



Nasjonalt kvalitetsregister for
BARNEKREFT

Årsrapport

2021

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

Anbefalt referanse:

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft, Årsrapport 2021. Kreftregisteret, 2022

ISBN: 978-82-473-0105-0

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2021



Dekningsgrad

Antall sykehus som rapporterer
til registeret

4

Dekningsgrad: utredning



Dekningsgrad: behandling



Nye tilfeller: 216



Barn og ungdom (0–17 år)

Resultater kvalitetsindikatorer

Vurdert i MDT-møte



Inkludert i behandlingsprotokoll som
studiepasient



Fem års samlet overlevelse



Forord

For ellevte gang publiserer vi en nasjonal oversikt over forekomst og behandlingsresultater ved kreft hos barn og ungdom under 18 år. Rapporten er et samarbeid mellom Kreftregisteret og de kliniske miljøene, representert ved de fire barneonkologiske sentra ved regionssykehusene, Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn og fagrådet for barnekreft.

I årets rapport viser vi at forekomsten av kreft hos barn og ungdom var svakt økende frem til cirka år 2000, og har deretter vært relativt stabil. Koronapandemien de siste to årene ser ikke ut til å ha påvirket forekomsten av kreft hos barn og ungdom i Norge i særlig grad. Langtidsoverlevelsen etter gjennomgått behandling for kreft hos barn og ungdom er svært god, med 87,6% fem års samlet overlevelse. Samtidig lever litt over 6000 personer i Norge i dag som har fått en kreftdiagnose før fylte 18 år, en økning på cirka 1300 personer på ti år. Mange av disse vet vi lever med senvirkninger av sykdommen og behandlingen i varierende omfang, dessverre uten at det finnes noe koordinert tilbud om seneffektoppfølgning i spesialisthelsetjenesten etter fylte 18 år.

I de nye og utvidede registreringsskjemaene som ble tatt i bruk fra januar 2019, vil vi etter hvert få bedre oversikt over graden av individtilpasset behandling, samt resultater og eventuelle langtidseffekter av dette. Norske barn og ungdom, særlig med refraktær og tilbakevendende sykdom, tilbys i økende grad deltagelse i tidlig fase studier, eller behandles med målrettet medisin basert på molekulærgenetiske analyser av kreftsvulsten. Vi har foreløpig ikke gode langtidsdata, verken på effekten eller eventuelle senvirkninger av slik ny og målrettet behandling, og vi ser at den akutte bivirkningsprofilen er annerledes enn den vi kjenner fra tradisjonell medikamentell kreftbehandling med cellegift.

Å investere i våre barn blir aldri feil, og vi må fortsatt sørge for at barn og ungdom som får kreft i Norge får tilgang til ny og lovende behandling, med fokus ikke bare på overlevelse, men også på livskvalitet og livet etter kreftsykdommen.

Vi ønsker å rette en stor takk til alle som har bidratt på ulike vis til årets rapport. Det kliniske tverrfaglige miljøet på regionssykehusene som utreder og har behandlingsansvar, de lokale barneavdelingene som sørger for at pasientene kan få kontroller og så mye som mulig av behandlingen nærme hjemmet, og våre fantastiske registreringssykepleiere som sørger for at rapporteringen blir korrekt.

Oslo, mai 2022

Maria Winther Gunnes
Leder av fagrådet

Giske Ursin
Direktør, Kreftregisteret

Innhold

I	Årsrapport	1
1	Sammendrag	2
2	Registerbeskrivelse	7
2.1	Bakgrunn og formål	7
2.1.1	Bakgrunn for registeret	7
2.1.2	Registerets formål	7
2.1.3	Analyser som belyser registerets formål	7
2.2	Juridisk hjemmelsgrunnlag	7
2.3	Faglig ledelse og dataansvar	7
2.3.1	Aktivitet i fagrådet	8
3	Resultater	9
3.1	Klassifisering av barnekreft	10
3.2	Definisjoner	11
3.3	Flytskjema	12
3.4	FOREKOMST, BEHANDLING OG OVERLEVELSE	13
3.4.1	Forekomst	13
3.4.2	Utredning og behandling	20
3.4.2.1	MDT-møter	20
3.4.2.2	Behandlingsprotokoller	21
3.4.3	Overlevelse	24
3.5	LEUKEMI	31
3.5.1	Forekomst av leukemi	31
3.5.2	Behandling av leukemi	31
3.5.2.1	Deltakelse i utprøving av ny leukemibehandling og registrering av bivirkninger	31
3.5.3	Overlevelse ved leukemi	33
3.6	LYMFOM	36
3.6.1	Forekomst av lymfom	36
3.6.2	Behandling av lymfom	37
3.6.3	Overlevelse ved lymfom	38
3.7	SVULSTER I SENTRALNERVESYSTEMET (CNS)	39
3.7.1	Forekomst av CNS-svulster	39
3.7.2	Behandling av CNS-svulster	40
3.7.3	Overlevelse ved CNS-svulster	43
3.8	SOLIDE SVULSTER UTENFOR SENTRALNERVESYSTEMET	46
3.8.1	Forekomst av solide svulster utenfor CNS	46
3.8.2	Behandling av solide svulster utenfor CNS	46
3.8.3	Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS	48
4	Metoder for datafangst	50
4.1	Rapportering av klinisk informasjon	50

4.2	Rapportering av patologiinformasjon	52
4.3	Data fra andre kilder	52
5	Metodisk kvalitet	53
5.1	Antall registreringer	53
5.2	Metode for beregning av dekningsgrad	53
5.3	Tilslutning	53
5.4	Dekningsgrad	54
5.4.1	Tiltak for å øke rapportering	54
5.4.2	Rapportering	55
5.4.2.1	Klinisk dekningsgrad – Utredningsmelding	55
5.4.2.2	Klinisk dekningsgrad – Behandlingsmelding	56
5.5	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet	57
5.6	Metoder for vurdering av datakvalitet	57
5.7	Vurdering av datakvalitet	57
5.7.1	Komplethet av utvalgte variabler	57
5.7.2	Korrekthet av utvalgte variabler	58
5.7.3	Reliabilitet av utvalgte variabler	58
6	Fagutvikling og pasientrettet kvalitetsforbedring	60
6.1	Pasientgruppe som omfattes av registeret	60
6.2	Registerets spesifikke kvalitetsmål	60
6.3	Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)	60
6.4	Sosiale og demografiske ulikheter i helse	61
6.5	Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.	61
6.6	Etterlevelse av faglige retningslinjer	62
6.7	Identifisering av pasientrettede forbedringsområder	62
6.8	Tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring	62
6.9	Evaluerings av tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring (endret praksis)	63
6.10	Pasientsikkerhet	63
7	Formidling av resultater	64
7.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø	64
7.2	Resultater til administrasjon og ledelse	64
7.3	Resultater til pasienter	64
7.4	Publisering av resultater på kvalitetsregistre.no	65
8	Samarbeid og forskning	66
8.1	Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre	66
8.2	Vitenskapelige arbeider	67
II	Plan for forbedringstiltak	68
9	Momentliste	69
9.1	Datafangst	69
9.1.1	PROMs	69
9.1.2	INSPIRE	69
9.1.3	Tekniske løsninger for datafangst	70
9.2	Datakvalitet	70
9.3	Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten	70
9.4	Formidling av resultater	71
9.5	Samarbeid og forskning	71

III Stadiesvurdering	72
10 Referanser til vurdering av stadium	73
10.1 Vurderingspunkter	73
10.2 Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen	74
Vedlegg	75
10.3 Forfattere og andre bidragsytere til årsrapporten	75
10.4 Statistisk metode	76

Figurer

1.1	Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2021. <i>Quality indicators for the National Quality Registry for Childhood Cancer 2021.</i>	3
1.2	Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2021, per sykehus. <i>Quality indicators for the National Quality Registry for Childhood Cancer 2021, per hospital.</i>	4
1.3	Quality indicators for the National Quality Registry for Childhood Cancer 2021.	6
3.1	Forekomst av kreft hos barn og ungdom, 1971-2021. <i>Cancer incidence among children, 1971-2021.</i>	13
3.2	Forekomst av kreft hos barn og ungdom fordelt på alder ved diagnose, 1971-2021. <i>Cancer incidence among children, by age at diagnosis, 1971-2021.</i>	14
3.3	Månedlig forekomst av kreft hos barn og ungdom i koronaårene 2020-2021 vs. 2017-2019. <i>Monthly cancer cases among children in the COVID years 2020-2021 vs. 2017-2019.</i>	15
3.4	Kreft hos barn og ungdom fordelt på diagnosegruppe, 1985-2021. <i>Cancer cases among children, by diagnosis group, 1985-2021.</i>	17
3.5	Barn og ungdom med kreft evaluert i multidisiplinært teammøte (MDT) før behandling, 2020-2021. <i>Children with cancer evaluated in a multidisciplinary team meeting prior to treatment start, 2020-2021.</i>	20
3.6	Barn og ungdom med kreft som er inkludert i en behandlingsprotokoll som studiepasient, 2020-2021. <i>Children with cancer included in a treatment protocol as a study patient, 2020-2021.</i>	22
3.7	Fem-, ti- og tjue års overlevelse for barn og ungdom i forskjellige tidsperioder, 1961-2020. <i>Five, ten and twenty year survival trends for children with cancer, 1961-2020.</i>	24
3.8	Fem års overlevelse for barn og ungdom i forskjellige tidsperioder, fordelt på diagnosegrupper, 1961-2020. <i>Five-year survival trends for children with cancer, by diagnosis group, 1961-2020.</i>	25
3.9	Fem års overlevelse for barn og ungdom i ulike aldersgrupper, fordelt på utvalgte diagnosegrupper, 2012-2021. <i>Five-year survival for children in different age groups, by different diagnosis groups, 2012-2021.</i>	26
3.10	Overlevelse for barn og ungdom med kreft, fordelt på bostedsregion, 2012-2021. <i>Survival for children with cancer, by region of residence, 2012-2021.</i>	28
3.11	Antall personer i live etter å ha fått en kreftdiagnose før fylte 18 år, 1981-2021. <i>Number of individuals alive after being diagnosed with cancer before the age of 18 years, 1981-2021.</i>	29
3.12	Allogen stamcelletransplantasjon som del av primærbehandlingen ved leukemi, 2019-2021. <i>Percentage of paediatric leukemia patients who received allogeneic stem cell transplant during first line cancer therapy, 2019-2021.</i>	32
3.13	Overlevelse ved leukemi hos barn og ungdom, 2012-2021. <i>Survival for leukemia among children, 2012-2021.</i>	33
3.14	Fem- og ti års overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi og akutt myelogen leukemi, 1961-2020. <i>Five and ten year survival for children with acute lymphocytic and acute myeloid leukemia, 1961-2020.</i>	34
3.15	Behandlingsmodaliteter ved lymfom hos barn, 2012-2021. <i>Treatment for lymphoma among children 0-14 years, 2012-2021.</i>	37
3.16	Overlevelse ved lymfom hos barn og ungdom, 2012-2021. <i>Survival for lymphoma among children, 2012-2021.</i>	38
3.17	Behandlingsmodaliteter ved CNS-svulster hos barn, 2012-2021. <i>Treatment for CNS tumors among children 0-14 years, 2012-2021.</i>	41
3.18	Modalitet ved strålebehandling av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2019-2021. <i>Proton and other radiotherapy for CNS tumors among children, 2019-2021.</i>	42

3.19	Overlevelse ved de ulike undergruppene av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2012-2021. <i>Survival for CNS tumors among children, 2012-2021.</i>	43
3.20	Overlevelse ved tre ulike undergrupper av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2012-2021. <i>Survival for three CNS subgroups among children, 2012-2021.</i>	45
3.21	Behandlingsmodaliteter ved solide svulster utenfor CNS hos barn, 2012-2021. <i>Treatment for non-CNS solid tumors among children 0-14 years, 2012-2021.</i>	47
3.22	Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2012-2021. <i>Survival for non-CNS solid tumors among children, 2012-2021.</i>	48
4.1	Datakilder i Kreftregisterets basisregister. <i>Data sources in the Cancer Registry of Norway.</i>	50
4.2	Datafangst i Barnekreftregisteret. <i>Data collection in the Norwegian Childhood Cancer Registry.</i> . .	51
5.1	Klinisk dekningsgrad for utredningsmeldinger per sykehus, 2021. <i>Completeness for clinical diagnostic reports for childhood cancer, per hospital, 2021.</i>	55
5.2	Klinisk dekningsgrad for behandlingsmeldinger per sykehus, 2021. <i>Completeness for clinical treatment reports for childhood cancer, per hospital, 2021.</i>	56

Tabeller

3.1	Antall og prosentandel tilfeller av kreft hos barn og ungdom, 1985-2021. <i>Number and percent of cancer cases among children, 1985-2021.</i>	18
3.2	Antall årlige tilfeller av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2012-2021. <i>Annual cancer cases among children, by region of residence, 2012-2021.</i>	19
3.3	Insidens og insidensrater av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2012-2021. <i>Cancer cases and incidence rates among children, by region of residence, 2012-2021.</i>	19
3.4	Barn og ungdom med kreft inkludert i en behandlingsprotokoll, 2021. <i>Children with cancer included in treatment protocols, 2021.</i>	23
3.5	Antall personer i live etter å ha fått en kreftdiagnose før fylte 18 år, fordelt på bostedsregion, 1981-2021. <i>Number of individuals alive after being diagnosed with cancer before the age of 18 years, by region of residence, 1981-2021.</i>	30
3.6	Forekomst av leukemi hos barn og ungdom, 2011-2021. <i>Leukemia cases among children, 2011-2021.</i>	31
3.7	Forekomst av lymfom hos barn og ungdom, 2011-2021. <i>Lymphoma cases among children, 2011-2021.</i>	36
3.8	Forekomst av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2011-2021. <i>CNS tumor cases among children, 2011-2021.</i>	39
3.9	Forekomst av solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2011-2021. <i>Non-CNS solid tumor cases among children, 2011-2021.</i>	46
5.1	Korrekthet av registrering i Kreftregisteret av barn og unge som ikke er inkludert i studieprotokoll for akutt lymfatisk leukemi, 2020.	58
5.2	Registrering av strålebehandling i henholdsvis Kreftregisteret og Norsk pasientregister hos barn og ungdom diagnostisert med kreft i 2020.	58
8.1	Oversikt over datautleveringer siste periode.	67
10.1	Vurderingspunkter for stadium og registerets egen evaluering.	73

Del I

Årsrapport

Kapittel 1

Sammendrag

Denne årsrapporten fra Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft (Barnekreftregisteret) gjør rede for forekomst, behandling og overlevelse for barn og ungdom diagnostisert med kreft gjennom flere tiår, med særlig fokus på nye tilfeller i 2021. Totalt dreier det seg om 6781 barn og ungdom i aldersgruppen 0-17 år i perioden 1985-2021. I 2021 var det 216 nye registrerte tilfeller. Antall nye registrerte tilfeller per år har vist en svak økning fra 1970 til 2000, mens det har vært stabilt siden. Dette er i tråd med globale data fra sammenlignbare land.

I forbindelse med koronapandemien har vi undersøkt om denne kan ha ført til endret forekomst av barnekreft, eller forsinket diagnostikk. Rapporten inneholder et eget avsnitt som omhandler dette.

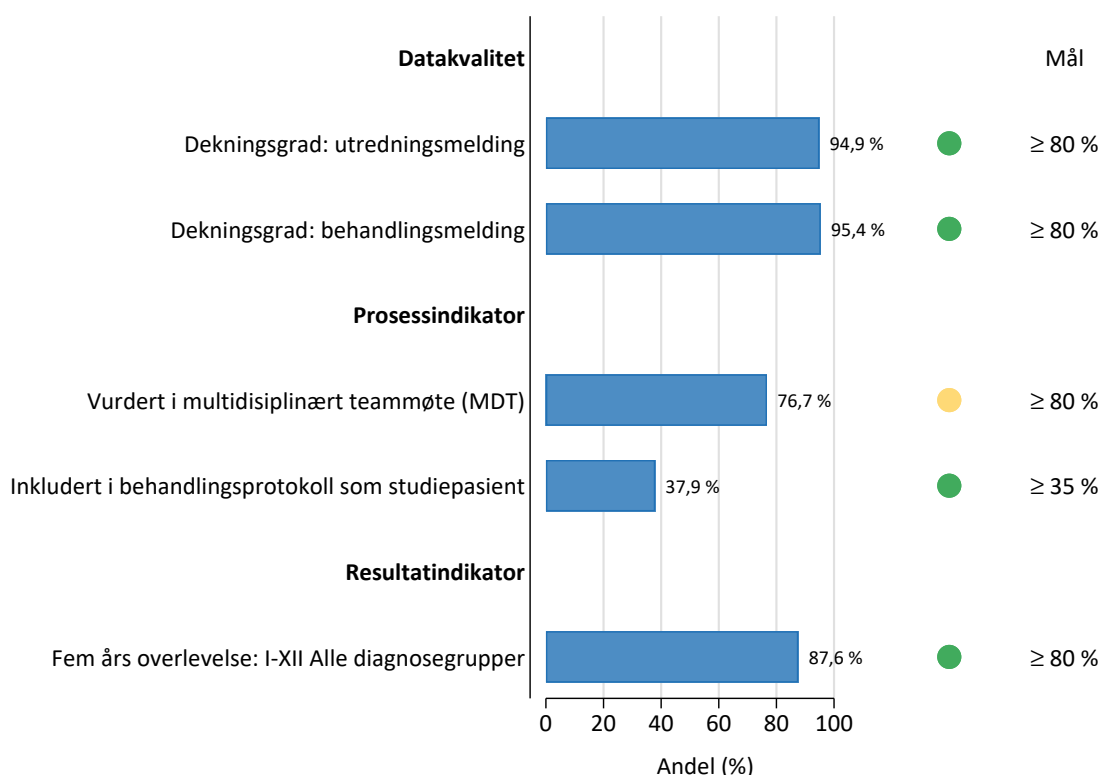
Gode nasjonale data er helt nødvendig for å kunne kvalitetssikre barnekreftomsorgen på en god måte. Kreft hos barn og ungdom utgjør mindre enn 1% av alle krefttilfeller i Norge, og består av en rekke forskjellige kreftformer. Antall pasienter per enkeltdiagnose blir dermed svært lavt; som oftest mellom to og ti tilfeller per år, og for noen kreftformer går det flere år mellom hver gang et barn får diagnosen i Norge. Utredning og behandling skjer vanligvis etter internasjonale protokoller. I årets rapport kan vi dokumentere at nesten 40% av barnekreftpasientene blir inkludert i GCP-kontrollerte behandlings- og forskningsstudier på diagnosetidspunktet, hvilket er en svært høy andel sammenlignet med det som er vanlig ved kreft hos voksne, og allerede langt over målsettingen i regjeringens Handlingsplan for kliniske studier^[1].

Utredningen og det meste av behandlingen foregår på ett av de fire barnekreftsentrene i Norge; Oslo universitetssykehus, Haukeland universitetssykehus, St. Olavs hospital og Universitetssykehuset Nord-Norge. Ved alle avdelingene er det etablert gode systemer som sikrer tverrfaglig og bred diskusjon i regelmessige MDT-møter. I tillegg er det i 2021 igangsatt regelmessige digitale nasjonale MDT-møter for solide svulster i og utenfor sentralnervesystemet.

Organiseringen med tre tverrfaglige nasjonale faggrupper for leukemi, solide svulster utenfor CNS og for CNS-svulster (de to sistnevnte organisert gjennom Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn, KSSB), med kontinuerlig kompetansebygging og -spredning, gjør at barn med kreft kan behandles nærmere hjemmet og ikke må reise til et sentralisert barnekreftssenter for utredning og behandling. Dette er et viktig prinsipp i barnekreftomsorgen i Norge som både pasientorganisasjonen og fagmiljøet ønsker å bevare. Den foreslåtte omorganiseringen av nasjonale kompetansetjenester (herunder KSSB) kan uten tilstrekkelig finansiering komme til å true denne organiseringen.

