3.1 har det ikke vært en reell økning i forekomsten av kreft hos barn og ungdom.

Tabell 3.2: Antall årlige tilfeller av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2010-2019.

Bostedsregion	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	Totalt antall (andel)
Sør-Øst	94	89	107	112	86	116	101	101	108	113	1027 (54%)
Vest	45	47	36	37	44	32	37	36	49	37	400 (21%)
Midt-Norge	21	32	37	19	23	32	35	33	26	29	287 (15%)
Nord	18	20	27	16	23	15	16	21	10	12	178 (9%)
Norge totalt	178	188	207	184	176	195	189	191	193	191	1892 (100%)

Ingen overhyppighet av kreft hos barn og ungdom i noen av helseregionene

Tabell 3.2 viser 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. Folketallet i helseregionene fordeler seg slik (NOU 2016: 25): Helse Sør-Øst 56%, Helse Vest 21,2%, Helse Midt 13,5% og Helse Nord 9,3%. Prosentvis fordeling av nye krefttilfeller samsvarer dermed godt med fordelingen av folketallet i regionene. Det er ikke holdepunkter for at kreft hos barn og ungdom skulle være hyppigere i spesielle regioner eller landsdeler.

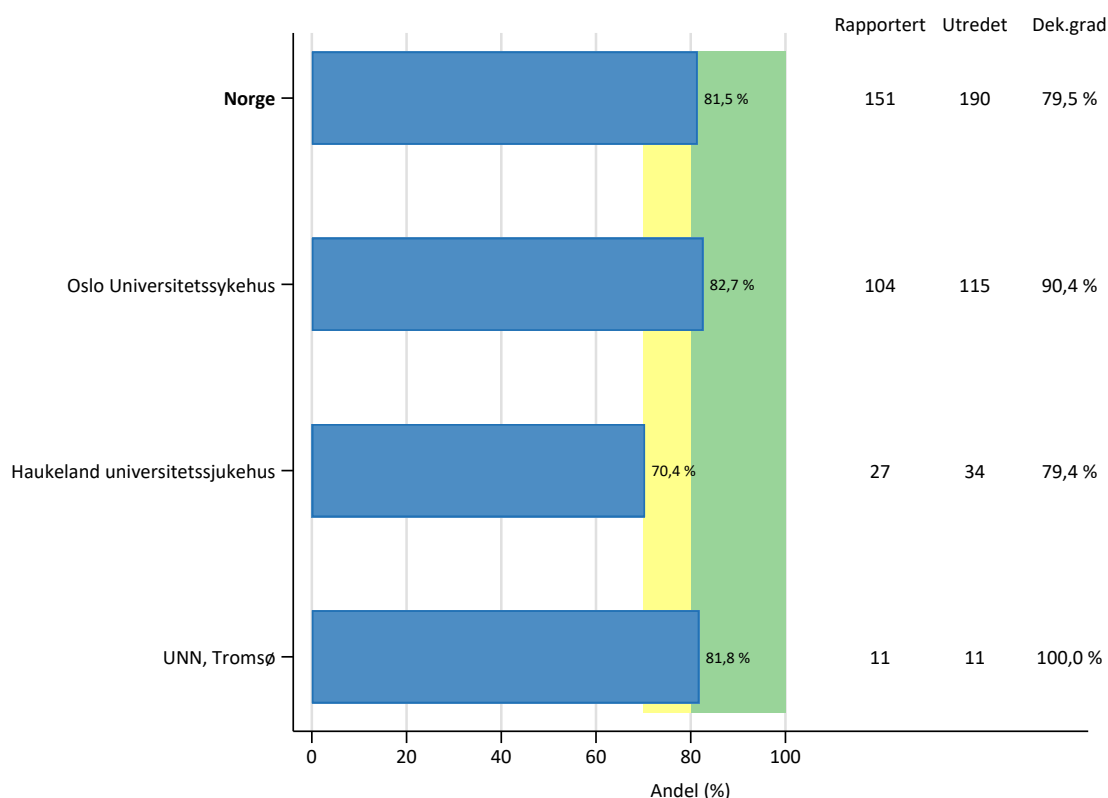
Tabell 3.3: Forekomst (insidensrater) av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2010-2019.

Diagnosegruppe		Forekomst					Insidensrate (per 100 000 personår)				
		SØ	V	MN	N	Totalt	SØ	V	MN	N	Totalt
I	Leukemier	278	124	75	50	527	4,5	4,9	5,6	4,9	4,7
II	Lymfomer	155	49	33	29	266	2,5	2,0	2,4	2,9	2,4
III	CNS-svulster	253	100	82	47	482	4,1	4,0	6,1	4,6	4,3
IV	Nevroblastom	43	20	8	6	77	0,7	0,8	0,6	0,6	0,7
V	Retinoblastom	29	5	5	1	40	0,5	0,2	0,4	0,1	0,4
VI	Nyresvulster	41	10	10	5	66	0,7	0,4	0,7	0,5	0,6
VII	Leversvulster	9	4	4	0	17	0,1	0,2	0,3	0,0	0,2
VIII	Beinsvulster	44	21	9	5	79	0,7	0,8	0,7	0,5	0,7
IX	Bløtvevssarkomer	58	28	20	14	120	0,9	1,1	1,5	1,4	1,1
X	Germinalcellesvulster	52	18	13	8	91	0,8	0,7	1,0	0,8	0,8
XI	Andre svulster	62	21	25	11	119	1,0	0,8	1,9	1,1	1,1
XII	Uspesifiserte svulster	3	0	3	2	8	0,0	0,0	0,2	0,2	0,1
I-XII	Alle diagnosegrupper	1 027	400	287	178	1 892	16,6	16,0	21,2	17,6	16,8

Tilsynelatende ulik forekomst av noen krefttyper i enkelte regioner

Ser man nærmere på fordelingen av de enkelte kreftdiagnoser på de fire helseregioner, finner man likevel visse forskjeller. I denne sammenhengen bruker vi "insidensrater" (antall tilfeller i forhold til befolkningstallet). Den mest påfallende forskjellen er insidensraten for svulster i sentralnervesystemet som varierer fra 4,0 i Vest til 6,1 i Midt-Norge. Også den totale insidensraten varierer påfallende fra 16,0 i Vest til 21,2 i Midt-Norge.

Tilfeldigheter som oppstår på grunn av små tall per diagnosegruppe kan være en del av forklaringen, spesielt siden det her dreier seg om tall fra et begrenset tidsrom (ti år). Fagrådet for Barnekreftregisteret har allikevel de siste par årene jobbet med å finne ut om det kan være reelle insidensforskjeller, eller om skjevheter i registreringspraksis kan bidra til dette. Foreløpig er dette uavklart.



Figur 3.4: Barn og ungdom evaluert i multidisiplinært teammøte (MDT) før behandling, 2019.

Datakilde:

- Krefregisterets basisregister, utredningsmelding

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2019

Eksklusjon:

- Sykehus med < 10 pasienter med angitt svar
- Kreft oppdaget ved obduksjon

Kvalitetsmål:

- Høy måloppnåelse: $\geq 80\%$
- Moderat måloppnåelse: $\geq 70\%$

MDT-møter er en viktig brikke i barnekreftbehandlingen

I kreftbehandling generelt har man de senere årene lagt økende vekt på at pasientene skal diskuteres i møter av et multidisiplinært team (MDT). MDT-møter er møter mellom representanter fra ulike relevante kliniske faggrupper, og er ment å anbefale behandling og oppfølging av enkeltpasienter. MDT-møtene kan også involvere andre sykehus ved bruk av telefonkonferanse. Møtene skal bidra til å sikre:

- Ensartethet og tverrfaglig vurdering ved utredning, behandling og oppfølging
- Godt koordinerte overganger mellom sykehus, avdelinger og spesialiteter

Dette har vært praktisert litt ulikt ved de forskjellige barne- og ungdomsavdelingene i landet, og man har ansett det som viktigst ved behandling av solide svulster, hvor andre spesialiteter enn barneonkologer spiller en sentral rolle (kirurger/nevrokirurger, patologer, stråleonkologer med flere). Men også utredning av leukemi og lymfom er tverrfaglig, hvor immunologer, cytogenetikere og molekylærpatologer har en sentral funksjon. Også MDT-møter som foregår som telefonkonferanser forutsetter at konklusjoner fra møtet journalføres, slik at utredningsresultatene er oppsummert og en foreløpig behandlingsplan er klart skissert.

Fagrådet for Barnekrefregisteret har ønsket å sette økt fokus på MDT-møtene, og de nye utredningsskjemaene har nå en variabel for dette. Måloppnåelse har blitt satt til 80%, og målet ble så vidt nådd i 2019. Dette er første

gang denne prosessindikatoren er tatt med, og vi regner med at dette vil stimulere til å få i stand MDT-møter der man eventuelt ikke har vært vant med det. Diskusjon i MDT-møter er en kvalitetssikrende, men ressurskrevende arbeidsform. Det kreves samtidig deltakelse fra mange fagfelt innen spesialisthelsetjenesten, uten at dette kompenseres eller registreres som inntektsbringende aktivitet. Derfor er det også viktig at denne arbeidsformen synliggjøres for pasienten.

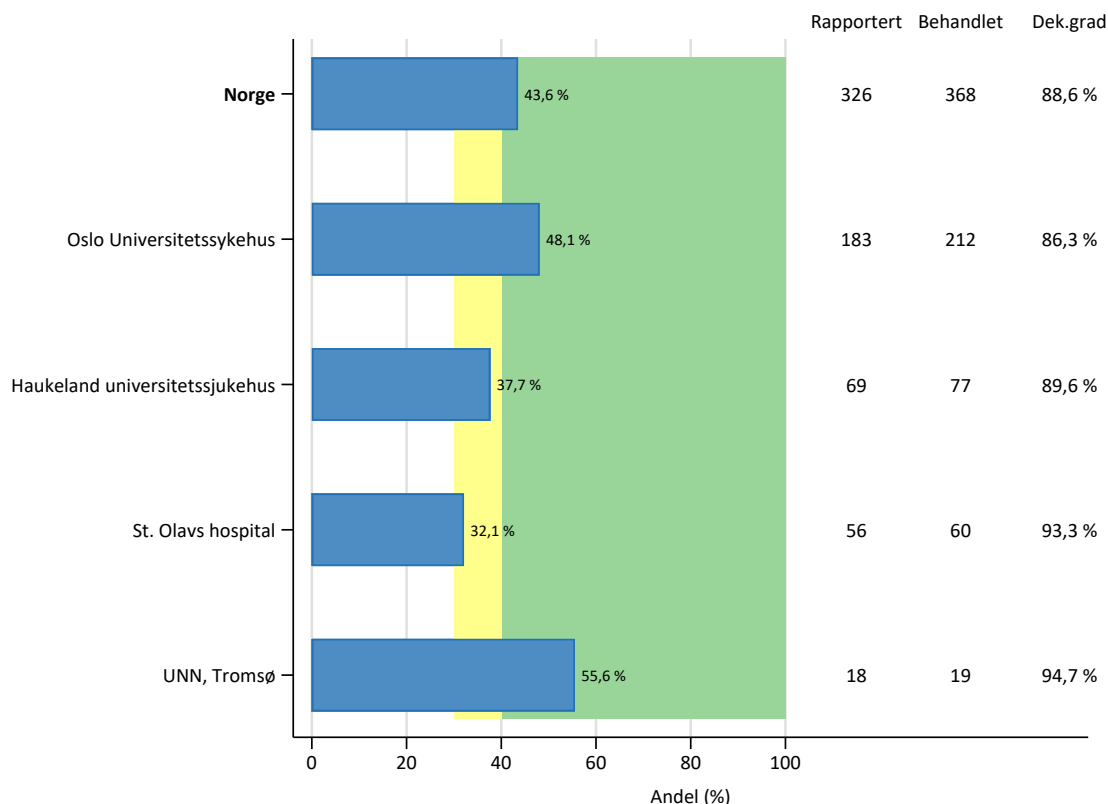
3.4.2 Behandling

Ettersom kreft hos barn er så sjeldent, følger utredning og behandling internasjonale behandlingsprotokoller som inkluderer barn fra mange land, og på denne måten gir større tall og statistisk holdbare resultater. Disse resultatene brukes så til å planlegge fremtidige og forhåpentligvis forbedrede protokoller.

For å kunne vurdere effekten av en behandlingsstudie må resultatene sammenlignes med de fra tidligere protokoller, og/eller man legger inn randomiserte forskningsspørsmål (for eksempel at pasienter tilfeldig blir trukket til å få et medikament, mens andre i samme gruppe trekkes til ikke å få medikamentet). Slike kombinerte behandlings-/forskningsprotokoller 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 til studien per år.

Fagrådet til Barnekreftregisteret har satt et ambisiøst mål om at 40% av barn og ungdom med kreft bør være inkludert i kliniske GCP-kontrollerte studier. Målet er ambisiøst fordi det finnes slike studier bare for anslagsvis halvparten av pasientene (leukemier, lymfomer, nevroblastom og bløtvevssarkomer samt enkelte hjernesvulster). Antall åpne kliniske behandlings- og forskningsstudier er heldigvis økende for de fleste diagnosegruppene. De øvrige diagnosegruppene følger vanligvis internasjonale protokoller som ikke er åpne for inklusjon, men som representerer det som fagmiljøet til enhver tid oppfatter som det beste alternativet («best available therapy»), eller behandling som det er faglig enighet om uten at det foreligger behandlingsprotokoller. Retningslinjene for behandling er felles for hele landet og er nedfelt i Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn.

Utredning og store deler av behandlingen foregår ved de fire universitetssykehusene Oslo universitetssykehus, Haukeland universitetssykehus, St. Olavs Hospital og Universitetssykehuset Nord-Norge. De fleste andre barneavdelinger bidrar i ulik grad til behandlingen/omsorgen av barne- og ungdomspasientene med kreft, men alle pasienter er innom regionsavdelingene ved behandlingsmessige milepæler og meldes til Barnekreftregisteret derfra. Av den grunn er det kun regionssykehuset i hver helseregion som er representert i figurene.



Figur 3.5: Barn og ungdom inkludert i en behandlingsprotokoll som studiepasient, 2018-2019.

Datakilde:

- Manuell innsamling av data (2018)
- Kreftregisterets basisregister, behandlingsmelding (2019)

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2018-2019

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Ni pasienter som mangler manuell innsamling av data (2018)

Kvalitetsmål:

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

Nesten hver andre pasient behandles etter en internasjonal kombinert behandlings-/forskningsprotokoll

Figur 3.5 viser prosentandelen av barne- og ungdomskreftpasienter diagnostisert i 2018 og 2019 som ble inkludert i GCP-kontrollerte forsknings-/behandlingsprotokoller. Dette tilsvarer alternativ 1 i tabell 3.4 på neste side. I landsgjennomsnittet er det nesten halvparten av pasientene (43,6%) som inkluderes i slike studier, noe vi anser som et meget godt resultat.

Inklusjon i studier ved et senere tidspunkt i pasientens kreftforløp (for eksempel ved behandling av tilbakefall), eller deltakelse i forskningsstudier på isolerte problemstillinger (for eksempel kvalmebehandling), er ikke tatt med i tabell 3.4. Den totale andelen av barn og ungdom med kreft som deltar i kliniske studier er derfor enda høyere. De regionale forskjellene bør ikke tillegges mye vekt, da det dreier seg kun om to diagnoseår og dermed små tall og usikkerhet rundt rapporteringspraksis.