Barnekreftregisterets årsrapport gjør det mulig å sammenligne Norge med andre land i Norden og Europa. Behandlingsresultatene og overlevelsen varierer mellom de ulike krefttypene; enkelte kreftformer har over 90% langtids-overlevelse (akutt lymfatisk leukemi, lymfomer, nyresvulster, leversvulster, germinalcellesvulster og retinoblastom), mens andre diagnoser er fortsatt utfordrende, med en langtids-overlevelse på 60 til 80% (bein- og bløtvevssarkomer, akutt myelogen leukemi, samt enkelte hjernesvulsttyper). Samlet fem års overlevelse for kreft hos barn og ungdom i Norge er imidlertid 87,6%, noe som er fullt på høyde med de beste internasjonale resultater.

I takt med bedret overlevelse har fokuset skiftet noe fra overlevelse som eneste mål, til overlevelse med best mulig somatisk og psykisk helse resten av livet. Vi presenterer i årets rapport oppdaterte tall på antall personer i Norge som er i live etter å ha blitt diagnostisert med kreft før fylte 18 år.



Figur 1.1: Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2021.
Quality indicators for the National Quality Registry for Childhood Cancer 2021.

Figur 1.1 viser måloppnåelsen for kvalitetsindikatorene som er definert av fagrådet for Barnekreftregisteret. Fargene til høyre markerer graden av måloppnåelse i 2021; grønn sirkel betyr høy, gul betyr moderat. Måltallet i prosent angir hva som er kravet for høy grad av måloppnåelse.

Dekningsgraden er meget god både for utredningsmeldinger (94,9%) og behandlingsmeldinger (95,4%). For en nærmere diskusjon av dekningsgrad, se kapittel 5.4.2.

Diskusjon omkring den enkelte pasient i særskilte multidisiplinære team (MDT) anses viktig for å koordinere kreftbehandlingen, også i barnekreftomsorgen. Dette er spesielt viktig ved solide svulster, hvor både onkologer, nevrokirurger, barnekirurger, stråleterapeuter, patologer og radiologer har viktige roller. 76,7% av pasientene i 2021 har journaldokumenterte vurderinger fra MDT-møter.

I underkant av 40% av pasientene ble inkludert i internasjonale behandlingsprotokoller som studiepasienter i 2021.

Våre nye tall viser at fem års overlevelse for den siste tiårsperioden 2012-2021 er 87,6%, hvilket fagrådet anser som et svært godt resultat, også sammenlignet med internasjonale tall^[2].

Figur 1.1

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister

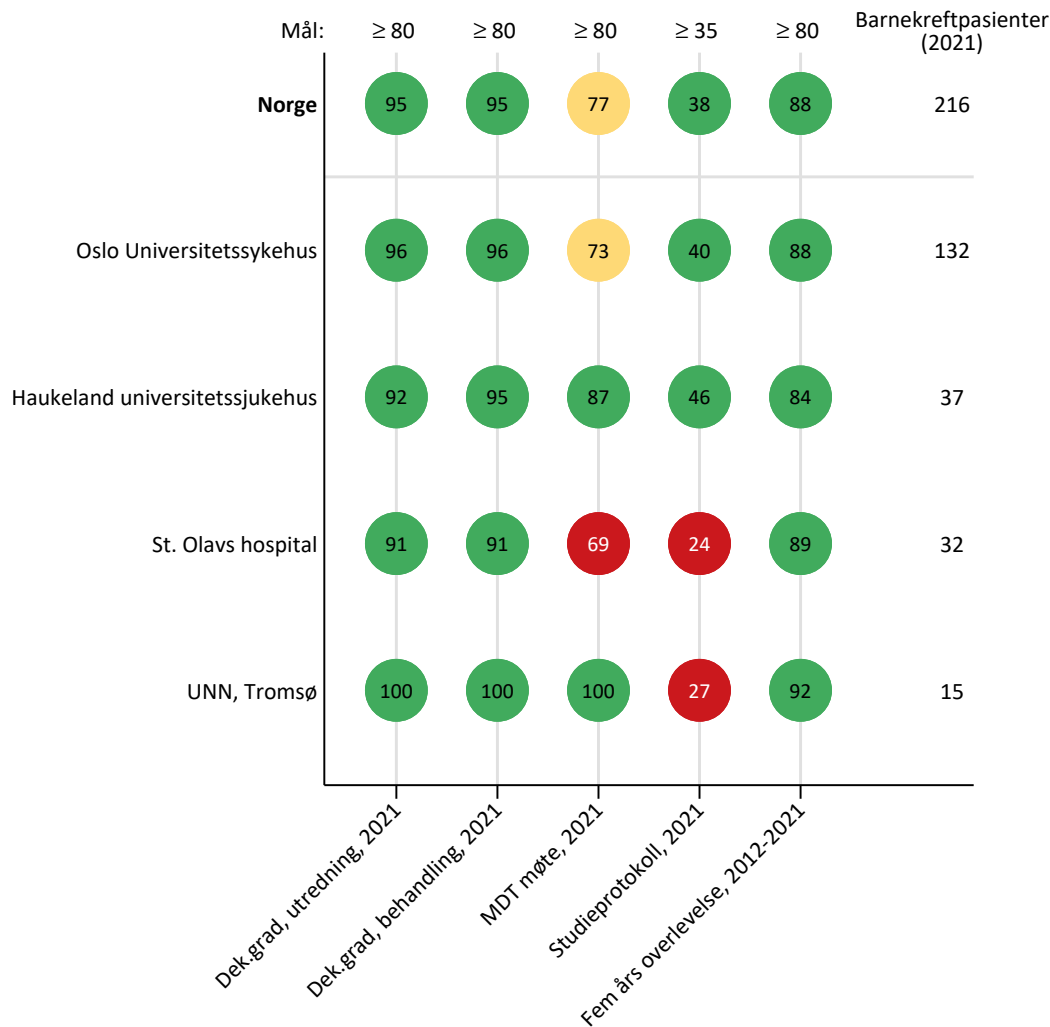
Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2021 (periodevindu 2012-2021 for fem års overlevelse)

Kommentar:

Se følgende figurer og tabeller for nærmere beskrivelse:

- Fig. 5.1 (dekningsgrad utredning)
- Fig. 5.2 (dekningsgrad behandling)
- Fig. 3.5 (MDT)
- Fig. 3.6, tab. 3.4 (protokoll)
- Fig. 3.10 (overlevelse)



Figur 1.2: Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2021, per sykehus.
Quality indicators for the National Quality Registry for Childhood Cancer 2021, per hospital.

Figur 1.2 viser måloppnåelsen for kvalitetsindikatorene som er definert av fagrådet, fordelt på sykehus. Fargene markerer graden av måloppnåelse i 2021; grønn sirkel betyr høy, gul betyr moderat og rød betyr lav. Måltallet i prosent angir hva som er kravet for høy grad av måloppnåelse.

Kvalitetsindikatorene «MDT-møte» og «Studieprotokoll» oppnår ikke full måloppnåelse alle steder. Mulige årsaker drøftes i kapittel 3.4.2 og 6.8.

Figur 1.2

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2021 (periodevindu 2012-2021 for fem års overlevelse)

Kommentar:

Se respektive figurer og tabeller for nærmere beskrivelse:

- Fig. 5.1 (dekningsgrad utredning)
- Fig. 5.2 (dekningsgrad behandling)
- Fig. 3.5 (MDT)
- Fig. 3.6, tab. 3.4 (protokoll)
- Fig. 3.10 (overlevelse)

Summary in English

This annual report from the National Quality Registry for Childhood Cancer describes incidence, treatment and survival of all children and adolescents below the age of 18 with cancer diagnosed from 1985 through 2021, with special emphasis on newly diagnosed cases in 2021. A total of 6781 children and adolescents in the age group 0-17 years were diagnosed with cancer during the 36-year period. In 2021, there were 216 newly diagnosed cancers in this age group. The incidence of childhood cancer in Norway has shown a slight increase from 1985 until the turn of the millenium, thereafter the incidence seems to have stabilised. There are no clear regional differences in this incidence pattern.

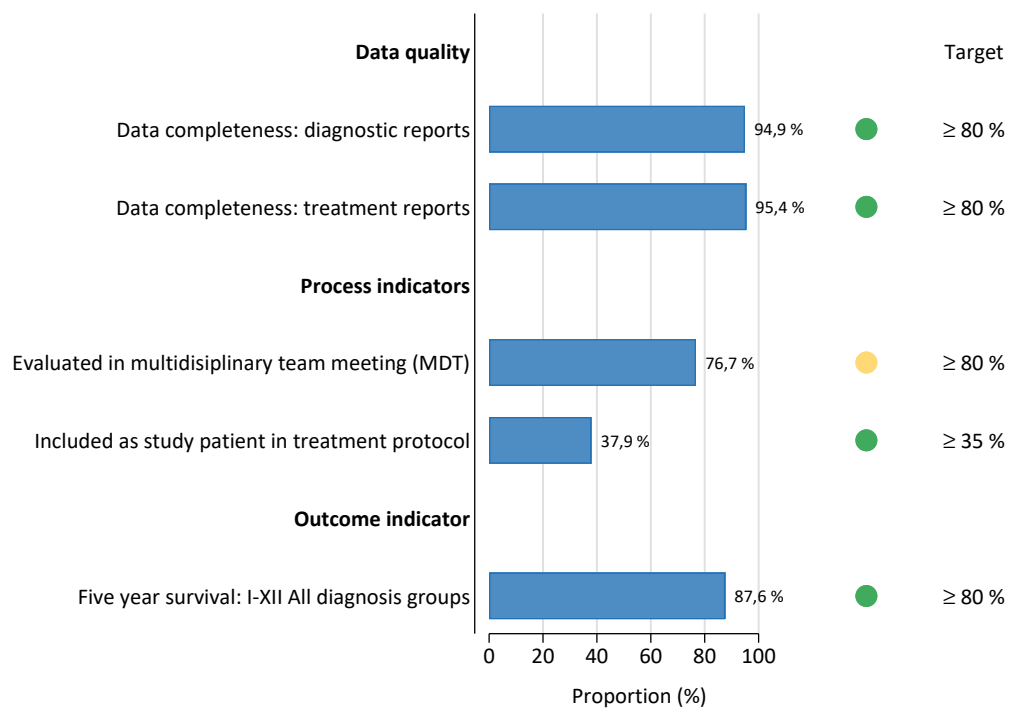
Reliable national data are essential to ensure high quality of childhood cancer care. Cancer in children and adolescents accounts for less than 1% of all cancer cases in Norway. In addition, since pediatric cancer consists of 12 diagnostic groups, each with many subgroups, the number of patients with each diagnosis is very small (from 2 to 10 cases per year). For the most part, investigation, staging, and treatment follow international protocols. Almost 40% of pediatric cancer patients are included in treatment study protocols, which are monitored and run according to GCP (Good Clinical Practice) international standards. This is a very high proportion in comparison to adult cancer patients included in clinical studies.

Diagnostic workup and most of the treatment takes place at one of the four regional pediatric cancer centers; Oslo University Hospital, Haukeland University Hospital, St. Olav's Hospital and University Hospital of North Norway. At all departments, regular MDT meetings (MDT = Multidisciplinary Team) are held, ensuring that common national guidelines are followed, and equal access to high quality treatment is offered regardless of geographical location.

The Childhood Cancer Registry's annual report also facilitates the opportunity to compare Norwegian results with other Nordic and European countries. Treatment results are closely related to the type of cancer. While some cancers have more than 90% long-term survival (retinoblastoma, acute lymphocytic leukemia, lymphomas, liver tumors, kidney tumors, germ cell tumors), other diagnoses are still challenging, with survival of only 60-80% (bone and soft tissue tumors, acute myeloid leukemia, certain types of brain tumors). Overall survival from cancer in children and adolescents is now 87,6%, which is comparable to the highest international results regarding survival.

Together with improvement of prognosis, focus is redirected from survival as the main goal, to survival with a minimum of late-effects. As many as 4 out of 5 childhood cancer survivors today are living with late effects of varying severity. In this year's report, we focus on the fact that more than 6,000 people are currently alive in Norway, after receiving a cancer diagnosis before the age of 18 years. It is of utmost importance that these individuals are offered lifelong medical care after their cancer treatment.

Since January 2019, the registry has used an extended set of variables, which not only provides more accurate registration of disease stage, diagnosis and treatment, but also allows registration of late effects. It is, however, too early to report on late effects in this year's report.



Figur 1.3: Quality indicators for the National Quality Registry for Childhood Cancer 2021.

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). 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. For å oppfylle formålet er det viktig med nøyaktig og fullstendig registrering av forekomst, utredning, behandlingsvariabler, prognose og langtidsforløp, inkludert seneffekter. 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

I [Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn](#) vektlegges det at utredning, valg av behandling, inklusjon i riktig behandlingsprotokoll og planlagt oppfølging skal diskuteres i multidisiplinære teammøter (MDT). Figur 3.5 viser i hvor stor grad slike møter gjennomføres i Norge. Handlingsprogrammet henviser også 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 3.6, tabell 3.4 (inkludert i behandlingsprotokoll), og figur 3.10 (overlevelse 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, fagrådet og fagmiljøene. 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, Maria Winther Gunnes, leder fagrådet. Fagrådet har hatt flere digitale møter og utstrakt mailkontakt i 2021.

Fagrådet består av følgende personer:

Helse Sør-Øst, Oslo universitetssykehus:

- Maria Winther Gunnes (leder)
- Bernt Johan Due-Tønnessen
- Anne Grete Bechensteen
- Kristin Bjørnland

Helse Vest, Haukeland universitetssjukehus:

- Dorota Malgorzata Wojcik
- Hans Kristian Haugland

Helse Midt-Norge, St. Olavs hospital:

- Bendik Lund

Helse Nord, Universitetssykehuset Nord-Norge:

- Simon Kranz
- Ole Mikal Wormdal

Kreftregisteret:

- Aina Helen Dahlen (kvalitetsregisteransvarlig)
- Ann Helen Seglem (ledelsesrepresentant)
- Mads Kristian Rohde (statistiker)

Barnekreftforeningen:

- Anne Høydal (brukerrepresentant)

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. På grunn av koronapandemien ble årets brukerpanel-møte avholdt onsdag 19. januar 2022 på Teams. I første del av møtet var alle deltakere samlet og de kvalitetsregisteransvarlige holdt en kort presentasjon av årsrapportene med resultater fra 2020. Her ble brukerrepresentantene oppfordret til å stille spørsmål på tvers av kreftformene. Deretter møttes brukerrepresentant(er) og kvalitetsregisteransvarlig i egne møterom på Teams for en mer inngående gjennomgang av «egen» rapport.

Anne Høydal deltar som regel i fagrådsmøtene som brukerrepresentant for Barnekreftforeningen.

Kapittel 3

Resultater

Forekomst teller første tilfelle per pasient per år innenfor en diagnosegruppe (se kapittel 3.1 for klassifisering av barnekreft). Det vil si at dersom en pasient har to krefttilfeller i samme diagnosegruppe, men i ulike år, telles begge tilfellene. Dersom en pasient har to krefttilfeller i samme diagnosegruppe i samme år, telles kun ett tilfelle. Tilbakefall av kreftsykdommen telles ikke som et nytt krefttilfelle.

Resultatkapittelet baserer seg på analyser av barn og ungdom opp til 18 år, med unntak av behandlingsfigurene for lymfom (figur 3.15), CNS (figur 3.17) og solide svulster utenfor CNS (figur 3.21). Disse viser kun aldersgruppen 0-14 år, på grunn av at for lavt antall pasienter hittil er rapport på de nye behandlingsskjemaene som ble tatt i bruk fra og med 2019. Behandlingsresultatene presenteres i henhold til behandlende regionale sentre der dette er meningsfylt.

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 overlevelsestiden begynne fra den første diagnosen, og den andre diagnosen medregnes ikke. Overlevelsestiden fortsetter til 31. desember 2021 eller til død.

Det er 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.

Kapittelet presenterer først en generell del med resultater for forekomst, behandling og overlevelse for all barnekreft, deretter mer diagnosespesifikke analyser.

Se kapittel 10.4 (statistisk metode) for en beskrivelse av hvordan analysene er utført.

3.1 Klassifisering av barnekreft

Barnekreft klassifiseres i tolv diagnosegrupper, basert på the International Classification of Childhood Cancer (ICCC3)^[3]:

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

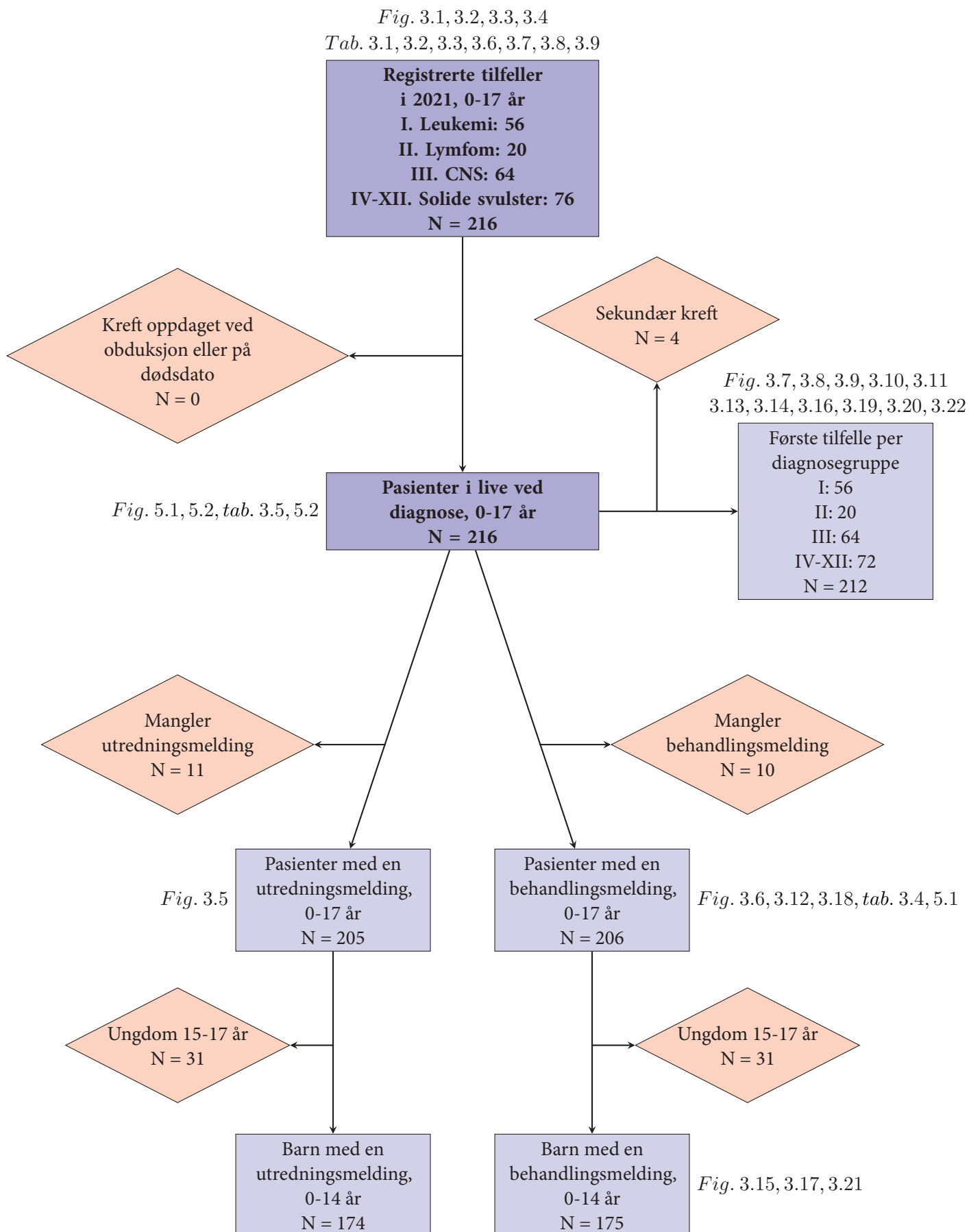
Barnekreft er på mange måter svært forskjellig fra kreft hos voksne. Voksenkreft defineres ofte ut fra et organ (lunge, bryst, prostata etc.), mens barnekreft defineres etter morfologi og type vev det oppstår i (lymfatisk vev, benmarg, sentralnervesystemet etc.).

De vanligste kreftformene hos barn inngår i diagnosegruppe I (leukemi), II (lymfom) og III (CNS). Resultatene for disse gruppene presenteres derfor hver for seg. Diagnosegruppene IV-XII slås sammen til «solide svulster utenfor sentralnervesystemet», på grunn av små tall i hver av de ni gruppene.