Tabell 3.4: Barn og ungdom inkludert i behandlingsprotokoller, 2018-2019.

Alternativ	OUS	HUS	STO	UNN	Totalt
1. Inkludert i behandlingsprotokoll	88	26	18	10	142
2. Behandlet etter åpen behandlingsprotokoll, ikke inkludert	5	14	6	0	25
3. Behandlet etter ikke-åpen behandlingsprotokoll som best tilgjengelige terapi	43	15	11	2	71
4. Følger annen anbefalt behandling	43	9	18	6	76
5. Annet	4	5	3	0	12
6. Ukjent/ikke rapportert	29	8	4	1	42
Totalt	212	77	60	19	368

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

Dette innebærer at pasientens foreldre/pårørende og pasienten selv (gjelder større barn) etter grundig informasjon har gitt samtykke til å delta i en GCP-kontrollert studie og dermed kan bidra til å løse forskningsspørsmål og forbedre den fremtidige kreftbehandlingen. 142 pasienter (43,6%) er i denne gruppen, som er et godt resultat (se figur 3.5).

Alternativ 2: Pasienten er behandlet etter åpen behandlingsprotokoll (i Norge), men ikke inkludert

Dette sier noe om at en forsknings- og behandlingsprotokoll finnes og er åpen i Norge, men at pasienten ikke er inkludert. Dette kan skyldes for eksempel manglende samtykke fra foreldrene eller fra pasienten selv, eller administrative forhold.

Alternativ 3: Pasienten er behandlet etter en ikke-åpen behandlingsprotokoll (i Norge) som best tilgjengelige terapi

Dette alternativet brukes når det eksisterer internasjonale behandlingsprotokoller som vi har tilgang til, men som ikke er åpne i Norge av ulike grunner. Ofte er dette tilfelle 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.

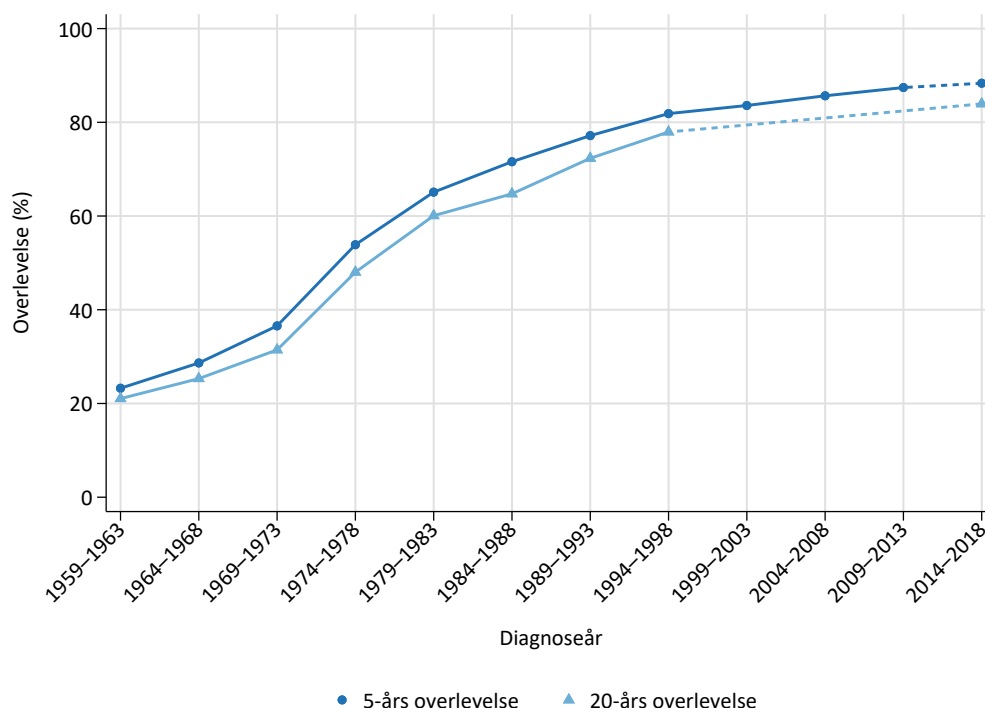
Alternativ 4: Pasienten følger annen anbefalt behandling, inkludert observasjon

Dette passer for pasienter som eksempelvis 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). Andre får kun kirurgisk behandling, og da foreligger det ikke protokoller.

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.

3.4.3 Overlevelse

Prognosen ved kreft hos barn er generelt bedre enn hos voksne og kan ikke uten videre sammenlignes, da det dreier seg om andre kreftformer. Til tross for generell god prognose, 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 86% (se figur 1.1).



Figur 3.6: Fem- og tjuårs overlevelse for barn og ungdom i forskjellige tidsperioder.

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1959-2018

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundære krefttilfeller

Kommentar:

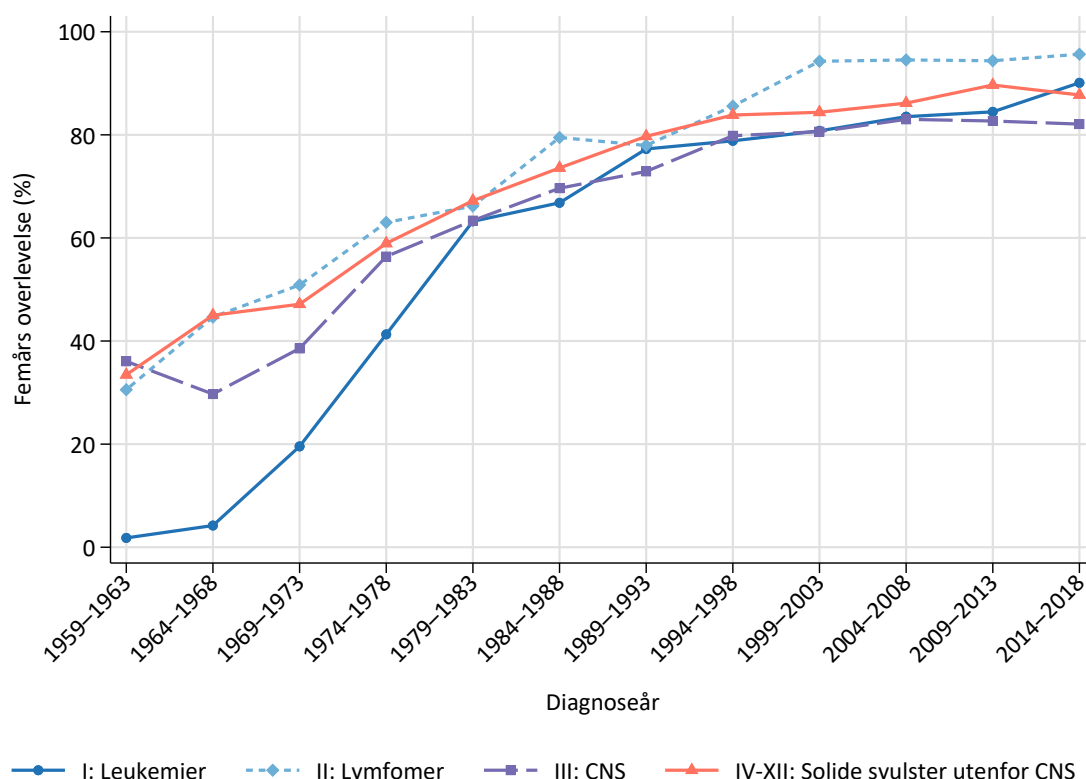
- For langtidsoverlevelse er oppfølgingen regnet t.o.m. 2018 fordi uttrekket er basert på tall fra Cancer in Norway (CIN) 2018

De fleste som lever etter fem år er varig helbredet

Kurvene i figur 3.6 viser utviklingen i kreftoverlevelse hos barn og ungdom fra 1959 til i dag. Den øvre kurven viser fem års overlevelse (fra diagnosetidspunktet), den nedre kurven viser 20 års overlevelse. Sene dødsfall (mer enn 20 år fra diagnose), som vi vet forekommer i enkelte undergrupper på grunn av seneffekter etter kreftsykdommen eller sekundære krefttilfeller, fanges ikke opp av dette diagrammet.

De viktigste konklusjonene er:

- Den største forbedringen av overlevelsen skjedde i trettiårsperioden 1967-1997. Etter år 2000 har kurven flatet noe ut, med en fem års overlevelse på 80-90%.
- 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.



Figur 3.7: Fem års overlevelse for barn og ungdom i forskjellige tidsperioder fordelt på diagnosegrupper.

Datakilde:

- Krefregisterets basisregister

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1959-2018

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundære krefttilfeller i samme diagnosegruppe

Kommentar:

- For langtidsoverlevelse er oppfølgingen regnet t.o.m. 2018 fordi uttrekket er basert på tall fra Cancer in Norway (CIN) 2018

Fantastisk fremgang i overlevelse

Figur 3.7 viser hvordan overlevelsen for de fire diagnosegruppene leukemi, lymfomer, CNS-svulster og solide svulster utenfor CNS har forbedret seg fra 1959 til i dag.

Viktige konklusjoner herfra er:

- Samtlige diagnosegrupper har hatt fantastisk fremgang fra 1950-årene til rundt år 2000. Etter årtusenskiftet sees en avflatning av kurven, dog med lett stigende tendens.
- Leukemi, som praktisk talt alltid var dødelig i 1960-årene, er blitt en sykdom som de fleste blir friske av. Overlevelsen ligger nå på rundt 90%.
- Lymfomer (først og fremst Hodgkins lymfom) har per dags dato den beste overlevelsen av alle diagnosegruppene (i tillegg til retinoblastom). Noen av disse pasientene kunne reddes allerede rundt 1960, takket være muligheten for å gi effektiv strålebehandling. Mange i denne gruppen har imidlertid betydelige seneffekter etter behandlingen.
- CNS-svulster og solide svulster utenfor CNS ble helbredet i rundt 30% av tilfellene rundt 1960. Dette skyldes at mange pasienter kunne helbredes med kirurgi alene, eventuelt supplert med strålebehandling.

Den største internasjonale barnekreftforeningen SIOP har som valgspørsmål: *"No child should die of cancer"*. Er dette et gjennomførbart mål? Kurvene viser at det har vært vanskelig med ytterligere forbedring av de gode resultatene man oppnådde rundt år 2000 – og dette er et fenomen man ser i alle land med gode resultater. Mange mener at vi med den konvensjonelle behandlingen med svært toksiske, ikke sjeldent livstruende cellegiftkurer, har nådd det som er mulig. Med ytterligere intensivering ville man risikere å miste flere pasienter på grunn av behandlingen enn de man redder med samme behandling. Håpet er at immunologisk behandling, samt regimer med målrettede medikamenter som virker mot helt spesielle genforandringer i kreftcellene, kan forbedre overlevelsen der det ikke er mulig med konvensjonelle metoder.

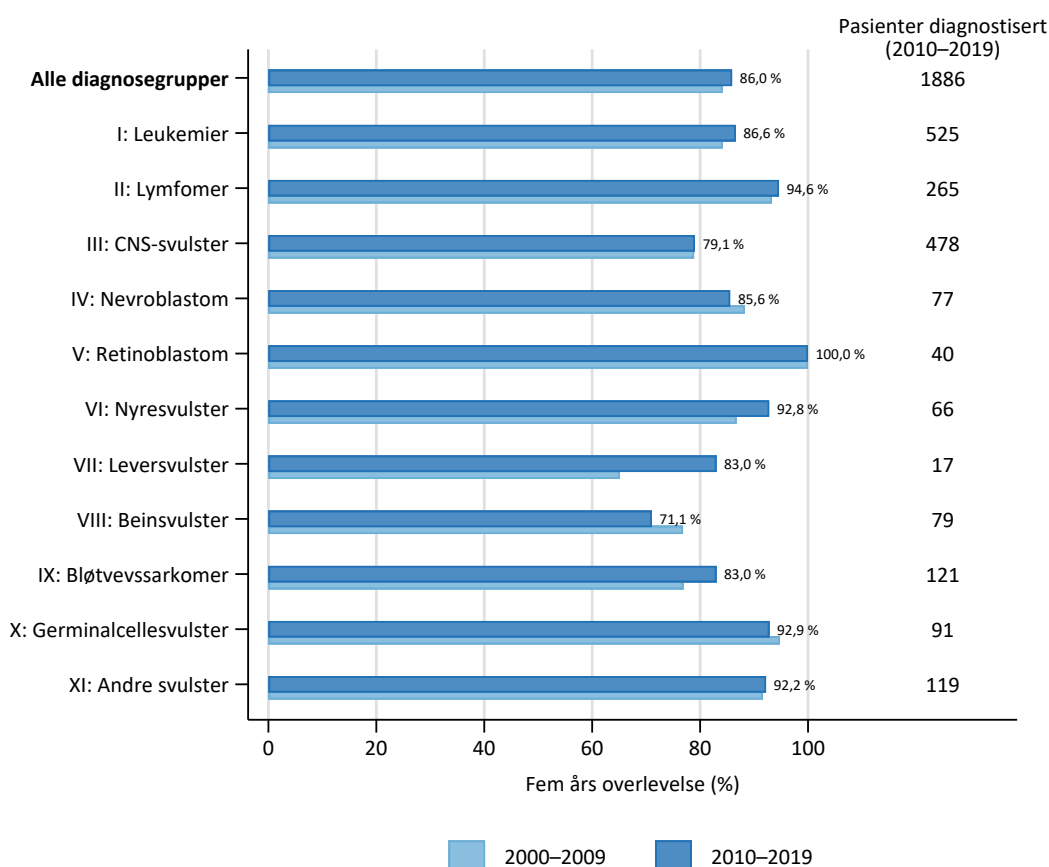
Tabell 3.5: Antall overlevende (mer enn fem år fra diagnosetidspunkt) som har hatt kreft som barn eller ungdom.

År	Leukemier	Lymfomer	CNS-svulster	Solide svulster	Totalt
2019	1264	568	1113	1802	4747
2018	1228	548	1082	1768	4626
2017	1186	530	1059	1735	4510
2016	1150	509	1033	1687	4379
2015	1114	497	1026	1661	4298
2014	1082	488	1023	1623	4216
2013	1043	481	1002	1585	4111
2012	1004	462	960	1555	3981
2011	974	446	922	1529	3871
2010	919	426	905	1478	3728

Stadig økende antall langtidsoverlevende etter kreft

Som vist i figur 3.6 vil de aller fleste barne- og ungdomspasientene som er i live fem år etter diagnosen være varig helbredet. Tabell 3.5 viser det gradvis økende antallet kreftoverlevende (mer enn fem år fra diagnose) som har vært i live de siste ti årene. Tabellen viser klart at antall overlevende etter kreft i ung alder stadig øker, med mer enn 100 personer årlig. Tallet er nå oppe i 4747 personer. Tar man bare med personer som er over 18 år er det totalt 4022 personer (ikke vist i tabellen).

Vi har også sett på antall kreftoverlevende som er i live i Norge, uansett hvor lang tid det har gått fra diagnosen. Det totale antallet var opp i 5605 ved utgangen av 2019 (ikke vist i tabellen). Vi må regne med at antall overlevende etter kreft i barne- og ungdomsalderen vil fortsette å øke på samme måte fremover, inntil man når metningspunktet for naturlig frafall. De eldste barnekreftoverlevende er nå i 60-års alder. Mange av disse har utviklet eller vil utvikle behandlingsrelaterte helseplager av varierende alvorlighetsgrad, noe som vil kreve økte ressurser fra samfunnet og helsevesenet i årene som kommer.