3.2 Definisjoner

Forkortelse/terminologi	Forklaring
Andrelinjebehandling	Gis når primærbehandling (førstelinjebehandling) ikke har god nok effekt eller slutter å ha effekt. Andrelinjebehandling rapporteres ikke til Barnekreftregisteret
Barnekreftdatabasen	Separat database til Kreftregisterets hoveddatabase. Inneholder enkel klinisk informasjon om utredning, behandling og oppfølging av barn med kreft. Utgikk 31.12.2018
Basisregister	Kreftregisterets basisregister (hoveddatabase/insidensdatabase) med all kreftforekomst i Norge. Inneholder Kreftregisterets kjernevariabler, og henter data fra flere kilder (f.eks. patologisvar, klinisk innmelding, Norsk pasientregister, Dødsårsaksregisteret og Folkeregisteret)
Benign	Godartet
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
Flytskjema	Gir en oversikt over hvor mange og hvilke pasienter som er inkludert i de ulike analysene i rapporten, med henvisning til samtlige figurer og tabeller
Forekomst/insidens	Antall nye sykdomstilfeller i en definert populasjon i en gitt periode. Se også «insidensrate»
Førstelinjebehandling	Primærbehandling; første gang pasienten behandles. Som oftest er dette standard behandling for den aktuelle diagnosen. Førstelinjebehandling skal rapporteres til Barnekreftregisteret
GCP	Good Clinical Practice, et kvalitetskontrollsystem for kliniske studier/behandlingsprotokoller
Insidensrate	Antall nye tilfeller av en sykdom i en befolkning i en periode, beregnet ved antall tilfeller per risikotid. Risikotid er summen av den tiden alle som er under risiko for sykdommen er observert. Det er vanlig å oppgi risikotid ved «per år per 100 000 personer» (forkortes til per personår), som gir en målenhet som er uavhengig av lengde på observasjonstid og antall personer som observeres
Kjemoterapi	Cellegiftbehandling/cytostatikabehandling
Konfidensintervall (KI)	Usikkerhetsmargin; angir feilmarginen av en måling/beregning. 95% KI er det intervallet som med 95% sikkerhet inneholder den sanne verdien
KNEIP	Kreftregisterets Nye IKT-Plattform. Alle opplysninger om barnekreft planlegges overført til KNEIP i løpet av 2022
KREMT	Kreftregisterets Elektroniske Meldetjeneste
KSSB	Nasjonal Kompetansetjeneste for Solide Svulster hos Barn
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)
Multidisiplinært team (MDT)	Tverrfaglig team sammensatt for å sikre optimal diagnostikk og behandling. Se kap. 3.4.2.1
Multimodal behandling	Bruk av flere behandlingsformer som kjemoterapi, kirurgi, strålebehandling og eventuelt biologisk behandling
N	Antall pasienter
NOPHO	Nordisk forening for pediatrik hematologi og onkologi; The Nordic Society of Paediatric Haematology and Oncology
NPR	Norsk Pasientregister
Residiv	Tilbakefall av sykdommen
Solide svulster	Fast, solid svulst. I denne rapporten gjelder dette solide svulster innenfor sentralnervesystemet (diagnosegruppe III) og solide svulster utenfor sentralnervesystemet (diagnosegruppe IV-XII)
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

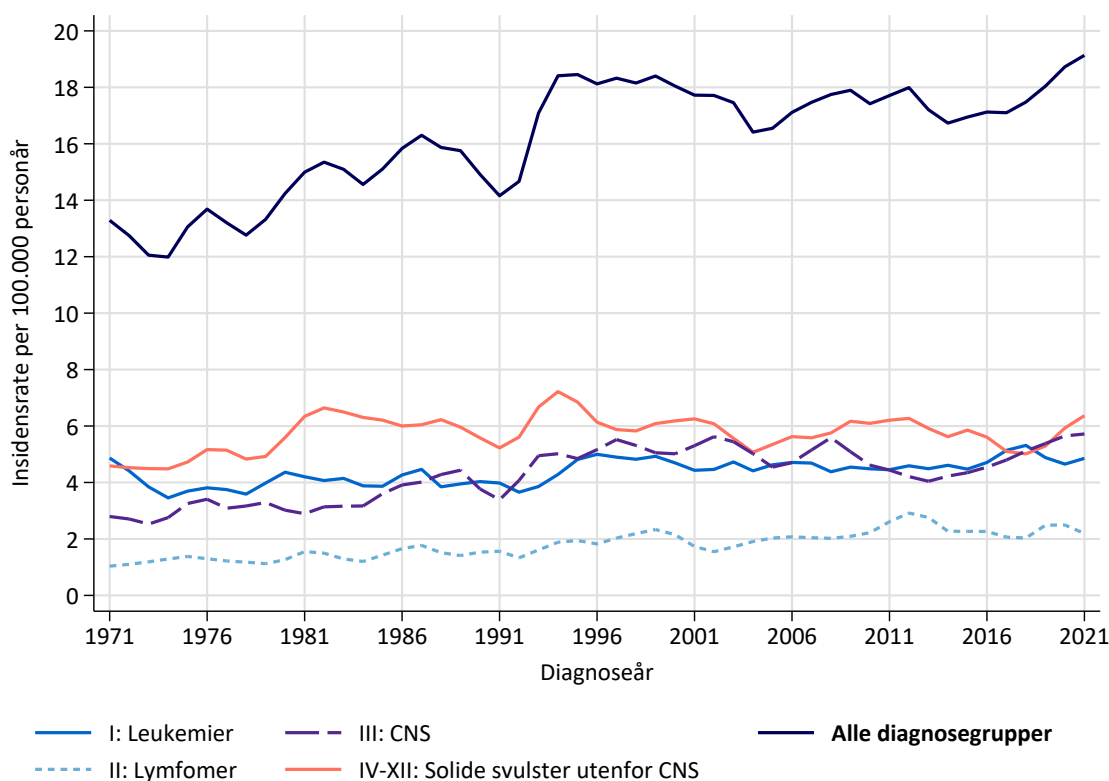


3.4 FOREKOMST, BEHANDLING OG OVERLEVELSE

3.4.1 Forekomst

Forekomst/insidens av kreftsykdommer hos barn og ungdom presenteres fordelt på diagnosegrupper, alder og bostedsregion.

For å kunne vise forekomst over tid bruker vi her rater (insidensrate = antall tilfeller per 100 000 personår), i stedet for 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 10.4 for statistisk metode).



Figur 3.1: Forekomst av kreft hos barn og ungdom, 1971-2021.
Cancer incidence among children, 1971-2021.

Lett økende forekomst av kreft hos barn og ungdom før årtusenskiftet

Figur 3.1 viser forekomst (insidens) av kreft hos barn og ungdom i Norge fra 1971 til 2021. Den nedre delen av diagrammet viser de fire diagnosegruppene, den øverste linjen viser samlet forekomst.

Samlet sett ser vi en lett økende tendens i forekomsten. Den samlede forekomsten stiger noe fra 1971 til rundt år 2000, uten å ta hensyn til befolkningsvekst, og er deretter stabil. Dette er i tråd med forekomsten i sammenlignbare europeiske land. Antall pasienter diagnostisert i hver diagnosegruppe fra og med 1985 kan ses i tabell 3.1.

Figur 3.1

Datakilder:

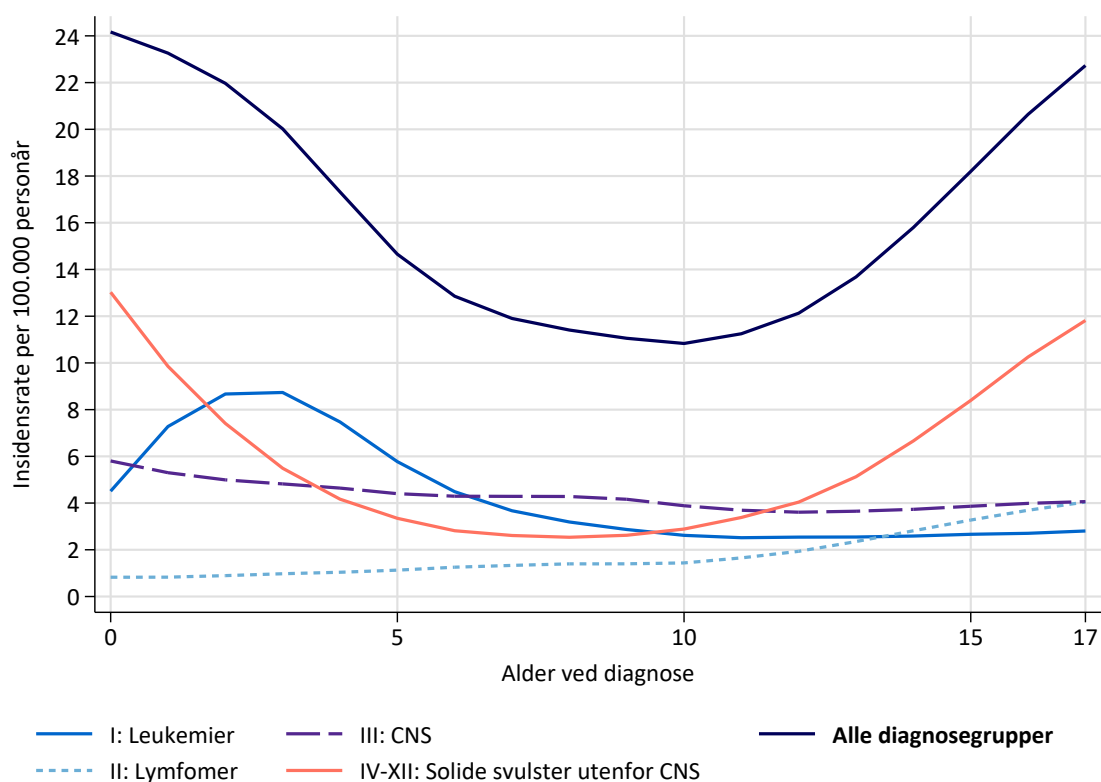
- Kreftregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen
- Statistisk sentralbyrå (befolkning)

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1971-2021

Kommentar:

Figuren viser glattede rater



Figur 3.2: Forekomst av kreft hos barn og ungdom fordelt på alder ved diagnose, 1971-2021.
Cancer incidence among children, by age at diagnosis, 1971-2021.

Kreft hyppigst hos små barn og ungdommer

Figur 3.2 viser forekomst av kreft i forhold til alder og hoveddiagnosegrupper. Samlet (øverste linje) er forekomsten høyest i alderen 0-4 år og 13-17 år. Grunnen til dette er at leukemi er vanligst i alderen 1-5 år (blå, heltrukken linje), og at solide svulster utenfor sentralnervesystemet (oransje linje) har høyest forekomst i alderen 0-5 år og 12-17 år. Barn i alderen 0-5 år får oftest embryonale svulster, det vil si svulster som oppstår fra en type vev vi bare har i fosterlivet. Eksempler er nevroblastom, retinoblastom (øye), hepatoblastom (lever) og Wilms tumor/nfroblastom (nyre). Disse svulstene diagnostiseres ofte kort tid etter fødsel eller i de første leveårene. Ungdommer i alderen 12-17 år får hyppigere lymfekreft, beinsvulster og germinalcellesvulster (for eksempel testikkelkreft).

Figur 3.2

Datakilder:

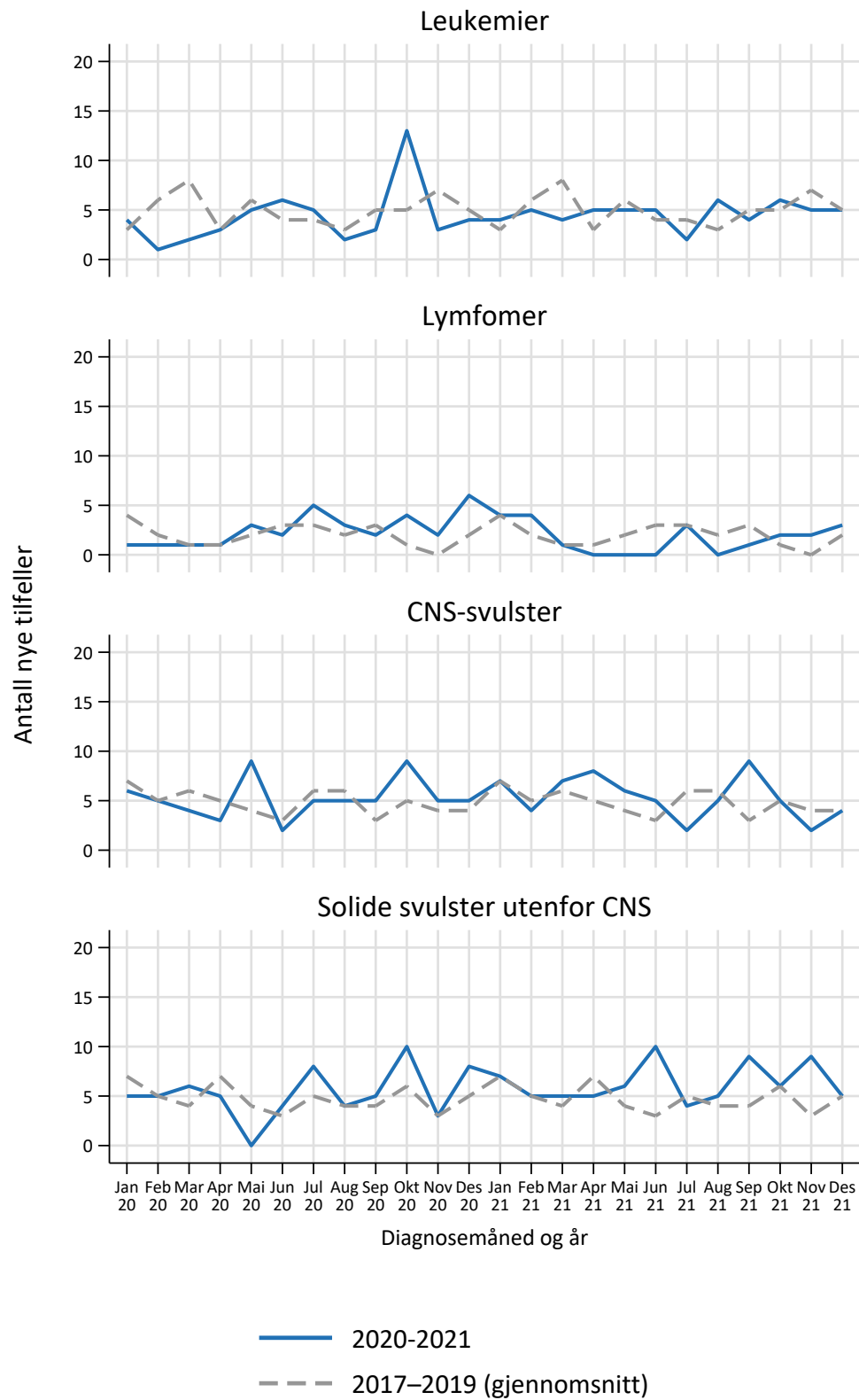
- Kreftregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen
- Statistisk sentralbyrå (befolkning)

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1971-2021

Kommentar:

Figuren viser glattede rater



Figur 3.3: Månedlig forekomst av kreft hos barn og ungdom i koronaårene 2020-2021 vs. 2017-2019.
Monthly cancer cases among children in the COVID years 2020-2021 vs. 2017-2019.

Barnekreft i koronaårene

Det har vært diskutert om koronapandemien har ført til nedgang i antall nydiagnostiserte krefttilfeller. Vi har derfor studert den månedlige forekomsten av forskjellige diagnoser hos barn og ungdom i koronaårene 2020 og 2021. I Helse Sør-Øst var det et totalt fravær av nydiagnostiserte barn med akutt lymfatisk leukemi (ALL) i de første fire månedene etter nedstengningen av samfunnet 13.3.2020. I det første halvåret av 2020 ble det diagnostisert kun tre barn med ALL, samtlige før nedstengningen^[4].

Figur 3.3 viser at forekomsten av leukemier i Norge var noe lavere i februar og mars 2020, mens den var påfallende høy i oktober samme år. Forekomsten for hele året 2020 var derfor ikke veldig forskjellig fra tidligere år. Også solide svulster utenfor sentralnervesystemet hadde økt forekomst i oktober. Våre tall tillater ingen sikre konklusjoner om hvorvidt koronapandemien har hatt følger for barnekreftforekomsten. Dette følges videre i neste års rapport.

Figur 3.3

Datakilde:

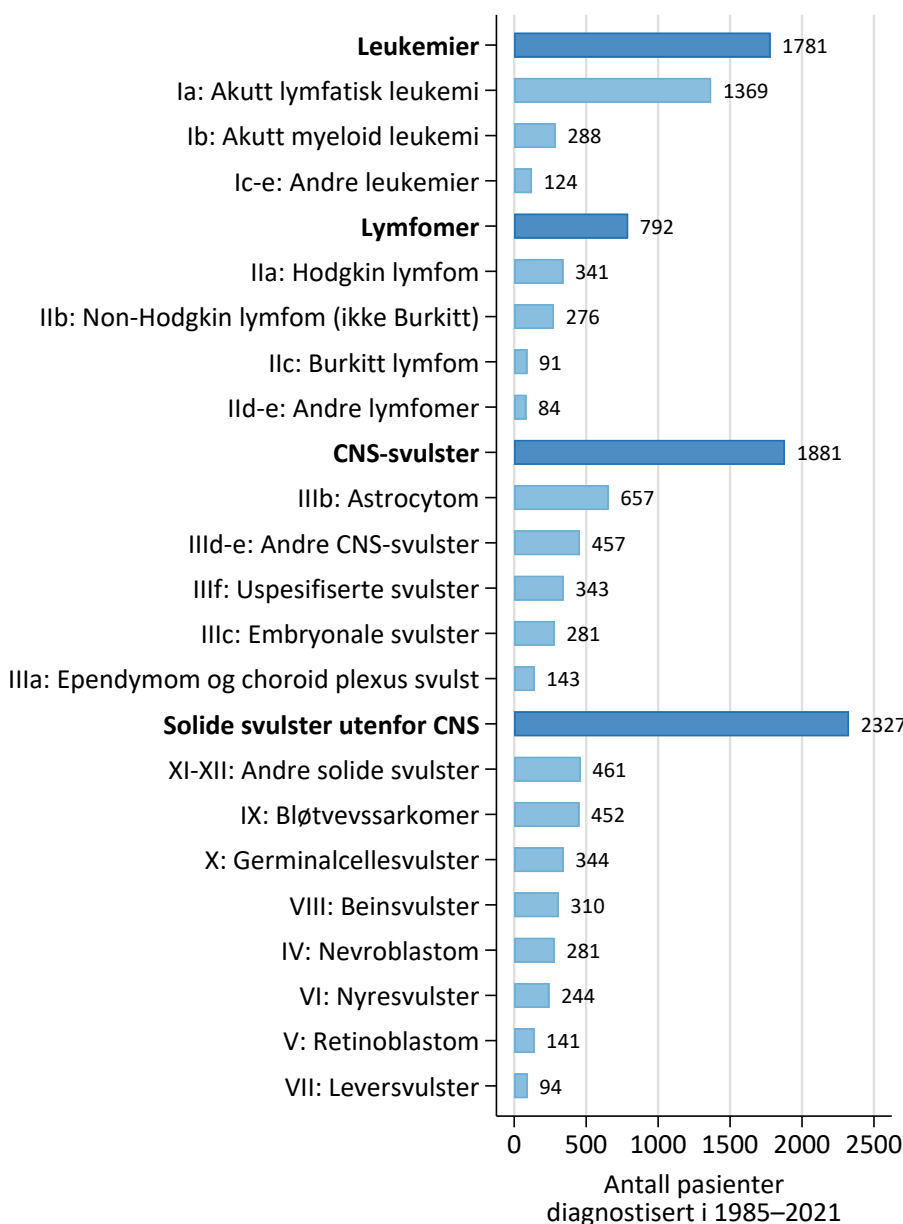
- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper (I-XII)

- Alder 0-17 år

- Diagnoseår 2017-2021



Figur 3.4: Krefthos barn og ungdom fordelt på diagnosegruppe, 1985-2021.
Cancer cases among children, by diagnosis group, 1985-2021.