Figur 3.8: Overlevelse for barn og ungdom med ulike kreftdiagnoser i to tidsperioder.

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister og barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe I-XI
- Alder 0-17 år
- Periode: 2000-2009 og 2010-2019

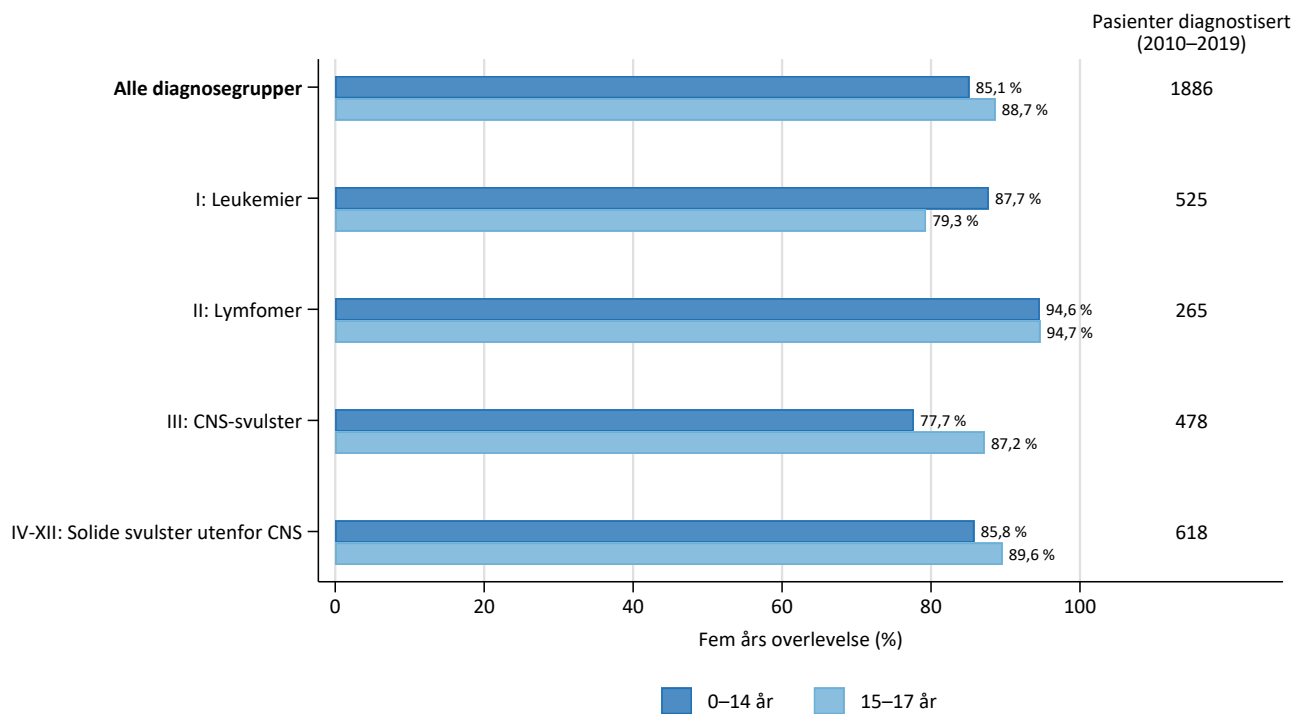
Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundære krefttilfeller i samme diagnosegruppe
- Diagnosegruppe XII (< 10 pasienter)

Overlevelsen er sterkt avhengig av krefttypen

Figur 3.8 viser at samlet overlevelse for alle diagnoser hos barn og ungdom under 18 år er 86%. Tallet er nesten identisk med overlevelsen hos barn under 15 år (se figur 3.9). Dette resultatet er sammenlignbart med de beste internasjonale rapporter. Noen andre viktige poenger:

- Den beste overlevelsen sees ved retinoblastom (100%, gruppe V), lymfomer (94,6%, gruppe II), nyresvulster (92,8%, gruppe VI), germinalcellesvulster (92,9%, gruppe X) og andre (maligne epiteliale) svulster, inkludert malignt melanom (92,2%, gruppe XI).
- Vi ser ikke den samme fremgangen ved maligne beinsvulster (71,1%, gruppe VIII) og CNS-svulster (79%, gruppe III). Fagrådet for 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 har blitt forbedret for de fleste kreftformer i den nyeste tidsperioden 2010-2019 i forhold til tiårsperioden før. Forskjellene er likevel ikke signifikante, og tallene er små.



Figur 3.9: Overlevelse for barn sammenlignet med ungdom, fordelt på diagnosegruppe I, II, III og IV-XII.

Diagnosegruppe	Alder	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
I. Leukemi	0-14	455	87,7	85,3	84,3–90,5	81,6–88,3
I. Leukemi	15-17	70	79,3	79,3	67,6–87,2	67,6–87,2
II. Lymfom	0-14	173	94,6	93,8	89,9–97,2	88,7–96,6
II. Lymfom	15-17	92	94,7	93,5	87,7–97,8	86,2–97,0
III. CNS	0-14	407	77,7	75,2	73,3–81,4	70,7–79,1
III. CNS	15-17	71	87,2	84,5	76,8–93,1	73,8–91,1
IV-XII. Solide svulster	0-14	412	85,8	83,0	82,1–88,8	79,1–86,3
IV-XII. Solide svulster	15-17	206	89,6	85,3	84,5–93,1	79,5–89,5
Totalt I-XII	0-14	1447	85,1	82,7	83,2–86,9	80,7–84,6
Totalt I-XII	15-17	439	88,7	86,3	85,3–91,3	82,6–89,2

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister og barnekreftdatabasen

Inklusjon:

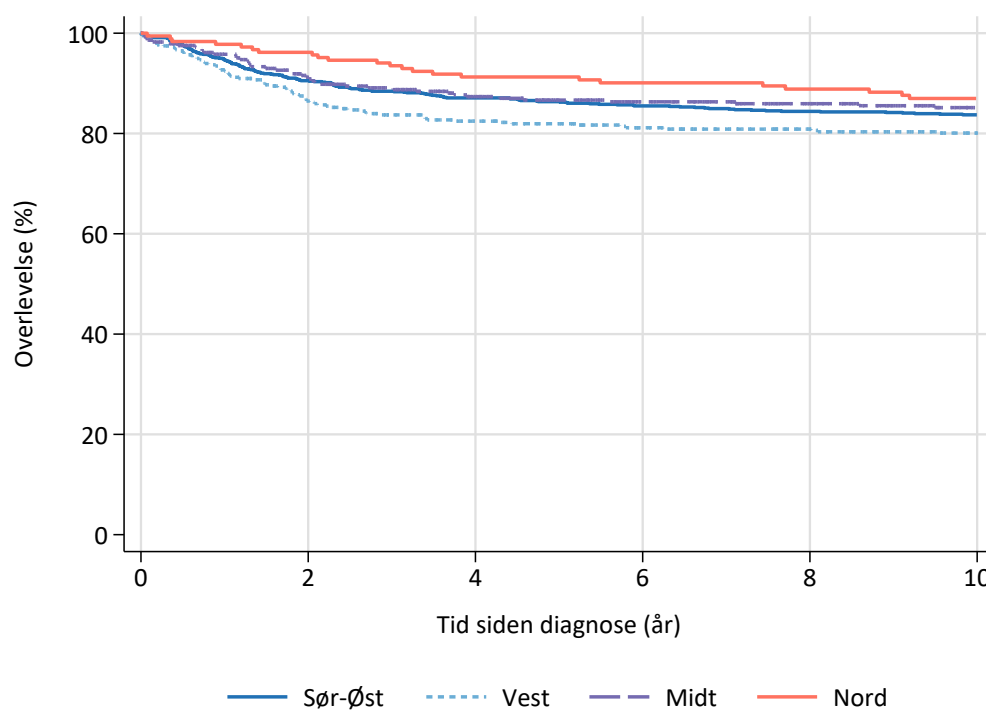
- Diagnosegruppe I-XII
- Alder 0-14 år og 15-17 år
- Periode: 2010-2019

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundære krefttilfeller i samme diagnosegruppe

Like god prognose ved kreft hos ungdommer som hos barn

Figur 3.9 viser at overlevelsen for barn 0-14 år og ungdommer 15-17 år er nokså identisk. Ungdomspasientene har samlet sett litt bedre overlevelse, men denne forskjellen er ikke statistisk signifikant. De enkelte undergrupper viser visse forskjeller mellom aldersgruppene, men heller ingen av disse oppnår statistisk signifikans.



Figur 3.10: Overlevelse for barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2010-2019.

Region	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Sør-Øst	1022	86,4	83,7	84,1–88,3	81,3–85,9
Vest	399	81,9	80,1	77,8–85,4	75,8–83,7
Midt-Norge	286	86,7	85,2	82,1–90,1	80,5–88,8
Nord	178	91,3	87,0	86,1–94,6	81,0–91,2
Norge	1885	86,0	83,5	84,3–87,4	81,7–85,1

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister og barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2010-2019

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundære krefttilfeller

Utsiktene til å bli frisk er like gode i alle helseregioner

Figur 3.10 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 har en fem års overlevelse på 91,3%, som er noe over landsgjennomsnittet (86%), men forskjellen er ikke statistisk signifikant. Vi konkluderer derfor med at behandlingsresultatene er like gode for barn og ungdom i hele Norge, uansett bosted.

3.5 LEUKEMI

3.5.1 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 fram til og med 2018 foregått kun ved bruk av meldeskjemaene som også benyttes for voksne. Nå som nye meldeskjemaer er tatt i bruk, registreres alle leukemier på lik linje med de resterende barnekreftdiagnosene.

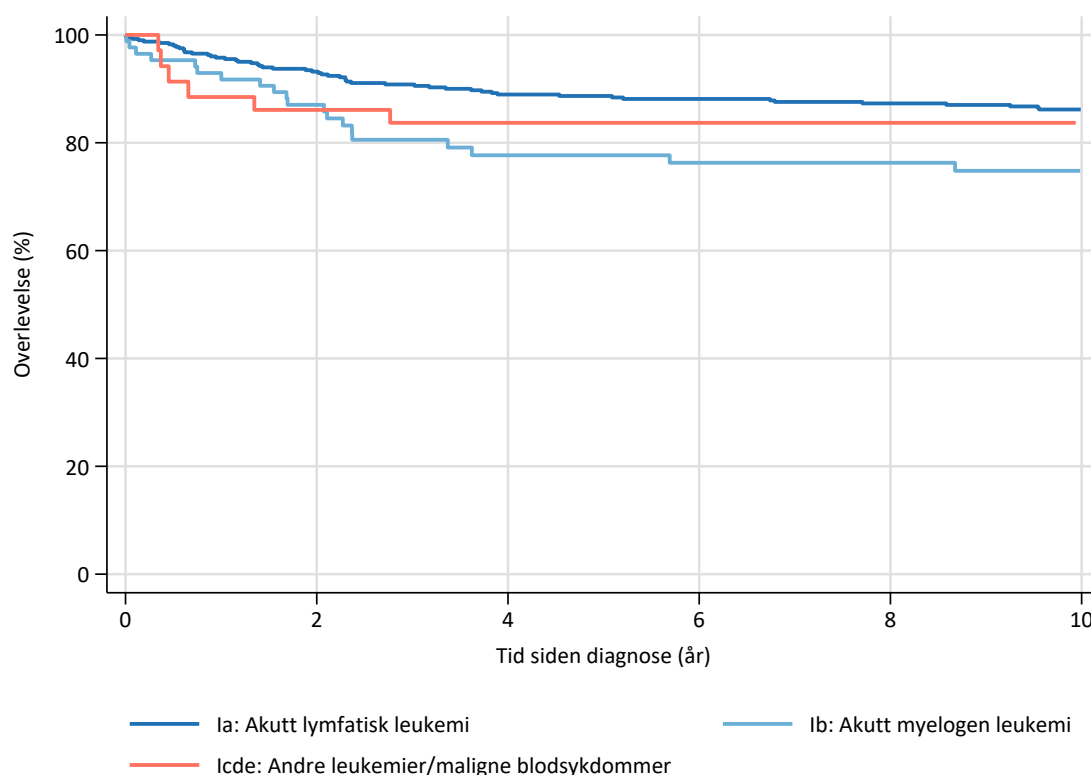
Tabell 3.6: Forekomst av leukemi hos barn og ungdom, 2010-2019.

Diagnosegruppe		Antall pasienter		Andel (%)	
		2010-2019	2019	2010-2019	2019
la	Akutt lymfatisk leukemi	405	36	77,0	73,5
lb	Akutt myelogen leukemi	87	11	16,5	22,4
lc	Kronisk myeloproliferativ sykdom	13	0	2,5	0,0
ld	Myelodysplastisk syndrom/myeloproliferative sykdommer	18	2	3,4	4,1
le	Uspesifisert og annen spesifisert leukemi	3	0	0,6	0,0
la-e	Leukemier totalt	526	49	100,0	100,0

Akutt lymfatisk leukemi er klart vanligst

Tabell 3.6 viser forekomsten av de forskjellige leukemitypene hos barn og ungdom. Akutt lymfatisk leukemi (ALL) utgjør den klart største gruppen, med over tre fjerdedeler av all leukemi. Akutt myelogen leukemi (AML) utgjør 16,5%. I 2019 var det noe hyppigere med AML, men vi regner med at dette er helt tilfeldig. I 2019 var det kun to tilfeller av de mer sjeldne leukemitypene.

3.5.2 Overlevelse ved leukemi

**Figur 3.11:** Overlevelse ved leukemi hos barn og ungdom, 2010-2019.

			Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
Diagnose		Antall pasienter	Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	405	88,7	86,2	85,1-91,5	82,3-89,3
Ib	Akutt myelogen leukemi	86	77,7	74,8	66,8-85,4	63,6-83,0
Icde	Andre leukemier/blodsykdommer	33	83,7	83,7	67,3-92,3	67,3-92,3
Ia-e	Leukemi totalt	524	86,6	84,3	83,4-89,3	80,8-87,2

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe I, leukemi
- Alder 0-17 år
- Periode 2010-2019

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundære krefttilfeller i samme diagnosegruppe

Den vanligste leukemiformen har best prognose

Figur 3.11 viser overlevelsen ved leukemi, inndelt i tre undergrupper. Den klart beste overlevelsen sees ved akutt lymfatisk leukemi (ALL) med fem års overlevelse på 88,7%, mens akutt myelogen leukemi (AML) har fem års overlevelse på nesten 78%, som er et godt resultat for denne sykdommen som er vanskeligere å helbrede enn ALL. Det er viktig å presisere at barn med Downs syndrom er inkludert i analysen. Ved AML har 15-20% av barna Downs syndrom (denne andelen er lavere i de øvrige nordiske land), og vi vet at disse pasientene har en spesielt god overlevelse ved AML. I mange internasjonale rapporter er pasienter med Downs syndrom ikke inkludert, og overlevelsen vil da være noe lavere.

3.6 LYMFOM

3.6.1 Forekomst av lymfom

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

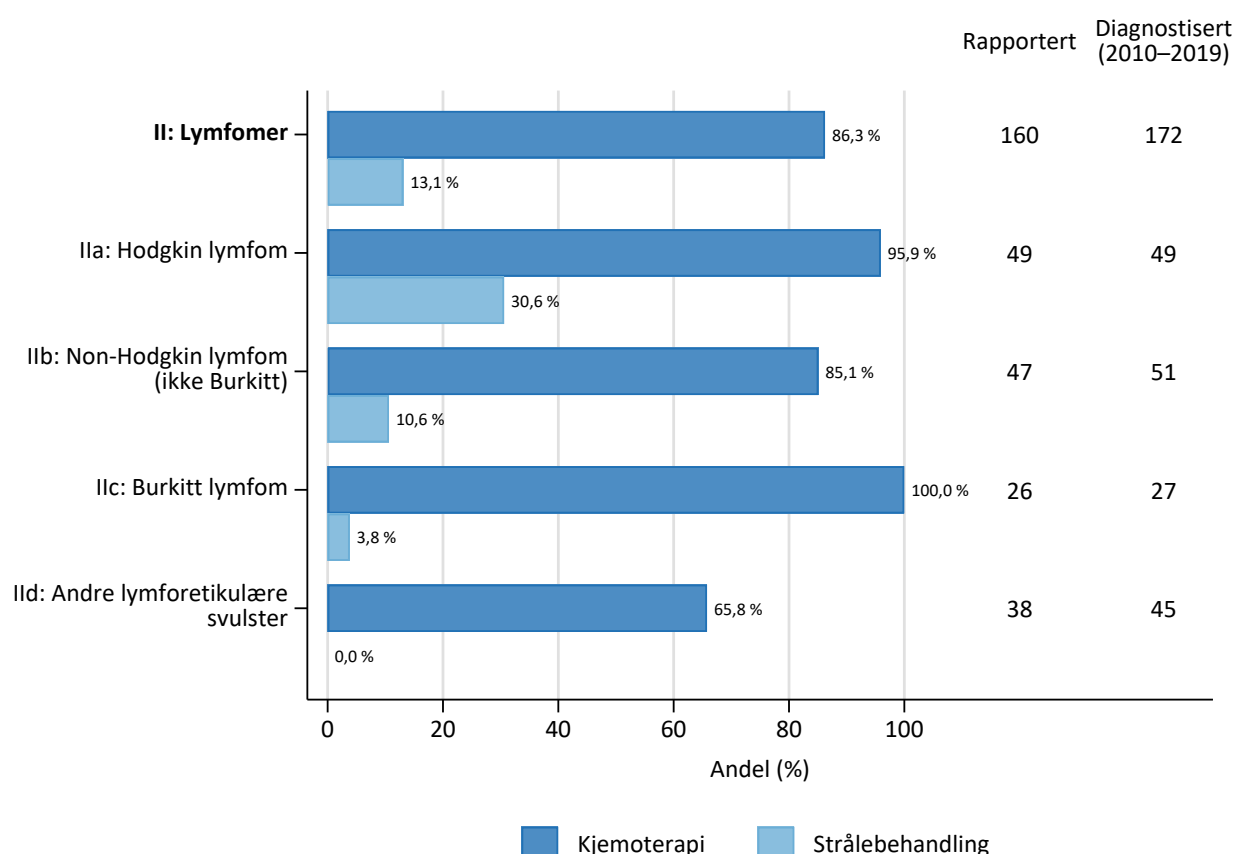
Tabell 3.7: Forekomst av lymfom hos barn og ungdom, 2010-2019.

Diagnosegruppe		Antall pasienter		Andel (%)	
		2010-2019	2019	2010-2019	2019
Ila	Hodgkin lymfom	114	14	42,9	50,0
Ilb	Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	75	8	28,2	28,6
Ilc	Burkitt lymfom	30	2	11,3	7,1
IId	Andre lymforetikulære svulster	45	4	16,9	14,3
Ile	Uspesifisert lymfom	2	0	0,8	0,0
Ila-e	Lymfomer totalt	266	28	100,0	100,0

Nær halvparten av alle lymfomer hos barn og ungdom er Hodgkin lymfom

Som vi kan se i tabell 3.7 er Hodgkin lymfom den hyppigste lymfomtypen hos barn og ungdom. Hodgkin lymfom forekommer en sjelden gang hos mindre barn, men er vanligst hos ungdommer og unge voksne. På grunn av de små tallene varierer andelen av de forskjellige undergruppene fra år til år.

3.6.2 Behandling ved lymfom



Figur 3.12: Behandlingsmodaliteter ved lymfom hos barn, 2010-2019.

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister, barnekreftdatabasen (behandlingsmelding) og stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe II, lymfom
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2010-2019

Eksklusjon:

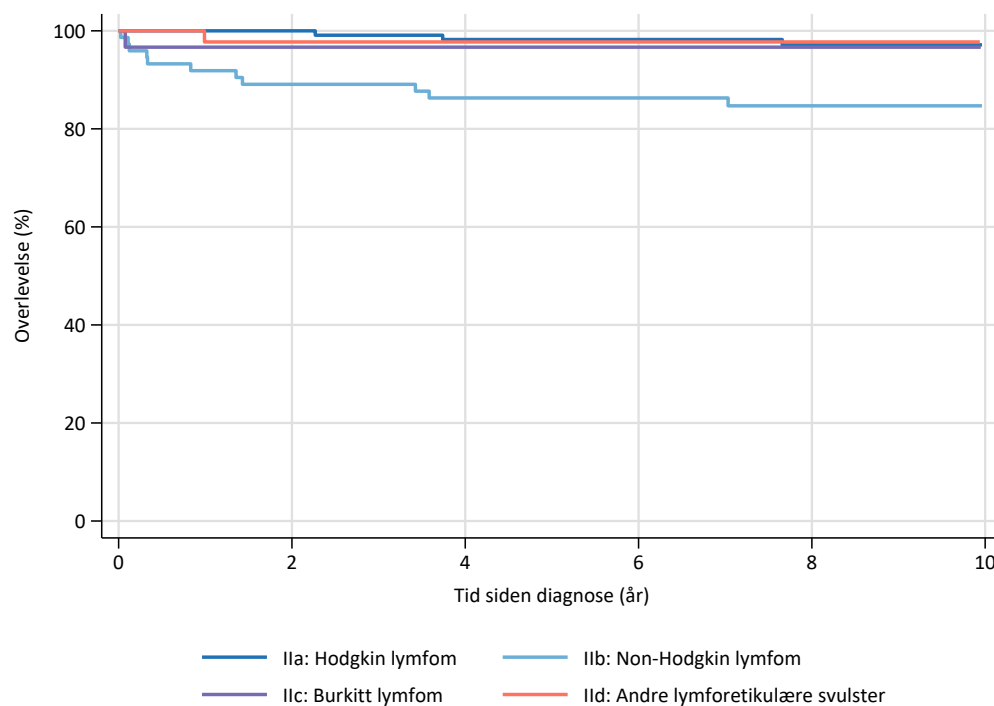
- Alder 15-17 år
- Diagnosegruppe Ile, uspesifisert lymfom (< 10 pasienter)
- Kreft oppdaget ved obduksjon

Fortsatt nødvendig med strålebehandling ved noen lymfomtyper

Figuren viser fordelingen av de to vanlige behandlingsmodalitetene ved lymfom hos barn; kjemoterapi (cellegift) og strålebehandling. De fleste barn med lymfekreft får cellegiftbehandling. Årsaken til at samlet bruk av kjemoterapi ved lymfomer "bare" er 86,3%, skyldes hovedsakelig at undergruppe IId (andre lymforetikulære svulster) inkluderer langerhanscellehistiocytosene, som i noen tilfeller kan behandles uten kjemoterapi. Det finnes også noen få tilfeller av lymfom som behandles med stråleterapi alene, eller som har blitt operert før man kjente til korrekt diagnose og som dermed ikke trengte tilleggsterapi.

På grunn av de kjente seneffektene etter strålebehandling (vekstforstyrrelser, hormonelle forstyrrelser, kardiologiske komplikasjoner, risiko for sekundære kreftsykdommer etc.), prøver man å begrense strålebehandling av barn og ungdom. Det er nå bare 13,1% av alle lymfompasienter som får strålebehandling, men ved Hodgkin lymfom er det fortsatt nesten en tredjedel som bestråles.

3.6.3 Overlevelse ved lymfom



Figur 3.13: Overlevelse ved lymfom hos barn og ungdom, 2010-2019.

Diagnose		Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IIa	Hodgkin lymfom	114	98,2	97,1	93,1–99,6	91,3–99,1
IIb	Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	74	86,3	84,7	76,0–92,4	74,0–91,2
IIc	Burkitt lymfom	30	96,7	96,7	78,6–99,5	78,6–99,5
IId	Andre lymforetikulære svulster	45	97,7	97,7	84,9–99,7	84,9–99,7
IIa-e Lymfomer totalt		265	94,6	93,7	91,1–96,8	89,9–96,1

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister og barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe II, lymfom
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2010-2019

Eksklusjon (fra figur):

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundære krefttilfeller i samme diagnosegruppe
- Diagnosegruppe IIe (< 10 pasienter)

De fleste lymfomer hos barn og ungdom har svært god prognose

Figur 3.13 viser fem års overlevelse for de forskjellige gruppene av lymfom. For Hodgkin lymfom er fem års overlevelse nå 98,2%. Non-Hodgkin lymfomer unntatt Burkitt (hovedsakelig lymfoblastiske lymfomer og storcellet anaplastisk lymfom), ligger lavest med 86,3%. Disse responderer vanligvis bra på behandling, men de (få) pasientene som får tilbakefall kan være meget vanskelige å helbrede. For flere undergrupper av NHL er vi i gang med nye internasjonale protokoller som Norge deltar i. Håpet er dermed at resultatene også i denne gruppen kan forbedres ytterligere.

Andre lymforetikulære svulster (IId) inneholder hovedsakelig langerhanscellehistiocytosene (LCH). Disse ble inntil for få år siden registrert som benigne svulster. Prognosen i denne gruppen er god. Det finnes allikevel noen tilfeller som kan være vanskelig å behandle, oftest pasienter med multiorgansykdom med affeksjon av risikorganer.

3.7 SVULSTER I SENTRALNERVESYSTEMET (CNS)

3.7.1 Forekomst av CNS-svulster

Svulster i sentralnervesystemet (CNS) inkluderer svulster i hjernen og ryggmargen. De færreste er i ryggmargen og hele gruppen omtales derfor ofte som hjernesvulster. CNS-svulster er sammen med leukemi de hyppigste formene for barnekreft. Alle svulster i CNS er meldepliktige til Kreftregisteret, også de biologisk benigne. Svulstene klassifiseres etter WHO/ICCC3-klassifikasjonen. Det er store forskjeller i sykdomsforløp og prognose innad i diagnosegruppene. Molekylærbiologiske endringer i svulstene er i dag viktige, men er foreløpig ikke inkludert i ICC3-klassifikasjonen.

Tabell 3.8: Forekomst av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2010-2019.

Diagnosegruppe		Antall pasienter		Andel (%)	
		2010-2019	2019	2010-2019	2019
IIIa	Ependymom og choroid plexus svulst	43	8	8,9	13,6
IIIa1	Ependymom	32	7	6,6	11,9
IIIa2	Choroid plexus svulst	11	1	2,3	1,7
IIIb	Astrocytom	160	16	33,2	27,1
IIIc	Embryonale svulster	78	6	16,2	10,2
IIIc1	Medulloblastom	48	6	10,0	10,2
IIIc2	Primitiv nevroektodermal svulst (PNET)	8	0	1,7	0,0
IIIc3	Medulloepiteliom	1	0	0,2	0,0
IIIc4	Atypisk teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT)	21	0	4,4	0,0
IIId	Andre gliomer	50	4	10,4	6,8
IIId1	Oligodendrogliom	2	1	0,4	1,7
IIId2	Blandede og uspesifiserte gliomer	47	3	9,8	5,1
IIId3	Nevroepiteliale gliale svulster av usikker opprinnelse	1	0	0,2	0,0
IIIe	Andre spesifiserte svulster	68	8	14,1	13,6
IIIe1	Hypofyseadenom og karsinom	1	0	0,2	0,0
IIIe2	Kraniofaryngeom	8	0	1,7	0,0
IIIe3	Epifysesvulster	6	0	1,2	0,0
IIIe4	Nevronale og gliale svulster	45	7	9,3	11,9
IIIe5	Meningeomer	8	1	1,7	1,7
IIIf	Uspesifiserte svulster	83	17	17,2	28,8
III	CNS-svulster totalt	482	59	100,0	100,0

Astrocytomer er de hyppigst forekommende CNS-svulstene

I tabell 3.8 vises forekomsten av de forskjellige undergruppene av diagnosegruppe III. Høyest forekomst har astrocytomer (gruppe IIIb), som inneholder både lavgradige svulster (WHO-grad 1-2) og høygradige svulster (WHO-grad 3-4). Disse har svært ulik biologi og prognose. I motsetning til hos voksne, er de fleste astrocytomene hos barn lavgradige. Andelen astrocytomer er klart lavere i dette materialet enn i sammenlignbare internasjonale registre. Dette kan skyldes registreringstekniske faktorer, for eksempel at mange svulster uten biopsi klassifiseres som uspesifiserte svulster (gruppe IIIf). Denne gruppen er større i vårt register enn hos andre.

Alle andre undergrupper forekommer forholdsvis sjeldent og rommer mange forskjellige svulsttyper. De embryonale svulstene (gruppe IIIc) inneholder noen av de mest aggressive svulsttypene, som medulloblastom og atypisk teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT). Blant andre spesifiserte svulster (gruppe IIIe) utgjør glionevronale svulster den største gruppen, først og fremst gangliogliomer.

Germinalcellesvulster i CNS klassifiseres i diagnosegruppe Xa og er derfor ikke tatt med i denne tabellen. De utgjør vanligvis cirka 3% av CNS-svulstene.

3.7.2 Behandling ved CNS-svulster

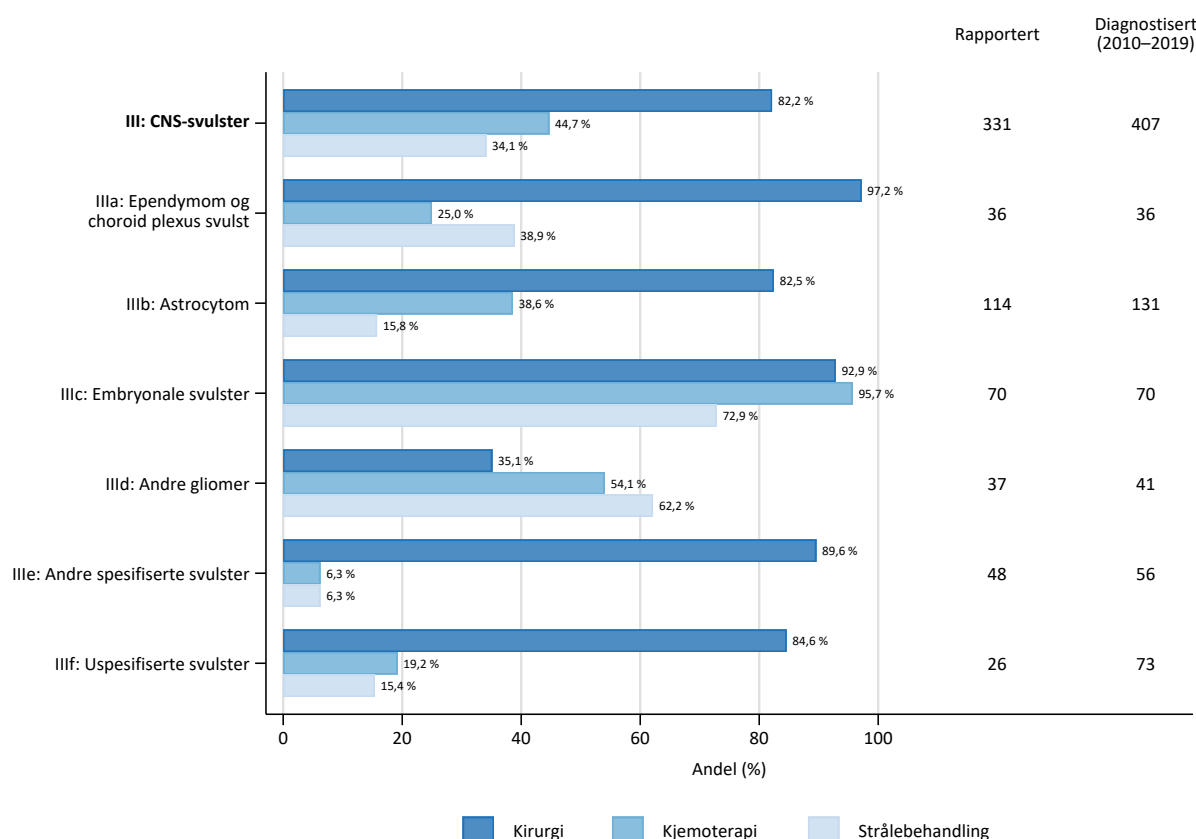
Behandlingen bestemmes avhengig av svulsttype, lokalisasjon og mulighet for totalfjerning av tumor. Hos de aller fleste pasientene tilstreber man å ta en kirurgisk vevsprøve (biopsi) for å stille den korrekte diagnosen, og dermed kunne gi den beste behandlingen.