Samtlige kreftformer må regnes som sjeldne sykdommer

Figur 3.4 gir en oversikt over antall pasienter som ble registrert med forskjellige krefttyper over en 36-års periode. Som enkelt diagnose er akutt lymfatisk leukemi klart hyppigst (1369 tilfeller, gjennomsnittlig 37 tilfeller per år). Mange av kreftformene har undergrupper med særegne trekk som trenger et spesielt behandlingsopplegg. En viktig utfordring i barnekreftomsorgen er å ha spisskompetanse for veldig mange forskjellige kreftformer. Spisskompetansen skal opprettholdes og forbedres på mange ulike felt, hvor man treffer kanskje bare noen få pasienter per år. Samtlige barnekreftdiagnoser omfattes som det regjeringen definerer som «sjelden tilstand» (< 5/10,000 innbyggere).

Figur 3.4

Datakilder:

- Kreftregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1985-2021

Tabell 3.1: Antall og prosentandel tilfeller av kreft hos barn og ungdom, 1985-2021.
Number and percent of cancer cases among children, 1985-2021.

Diagnosegruppe		Antall pasienter				Andel (%)		
		1985-2002	2003-2021	Totalt 1985-2021	Gj.snitt per diagnoseår 1985-2021	1985-2002	2003-2021	Totalt 1985-2021
I	Leukemier	793	988	1 781	48	25.7	26.7	26.3
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	621	748	1 369	37	20.1	20.2	20.2
Ib	Akutt myeloid leukemi	131	157	288	8	4.2	4.3	4.2
Ic	Kronisk myeloproliferativ sykdom	18	28	46	1	0.6	0.8	0.7
Id	Myelodysplastisk syndrom/myeloproliferative sykdommer	8	44	52	1	0.3	1.2	0.8
Ie	Uspesifisert og annen spesifisert leukemi	15	11	26	1	0.5	0.3	0.4
II	Lymfomer	319	473	792	21	10.3	12.8	11.7
IIa	Hodgkin lymfom	139	202	341	9	4.5	5.5	5.0
IIb	Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	141	135	276	7	4.6	3.7	4.1
IIc	Burkitt lymfom	29	62	91	2	0.9	1.7	1.3
IId	Andre lymforetikulære svulster	7	71	78	2	0.2	1.9	1.2
Ile	Uspesifisert lymfom	3	3	6	0	0.1	0.1	0.1
III	CNS-svulster	851	1 030	1 881	51	27.6	27.9	27.7
IIIa	Ependymom og choroid plexus svulst	62	81	143	4	2.0	2.2	2.1
IIIb	Astrocytom	306	351	657	18	9.9	9.5	9.7
IIIc	Intrakraniale og intraspinale embryonale svulster	117	164	281	8	3.8	4.4	4.1
IIId	Andre gliomer	86	100	186	5	2.8	2.7	2.7
IIIe	Andre spesifiserte intrakraniale og intraspinale svulster	114	157	271	7	3.7	4.3	4.0
IIIf	Uspesifiserte intrakraniale og intraspinale svulster	166	177	343	9	5.4	4.8	5.1
IV	Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	129	152	281	8	4.2	4.1	4.1
IVa	Nevroblastom og ganglioneuroblastom	125	150	275	7	4.0	4.1	4.1
IVb	Andre perifere nervecellesvulster	4	2	6	0	0.1	0.1	0.1
V	Retinoblastom	72	69	141	4	2.3	1.9	2.1
VI	Nyresvulster	108	136	244	7	3.5	3.7	3.6
VIa	Nfroblastoma og andre ikke-epiteliale svulster	104	128	232	6	3.4	3.5	3.4
VIb	Karsinom i nyre	4	7	11	0	0.1	0.2	0.2
VIc	Uspesifiserte maligne nyresvulster	0	1	1	0	0.0	0.0	0.0
VII	Leversvulster	49	45	94	3	1.6	1.2	1.4
VIIa	Hepatoblastom	34	29	63	2	1.1	0.8	0.9
VIIb	Karsinom i lever	15	16	31	1	0.5	0.4	0.5
VIII	Maligne beinsvulster	152	158	310	8	4.9	4.3	4.6
VIIIa	Osteosarkomer	85	82	167	5	2.8	2.2	2.5
VIIIb	Kondrosarkomer	5	7	12	0	0.2	0.2	0.2
VIIIc	Ewings svulst og beslektede sarkomer i ben	43	59	102	3	1.4	1.6	1.5
IIId	Andre spesifiserte maligne beinsvulster	13	7	20	1	0.4	0.2	0.3
IIIe	Uspesifiserte maligne beinsvulster	6	3	9	0	0.2	0.1	0.1
IX	Bløtvevssarkomer	217	235	452	12	7.0	6.4	6.7
IXa	Rhabdomyosarkomer	82	96	178	5	2.7	2.6	2.6
IXb	Fibrosarkomer, perifere nerveskjedesvulster	38	43	81	2	1.2	1.2	1.2
IXd	Andre spesifiserte bløtvevssarkomer	80	86	166	4	2.6	2.3	2.4
IXe	Uspesifiserte sarkomer bløtvev	17	10	27	1	0.6	0.3	0.4
X	Germinalcellesvulster	165	179	344	9	5.3	4.8	5.1
Xa	Intrakraniale og intraspinale germinalcellesvulster	27	35	62	2	0.9	0.9	0.9
Xb	Maligne ekstrakraniale og ekstragonadale germinalcellesvulster	17	24	41	1	0.6	0.6	0.6
Xc	Maligne gonadale germinalcellesvulster	95	108	203	5	3.1	2.9	3.0
Xd	Gonadale karsinomer	9	8	17	0	0.3	0.2	0.3
Xe	Andre og uspesifiserte maligne gonadale svulster	17	4	21	1	0.6	0.1	0.3
XI	Andre maligne epiteliale svulster, malignt melanom	228	219	447	12	7.4	5.9	6.6
XIa	Binyrebarkkarsinom	6	2	8	0	0.2	0.1	0.1
XIb	Skjoldbruskkjertel (thyroidea) karsinomer	45	49	94	3	1.5	1.3	1.4
XIc	Nasofaryngeale karsinomer (nese svelg)	4	7	11	0	0.1	0.2	0.2
XId	Maligne melanomer	74	37	111	3	2.4	1.0	1.6
XIe	Hudkarsinomer	49	12	61	2	1.6	0.3	0.9
XIf	Andre og uspesifiserte karsinomer	50	112	162	4	1.6	3.0	2.4
XII	Andre og uspesifiserte maligne svulster	4	10	14	0	0.1	0.3	0.2
XIIa	Andre og spesifiserte maligne svulster	0	9	9	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	3 087	3 694	6 781	183	100.0	100.0	100.0

De horisontale radene i tabell 3.1 viser diagnosegruppene I-XII og tilhørende undergrupper. Kolonnene viser antall tilfeller og prosentandel i to tidsperioder (1985-2002 og 2003-2021), samt i totalperioden (1985-2021).

Leukemier og CNS-svulster utgjør de største gruppene, med omtrent 27% av tilfellene hver. Deretter følger lymfekreft med cirka 12%. Alle andre svulsttyper har en andel på mindre enn 7%.

I fjerde kolonne (antall pasienter per år i gjennomsnitt 1985-2021) kan man se at det er 37 nye tilfeller av akutt lymfatisk leukemi i snitt per år, mens det er svært få i diagnosegruppene XI og XII, som er vanlige krefttyper hos voksne. De fleste «typiske» barnesvulster er sjeldne, med 0-12 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 per år for bare en krefttype.

Det er tilsynelatende økt forekomst i den siste tidsperioden, 2003-2021. Dette er i motsetning til det vi ser i figur 3.1, og skyldes hovedsakelig at tabell 3.1 tar hensyn til at det har vært en befolkningsvekst i den siste perioden.

Tabell 3.2: Antall årlige tilfeller av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2012-2021.

Annual cancer cases among children, by region of residence, 2012-2021.

Region	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	Totalt antall (%)
Sør-Øst	111	115	90	117	104	103	107	123	112	129	1111 (56 %)
Vest	36	39	44	32	37	37	48	36	51	36	396 (20 %)
Midt-Norge	37	19	25	32	34	32	30	32	28	33	302 (15 %)
Nord	27	16	23	16	16	21	10	12	17	18	176 (9 %)
Norge	211	189	182	197	191	193	195	203	208	216	1985 (100 %)

Tabell 3.2 viser den regionale fordelingen av nye krefttilfeller hos barn og ungdom de siste ti årene. Det er gjennomsnittlig 198 nye tilfeller per år. Tabellen refererer til bostedsregion, som i de fleste tilfeller vil være sammenfallende med regionen der pasienten behandles. Prosentvis fordeling av nye krefttilfeller samsvarer godt med fordelingen av folketallet i regionene (fra NOU 2016): Helse Sør-Øst 54%, Helse Vest 21%, Helse Midt-Norge 16% og Helse Nord 9%.

Tabell 3.3: Insidens og insidensrater av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2012-2021.

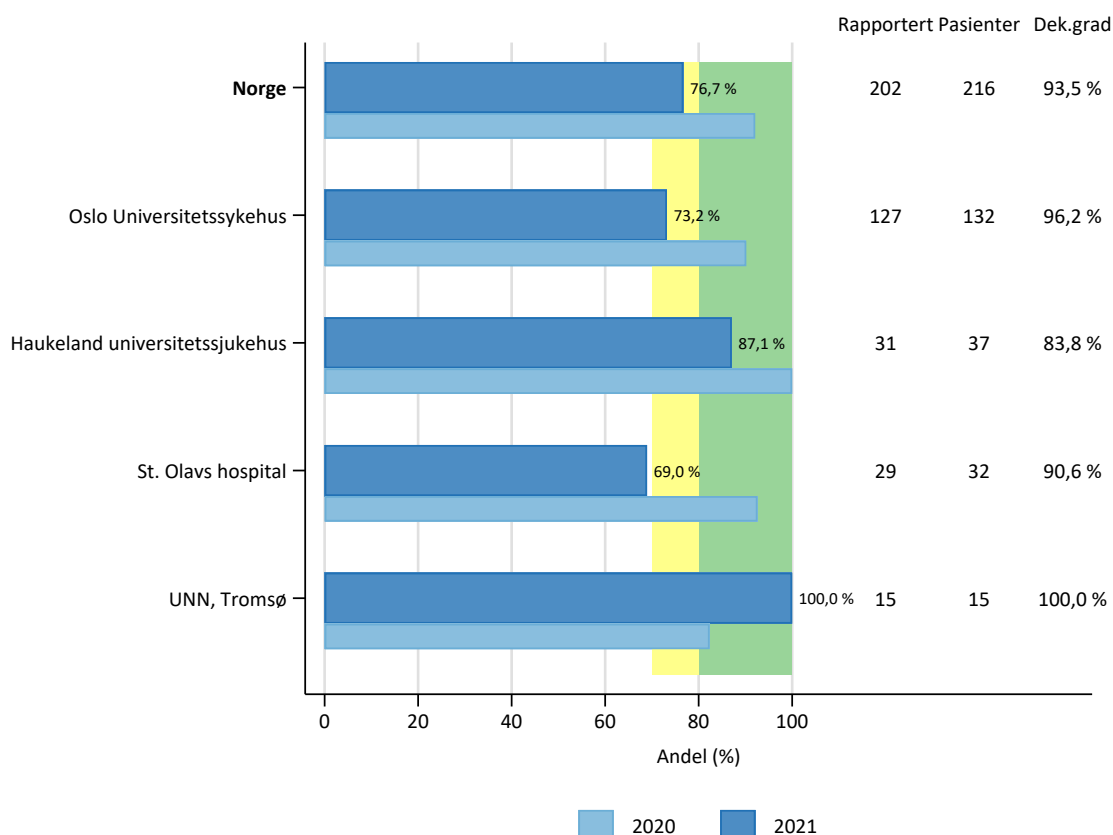
Cancer cases and incidence rates among children, by region of residence, 2012-2021.

Diagnosegruppe		Insidens					Insidensrate (per 100 000)				
		SØ	V	MN	N	Totalt	SØ	V	MN	N	Totalt
I	Leukemier	286	119	79	50	534	4.6	4.8	5.1	5.1	4.8
II	Lymfomer	153	51	32	32	268	2.5	2.0	2.1	3.2	2.4
III	CNS-svulster	296	106	86	48	536	4.8	4.2	5.6	4.9	4.8
IV	Nevroblastom	43	16	10	5	74	0.7	0.6	0.7	0.5	0.7
V	Retinoblastom	31	3	5	1	40	0.5	0.1	0.3	0.1	0.4
VI	Nyresvulster	47	14	10	3	74	0.8	0.6	0.7	0.3	0.7
VII	Leversvulster	13	3	4	0	20	0.2	0.1	0.3	0.0	0.2
VIII	Beinsvulster	47	16	12	3	78	0.8	0.6	0.8	0.3	0.7
IX	Bløtvevssarkomer	62	29	25	14	130	1.0	1.2	1.6	1.4	1.2
X	Germinalcellesvulster	54	19	14	9	96	0.9	0.8	0.9	0.9	0.9
XI	Andre svulster	75	20	22	9	126	1.2	0.8	1.4	0.9	1.1
XII	Uspesifiserte svulster	4	0	3	2	9	0.1	0.0	0.2	0.2	0.1
I-XII	Alle diagnosegrupper	1 111	396	302	176	1985	17.9	15.8	19.7	17.8	17.7

Tabell 3.3 viser geografisk fordeling av kreft hos barn og ungdom i antall tilfeller og insidensrater. Helse Midt-Norge (MN) skiller seg tilsynelatende ut med en noe høyere insidensrate (totalt 19,7), sammenlignet med de tre andre helseregionene (15,8-17,9). Den mest sannsynlige forklaringen for forskjellene er de små tallene, som gir risiko for tilfeldige utslag. Vi vil allikevel følge dette i tiden fremover. Dersom de ulike ratene vedvarer i de følgende år må man lete etter systematiske skjevheter (registreringspraksis), eller faktiske forskjeller i insidens. Våre data viser en samlet insidensrate på 17,7, som er nokså høyt sammenlignet med utenlandske data. Grunnen er at vi inkluderer aldersgruppen 15-17 år, som har en kjent høyere insidensrate (18-20) enn yngre aldersgrupper^[5].

3.4.2 Utredning og behandling

3.4.2.1 MDT-møter



Figur 3.5: Barn og ungdom med kreft evaluert i multidisiplinært teammøte (MDT) før behandling, 2020-2021.
Children with cancer evaluated in a multidisciplinary team meeting prior to treatment start, 2020-2021.

Multidisiplinært team: Et viktig kvalitetssikringsverktøy

Multidisiplinære teammøter (MDT) skal sikre korrekt diagnose, stratifisering, inklusjon i riktig behandlingsprotokoll og hvordan planlagt oppfølging skal utføres, samt evaluering av behandlingsrespons underveis.

Med MDT-møte menes det at man konkret diskuterer den enkelte pasient på tvers av medisinske spesialiteter. For solide svulster kan dette eksempelvis være barneonkolog, patolog og radiolog. Diskusjonen kan også være mellom kollegaer med samme spesialitet, eksempelvis for leukemi kan dette være en intern diskusjon blant legekollegiet eller med molekylærgenetiker. Uansett form avstedkommer diskusjonen et eget (MDT)notat, som enkelt gjenfinnes i elektronisk pasientjournal.

Møtene skal bidra til:

- Tverrfaglig vurdering ved utredning, behandling og oppfølging uten unødvendig variasjon
- Godt koordinerte overganger mellom sykehus, avdelinger og spesialiteter

Figur 3.5

Datakilder:

- Utredningsmelding
- Kreftregisterets basisregister (pasienter)

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2020-2021

Eksklusjon:

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

Kvalitetsmål:

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

Kommentar til kolonner:

- Rapportert: Antall pasienter med utredningsmeldinger og gyldig svar på MDT-variabelen i 2021
- Pasienter: Antall pasienter i 2021
- Dek.grad: Andelen rapportert av antallet pasienter

I tillegg til formelle MDT-møter foregår det selvsagt også uformelle diskusjoner omkring enkeltpasienter i det barne-onkologisk miljøet i Norge, og ofte med kollegaer i utlandet. MDT-møtene har hittil kun vært på regionsykehusnivå, men i løpet av 2021 har man startet med regelmessige, nasjonale MDT-møter som foregår digitalt for CNS-svulster og for solide svulster utenfor CNS. Dette har vært en stor suksess, og bidrar til både kompetanseheving og bedre samhandling rundt den enkelte pasient mellom regionene.

Fagrådet for Barnekreftregisteret har ønsket å sette økt fokus på MDT-møtene. I utredningsskjemaene registreres det derfor om pasienten er vurdert i et MDT-møte etter at diagnosen er stilt (eller for å komme frem til diagnosen). Som figur 3.5 viser, har måloppnåelsen blitt satt til at 80% av pasientene skal ha blitt vurdert av et multidisiplinært team. Målet ble med 76,7% ikke nådd i 2021.

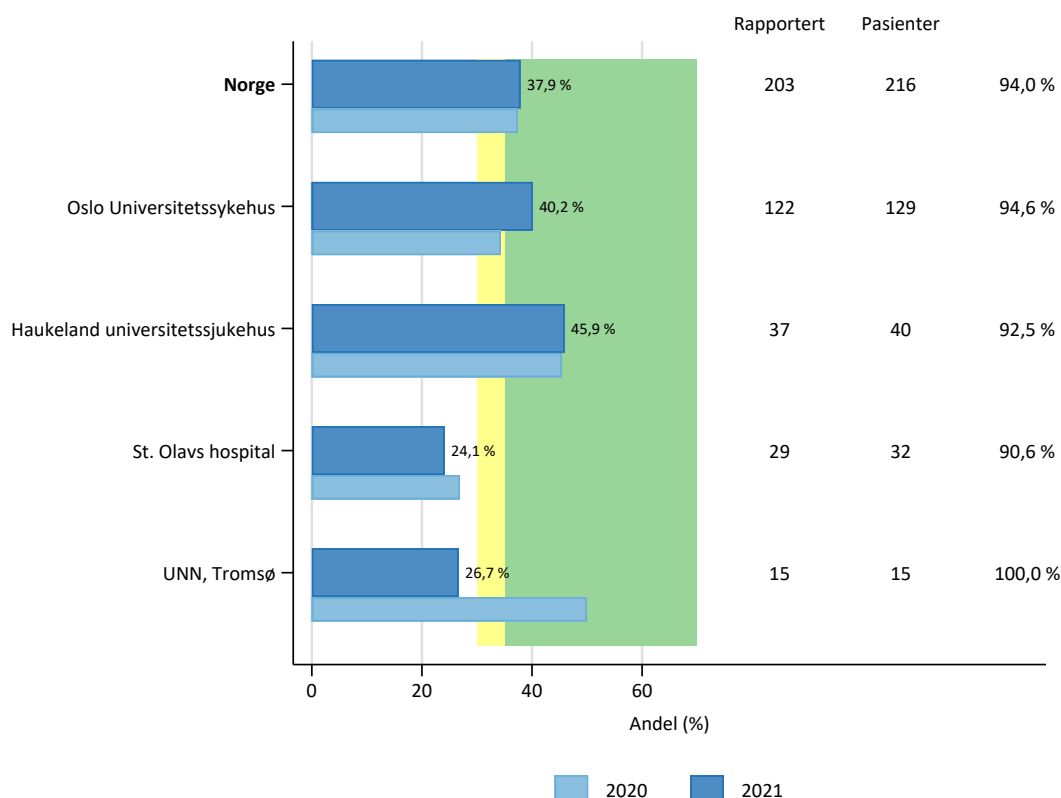
I årsrapporten for 2020 kommenterte vi at Haukeland universitetssjukehus var det eneste sykehuset som ikke nådde målet på 80%. Vi undersøkte årsaken til dette, og det viste seg å være på bakgrunn av ulik tolkning av begrepet «MDT-møte» (særlig i utredningen og behandlingen av leukemipasienter). Etter klargjøring av hva som menes med begrepet, etterfulgt av korrigering i databasen, viser oppdaterte tall for 2020 at Haukeland likevel hadde høy måloppnåelse. Vi antar at det samme gjelder for Oslo universitetssykehus og St. Olavs hospital i 2021, som har en lavere andel pasienter (henholdsvis 73,2% og 69%) evaluert i et MDT-møte, uten at dette nødvendigvis stemmer i praksis.