Kirurgisk fjerning av svulstvev er en særs viktig del av primærbehandlingen ved de fleste hjernesvulstene. Ved mange lavgradige svulster (WHO-grad 1-2) kan det være den eneste nødvendige behandlingen. Man tilstreber å få fjernet hele svulsten dersom det er mulig, med minst mulig skade av hjernen, da dette gir den beste prognosen. Dersom dette ikke er mulig, vil man i noen tilfeller operere bort kun deler av svulsten.

Kjemoterapi og/eller strålebehandling vurderes alltid ved høygradige maligne svulster (WHO-grad 3-4), men har i økende grad også blitt aktuelt ved lavgradige, mindre aggressive svulster. Strålebehandling blir i mindre grad enn tidligere brukt på grunn av at små barn tåler dette dårlig, med fare for alvorlige senskader. Likevel har denne terapien en viktig plass, for eksempel i behandling av medulloblastom (IIIc1). Hos barn yngre enn fire år prøver man i det lengste å unngå stråling, spesielt mot hele hjernen. En ny stråletype, protonstråler, belaster hjernen mindre utenfor svulstområder, og velges i økende grad hos barn som trenger strålebehandling. Opplysninger om protonstråling vil komme når data kan trekkes ut fra de nye behandlingsskjemaene.

Kjemoterapi brukes i økende grad hos barn med CNS-svulster. Målrettet terapi (personalisert terapi), som bruker molekylærkunnskap til å optimalisere behandlingen, er en ny og lovende behandlingsstrategi som det forventes vil øke i omfang.

Valg av behandling og oppfølging skal vurderes av et multidisiplinært team (MDT) for å sikre korrekt diagnose, stratifisering, inklusjon i riktig behandlingsprotokoll og hvordan planlagt oppfølging skal utføres. Eksempelvis vil en svulst med lavt vekstpotensiale, som er fullstendig fjernet, kun følges opp med regelmessige bildekontroller. I noen tilfeller finner man svulstsykdom i hjerne eller ryggmarg hvor det ikke foreligger en progressiv eller behandlingstrengende sykdom.



Figur 3.14: Behandlingsmodaliteter ved CNS-svulster hos barn, 2010-2019.

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister, barnekreftdatabasen (behandlingsmelding) og stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe III, CNS
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2010-2019

Eksklusjon:

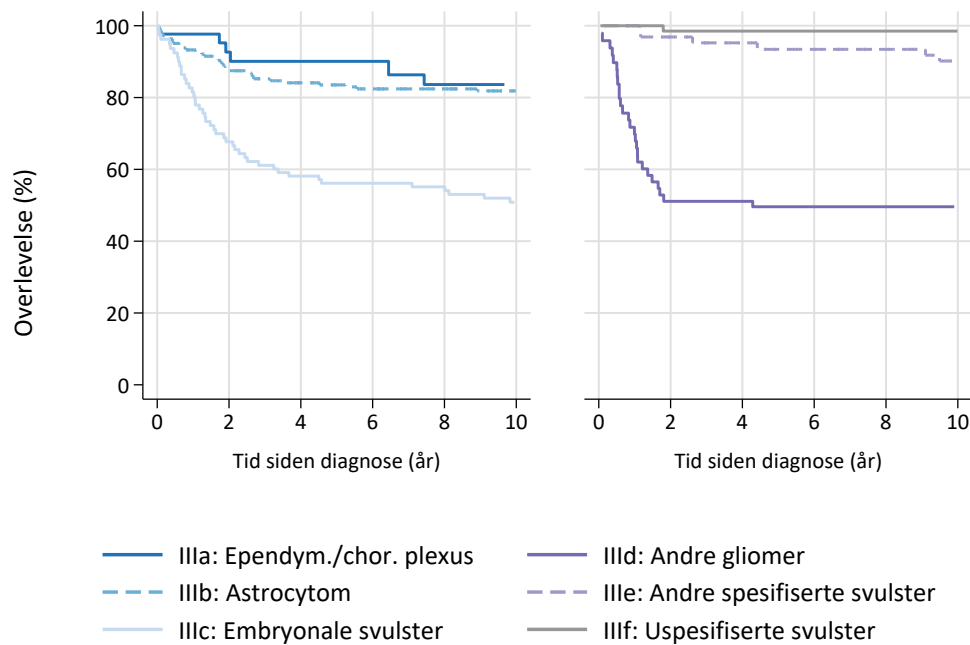
- Alder 15-17 år
- Kreft oppdaget ved obduksjon

Kirurgi er den mest brukte behandlingen ved hjernesvulster

Figur 3.14 viser andelen av de tre behandlingsmodalitetene som brukes i primærbehandling av CNS-svulster hos barn. Kirurgi brukes ved de fleste svulsttyper, med unntak av noen av de lavgradige svulstene som kan observeres uten behandling, og ved lokalisasjoner hvor operativ behandling ikke lar seg gjennomføre. Frem til nå er det ikke et klart skille i Barnekreftregisteret mellom behandlingsmessig kirurgi og rent diagnostisk kirurgi (biopsi). Ved embryonale svulster (gruppe IIIc) benyttes alle de tre modalitetene hos barn over fire års alder. Dette er i overensstemmelse med internasjonale protokoller. Strålebehandling benyttes også ved høygradige gliomer (som utgjør et mindretall av gruppe IIIb) og diffuse ponsgliomer (gruppe IIId). I de siste årene har stråling blitt anbefalt mindre brukt ved lavgradige svulster, mens bruk av kjemoterapi har økt.

3.7.3 Overlevelse ved CNS-svulster

Gruppen av svulster i sentralnervesystemet er svært heterogen. Noen svulster har et aggressivt vekstmønster, mens andre vokser langsomt og ligner klinisk mer en kronisk sykdom enn kreft. Det er derfor ikke overraskende at prognosen varierer enormt mellom de forskjellige svulstene i denne kategorien. Eksempelvis har diffuse ponsgliomer (utgjør de fleste i undergruppe IIId2) overlevelse nær null, mens mange av de lavgradige svulstene har overlevelse nær 100%. Samlet overlevelse ved svulster i sentralnervesystemet er derfor lite informativt for den enkelte pasient. Undergruppene er hver for seg relativt små og representerer svulsttyper med ulik prognose, og tilfeldigheter spiller en større rolle for overlevelsresultatene enn ved diagnoser som omfatter mange pasienter. Samlet overlevelse for CNS-svulster er nær 80%.



Figur 3.15: Overlevelse ved de ulike undergruppene av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2010-2019.

Diagnose		Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IIIa	Ependymom/choroid plexus svulst	43	90,1	83,6	75,7–96,2	66,7–92,4
IIIb	Astrocytom	160	83,5	81,9	77,1–88,3	75,2–86,9
IIIc	Intrakraniale/intraspinal embryonale svulster	78	56,1	50,9	45,2–65,7	40,1–60,6
IIId	Andre gliomer	48	49,6	49,6	35,5–62,2	35,5–62,2
IIIf	Andre spesifiserte intrakraniale/intraspinal svulster	68	93,4	90,2	83,4–97,5	79,4–95,5
IIIf	Uspesifiserte intrakraniale/intraspinal svulster	81	98,5	98,5	89,9–99,8	89,9–99,8
IIIa-f	CNS-svulster totalt	478	78,9	76,4	74,9–82,3	72,3–79,9

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister og barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe III, CNS
- Alder 0-17 år
- Periode 2010-2019

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundære krefttilfeller i samme diagnosegruppe

Prognosen varierer mye mellom forskjellige typer hjernesvulster

Undergruppe IIIa i figur 3.15 inneholder ependymer og svulster i plexus choroideus. Plexuspapillomene har en svært god prognose med utelukkende kirurgisk behandling, mens ependymomene er krevende å behandle, også med avansert tilleggsbehandling.

Astrocytomer (gruppe IIIb) har en fem- og ti års overlevelse i overkant av 80%. Gruppen deles vanligvis i to; lavgradige astrocytomer (WHO-grad 1-2) med overlevelse rundt 95%, og høygradige astrocytomer (WHO-grad 3-4), eksempelvis glioblastom, som ofte fører til død kort tid etter diagnose. Det påvirker det samlede resultatet for gruppe IIIb.

Intrakraniale og intraspinale embryonale svulster (gruppe IIIc), herunder medulloblastom, er krevende å behandle og er avhengige av tung tilleggsbehandling (kjemoterapi og strålebehandling), i tillegg til kirurgi. Mange pasienter dør, også lang tid etter avsluttet behandling. Etter ti år lever om lag halvparten av pasientene i denne gruppen.

I gruppe IIId, andre spesifiserte gliomer, tilhører ”diffust midtlinjegliom med histonmutasjon H3K27M” (tidligere diffust ponsgliom/DIPG), en svulsttype med dårlig prognose. Kirurgisk behandling gir ingen gevinst, og annen tilleggsbehandling har svært begrenset effekt. Vevsprøver tas i økende grad for kartlegging av de molekylære endringene i svulstvevet, for om mulig å identifisere angrepspunkter for medikamentell behandling. Gruppen inneholder også oligodendrogliomer og andre svulster. Dette forklarer at samlet overlevelse er rundt 50%, selv om den for diffust midtlinjegliom er nær null.

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. Vi vil gå nærmere gjennom denne gruppen for å kvalitetssikre hvilke pasienter som er inkludert helt tilbake til oppstarten av registeret, ettersom registreringspraksisen har vært noe uklar.

3.8 SOLIDE SVULSTER UTENFOR SENTRALNERVESYSTEMET

3.8.1 Forekomst av solide svulster utenfor CNS

De solide svulstene utenfor sentralnervesystemet, diagnosegruppe IV-XII, består av en rekke forskjellige krefttyper, som igjen inneholder undergrupper med egne behandlingsprotokoller og forskjellige prognoser. Sammenslåingen av disse ni diagnosegruppene er gjort av praktiske hensyn på grunn av svært små tall i hver gruppe.

Merk at de intrakraniale og intraspinalne germinalcellesvulstene (gruppe Xa) inngår i denne diagnosegruppen, til tross for betegnelsen ”utenfor CNS”.

I årets rapport har vi valgt å legge ekstra vekt på overlevelse ved maligne beinsvulster (diagnosegruppe VIII) og germinalcellesvulster (diagnosegruppe X), se figur 3.18 og 3.19.

Tabell 3.9: Forekomst av solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2010-2019.

Diagnosegruppe		Antall pasienter		Andel (%)	
		2010-2019	2019	2010-2019	2019
IV	Nevroblastom	77	7	12,5	12,7
V	Retinoblastom	40	4	6,5	7,3
VI	Nyresvulster	66	4	10,7	7,3
VII	Leversvulster	17	3	2,8	5,5
VIII	Beinsvulster	79	12	12,8	21,8
IX	Bløtvevssarkomer	121	10	19,6	18,2
X	Germinalcellesvulster	91	11	14,7	20,0
XI	Andre svulster	119	4	19,3	7,3
XII	Uspesifiserte svulster	8	0	1,3	0,0
IV-XII	Solide svulster utenfor CNS	618	55	100,0	100,0

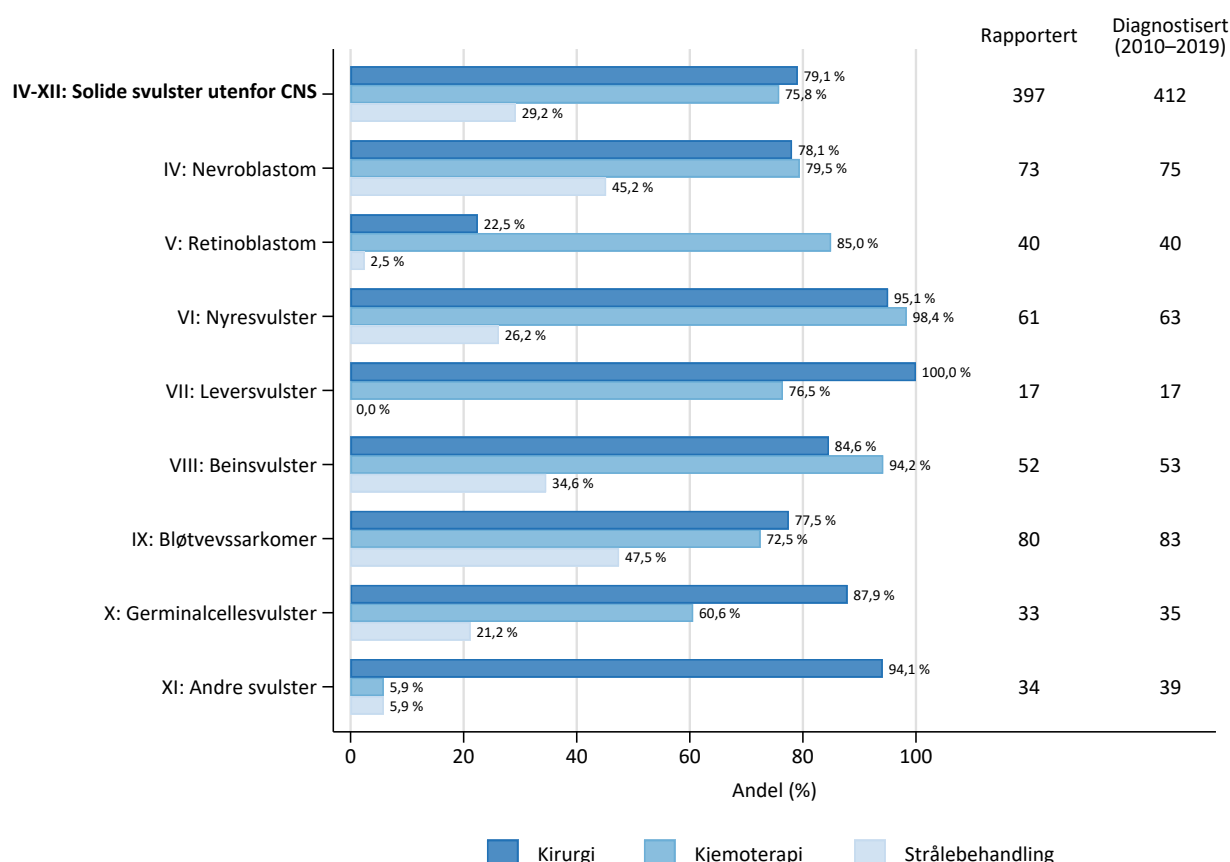
Solide svulster utenfor CNS: Mange sjeldne og svært forskjellige krefttyper

Tabell 3.9 viser at samtlige undergrupper av solide svulster utenfor sentralnervesystemet forekommer svært sjeldent, med gjennomsnittlig maksimalt 12 tilfeller per år. De fleste undergruppene er igjen sammensatt av flere forskjellige svulsttyper. Ved slike sjeldne kreftsvulster er man avhengig av et godt nasjonalt og internasjonalt samarbeid for å oppnå best mulig behandlingsresultat.