I årets rapport har vi definert mer konkret hva som menes med et MDT-møte, og den samme definisjonen vil formidles til alle sykehusene og til de som rapporterer inn til Barnekreftregisteret, for å sikre en felles forståelse av hva som menes med dette kvalitetsmålet, og viktigheten av dette i pasientenes sykdomsforløp. Vi tror at fokus på denne kvalitetsindikatoren bevisstgjør avdelingene på viktigheten av grundige MDT-diskusjoner, og stimulerer til at alle pasienter diskuteres i MDT-møter. MDT-møter er ressurskrevende, men bidrar etter vår mening til kvalitetssikring. Det er derfor også viktig at denne arbeidsformen synliggjøres for pasientene.

3.4.2.2 Behandlingsprotokoller

Utredning og behandling av kreft hos barn følger internasjonale behandlingsprotokoller. Noen ganger er det en åpen behandlingsprotokoll, der data rundt pasientenes diagnose og behandling registreres (etter informert samtykke). Disse inkluderer barn fra mange land. På denne måten sitter man igjen med større tall og statistisk holdbare resultater. Disse resultatene brukes så til å planlegge fremtidige og forhåpentligvis forbedrede behandlingsregimer. Målsettingen er at flest mulig barn og ungdom med kreft skal inkluderes i internasjonale kliniske studier. Slike kombinerte behandlings-/forskningsprotokoller krever godkjenning av Regionale komiteer for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK), Statens legemiddelverk og personvernombudene, og studiene skal gjennomføres etter GCP-standarder (GCP = Good Clinical Practice), og denne etterlevelsen følges nøye av eksterne monitorer. Dette er en betydelig utfordring for det barneonkologiske miljøet, sett på bakgrunn av at den nødvendige administrative innsatsen i forkant av en protokollåpning er betydelig, uansett om det blir inkludert én pasient eller flere tusen pasienter til studien per år (sistnevnte skjer aldri i barneonkologien).

Fagrådet har satt et mål om at 35% av barn og ungdom med kreft bør være inkludert i kliniske studier. Dette er et ambisiøst mål, fordi det til enhver tid finnes slike studier for mindre enn halvparten av diagnosene (hovedsakelig finnes det for leukemier, lymfomer, nevroblastom, bløtvevssarkomer, samt enkelte hjernesvulster). De øvrige diagnosegruppene følger vanligvis internasjonale behandlingsprotokoller/retningslinjer som ikke er åpne for inklusjon, men som representerer det som fagmiljøet til enhver tid oppfatter som det beste alternativet («best available therapy»). Retningslinjene for behandling er felles for hele landet og nedfelt i Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn^[6], og besluttes gjennom de tre nasjonale faggruppene.



Figur 3.6: Barn og ungdom med kreft som er inkludert i en behandlingsprotokoll som studiepasient, 2020-2021.
Children with cancer included in a treatment protocol as a study patient, 2020-2021.

Behandling i kliniske studieprotokoller er vanlig ved kreft hos barn og ungdom

Figur 3.6 viser andelen av pasienter som ble behandlet i GCP-kontrollerte studier i 2020 og 2021.

Omtrent 38% av pasientene ble inkludert i kliniske behandlingsstudier fra diagnosetidspunktet. Dette er et høyt tall, sett på bakgrunn av at slike studier er tilgjengelige for maks 40-50% av pasientene. Det er også et høyt tall i forhold til hva som er vanlig i voksenmedisinen: Nasjonal handlingsplan for kliniske studier av januar 2021 sier blant annet at målet for de neste fem årene er at antallet kliniske studier skal doubles, og at 5% av pasientene i spesialisthelsetjenesten skal delta i kliniske studier^[1].

St. Olavs hospital og UNN skiller seg ut med noe lavere måloppnåelse på henholdsvis 24,1% og 26,7% i 2021. Etter å ha kontaktet sykehusene viser det seg at dette er 100% av inkluderbare pasienter, det vil si pasienter som hadde tilbud om en åpen behandlingsprotokoll. St. Olavs hospital hadde både i 2020 og 2021 en høyere andel av uvanlige krefttyper, samt CNS-svulster, som det ikke finnes åpne behandlingsprotokoller for per dags dato. Det samme var tilfelle for UNN i 2021.

Figur 3.6

Datakilder:

- Klinisk behandlingsmelding
- Kreftregisterets basisregister (pasienter)

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2020-2021

Eksklusjon:

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

Kvalitetsmål:

- Høy måloppnåelse: $\geq 35\%$
- Moderat måloppnåelse: $\geq 30\%$

Kommentar til kolonner:

- Rapportert: Antall pasienter med behandlingsmelding og gyldig svar på protokollvariabelen i 2021
- Pasienter: Antall pasienter i 2021
- Dek.grad: Andelen rapportert av antallet pasienter

Tabell 3.4: Barn og ungdom med kreft inkludert i en behandlingsprotokoll, 2021.
Children with cancer included in treatment protocols, 2021.

Alternativ	OUS	HUS	STO	UNN	Totalt
1. Inkludert i behandlingsprotokoll	49	17	7	4	77
2. Behandlet etter åpen behandlingsprotokoll, ikke inkludert	7	5	1	0	13
3. Behandlet etter ikke-åpen behandlingsprotokoll som best tilgjengelig terapi	27	6	9	3	45
4. Følger annen anbefalt behandling	35	9	11	8	63
5. Annet	4	0	1	0	5
6. Ukjent	2	1	0	0	3
Mangler behandlingsmelding	5	2	3	0	10
Totalt	129	40	32	15	216

Tabell 3.4 viser fordelingen mellom de forskjellige behandlingsprogrammene som brukes ved kreft hos barn og ungdom. Tallene viser antall pasienter per sykehus i 2021.

Alternativ 1: Pasienten er inkludert i en behandlingsprotokoll som studiepasient

Innebærer at pasientens foreldre/pårørende og eventuelt pasienten selv (gjelder større barn), etter grundig informasjon, har gitt samtykke til å delta i en GCP-kontrollert behandlingsprotokoll. Se også figur 3.6.

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

En forsknings- og behandlingsprotokoll finnes og er åpen for inklusjon i Norge, men pasienten er ikke inkludert. Dette kan skyldes for eksempel manglende samtykke fra foreldrene eller fra pasienten selv, språkproblemer, administrative eller logistiske forhold.

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

Det eksisterer internasjonale behandlingsprotokoller som vi har tilgang til, men de er av ulike grunner ikke åpne i Norge. 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 best tilgjengelige terapi. Et annet eksempel er når kreftdiagnosen er så sjelden at man ikke anser det som fornuftig ressursbruk å åpne forskningsstudien i Norge.

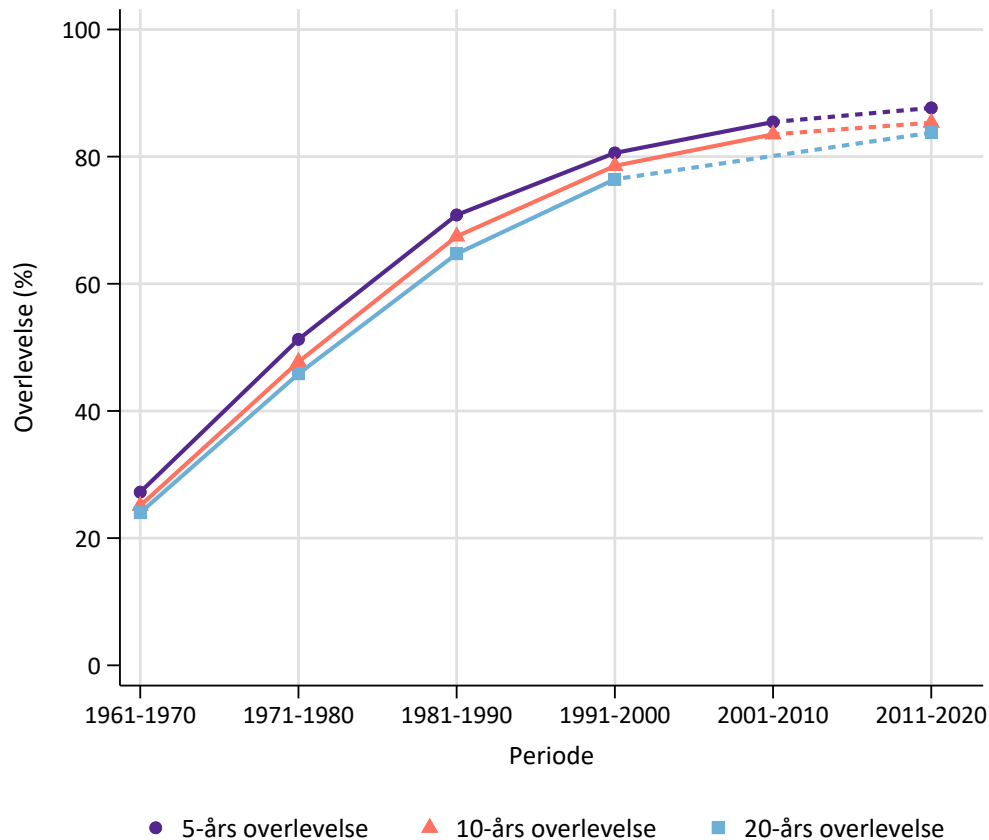
Alternativ 4: Pasienten følger annen anbefalt behandling, inkludert observasjon

Det finnes retningslinjer for behandlingen uten at det foreligger en åpen forskningsprotokoll (eksempelvis ved skjoldbruskkjertelkreft, testikkelkreft og retinoblastom). Andre får kun kirurgisk behandling, da foreligger det ikke behandlingsprotokoller. En del pasienter skal også bare observeres uten behandling (som ved flere hjernesvulster), frem til en eventuell progresjon av sykdommen.

Gledelig nok er alternativ 1 den hyppigst forekommende. Det er et mål å holde antall pasienter i alternativ 2 så lavt som mulig, da vi anser det som en fordel for pasienten å være inkludert i en klinisk studie. I henhold til forsknings-etiske krav får alle pasienter og foresatte inngående informasjonssamtaler før inklusjon i studier, og de skal ikke under noen omstendigheter føle seg presset til å delta. Det vil derfor alltid være noen pasienter som ikke ønsker å delta, i tillegg til noen få som av medisinske eller sosiale grunner ekskluderes fra deltakelse. Det foreligger fortsatt en viss usikkerhet i disse dataene fordi tolkningen av kategoriene har vært oppfattet noe ulikt, men vi jobber med å forbedre nøyaktigheten i registreringen.

3.4.3 Overlevelse

Generelt er prognosen bedre hos barn og ungdom enn hos voksne med kreft. Til tross for dette er kreft fortsatt den hyppigste årsaken til død av sykdom hos barn og ungdom over ett år i Norge.



Figur 3.7: Fem-, ti- og tjue års overlevelse for barn og ungdom i forskjellige tidsperioder, 1961-2020.
Five, ten and twenty year survival trends for children with cancer, 1961-2020.

Langtidsoverlevelse etter kreft hos barn og ungdom

Figur 3.7 viser overlevelsen ved kreft hos barn og ungdom diagnostisert fra 1961 til i dag. I årene mellom 1960 og 2000 så man en bratt stigning i overlevelsen, mens fremgangen har gått noe saktere siden. Overlevelsen etter fem år (øverste linje) og 20 år (nederste linje) skiller seg ikke vesentlig fra hverandre. Dette betyr at de fleste pasienter som er i live fem år etter diagnosen vil være varig helbredet for kreftsykdommen. Likevel sier ikke dette noe om sykdomsbyrden som kommer i form av senefeffekter, som mange opplever etter behandling av kreftsykdom i barne- og ungdomsalder.

Figur 3.7

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister (data til rapporten Cancer in Norway 2020)

Inklusjon:

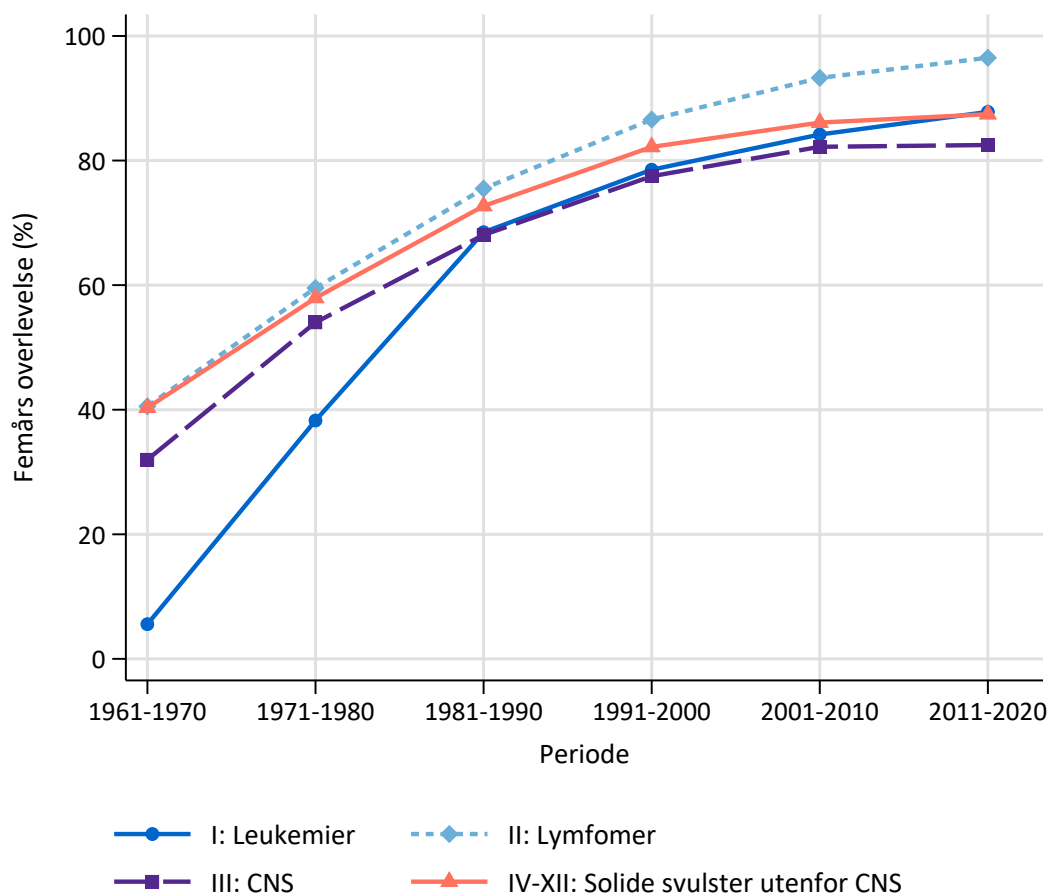
- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1961-2020

Eksklusjon:

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

Kommentar:

Oppfølgingstiden løper her t.o.m. 2020, fremfor 2021, fordi data til Cancer in Norway 2021 ikke var klar på tidspunktet figuren ble laget. Man bruker data kun fra Kreftregisterets basisregister/Cancer in Norway, og ikke barnekreft-databasen, fordi den inneholder mer komplett informasjon om diagnosegruppe lenger tilbake i tid.



Figur 3.8: Fem års overlevelse for barn og ungdom i forskjellige tidsperioder, fordelt på diagnosegrupper, 1961-2020.
Five-year survival trends for children with cancer, by diagnosis group, 1961-2020.

Overlevelsen er nå over 80% for alle diagnosegrupper

Figur 3.8 viser på samme måte som foregående figur overlevelsen fra 1961 til i dag, men her fordelt på diagnosegruppe. Kurven for leukemi (mørkeblå) viser at overlevelsen nærmer seg 90%, mens den rundt 1960 var nær null. Lymfekreft har best prognose per i dag, men kunne også helbredes i 4 av 10 tilfeller i 1960. Dette skyldes at man allerede da hadde effektiv stråleterapi, spesielt mot Hodgkin lymfom. Dessverre har dette ført til betydelige uønskede langtids effekter, ofte i form av hjertesykdom eller en/ flere nye kreftsvulster i voksen alder. Fremskrittene i cellegiftbehandling har siden ført til at strålebehandling benyttes i mindre grad i dag, særlig ved Hodgkin lymfom, men også ved andre diagnoser som for eksempel profylaktisk CNS-bestråling ved akutt lymfatisk leukemi.

Både leukemier og lymfomer har vist vedvarende økt langtidsoverlevelse etter år 2000, mens overlevelsen for CNS-svulster og solide svulster utenfor CNS har vist lite fremgang de siste ti årene. Håpet er at immunterapi, samt regimer med målrettede medikamenter som virker mot helt spesielle genforandringer i kreftcellene, og dermed griper inn i cellenes signalveier, kan forbedre overlevelsen der det ikke er mulig med konvensjonelle metoder.

Figur 3.8

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister (data til rapporten Cancer in Norway 2020)

Inklusjon:

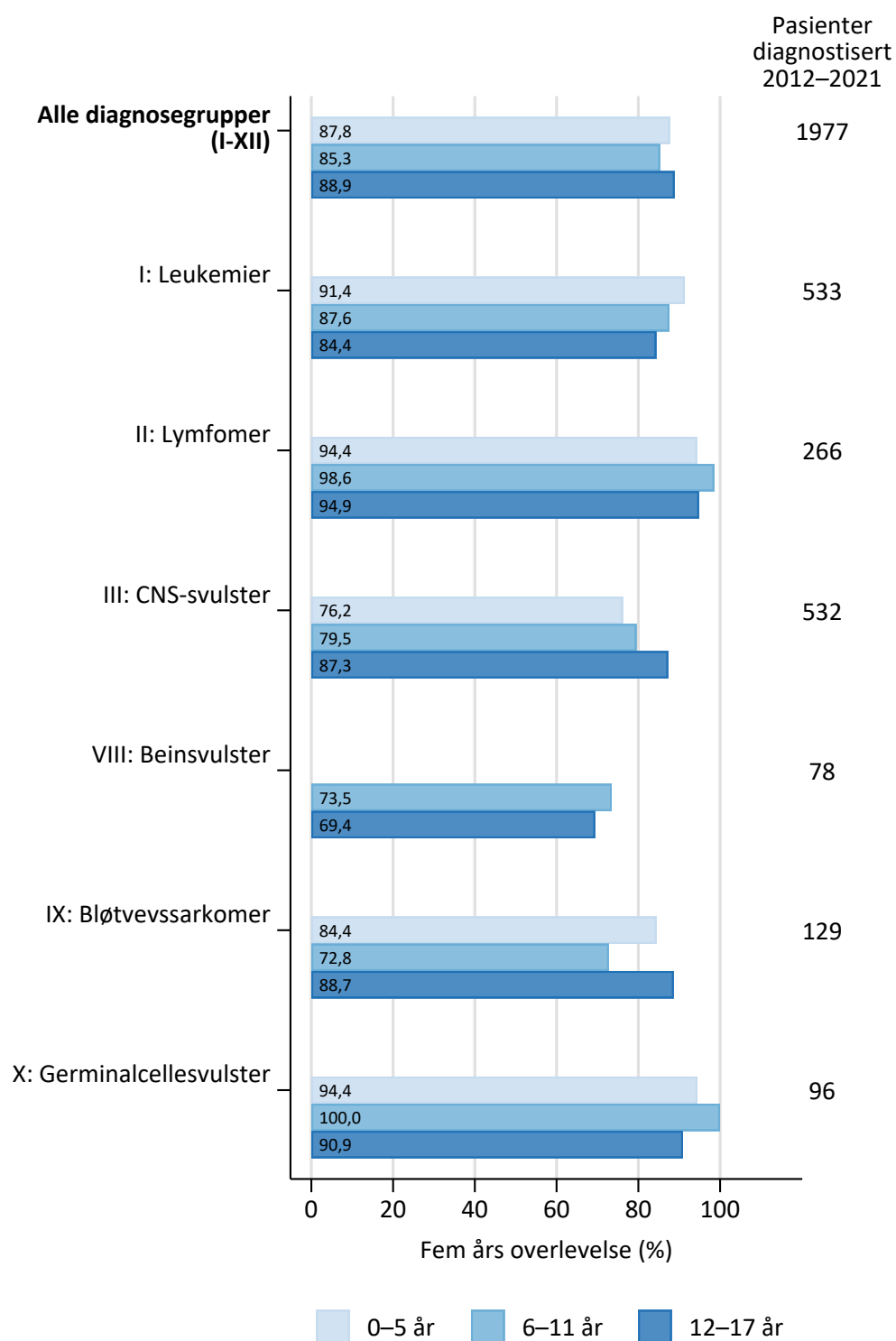
- Alle diagnosegrupper (I-XII)
 - Alder 0-17 år
 - Diagnoseår 1961-2020

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
 - Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
 - Sekundær kreft i samme diagnosegruppe

Kommentar:

Oppfølgingstiden løper her t.o.m. 2020, fremfor 2021, fordi data til Cancer in Norway 2021 ikke var klar på tidspunktet figuren ble laget. Man bruker data kun fra Kreftregisterets basisregister/Cancer in Norway, og ikke barnekreftdatabasen, fordi den inneholder mer komplett informasjon om diagnosegruppe lenger tilbake i tid.



Figur 3.9: Fem års overlevelse for barn og ungdom i ulike aldersgrupper, fordelt på utvalgte diagnosegrupper, 2012–2021.

Five-year survival for children in different age groups, by different diagnosis groups, 2012–2021.

Overlevelsen avhenger av krefttype og alder

Samlet overlevelse for alle diagnoser hos de minste barna (0-5 år) er 87,8%. For litt eldre barn (6-11 år) er overlevelsen 85,3%, mens for de eldste (12-17 år) er overlevelsen 88,9%.

Beinsvulster (hovedsakelig sarkom i bein), bløtvevssarkomer og enkelte undergrupper av CNS-svulster er fortsatt svært utfordrende krefttyper å behandle, med overlevelse under 80%. Ved Ewing sarkom og osteosarkom (maligne beinsvulster) jobbes det med å få i gang nye behandlingsstudier gjennom et europeisk samarbeid, men prosessen er av ulike grunner en del forsinket. CNS-svulster er en svært heterogen gruppe, hvor noen få meget aggressive svulsttyper trekker samlet overlevelse ned. Pasienter med hjernesvulst av typen diffust midtlinjegliom (inkludert det som tidligere ble kalt ponsgliom eller diffust intrinsisk ponsgliom; DIPG), er fortsatt en stor utfordring å kurere med dagens behandling, og langtidsoverlevelsen er svært lav (som vist i figur 3.20).

For de fleste diagnosene er det ingen prognostisk forskjell mellom aldersgruppene. Unntakene er bløtvevssarkomer og CNS-svulster (best prognose hos ungdommer), og beinsvulster og leukemi (best prognose hos barn). Den viktigste årsaken kan være aldersavhengige forskjeller i biologisk aggressivitet. Tallene er imidlertid små og forskjellene må ikke overtolkes.

Figur 3.9

Datakilder:

- Kreftregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

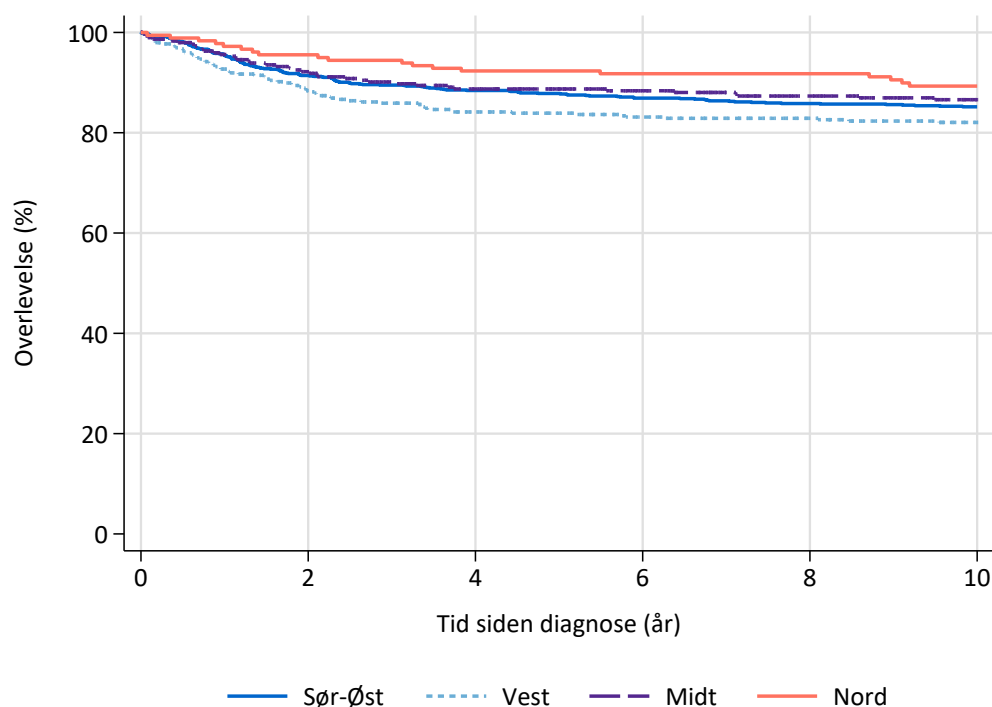
- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Alder 0-5, 0-11 og 12-17 år
- Periodevindu: 2012-2021

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundær kreft i samme diagnosegruppe

Kommentar:

Tom aldersgruppe (0-5 år) for VIII beinsvulster skyldes at N < 10



Figur 3.10: Overlevelse for barn og ungdom med kreft, fordelt på bostedsregion, 2012-2021.
Survival for children with cancer, by region of residence, 2012-2021.

Region	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Sør-Øst	1 105	87.8	85.2	85.7-89.7	82.8-87.2
Vest	395	83.9	82.1	79.9-87.2	77.9-85.5
Midt-Norge	301	88.7	86.6	84.5-91.8	82.1-90.0
Nord	176	92.3	89.3	87.4-95.4	83.7-93.0
Norge	1 977	87.6	85.2	86.0-89.0	83.5-86.7

Ingen sikre forskjeller i overlevelse i de fire helseregionene

Figur 3.10 viser fem års overlevelse i region Sør-Øst, Vest, Midt-Norge og Nord. 70% av pasientene (Helse Sør-Øst og Helse Midt-Norge) ligger på rundt 88%, hvilket er omtrent likt som landsgjennomsnittet på 87,6%. Helse Vest ligger med 83,9% noe lavere, mens Helse Nord har med over 92,3% et resultat over landsgjennomsnittet. Antall pasienter i den nordligste landsdelen er imidlertid relativt lavt, slik at resultatene må tolkes med forsiktighet. Vi vil i løpet av 2022 se nærmere på disse mulige regionale forskjellene, og kommentere dette i neste års rapport.

Figur 3.10

Datakilder:

- Kreftregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

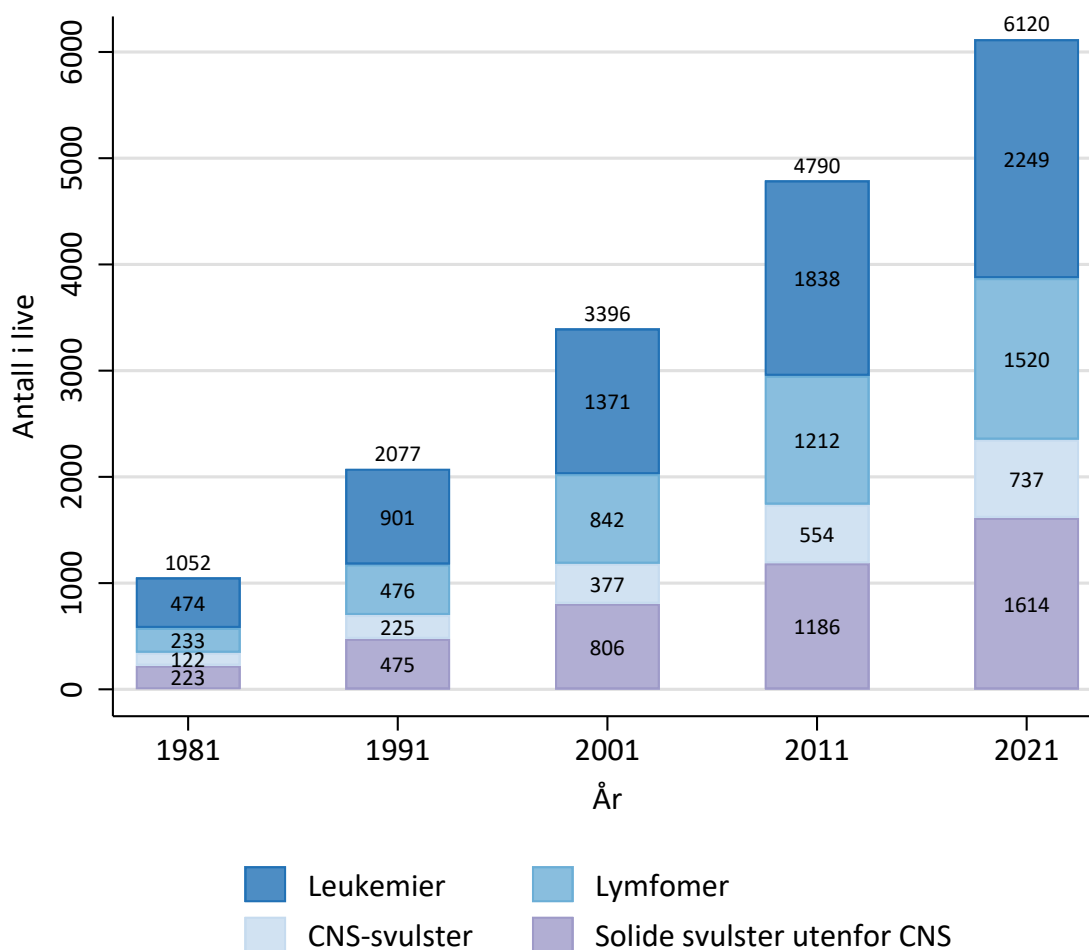
- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Alder 0-17 år
- Periodevindu: 2012-2021

Eksklusjon:

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

Kommentar:

Høy måloppnåelse (fem år): $\geq 80\%$



Figur 3.11: Antall personer i live etter å ha fått en kreftdiagnose før fylte 18 år, 1981-2021.
Number of individuals alive after being diagnosed with cancer before the age of 18 years, 1981-2021.

Økende antall personer i live etter en kreftdiagnose i barnealder

Antall personer i live etter å ha fått en kreftdiagnose før fylte 18 år øker stadig, slik figur 3.11 viser. De fleste som er i live mer enn fem år etter avsluttet behandling, vil være varig helbredet (se figur 3.7). Antall personer i live øker i alle diagnosegrupper, slik vi ser av figuren.

I 2021 finnes det i overkant av 6100 personer i live i Norge etter en kreftdiagnose i barnealder. Dette er en direkte konsekvens av bedret kreftbehandling og -omsorg, og er svært positivt. Samtidig skal vi ikke glemme at mange av disse individene lever med ulike sen-effekter som en direkte konsekvens av (sykdommen og) behandlingen, av både medisinsk og sosioøkonomisk art. Særlig ser vi alvorlige senvirkninger etter multimodal behandling av hjernesvulster i ung alder.

På verdensbasis er det også en kraftig økende andel av voksenbefolkningen som er behandlet for, og har overlevd, kreft i barne- og ungdomsalder. I England var det i 2015 cirka 20,000 personer i live som hadde fått en kreftdiagnose før fylte 15 år^[7]. I USA estimeres det at 1 av 640 unge voksne i aldersgruppen 20-39 år er en barnekreftoverlever, og at det er en populasjon på totalt cirka 270,000 personer som er i live etter en kreftdiagnose i barne- og ungdomsalder^[8]. Vi vet fra nasjonal og internasjonal forskning at så mange som 2 av 3 av de som gjennomgår en kreftsykdom i ung alder lever med minst én kronisk helsetilstand som følge av sin

Figur 3.11

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1953-2021

Ekksklusjon:

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

Kommentar:

Figuren viser antall personer i live per 31. desember 1981, 1991, 2001, 2011 og 2021

kreftbehandling. Cirka 25% av disse har en seneffekt som klassifiseres som alvorlig eller livstruende. Seneffekter inkluderer hjerte- og karsykdom, sekundær kreft, lungesykdom, subfertilitet/infertilitet, kognitive sekveler, forstyrret vekst, hørselstap og mange flere. Disse seneffektene er et resultat av kreftsykdommen og aggressiv behandling i en tid der barna er i kontinuerlig vekst og utvikling. Det er derfor helt avgjørende å tilby et godt organisert og livslangt oppfølgingsprogram.

Tabell 3.5: Antall personer i live etter å ha fått en kreftdiagnose før fylte 18 år, fordelt på bostedsregion, 1981-2021.
Number of individuals alive after being diagnosed with cancer before the age of 18 years, by region of residence, 1981-2021.

Region	1981	1991	2001	2011	2021
Sør-Øst	508	1 055	1 788	2 509	3 253
Vest	249	462	745	1 064	1 315
Midt-Norge	153	311	492	702	909
Nord	124	222	343	490	623
Norge	1 034	2 050	3 368	4 765	6 100

Antall mennesker i hver helseregion som har behov for et koordinert og livslangt oppfølgingsprogram øker stadig, som følge av bedret diagnostikk og behandling av kreft hos barn og ungdom. Det er et langsiktig mål for fagmiljøet med opprettelse av seneffektpoliklinikker, slik tilbudet er i mange andre sammenlignbare land. Per 2021 finnes det kun ett koordinert tilbud for oppfølging av seneffekter i voksen alder; for pasienter hjemmehørende i Helse Nord.

Totalen i tabell 3.5 (6100) avviker noe fra totalen i figur 3.11 (6120). Dette skyldes at pasienter med manglende bostedsinformasjon er ekskludert fra tabellen.

3.5 LEUKEMI

3.5.1 Forekomst av leukemi

Leukemi (inkludert andre maligne blodsykdommer) er den største diagnosegruppen, med akutt lymfatisk leukemi (ALL) som den hyppigst forekommende enkelt diagnosen av barnekreft. Befolkningsbasert registrering av leukemi-er ble lenge gjort hovedsakelig i de nordiske behandlingsregistrene, med registrering kun av kjernedata i Kreftregisteret. Fra 1.1.2019 registreres også leukemiene i sin helhet i det norske Barnekreftregisteret.

Tabell 3.6: Forekomst av leukemi hos barn og ungdom, 2011-2021.
Leukemia cases among children, 2011-2021.

Diagnosegruppe		Antall pasienter		Andel (%)	
		2011-2020	2021	2011-2020	2021
la	Akutt lymfatisk leukemi	401	39	75.5	69.6
lb	Akutt myelogen leukemi	89	9	16.8	16.1
lc	Kronisk myeloproliferativ sykdom	11	3	2.1	5.4
ld	Myelodysplastisk syndrom/myeloproliferative sykdommer	24	4	4.5	7.1
le	Uspesifisert og annen spesifisert leukemi	6	1	1.1	1.8
la-e	Leukemier totalt	531	56	100.0	100.0

Tabell 3.6 viser at akutt lymfatisk leukemi (ALL) er klart vanligst blant leukemiene, med en andel på nær 76% i den siste tiårsperioden. Blodkrefttyper som er vanlig hos voksne (eksempelvis myelodysplastisk syndrom og kroniske leukemier i undergruppe lc og ld) er svært sjeldne hos barn og ungdom.

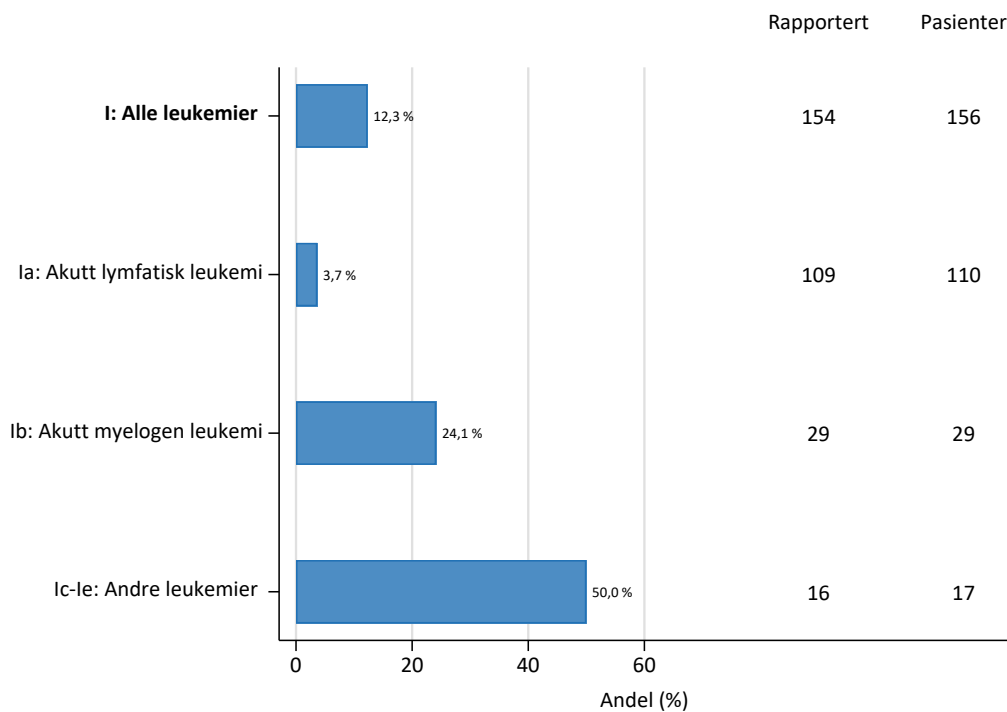
3.5.2 Behandling av leukemi

Det har vært tradisjon for å ha egne felles nordiske behandlingsprotokoller for leukemi i regi av NOPHO (The Nordic Society of Paediatric Haematology and Oncology); akutt myelogen leukemi fra 1984 og akutt lymfatisk leukemi fra 1993, med resultater helt i verdenstoppen. Fra 2019 tok NOPHO initiativ til en felles europeisk ALL-protokoll; ALLTogether (A2G), og per i dag har mer enn ti europeiske land sluttet seg til denne protokollen som er den gjeldende ALL-protokollen i Norge.

Primærbehandling av leukemi hos barn og ungdom består i dag utelukkende av cellegiftbehandling som gis systemisk og lokalt (som injeksjoner i spinalvæsken). Strålebehandling som del av profylaksen eller behandlingen av CNS-leukemi ble forlatt for mange år siden. Avhengig av leukemitypen strekker behandlingen seg over cirka et halvt år (AML), til litt over to år (ALL). I enkelte tilfeller kan det bli nødvendig med stamcelletransplantasjon som en del av behandlingen (se figur 3.12). I Barnekreftregisteret ble det ikke registrert behandlingsvariabler for leukemi før i 2019, derfor er opplysninger om dette enn så lenge svært begrenset.

3.5.2.1 Deltakelse i utprøving av ny leukemibehandling og registrering av bivirkninger

Det utvikles kontinuerlig nye behandlings- og forskningsprotokoller for de fleste kreftsykdommer hos barn og ungdom, hvor noe av hensikten er utprøving av nye behandlingsmåter. Dette er som regel i form av utprøving av et nytt legemiddel (for eksempel immunterapi og celleterapi/CAR-T), eller en ny kombinasjon av kjente cellegifter, såkalt «legemiddelrandomisering». Dette gjelder ikke minst innen leukemibehandlingen. Pasienter og deres pårørende som har takket ja til deltakelse i en protokoll blir da spurt på nytt om de også kunne tenke seg å delta i en terapiutprøving (innebærer nytt samtykke). I den pågående protokollen for ALL, ALLTogether, er det tre slike legemiddelutprøvinger per i dag (R1, R2 og R3). Deltakelse i protokollen, med påfølgende deltagelse i legemiddelutprøvingen, gjør at pasientene får tilgang til den mest moderne behandlingen og de nyeste medikamentene som er tilgjengelig. Dette bringer utvikling av nye medikamenter fremover, og fører til bedre prognose og færre bivirkninger. Som ledd i dette registreres også de viktigste bivirkningene av leukemibehandlingen som kan være betydelig (for eksempel trombose (blodpropp), pankreatitt (betennelse i bukspyttkjertelen), nevrologiske bivirkninger og infeksjoner). Det pågår utstrakt forskning også på bivirkninger av behandlingen hvor hensikten selvsagt er å begrense slike bivirkninger mest mulig.