3.8.2 Behandling ved solide svulster utenfor CNS

Behandlingen ved kreftsvulster utenfor CNS avhenger av tumorgruppe, svulstens biologi, lokalisasjon, om det foreligger spredning, eventuelle komplikasjoner før oppstart av behandling og individuelle faktorer. Dette krever omfattende utredning. Målet er at alle pasienter vurderes 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. Kun et fåtall svulster kan helbredes med kirurgi alene, men det kan forekomme for eksempel ved primært resektable nevroblastomer, maligne melanomer og ved enkelte tilfeller av karsinomer. De fleste trenger kjemoterapi i tillegg til lokalbehandlingen. Strålebehandling er noen ganger nødvendig for å sikre helbredelse, enten i stedet for operasjon eller som supplement. Stråling brukes også her i så liten grad som mulig på grunn av risikoen for betydelige seneffekter og sekundære kreftsykdommer.



Figur 3.16: Behandlingsmodaliteter ved solide svulster utenfor CNS hos barn, 2010-2019.

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister, barnekreftdatabasen (behandlingsmelding) og stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IV-XI, solide svulster utenfor CNS
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2010-2019

Eksklusjon:

- Alder 15-17 år
- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Diagnosegruppe XII (< 10 pasienter)

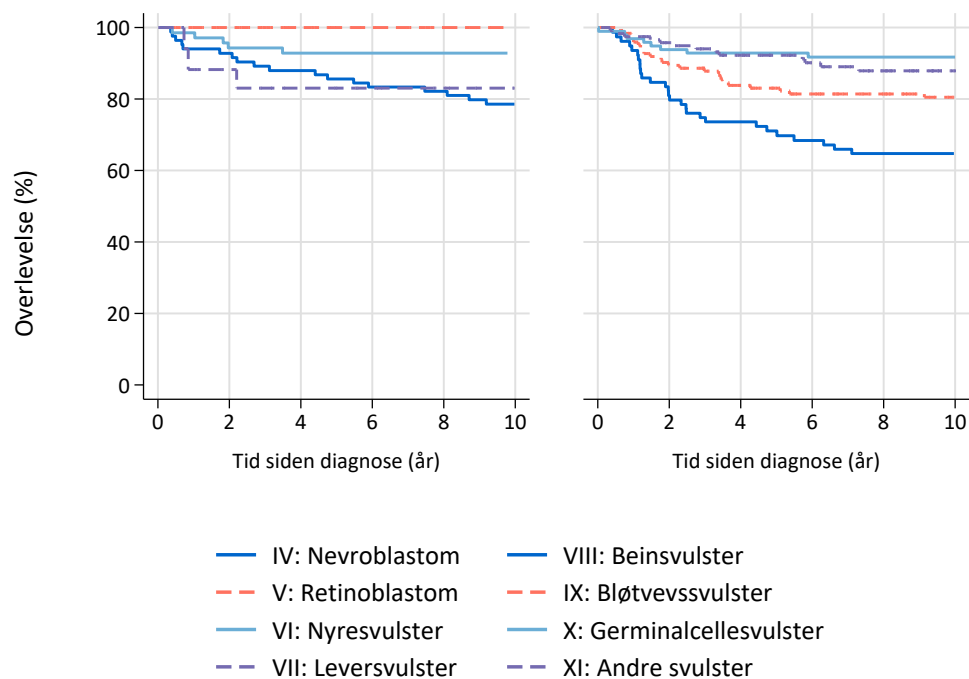
Kombinasjon av kirurgi og kjemoterapi er vanligst ved svulster utenfor sentralnervesystemet

Figur 3.16 viser bruk av forskjellige behandlingsmetoder (kirurgi, kjemoterapi og strålebehandling) ved solide svulster utenfor sentralnervesystemet.

Som vist brukes behandlingsmodalitetene ulikt ved de forskjellige krefttypene. De fleste trenger en kombinasjon av kirurgi og kjemoterapi, mens stråling brukes i noe mindre grad. Unntakene er maligne melanomer (diagnosegruppe XI), som hovedsakelig behandles med kirurgi alene, og retinoblastomer (diagnosegruppe V), som først og fremst behandles med kjemoterapi. Ved retinoblastom har utviklingen gått i retning av lokal behandling med kjemoterapi direkte inn i blodkar som forsyner øyeeplet (intra-arteriell kjemoterapi). Dette øker behandlingseffekten lokalt, og reduserer bivirkningene i resten av kroppen. Denne nye behandlingsformen har nylig blitt etablert ved Oslo universitetssykehus.

Strålebehandling brukes mest ved avanserte stadier av nyresvulster, bein- og bløtvevssarkomer og nevroblastom. Det jobbes kontinuerlig med å redusere bruken av strålebehandling hos barn med solide svulster for å redusere forekomsten av stråleinduserte senefekter.

3.8.3 Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS



Figur 3.17: Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2010-2019.

			Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
Diagnose		Antall pasienter	Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IV	Nevroblastom	77	85,6	78,6	76,0–91,6	68,2–85,9
V	Retinoblastom	40	100,0	100,0		
VI	Nyresvulster	66	92,8	92,8	83,6–97,0	83,6–97,0
VII	Leversvulster	17	83,0	83,0	56,2–94,2	56,2–94,2
VIII	Beinsvulster	79	71,1	64,7	59,8–79,7	53,2–74,1
IX	Bløtvevssarkomer	121	83,0	80,5	75,2–88,6	72,3–86,5
X	Germinalcellesvulster	91	92,9	91,7	85,6–96,5	84,1–95,8
XI	Andre svulster	119	92,2	87,9	85,6–95,9	79,9–92,8
IV-XII	Solide svulster utenfor CNS	618	87,0	83,8	84,2–89,4	80,6–86,5

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister og barnekreftdatabasen

Inklusjon:

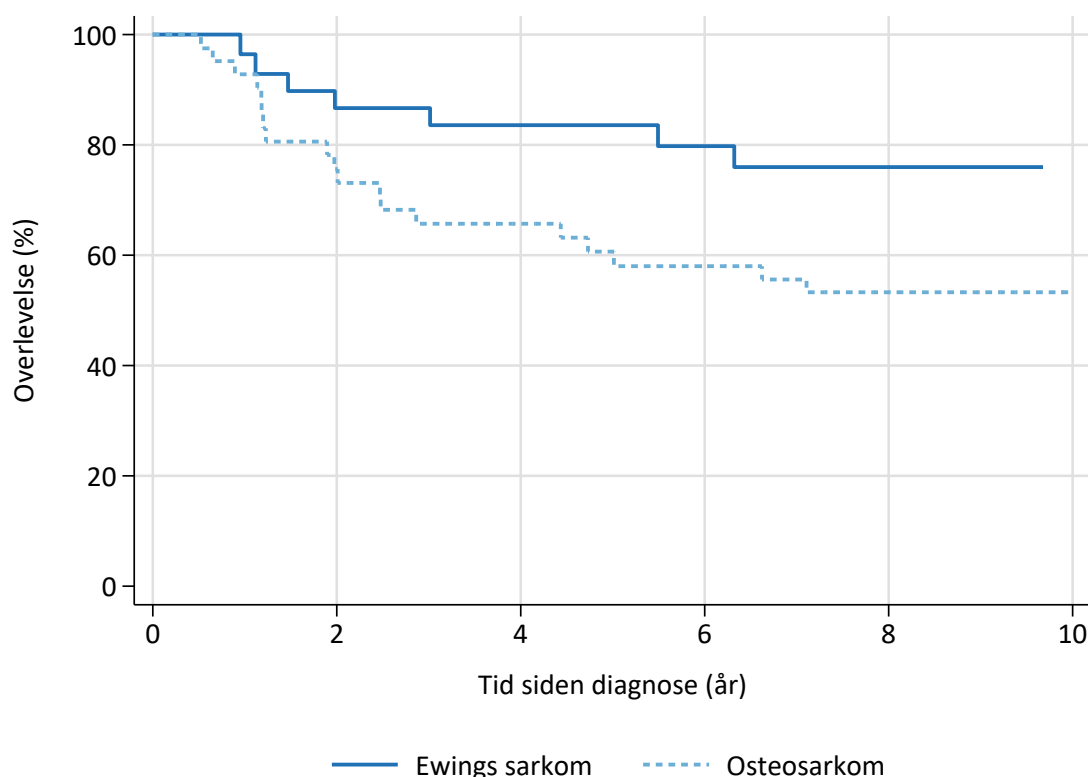
- Diagnosegruppe IV-XI, solide svulster utenfor CNS
 - Alder 0-17 år
 - Diagnoseår 2010-2019

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
 - Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
 - Sekundære krefttilfeller i samme diagnosegruppe
 - Diagnosegruppe XII (< 10 pasienter)

Overlevelse ved solide svulster utenfor sentralnervesystemet: Mye å glede seg over, men utfordringer gjenstår

Figur 3.17 illustrerer at ulike typer solide svulster har forskjellig prognose, hvilket hovedsakelig skyldes forskjeller i svulstenes biologi. Best overlevelse har retinoblastom med 100% overlevelse etter både fem og ti år, og nyresvulster med nærmere 93% overlevelse etter fem og ti år. Leversvulster og maligne beinsvulster har dårligst overlevelse, og denne har vært uforandret i mange år (kfr. også figur 3.18). Av figuren fremgår det at med unntak av nevroblastom når de forskjellige svulsttypene et stabilt nivå etter varierende tidsperioder. Eksempelvis vil pasienter med nyresvulster og leversvulster allerede etter to-tre år være ”sikret helbredelse”, mens hos pasienter med for eksempel nevroblastomer kan dødsfall skje opptil ti år etter diagnose.



Figur 3.18: Overlevelse ved Ewings sarkom og osteosarkom hos barn og ungdom, 2010-2019.

Diagnose	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Ewings sarkom	30	83,6	76,0	65,0–92,8	56,0–87,8
Osteosarkom	40	60,6	53,3	44,0–73,8	37,0–67,1
Totalt	70	70,4	63,1	58,3–79,6	50,7–73,2

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister og barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe VIII, maligne beinsvulster (VIIIa Ewing sarkom og VIIIc osteosarkom)
- Alder 0-17 år
- Periode 2010-2019

Eksklusjon:

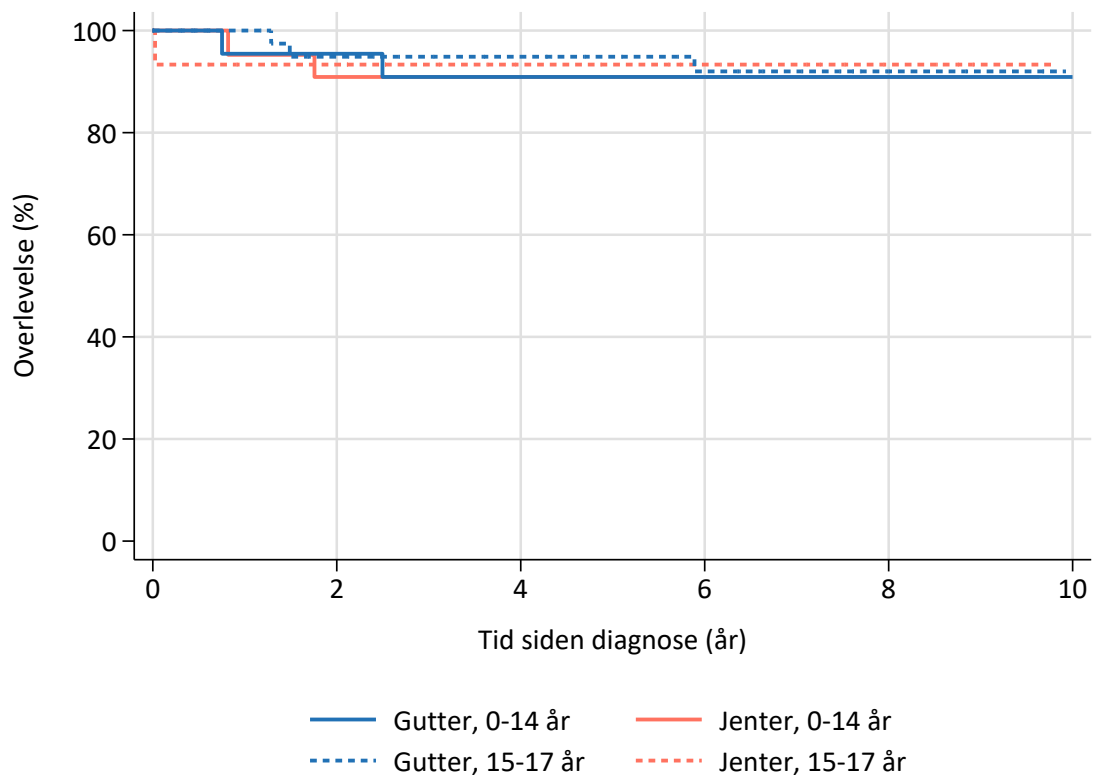
- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundære krefttilfeller i samme diagnosegruppe

Beinsarkomer: Fortsatt stor utfordring

Figur 3.18 viser overlevelsen ved beinsvulstene Ewings sarkom og osteosarkom. Ewings sarkom kan opptre i alle aldre, mens osteosarkom er typisk i ungdomsalderen. Ved begge svulsttypene har det vært lite fremgang de siste tiårene.

Ved Ewings sarkom har fagrådet til Barnekreftregisteret bidratt til å få i gang et initiativ som setter behandling av denne kreften på dagsordenen, og Norge bidrar nå aktivt i utformingen av en internasjonal protokoll for Ewing.

For osteosarkom er det slik at lokalisert sykdom har en relativ bra prognose, mens det er vanskelig å finne effektiv behandling for utbredt sykdom med spredning. Dessverre har ikke de store internasjonale sarkomgruppene identifisert nye lovende behandlingselementer, slik at det per dags dato mangler nye initiativ med tanke på utforming av nye protokoller. Det ser vi på med bekymring.



Figur 3.19: Overlevelse ved germinalcellesvulster fordelt på kjønn og alder, 2010-2019.

Kjønn, alder	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Jenter, 0-14 år	15	90,9	90,9	68,3–97,6	68,3–97,6
Jenter, 15-17 år	15	93,3	93,3	61,3–99,0	61,3–99,0
Gutter, 0-14 år	20	90,9	90,9	68,3–97,6	68,3–97,6
Gutter, 15-17 år	41	94,9	92,0	81,0–98,7	77,1–97,4
Totalt	91	92,9	91,7	85,6–96,5	84,1–95,8

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister og barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe X, germinalcellesvulster
- Alder 0-14 år og 15-17 år
- Periode 2010-2019

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundære krefttilfeller i samme diagnosegruppe

Svært god overlevelse ved germinalcellesvulster

Figur 3.19 viser overlevelsen ved germinalcellesvulster, hovedsakelig svulster i testikler hos gutter og eggstokkene hos jenter, men de kan også oppstå andre steder i kroppen.