Figur 3.12: Allogen stamcelletransplantasjon som del av primærbehandlingen ved leukemi, 2019-2021.
Percentage of paediatric leukemia patients who received allogeneic stem cell transplant during first line cancer therapy, 2019-2021.

Et mindretall av barn med leukemi transplanteres

Figur 3.12 viser andelen barn med en leukemidiagnose som har gjennomgått allogen stamcelletransplantasjon (SCT) som en del av primærbehandlingen i perioden 2019-2021. Kun et mindretall av høyrisiko behandlingsrefraktære pasienter med akutt lymfatisk leukemi (ALL) gjennomgår allogen SCT som ledd i sin primærbehandling. SCT er nødvendig for kurasjon hos en større andel av barn med akutt myeloid leukemi (AML), og for halvparten av barn med andre mer sjeldne leukemier og myeloproliferative/myelodysplastiske tilstander (nederste søyle).

Figur 3.12

Datakilde:

- Behandlingsmelding

Inklusjon:

- Diagnosegruppe Ia, Ib, Ic-le
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2019-2021

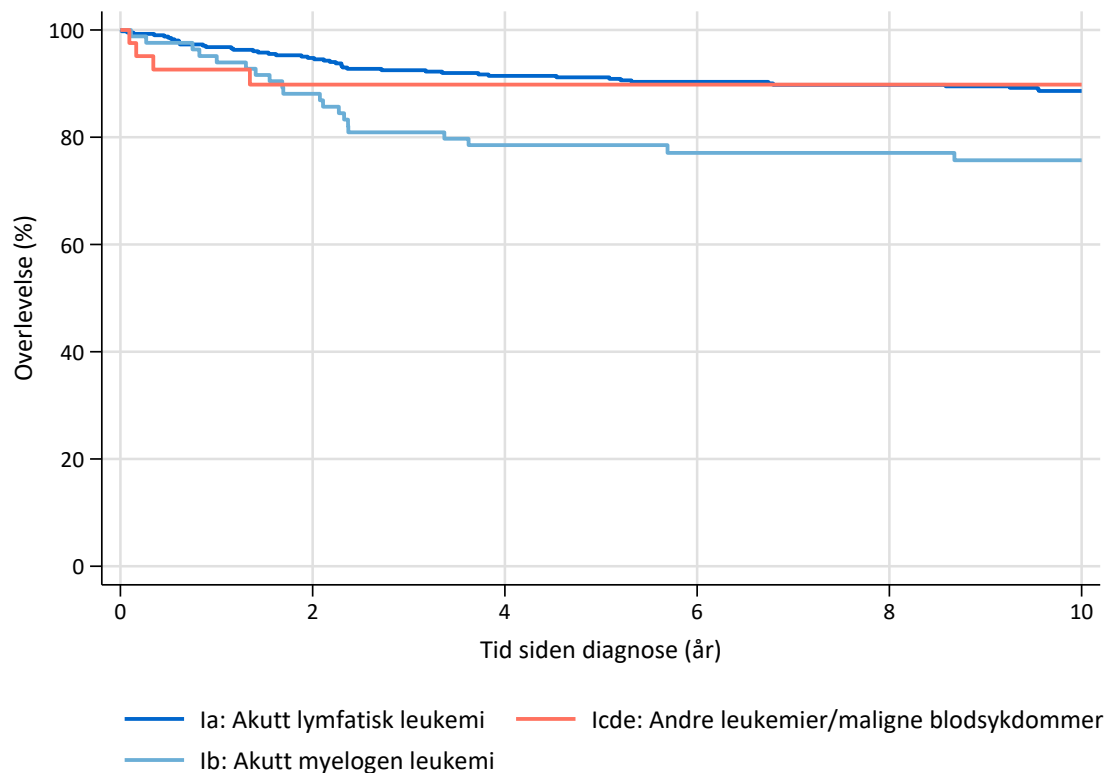
Eksklusjon:

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

Kommentar til kolonner:

- Rapportert: Antall behandlingsmeldinger med gyldige variabelverdier i 2019-2021
- Pasienter: Antall pasienter med leukemi i 2019-2021

3.5.3 Overlevelse ved leukemi



Figur 3.13: Overlevelse ved leukemi hos barn og ungdom, 2012-2021.
Survival for leukemia among children, 2012-2021.

Diagnosegruppe		Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	407	91.2	88.6	87.9-93.6	85.0-91.4
Ib	Akutt myelogen leukemi	83	78.5	75.7	68.1-85.9	64.9-83.6
Icde	Andre leukemier/blodsykdommer	42	89.8	89.8	75.0-96.1	75.0-96.1
Ia-e	Leukemier totalt	532	89.0	86.6	86.0-91.4	83.4-89.3

Over 90% overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi

Figur 3.13 viser at akutt lymfatisk leukemi (ALL) fortsatt har fem års overlevelse på over 90%. Dette ble for første gang dokumentert i årsrapporten fra 2020. Den andre akutte leukemiformen hos barn, akutt myelogen leukemi (AML), er vanskeligere å helbrede, men fem års overlevelse på 78,5% er oppmuntrende, og står seg godt sammenlignet med internasjonale behandlingsresultater. Man må her ta hensyn til at barn med Downs syndrom har en overhyppighet av AML, og hos disse barna er prognosen betydelig bedre enn hos andre. Sykdommen oppfattes som en egen entitet med mindre aggressiv biologi (ML-DS; myelogen leukemi ved Downs syndrom), og utgjør cirka 15% av AML-pasientene. I mange internasjonale rapporter er pasienter med Downs syndrom ekskludert, noe som medfører en noe lavere overlevelse. Foreløpig har vi (i årsrapporten) ingen mulighet til å skille mellom pasienter med og uten Downs, da denne variabelen ikke ble en del av registreringen før 2019.

Figur 3.13

Datakilde:

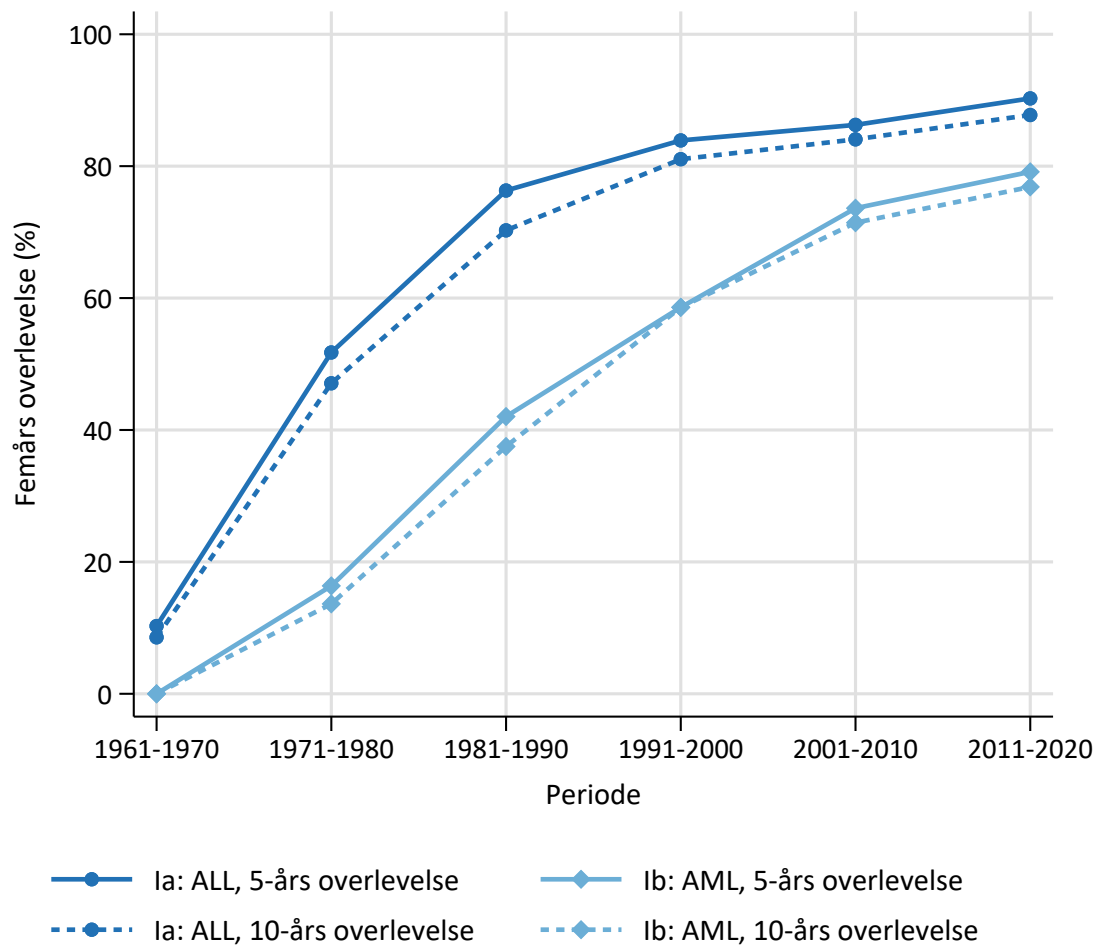
- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe I
- Alder 0-17 år
- Periodevindu: 2012-2021

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundær kreft i samme diagnosegruppe



Figur 3.14: Fem- og ti års overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi og akutt myelogen leukemi, 1961-2020.
Five and ten year survival for children with acute lymphocytic and acute myeloid leukemia, 1961-2020.

Diagnosegruppe		Periode	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
				Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	1961-1970	118	10.3	8.6	5.6-16.6	4.4-14.5
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	1971-1980	257	51.8	47.1	45.5-57.7	40.9-53.0
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	1981-1990	317	76.3	70.3	71.2-80.6	64.9-75.0
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	1991-2000	356	83.9	81.1	79.6-87.3	76.6-84.8
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	2001-2010	374	86.3	84.1	82.3-89.4	79.9-87.4
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	2011-2020	401	90.3	87.8	86.9-92.8	84.0-90.7
Ib	Akutt myelogen leukemi	1961-1970	74	0.0	0.0		
Ib	Akutt myelogen leukemi	1971-1980	110	16.4	13.6	10.2-23.9	8.0-20.7
Ib	Akutt myelogen leukemi	1981-1990	88	42.0	37.5	31.7-52.1	27.5-47.5
Ib	Akutt myelogen leukemi	1991-2000	87	58.6	58.6	47.5-68.1	47.5-68.1
Ib	Akutt myelogen leukemi	2001-2010	91	73.6	71.4	63.3-81.5	61.0-79.6
Ib	Akutt myelogen leukemi	2011-2020	97	79.1	76.9	69.5-86.0	67.0-84.1

Akutt myelogen leukemi hos barn og ungdom: En utfordring

Figur 3.14 viser mer detaljert enn forrige figur overlevelsen ved de to viktigste typene av leukemi hos barn og ungdom; akutt lymfatisk leukemi (ALL) og akutt myelogen leukemi (AML).

I tiårsperioden 1961-1970 var det bare noen få barn som overlevde ALL, mens ingen med AML overlevde. De påfølgende tre decennier skjedde det en kraftig forbedring i prognosen, mest uttalt ved ALL som hadde en overlevelse på over 80% allerede før årtusenskiftet. AML har hele tiden vært en terapeutisk utfordring. Til tross for svært toksiske cellegiftregimer som kom i bruk allerede i 80-årene, var fremgangen langsom. Det er gledelig at overlevelsen i den nyeste tidsperioden har kommet opp mot 80%. Håpet er at denne fremgangen kan fortsette i de kommende årene med økende persontilpasning av behandlingen som følge av mer presis risikostratifisering, og ytterligere forbedring av støttebehandlingen.

Tabellen viser også at antall registrerte barn med ALL var betydelig lavere i årene før 1990 enn senere.

Figur 3.14**Datakilde:**

- Kreftregisterets basisregister (data til rapporten Cancer in Norway 2020)

Inklusjon:

- Diagnosegruppe Ia og Ib
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår: 1953-2020

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundær kreft i samme diagnosegruppe

Kommentar:

Oppfølgingstiden løper her t.o.m. 2020, fremfor 2021, fordi data til Cancer in Norway 2021 ikke var klar på tidspunktet figuren ble laget. Man bruker data kun fra Kreftregisterets basisregister/Cancer in Norway, og ikke barnekreft-databasen, fordi den inneholder mer komplett informasjon om diagnosegruppe lenger tilbake i tid.

3.6 LYMFOM

3.6.1 Forekomst av lymfom

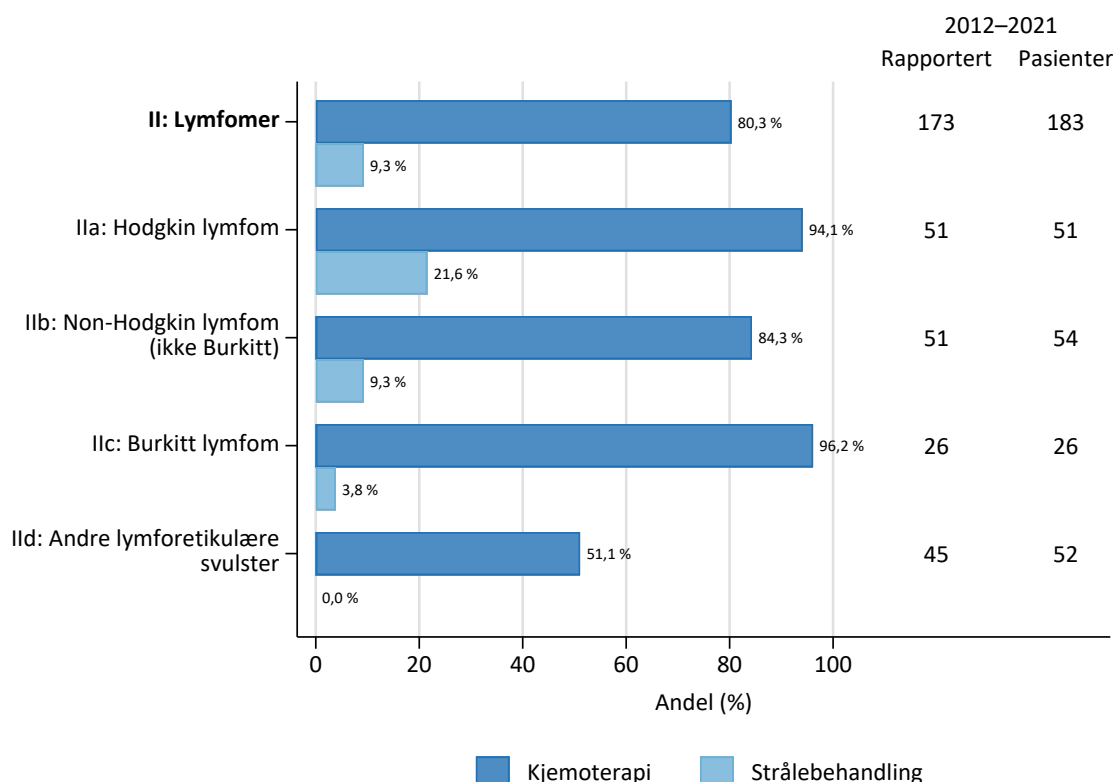
Lymfom (lymfekreft) utgjør cirka 12% av all kreft hos barn og ungdom. Det er færre typer lymfomer hos barn enn hos voksne. De to hovedgruppene er Hodgkin lymfom (HL) og Non-Hodgkin lymfom (NHL). Non-Hodgkin lymfomene omfatter Burkitt lymfom (skilt ut som egen gruppe i tabellen under), lymfoblastiske 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, 2011-2021.
Lymphoma cases among children, 2011-2021.

Diagnosegruppe		Antall pasienter		Andel (%)	
		2011-2020	2021	2011-2020	2021
Ila	Hodgkin lymfom	116	6	42.0	30.0
Ilb	Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	79	4	28.6	20.0
Ilc	Burkitt lymfom	28	4	10.1	20.0
IId	Andre lymforetikulære svulster	51	6	18.5	30.0
Ile	Uspesifisert lymfom	2	0	0.7	0.0
Ila-e	Lymfomer totalt	276	20	100.0	100.0

Tabell 3.7 viser at Hodgkin lymfom, en langsomt voksende svulsttype, utgjør 42% av all lymfekreft det siste tiåret. Antall nye pasienter med en lymfomdiagnose var noe lavt i 2021 med 20 tilfeller totalt, mot 32 tilfeller i 2020. Vi har ingen god forklaring på dette, og det finnes foreløpig ikke globale data som tilsier en nedgang i 2021, verken i relasjon til koronapandemien, eller av annen årsak. Dette vil overvåkes nøye i neste års rapport.

3.6.2 Behandling av lymfom



Figur 3.15: Behandlingsmodaliteter ved lymfom hos barn, 2012-2021.
Treatment for lymphoma among children 0-14 years, 2012-2021.

Cellegift og noen ganger stråling i behandling av lymfekreft

Figur 3.15 viser at alle lymfomtyper (med unntak av gruppe IId) overveiende behandles med kjemoterapi. I noen tilfeller, spesielt ved noen typer av Hodgkin lymfom, er det i tillegg nødvendig med strålebehandling. Strålebehandling er i utgangspunkt lite ønskelig hos individer i vekst, da det kan føre til betydelige seneffekter, eksempelvis hjerteproblemer og nye (sekundære) kreftsykdommer senere i livet. I behandlingsprotokoller for barn og ungdom har man derfor de siste årtier prøvd å redusere bruken av strålebehandling, men spesielt Hodgkinpasienter med utilfredsstillende respons på cellegiftbehandling er fortsatt avhengige av stråling for å bli friske av kreftsykdommen. Langerhanscellehistiocytosene (gruppe IId) klarer seg ofte uten systemisk behandling, og strålebehandling brukes helt unntaksvis for disse pasientene.

Figur 3.15**Datakilder:**

- Behandlingsmelding
- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe II
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2012-2021

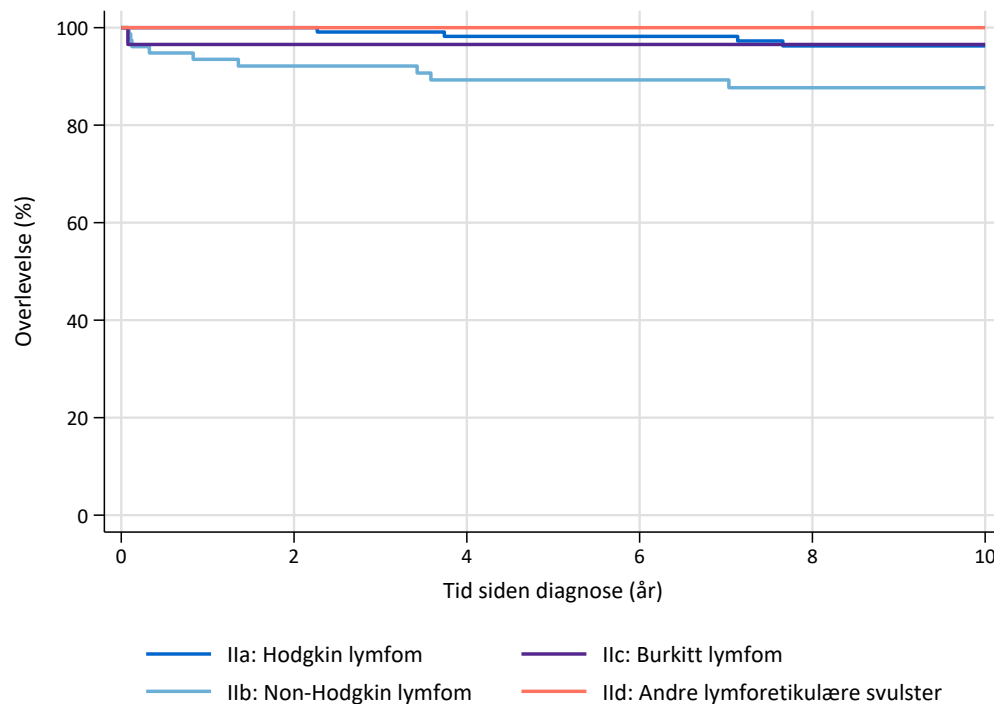
Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Diagnosegruppe IId (< 10 pasienter)

Kommentar til kolonner:

- Rapportert: Antall pasienter med gyldige variabelverdier i 2012-2021
- Pasienter: Totalt antall pasienter med lymfom i 2012-2021

3.6.3 Overlevelse ved lymfom



Figur 3.16: Overlevelse ved lymfom hos barn og ungdom, 2012-2021.
Survival for lymphoma among children, 2012-2021.