Testikkelsvulstene er registrert hyppigst hos gutter over 15 år. Germinalcellesvulstene representerer svært ulike tumorformer som krever ulik tilnærming til behandlingen. Noen ganger er det tilstrekkelig å operere bort svulsten, andre ganger må det gis tung kjemoterapi, og i noen tilfeller (cirka 25%) suppleres det med strålebehandling.

Samlet prognose for alle tumortyper er svært bra hos begge kjønn.

Kapittel 4

Metoder for datafangst

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



Figur 4.1: Kreftregisterets 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. Kreftregisteret utvikler elektroniske meldeskjemaer for rapportering av kliniske kreftdata via en portal på Norsk Helsenett (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. Nye meldeskjemaer, som har vært under utarbeiding siden høsten 2017, ble satt i drift 17.03.2020 med tilbakevirkende kraft til 1.1.2019 når det gjelder rapportering. Kvalitetsregisteret har nå følgende kliniske meldeskjemaer for leukemi/lymfom, CNS og øvrige solide svulster utenfor CNS:

- Utredningsskjema (primær/tilbakefall/metastase)
- Behandlingsskjema
- Kontroll/oppfølgingsskjema
- Seneffektskjema

Barn og ungdom med leukemi ble fram til 2019 ikke registrert direkte i det norske Barnekreftregisteret, men via NOPHOs leukemidatabase i Sverige. Nå er leukemiene i sin helhet også en del av den norske databasen, noe som betyr en mer enhetlig og komplett registrering av kreft hos barn og ungdom i Norge.

Utarbeidelsen av de nye skjemaene har foregått både ved fysiske arbeidsgruppemøter på Kreftregisteret, og ved mailkorrespondanse. De involverte har bestått av personer fra fagrådet, i tillegg til andre spesialister fra alle de regionale helseforetakene, samt deltakere fra Kreftregisteret. De nye skjemaene er nå bedre tilpasset de enkelte diagnosegruppene for barnekreft, og det er mulig å innhente langt mer nøyaktige opplysninger om utredning, behandling og oppfølging, samt eventuelle seneffekter som oppstår i årene etter avsluttet behandling. Alt dette medfører langt bedre datakvalitet enn tidligere.

Det vil ta noe tid før datagrunnlaget blir stort nok (det vil si høyt nok antall pasienter) til å gjøre detaljerte analyser på enkelt diagnoser, men vi ser for oss stadig flere analyser og ny kunnskap i årene som kommer.

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. Det arbeides med å standardisere patologirapporteringen.

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 alle krefttilfeller som er registrert hos barn under 15 år fra og med 1.1.1985 til og med 31.12.2019. Fra og med 1.1.2016 ble også ungdommer 15-17 år innlemmet i Barnekreftregisteret, men rapporteringen av utredning og behandling er ikke komplett i barnekreftdatabasen i denne overgangsperioden fram til nye registreringsskjemaer i 2019. Forekomst og overlevelse er likevel komplett for hele aldersgruppen i Kreftregisterets basisregister.

Totalt 6249 barn og ungdom under 18 år er diagnostisert med kreft i tidsrommet 1.1.1985 til 31.12.2019. I 2019 ble det registrert 191 nye tilfeller under 18 år, fordelt på helse Sør-Øst (113 tilfeller), helse Vest (37 tilfeller), helse Midt-Norge (29 tilfeller) og helse Nord (12 tilfeller). Se tabell 3.1 for en oversikt over alle krefttypene.

5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

Vi bruker ingen eksterne kilder for beregning av dekningsgraden for kvalitetsregisteret, men nevneren er Kreftregisterets basisregister. For å finne nevneren i utregning av dekningsgrad benyttes en capture-recapture metode^[3]. Capture-recapture metoden sammenligner antall tilfeller registrert ved hjelp av ulike meldingstyper. I denne analysen brukte vi 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.

Dekningsgrad for utredningsmeldingen er beregnet som andelen av tilfellene diagnostisert med barnekreft (nevneren) i 2019 hvor det er mottatt og registrert en utredningsmelding.

Dekningsgraden for behandlingsmeldingen beregnes ut i fra utredningsmeldingen, da vi etterspør en behandlingsmelding for alle pasienter uavhengig om de har blitt behandlet eller ikke. Grunnen til dette er at spørsmålet om behandlingsprotokoll ligger i behandlingsskjemaet og vi ønsker et svar per pasient når det kommer til protokollvariabelen (se tabell 3.4).

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 Universitetssjukehus, 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.

Ett unntak er sarkompasientene. I helseregion Sør-Øst utredes og behandles disse dels ved Rikshospitalet, dels ved Radiumhospitalet, og blir rapportert til Kreftregisteret fra avdelingen som har hovedansvaret for pasienten. Verdt å merke seg er at disse likevel teller inn under statistikken til Rikshospitalet i rapporten.

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, men forventes ikke komplett for diagnoseåret 2019. Analyser vedrørende dekningsgrad for de ulike sykehusene er vist i kapittel 5.4.2.

Kreftregisterets basisregister inneholder informasjon om 97,4% av alle kreftpasienter. Se kapittel 5.2 for metode.

5.4.1 Tiltak for å øke rapportering

Kreftregisteret har hatt et stort fokus på å øke dekningsgraden de siste årene, noe som har resultert i en forbedret rapportering til alle kvalitetsregistre. Tabell 10.2 viser hvilke tiltak vi har utført på tvers av kvalitetsregistre.

Sykehusene må selv ønske å motta opplæring i rapportering. Dette forutsetter at det må avsettes både tid, midler og personale. Kvalitetsregisteransvarlige har besøkt aktuelle sykehus og bidratt med opplæring i det de har hatt behov for. Dette har vært både veiledning i bruk KREMT (Kreftregisterets meldetjeneste) og kreftspesifikke meldeskjema. Gjennom erfaringene så langt i prosjektet er det flere faktorer som er viktig for at både dekningsgraden og kvaliteten på innsendte skjemaer skal være god:

- Send inn utredningsmelding når behandlingsbeslutning er tatt.
- Send inn behandlingsmelding snarest etter avsluttet behandling.
- Kliniker må skrive strukturerte journalnotat, som gjenspeiler informasjonen som skal inn i skjema.
- Arranger regelmessige, strukturerte møter med ansvarlig kliniker for å gå igjennom spørsmål fra midlertidig lagrede meldinger.
- Bruk gjerne purrelista som arbeidsverktøy.
- Benytt hjelpfunksjoner i KREMT, disse bidrar til å få gode rutiner og bedre arbeidsflyt.
- Kontakt kvalitetsregisteransvarlig eller KREMT helpdesk ved spørsmål.

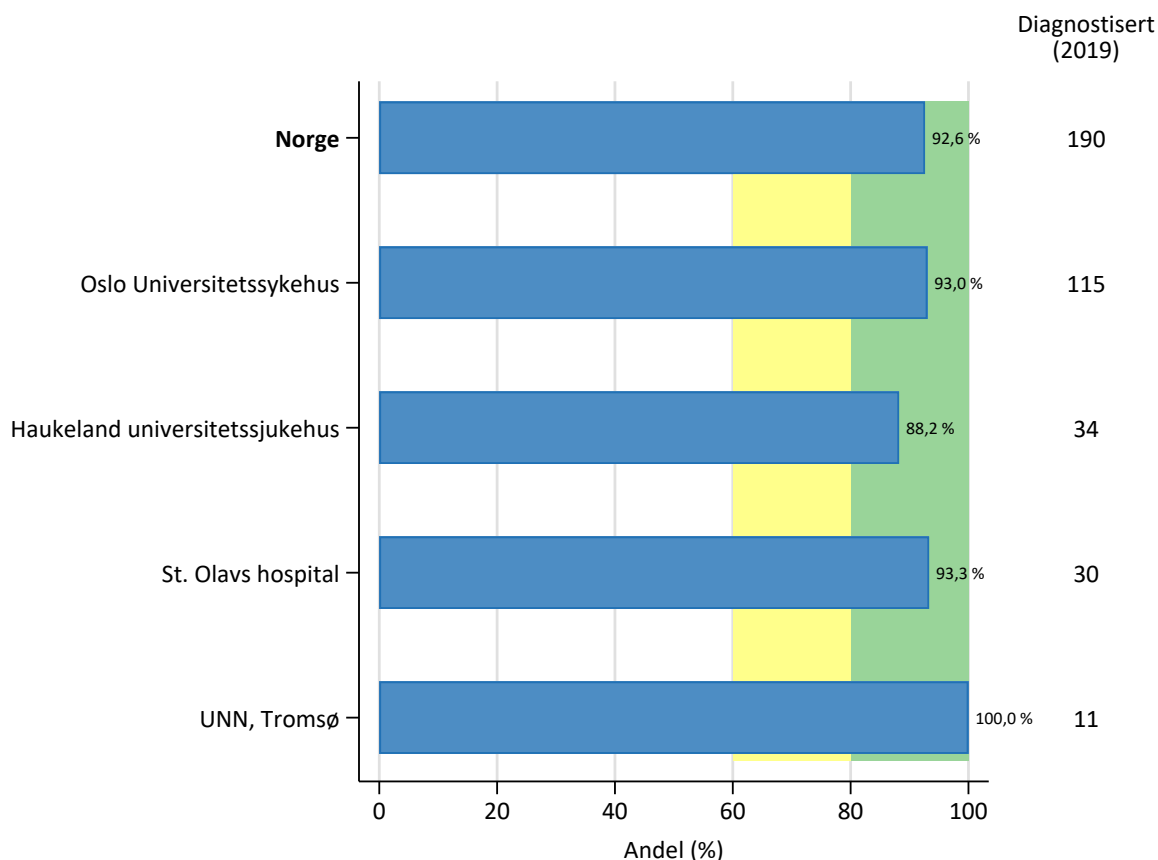
Kreftregisteret har også opprettet et eget rapporteringsteam som skal jobbe kontinuerlig med forbedring av dekningsgrad. Teamet består av kvalitetsregisteransvarlige med tilleggskompetanse innenfor KREMT og datauttrekk. Rapporteringsteamet bistår kvalitetsregistre med oppdaterte dekningsgradsanalyser, opplæring i KREMT eksternt og internt, samt alle generelle henvendelser vedrørende innrapportering.

Rapporteringen til Barnekreftregisteret er nå 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 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 i forbindelse med de nye registreringsskjemaene i mars 2020 ble gjennomført via Skype for Business på grunn av koronasituasjonen.

5.4.2 Rapportering

Klinisk dekningsgrad – Utredningsmelding



Figur 5.1: Klinisk dekningsgrad for utredningsmeldinger per sykehus, 2019.

Figur 5.1

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

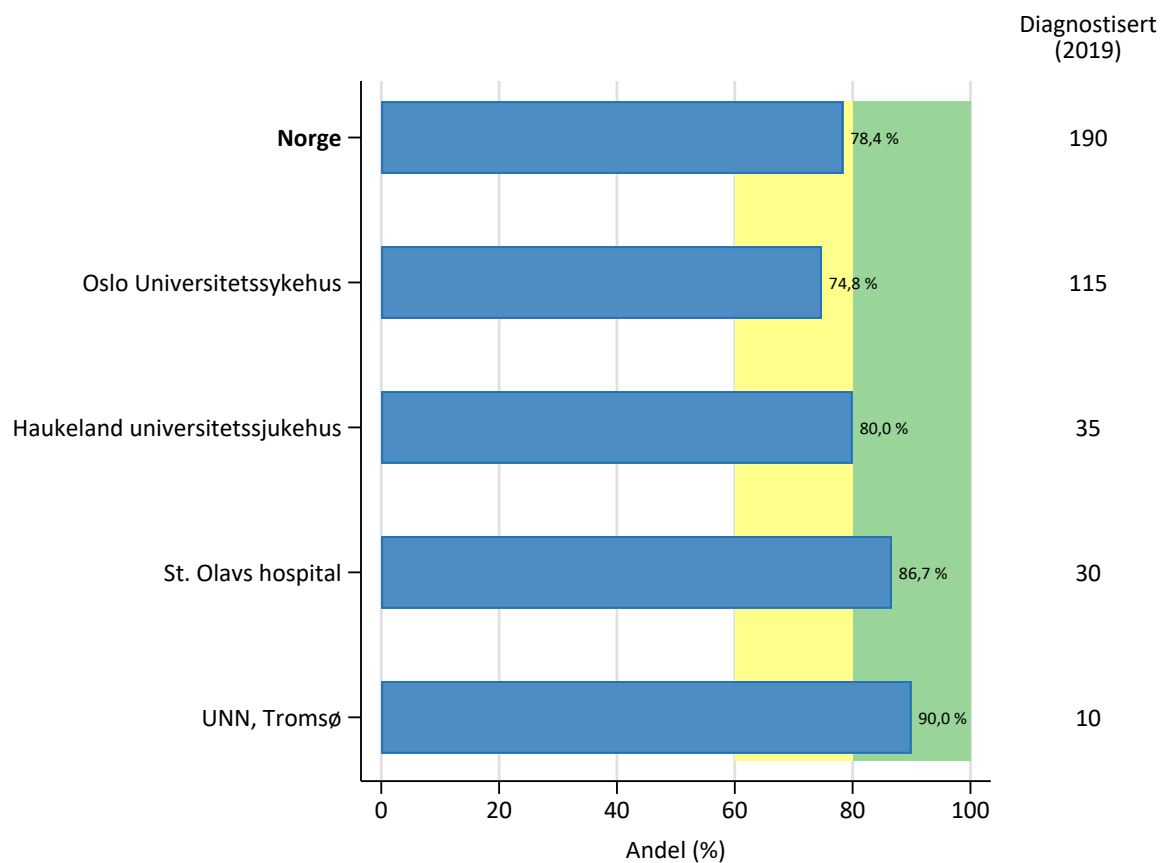
- Alder 0-17 år
- Diagnosegruppe I-XII
- Diagnoseår 2019

Kvalitetsmål:

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

Figur 5.1 viser den kliniske rapporteringen av utredningsmeldinger for pasienter under 18 år diagnostisert i 2019. Fagrådet for Barnekreftregisteret har et mål om at rapporteringsgraden bør ligge nærmere 100%, men årets tall er forbedret i forhold til fjorårets rapport (nå 92,6% vs. 84,2% for 2018), og anses som svært tilfredsstillende. Samtlige sykehus har enten like høy prosent eller høyere enn i 2018.

Klinisk dekningsgrad – Behandlingsmelding



Figur 5.2: Klinisk dekningsgrad for behandlingsmeldinger per sykehus, 2019.

Figur 5.2

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Alder 0-17 år
- Diagnosegruppe I-XII
- Diagnoseår 2019

Kvalitetsmål:

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

Figur 5.2 viser den kliniske rapporteringen av behandlingsmeldinger for pasienter under 18 år diagnostisert i 2019. Rapporteringen av behandlingsmeldinger har nådd et akseptabelt nivå, og er kraftig forbedret i forhold til fjorårets rapport (78,4% vs. 50% i 2018). Som nevnt ønsker vi behandlingsmeldinger på alle pasienter, selv om de ikke har fått aktiv behandling (ikke alle pasienter behandles). Det har ikke vært slik i alle år, og krever en fortsatt opplæring av registreringspersonale. Videre regner vi med at vi ikke har fått inn behandlingsmeldinger på alle ungdomspasienter (15-17 år). Dette fordi ikke alle pasienter i denne alderen behandles ved barneavdelinger, og det er mulig at det spesielt er behandlingsmeldingene som kan glippe i en voksenavdeling. Gjennomsnittet trekkes ned ved at det klart største sykehuset (OUS) har sendt inn færrest behandlingsmeldinger. Dette vil det bli økt fokus på i det kommende året.

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 kvalitetsregisteret beregnes og vurderes gjennom årlige dekningsgradsanalyser. Dekningsgrad for utredningsmeldingen er beregnet som andelen av tilfellene diagnostisert med barnekreftkreft i 2019 der det er mottatt og registrert en utredningsmelding.

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 pasienter under 18 år er spesielt viktig på grunn av den lave forekomsten og faren for at eventuelle registreringsfeil dermed 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

Barnekreftregisteret har per i dag definert to prosessindikatorer; ”inkludert i behandlingsprotokoll som studiepasient”, og ”vurdert i multidisiplinært teammøte (MDT) før behandling”. Protokollindikatoren anses som nær komplett da dette spørsmålet besvares i alle behandlingsskjemaer, og dekningsgraden på behandling er god (5.2).

Indikatoren om MDT-møte er ny fra 2019 og noe mangelfull. Årsaken er at det har vært noe usikkerhet i oppstartsfasen med de nye skjemaene vedrørende definisjonen på et MDT-møte, i tillegg til at spørsmålet i en del tilfeller har blitt besvart som "Ukjent" fordi man ikke har visst datoen for møtet (selv om møtet har funnet sted). Avklaringer rundt dette har allerede blitt gjort og det forventes større kompletthet i neste rapport. Registeret har også én resultatindikator; "samlet overlevelse for all barnekreft". Denne indikatoren er knyttet til Kreftregisterets basisregister som har en dekningsgrad på 97,4%, og komplettheten anses derfor som svært god.

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 0-17 år i Kreftregisteret, diagnostisert med en kreftdiagnose i 2018. Informasjon om deres behandling (stråleterapi) ble sammenlignet med prosedyrekoder registrert i NPR i perioden 31. mai 2018 til 19. mai 2019. 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, 0-17 år, 2018.

		Norsk pasientregister	
Kreftregisteret	Strålebehandlet	Strålebehandlet	Ikke strålebehandlet
	Ikke strålebehandlet	11 (68,8%)	5 (31,3%)
		0 (0,0%)	177 (100,0%)

Tabell 5.1 viser at ifølge stråledataene til Kreftregisteret og NPR mottok elleve pasienter diagnostisert med en barnekreftdiagnose i 2018 strålebehandling. Fem pasienter er ikke registrert med stråling i NPR. Vi ser at KRG har stråleinformasjon om alle pasienter registrert i NPR.

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 2017-årgangen i fjorårets rapport og viste tilnærmet identiske resultater som ved årets analyse. Det vises svært liten variasjon ved gjentatt måling.

Kapittel 6

Fagutvikling og pasientrettet kvalitetsforbedring

6.1 Pasientgruppe som omfattes av registeret

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft omfatter før 2016 aldersgruppen 0-14 år. Fra og med 1.1.2016 ble aldersgruppen utvidet til 0-17 år, men registreringen av ungdomspasientene 15-17 år er noe mangelfull når det gjelder behandlingsinformasjon. Fra og med 1.1.2019 er målet at hele gruppen av barn og ungdommer under 18 år skal være komplett både for insidens, behandling, overlevelse og oppfølging.

6.2 Registerets spesifikke kvalitetsmål

Fagrådet til Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft har per dags dato definert tre kvalitetsindikatorer; to prosessindikatorer og en resultatindikator. I tillegg kommer kvalitetsmål for dekningsgraden for utredningsmeldinger og 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 2019 (beskrives nærmere i figur 1.1):

- Dekningsgrad utredningsmelding: 80%
- Dekningsgrad behandlingsmelding: 80%
- Vurdert i MDT-møte: 80%
- 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 2019.

6.3 Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)

Systematisk innsamling av PROMs-data for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft er planlagt fra 2023 når all barnekreft skal overføres til Kreftregisterets nye IKT-plattform. I forbindelse med de nye meldeskjemaene for barnekreft finnes det nå et eget seneffektskjema som skal rapporteres ett år, fem år og ti år etter diagnose, og/eller ved avsluttende kontroll ved barneavdeling, ofte ved 18-års alder. Dette skjemaet inneholder noen spørsmål vedrørende livskvalitet (Peds QL), som også faller under PROMs. Det forventes at disse nye seneffektskjemaene tas i bruk fra og med 2020 (tidligst ett år etter diagnose), og resultatene kan tidligst beskrives i årsrapporten for 2020, forutsatt at det rapporteres tilstrekkelig med seneffektskjemaer til å kunne gjøre meningsfylte analyser.

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, behandlingsinstitusjon 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 dermed helseregion). Det er praktisk talt ingen pasienter som blir behandlet utenfor deres egen helseregion. Det er viktig å kunne avdekke om det er eventuelle forskjeller i helsehjelpen som blir gitt på bakgrunn av hvor pasientene er bosatt. Det må igjen presiseres at forekomsten av kreft hos barn og ungdom er så lav at sammenligninger mellom de forskjellige helseregioner for de fleste diagnoser er vanskelig til umulig, da man ikke oppnår statistisk signifikans selv ved mistenkte forskjeller.

I 2018 endret Helse- og omsorgsdepartementet Kreftregisterforskriften, slik at Kreftregisteret kan registrere landbakgrunn. Cancer in Norway 2018 hadde en egen del om innvandrere og 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 siste reviderte utgave ble publisert i 2020. 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 3.4.2). 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. Barnekreftregisteret er en viktig kilde til informasjon om hvorvidt barnekreftfeltet 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 2020, etterleves i stor grad i alle helseregioner. Dette sikres blant annet ved at KSSBs til faggrupper og Barneleukemigruppen møtes to ganger årlig. I alle tilfeller hvor pasienten registreres i åpne internasjonale behandlingsprotokoller (> 40%, kfr. figur 3.5) 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 Barnekreftregisteret er begrenset. De nye meldeskjemaene fra og med 2019 vil, når datagrunnlaget blir stort nok, være detaljerte nok for å kunne kvalitetssikre behandlingen direkte via årsrapporten.

Årsrapporten fra Barnekreftregisteret 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 Barnekreftregisteret 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 om de skyldes tilfeldige svingninger på grunn av små tall eller forskjellig registreringspraksis. 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 Barnekreftregisteret 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 i om pasienten er vurdert i MDT-møte før oppstart av behandling.
- 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 barnekreftbehandlingen og resultatene.
- Ved nyre- og leversvulster har Norge nettopp godkjent nye internasjonale behandlingsprotokoller. For Ewings 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 3.4.2). Årsrapporten for 2018 satte for første gang fokus på dette. Andelen av barn som er inkludert i slike studier var høy, og ble ytterligere forbedret i 2019. 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)

Vi vurderer den påviste økningen av andel pasienter inkludert i GCP-kontrollerte studier som et tegn på at det har skjedd en pasientrettet kvalitetsforbedring på bakgrunn av registeret. Det er ellers ikke gjort noen formell evaluering. Bedre muligheter for en slik evaluering ventes når de nye registreringsskjemaene har vært i bruk i noen år.

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 er imidlertid nå inkludert i et helt nytt seneffektskjema fra og med 2019, men det vil ta noe tid før datagrunnlaget blir tilstrekkelig til å kunne si noe om resultatene.

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 pediatrik hematologi og onkologi (NOPHO). På grunn av koronasituasjonen blir det denne gangen usikkert hvordan vi skal jobbe med formidling av resultatene til fagmiljøet siden viktige konferanser som Onkologisk forum er avlyst.

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
- 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/>

Etter publisering av årsrapportene i 2019 ble Kreftregisteret igjen invitert til fagdirektør/fagsjefmøtene i alle de regionale helseforetakene (høsten 2019 og våren 2020). Kreftregisteret presenterte resultater for hver helseregion og spesielt sykehus i helseregionen som avvok fra nasjonale resultater ble trukket frem. Møtet i Helse Midt-Norge våren 2020 ble avlyst på grunn av koronasituasjonen.

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 nyhetssaker som publiseres på Kreftregisterets hjemmesider 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 2020 sendes årsrapportene fra Kreftregisteret til RHFene 7. september, og offentliggjøres i slutten av 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 kodeforståelse, 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.

I Norge har Kreftregisteret 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 seks ulike henvendelser fra januar 2018 og frem til desember 2019. Dette dreier seg om utlevering av datasett til forskningsprosjekter, i tillegg til generell statistikk og tabeller. Det er i samme periode gitt ut data til 141 henvendelser som omhandler alle kreftformer, inkludert barnekreft. Kreftregisteret stiller ikke krav om medforfatterskap og har derfor ikke den totale oversikten over når de ulike prosjektene blir publisert. Se kapittel 9.5 for en oversikt over de nyeste prosjektene registeret har bidratt med data til.

Tabell 8.1: Oversikt over datautleveringer siste periode.

	Barnekreft		Alle kreftformer	
	Statistikk	Datasett	Statistikk	Datasett
Januar 2018 - desember 2018	2	2	49	26
Januar 2019 - desember 2019	1	1	46	20
Hele perioden	3	3	95	46

Del II

Plan for forbedringstiltak

Kapittel 9

Momentliste

9.1 Datafangst

Alle de fire sykehusene som rapporterer til Barnekreftregisteret (Rikshospitalet, Haukeland universitetssjuehus, St. Olavs hospital og Universitetssykehuset Nord-Norge) har gode rutiner for rapportering, noe som ga utslag i en svært god rapporteringsgrad på 92,6% for utredningsmeldinger i 2019. Dette er vi godt fornøyd med, særlig med tanke på at meldeskjemaene er nye og langt mer omfattende enn tidligere. 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) systematisk ut over spørsmålene om livkvalitet (PedsQL) i det nye seneffektskjetmet, er at registerdataene er overført til Kreftregisterets nye database – 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 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 patologiforening).
- 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.

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. Hovedfokus 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 analysing 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/Registre/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, EUROCARE, CONCORD-2 og CONCORD-3).

Del III

Stadievurdering

Kapittel 10

Referanser til vurdering av stadium

10.1 Vurderingspunkter

Tabell 10.1: Vurderingspunkter for stadium og registerets egen evaluering.

Nr	Beskrivelse	Kapittel	Egen vurdering 2019	
			Ja	Nei
Stadium 2				
1	Samler data fra alle aktuelle helseregioner	3, 5.3	☒	☐
2	Presenterer kvalitetsindikatorene på nasjonalt nivå	3	☒	☐
3	Har en konkret plan for gjennomføring av dekningsgradsanalyser	5.2	☒	☐
4	Har en konkret plan for gjennomføring av analyser og jevnlig rapportering av resultater på enhetsnivå tilbake til deltakende enheter	7.1, 7.2	☒	☐
5	Har en oppdatert plan for videre utvikling	Del II, 9	☒	☐
Stadium 3				
6	Kan dokumentere kompletthet av kvalitetsindikatorer	5.7	☒	☐
7	Kan dokumentere dekningsgrad på minst 60 % i løpet av siste to år	5.2, 5.4	☒	☐
8	Registeret skal minimum årlig presentere kvalitetsindikatorresultater interaktivt på nettsiden kvalitetsregistre.no	7.4	☒	☐
9	Registrerende enheter kan få utlevert eller tilgjengeliggjort egne aggregerte og nasjonale resultater	7.1, 7.2	☒	☐
10	Presenterer deltakende enheters etterlevelse av de viktigste faglige retningslinjer	3, 6.6	☒	☐
11	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	Del II, 9	☒	☐
Stadium 4				
12	Har i løpet av de siste 5 år dokumentert at innsamlede data er korrekte og reliable	5.6, 5.7	☒	☐
13	Kan dokumentere dekningsgrad på minst 80% i løpet av siste to år	5.2, 5.4	☒	☐
14	Registrerende enheter har tilgang til oppdaterte egne personentydige resultater og aggregerte nasjonale resultater	7.1	☒	☐
15	Registerets data anvendes vitenskapelig	8.2	☒	☐
16	Presenterer resultater for PROM/PREM (der dette er mulig)	6.3	☐	☒

Tabellen fortsetter på neste side

Tabell 10.1: forts.

Nr	Beskrivelse	Kapittel	Egen vurdering 2019	
			Ja	Nei
Nivå A				
17	Registeret kan dokumentere resultater fra kvalitetsforbedrende tiltak som har vært igangsatt i løpet av de siste tre år. Tiltakene skal være basert på kunnskap fra registeret	6.9	☒	☐
Nivå B				
18	Registeret kan dokumentere at det i rapporteringsåret har identifisert forbedringsområder, og at det er igangsatt eller kontinuert/videreført pasientrettet kvalitetsforbedringsarbeid	6.7, 6.8	☒	☐
Nivå C				
19	Oppfyller ikke krav til nivå B			

10.2 Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen

Fjorårets tilbakemelding fra ekspertgruppen var positiv. Barnekreftregisteret ble omtalt som veldrevet. Etter ny stadietvurdering fra 2019 plasserer Barnekreftregisteret seg under stadium 3, da vi mangler rapportering av PROM/PREM. Dette jobbes det med, men som anført i teksten vil dette være mulig først om noen år, når vi har hatt de nye registreringsskjemaene i bruk over tid (se kap. 6.3). Registeret har ellers – sammenlignet med andre kvalitetsregistre innen kreft – en spesiell utfordring på grunn av meget små tall per diagnosegruppe per år. Dette gjør registerbaserte kvalitetsforbedringstiltak for enkelte kreftdiagnoser eller for enkelte sykehus/helseregioner vanskeligere enn når man kan forholde seg til større tall.

Vedlegg

10.3 Forfattere og andre bidragsyttere til årsrapporten

Forfattere:

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

Analyser og statistikk:

- Cassie Trewin-Nybråten

Standardtekster, koordinering og kvalitetskontroll:

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

Koding, registrering og kvalitetssikring:

- Aina Helen Dahlen

10.4 Rapporteringstiltak

Tabell 10.2: Rapporteringstiltak

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

10.5 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 10 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 over tid. Aldersspesifikke rater er beregnet som antall tilfeller per 100 000 personår for hvert kalenderår. For å bedre kunne illustrere trender over tid er det presentert glattede rater, beregnet ved hjelp av vektet lokal regresjon (LOWESS). Alle forekomstrater er basert på uttrekk fra Kreftregisterets insidensdatabase, som er tilnærmet komplett til og med 31. desember 2019.

Kreftregisteret har komplett oppfølging med hensyn til dødstidspunkt for alle pasienter til og med 31. desember 2019. 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. 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^[4].

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^[5]. 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 (2010–2019) 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 2000–2009 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 16.1^[6].

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] 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.
- [4] E.L Kaplan and P Meier. Nonparametric estimation from incomplete observations. *J. Amer. Statist.*, 53:457–481, 1958.
- [5] Hermann Brenner and Bernard Rachet. Hybrid analysis for up-to-date long-term survival rates in cancer registries with delayed recording of incident cases. *European Journal of Cancer*, 40(16):2494–2501, 2004.
- [6] LLC StataCorp. Stata statistical software: release 16. college station, tx. 2019.