Diagnosegruppe		Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IIa	Hodgkin lymfom	108	98.2	96.3	93.0–99.6	90.3–98.6
IIb	Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	76	89.3	87.7	79.7–94.5	77.6–93.4
IIc	Burkitt lymfom	28	96.6	96.6	77.9–99.5	77.9–99.5
IId	Andre lymforetikulære svulster	53	100.0	100.0		
IIa-e	Lymfomer totalt	266	95.8	94.5	92.6–97.7	90.9–96.7

Svært god prognose ved lymfomer

Som figur 3.16 viser, har tre av fire undergrupper av lymfomene svært god prognose, fra knapt 96% til 100%. Bare Non-Hodgkin lymfomene unntatt Burkitt lymfom skiller seg ut med noe lavere overlevelse på knapt 89%. De aller fleste pasienter med lymfom behandles etter GCP-kontrollerte, internasjonale forsknings- og behandlingsprotokoller. Dette sørger for ensartet behandling med høy kvalitet for alle pasienter i Norge, og er en av flere faktorer som bidrar til de gode behandlingsresultatene.

Figur 3.16**Datakilder:**

- Kreftregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe II
- Alder 0-17 år
- Periodevindu: 2012-2021

Eksklusjon:

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

3.7 SVULSTER I SENTRALNERVESYSTEMET (CNS)

3.7.1 Forekomst av CNS-svulster

Svulster i sentralnervesystemet (CNS) omfatter svulster i hjerne, ryggmarg og omkringliggende hinner. De er alle solide (i motsetning til eksempelvis lymfe- og blodkreft). CNS-svulster er sammen med leukemi de hyppigst forekommende formene for barnekreft. Alle svulster i CNS er meldepliktige til Kreftregisteret. Svulstene klassifiseres etter WHO/ICCC3-klassifikasjonen. Det er store forskjeller i sykdomsforløp og prognose i de ulike undergruppene. Dagens WHO-klassifikasjon er i endring, og den nye klassifikasjonen vil ta hensyn til svulstvevets ulike molekylærbiologiske genetiske egenskaper, som gir et riktigere bilde av vekst, behandlingsmuligheter og prognose.

Tabell 3.8: Forekomst av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2011-2021.
CNS tumor cases among children, 2011-2021.

Diagnosegruppe		Antall pasienter		Andel (%)	
		2011-2021	2021	2011-2020	2021
IIIa	Ependymom og choroid plexus svulst	48	4	9.1	6.3
IIIa1	Ependymom	35	4	6.6	6.3
IIIa2	Choroid plexus svulst	13	0	2.5	0.0
IIIb	Astrocytom	159	24	30.2	37.5
IIIc	Embryonale svulster	78	10	14.8	15.6
IIIc1	Medulloblastom	49	8	9.3	12.5
IIIc2	Primitiv nevroektodermal svulst (PNET)	5	0	0.9	0.0
IIIc3	Medulloepiteliom	1	0	0.2	0.0
IIIc4	Atypisk teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT)	23	2	4.4	3.1
IIId	Andre gliomer	52	2	9.9	3.1
IIId1	Oligodendrogliom	2	0	0.4	0.0
IIId2	Blandede og uspesifiserte gliomer	50	2	9.5	3.1
IIIe	Andre spesifiserte svulster	92	14	17.5	21.9
IIIe1	Hypofyseadenom og karsinom	7	1	1.3	1.6
IIIe2	Kraniofaryngeom	12	4	2.3	6.3
IIIe3	Epifysesvulster	8	1	1.5	1.6
IIIe4	Nevronale og gliale svulster	57	6	10.8	9.4
IIIe5	Meningeomer	8	2	1.5	3.1
IIIf	Uspesifiserte svulster	98	10	18.6	15.6
III	CNS-svulster totalt	527	64	100.0	100.0

Astrocytomer (gruppe IIIb) er vanligst med 30,2% av CNS-tilfellene det siste tiåret. Denne gruppen inkluderer både lavgradige svulster (WHO-grad I-II) og høygradige svulster (WHO-grad III-IV).

Relativt hyppig forekommende er også embryonale svulster (gruppe IIIc), som medulloblastom og atypisk teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT). Også innenfor denne gruppen er det store forskjeller i klassifikasjon, behandling og overlevelse. Et eksempel er medulloblastomsykdommen som nå deles inn i fire ulike grupper, alle høygradige, men med ulik prognose basert på nyere molekylærbiologisk klassifisering.

Blant andre spesifiserte svulster (gruppe IIIe) utgjør glionevronale svulster den største gruppen, først og fremst gangliogliomer.

De uspesifiserte svulstene (gruppe IIIf) er en relativt stor gruppe, og består stort sett av de mer godartede tilstandene som ofte bare observeres, eksempelvis cyster og andre usikre benigne lesjoner.

Germinalcellesvulster i CNS klassifiseres i diagnosegruppe Xa (intrakraniale og intraspinalle germinalcellesvulster), og er ikke inkludert i denne tabellen. De utgjør vanligvis cirka 3% av CNS-svulstene (se tabell 3.1).

3.7.2 Behandling av CNS-svulster

Kirurgi

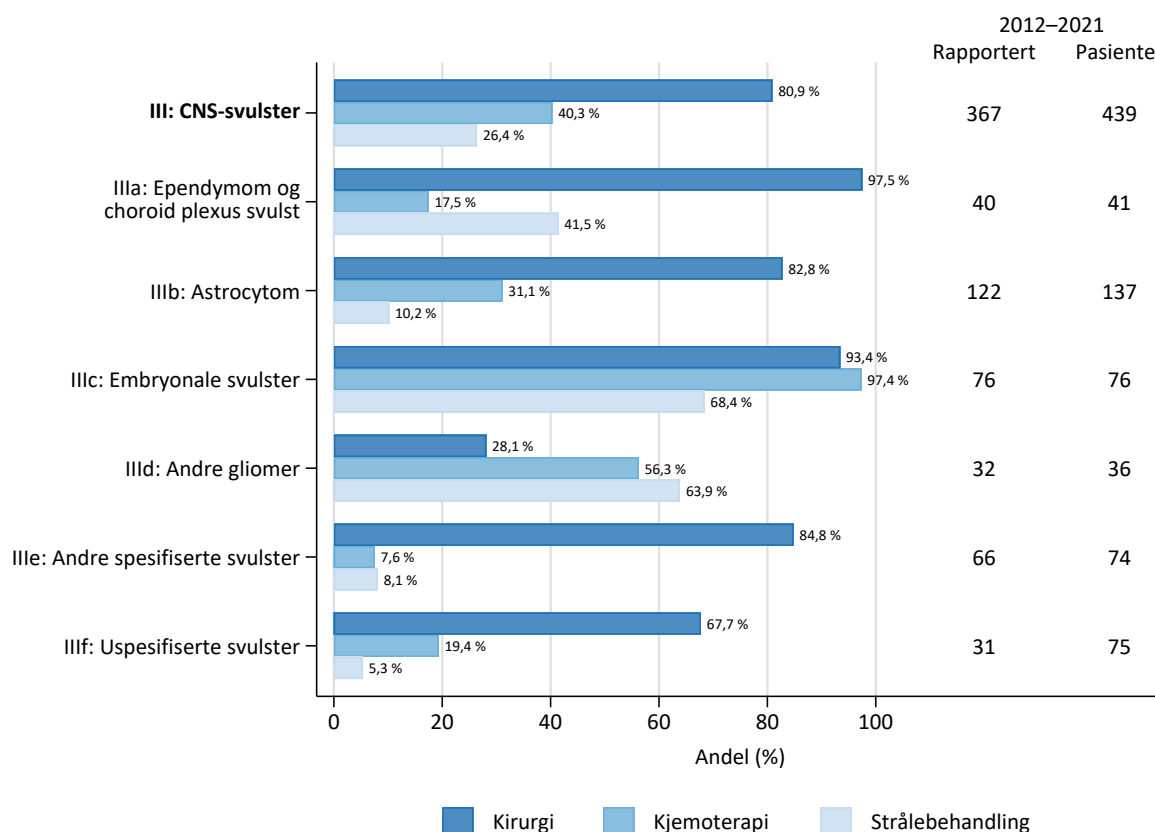
Primærbehandlingen bestemmes ut ifra forventet svulsttype (basert på radiologiske undersøkelser), lokalisasjon og mulighet for fjerning av svulstvevet. Kirurgisk inngrep er med få unntak en del av primærbehandlingen hos barn og unge med svulster i hjerne eller ryggmarg. Ved mange lavgradige svulster (WHO-grad I-II), kan kirurgi være den eneste nødvendige behandlingen. Ved høygradige maligne svulster (WHO grad III-IV), er tilleggsbehandling nødvendig. Prognosen blir bedre hvis det ikke foreligger resttumor, eller kun minimale rester av svulstvevet etter at operasjonen er avsluttet. Det er dessverre ikke alltid mulig, men et kirurgisk inngrep vil uansett redusere svulst-volumet, gi bedre plassforhold og derved redusert trykk i hjerneskalen. I tillegg gir det vev til videre undersøkelser (histologisk diagnose og molekylærbiologisk klassifisering).

Kjemoterapi

Kjemoterapi (cellegift) inngår i økende grad i behandlingsprotokollene hos barn med svulster i hjerne/ryggmarg, og brukes ved høygradige maligne svulster, eventuelt i kombinasjon med strålebehandling. Kjemoterapi brukes også i økende grad ved symptomgivende mindre aggressive svulster. Cellegiftbehandling kan gi senskader, eksempelvis i form av redusert hørsel og nedsatt nyrefunksjon. Målrettet terapi (personalisert terapi), som bruker «unike» molekylærgenetiske forhold i svulsten som angrepspunkt, er en ny og lovende behandlingsstrategi for enkelte tumortyper i CNS.

Strålebehandling

Strålebehandling er en effektiv behandling ved flere ulike høygradige maligne svulster i sentralnervesystemet. Dessverre kan behandlingen gi alvorlige langtidseffekter. Hjernen hos barn yngre enn fem år er særlig utsatt, og man vil derfor så langt det er mulig unngå strålebehandling mot hele hjernen hos de yngste barna. Protonstråling har en bedre nøyaktighet enn konvensjonell stråling, og gir dermed mindre påvirkning av normalt, friskt vev. For barn som har gjennomgått strålebehandling i tidlig barnealder er det særlig viktig med livslang oppfølging, da de må leve med (noen ganger progressive) ettervirkninger i et livsløpsperspektiv. Vi vet ennå ikke i hvilken grad protonstråler vil forhindre ettervirkningene, men de foreløpige resultatene er lovende i forhold til besparing av friskt vev nærliggende tumorvevet. Se figur 3.18 for oversikt over protonstrålebehandling.



Figur 3.17: Behandlingsmodaliteter ved CNS-svulster hos barn, 2012-2021.
Treatment for CNS tumors among children 0-14 years, 2012-2021.

De fleste CNS-svulster opereres, mange får cellegift og/eller strålebehandling

Figur 3.17 viser at over 80% av alle pasienter med svulster i hjerne og ryggmarg gjennomgår et kirurgisk inngrep. Her inkluderer det også tilfeller hvor hensikten var å ta biopsi (vevsprøve) utelukkende for diagnose (ikke behandling). Fra 1.1.2019 skiller Barnekreftregisteret mellom disse. Ved noen svulstsykdommer i hjerne eller ryggmarg kan man tillate seg å observere uten behandling, og noen hjernesvulster har lokalisasjoner hvor operativ behandling ikke vil være hensiktsmessig eller nødvendig.

Tilleggsbehandling med stråling og/eller kjemoterapi er avhengig av tumortypens biologi og vekstmønster, men man prøver å unngå strålebehandling hos pasienter under 3-5 år, grunnet potensialet for alvorlige senskader. Ved lavgradige svulster hos barn og unge skal strålebehandling benyttes i unntakstilfeller, dersom andre behandlingsformer svikter.

Figur 3.17

Datakilder:

- Behandlingsmelding
- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

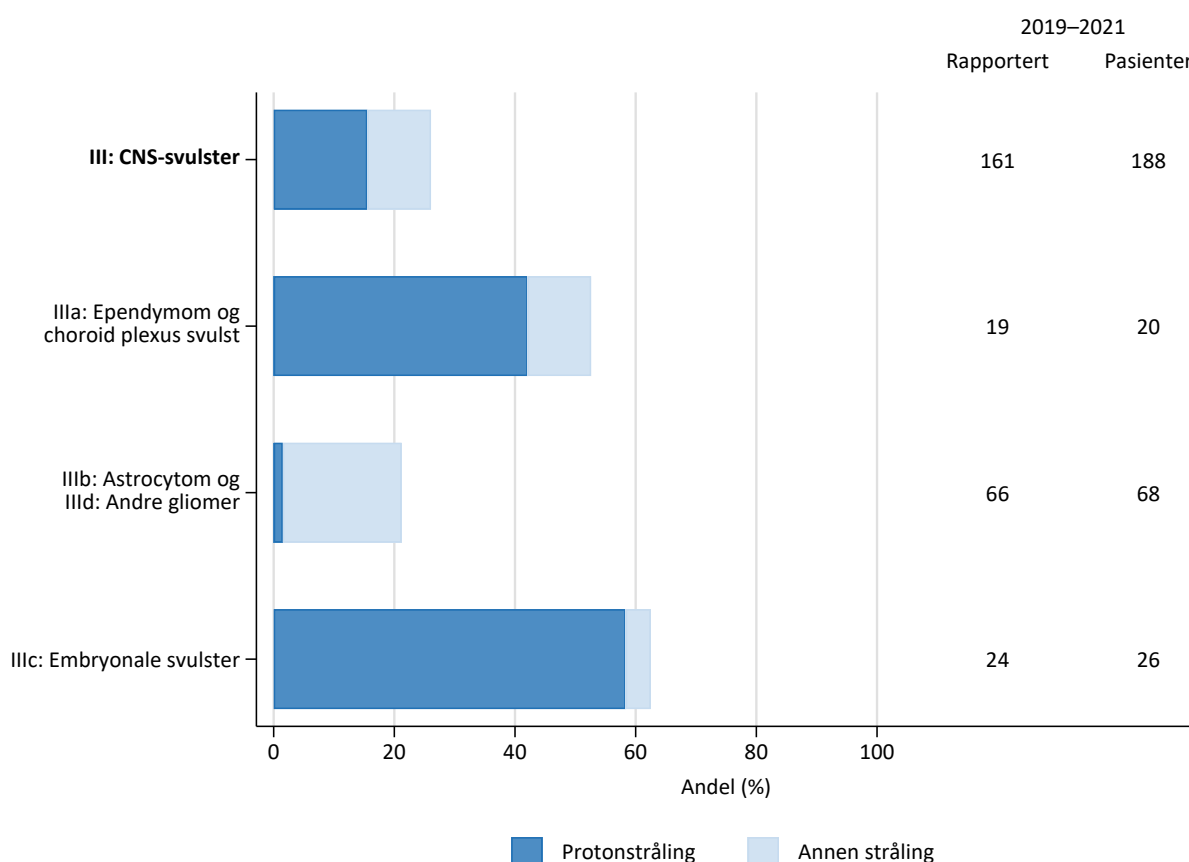
- Diagnosegruppe III
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2012-2021

Eksklusjon:

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

Kommentar til kolonner:

- Rapportert: Antall pasienter med gyldige variabelverdier i 2012-2021
- Pasienter: Totalt antall pasienter med en CNS-svulst i 2012-2021



Figur 3.18: Modalitet ved strålebehandling av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2019-2021.
Proton and other radiotherapy for CNS tumors among children, 2019-2021.

De fleste barn og unge som får strålebehandling, behandles med protonbestråling

Figur 3.18 viser at mer enn 50% av pasientene med CNS-svulster som trenger strålebehandling, får protonbestråling (øverste søyle). Dette til tross for at protonbehandlingen tar flere uker, og per dags dato må denne behandlingen foregå i utlandet (seneste år i Sverige eller Tyskland). To protonsentre er planlagt åpnet i Norge i 2024; ett i Oslo (Radiumhospitalet) og ett i Bergen (Haukeland universitets-sjukehus).

Protonstråling sparer det normale vevet rundt svulsten for uønsket (og unødvendig) stråling, og forventes derfor å gi mindre alvorlige seneffekter, samtidig som det gir like god kreftbehandling.

Ved svært høygradige svulster, hvor mulighetene for langtidsoverlevelse er begrenset, og/eller ved svulster som krever umiddelbar oppstart av strålebehandlingen, er den konvensjonelle fotonstrålingen ennå førstevalg. Dette gjelder spesielt svulster som glioblastom, pongsliom eller diffust midtlinjegliom (gruppe IIIb/IIId).

Figur 3.18

Datkilde:

- Behandlingsmelding

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IIIa-c
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2019-2021

Eksklusjon:

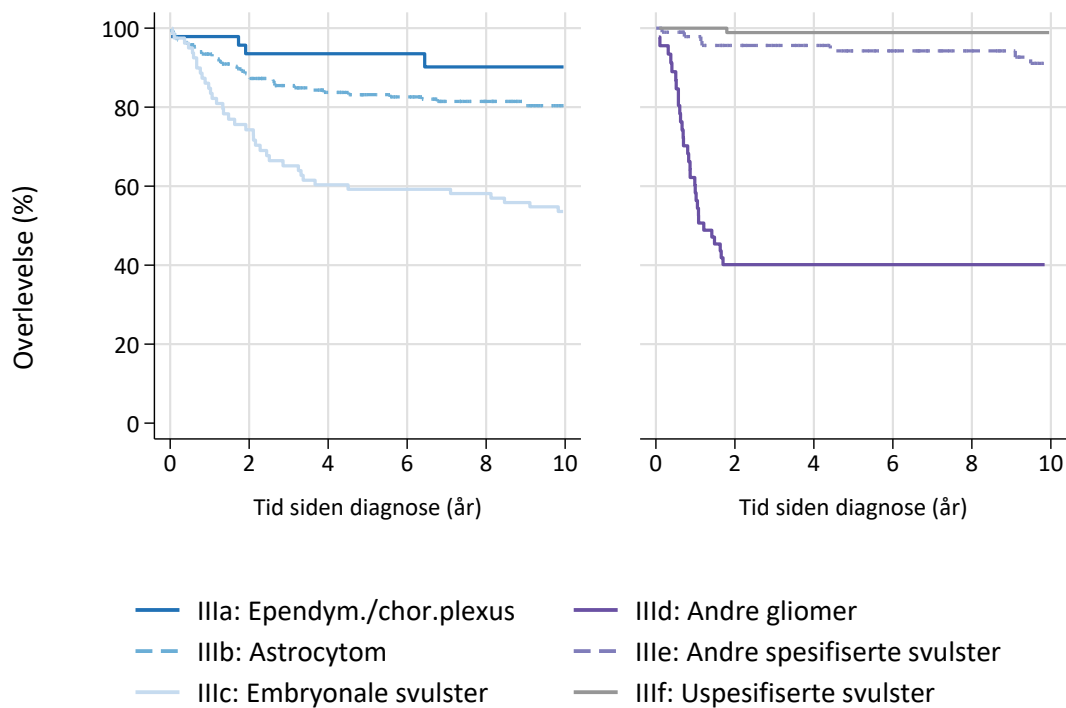
- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag

Kommentar til kolonner:

- Rapportert: Antall behandlingsmeldinger med gyldige svar i 2019-2021
- Pasienter: Totalt antall pasienter med en CNS-svulst i perioden i 2019-2021

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, men er lokalisert i områder som ikke lar seg operere bort. Det er derfor ikke overraskende at prognosen varierer betydelig mellom de forskjellige svulstene i denne kategorien. Undergruppene er hver for seg relativt små, og representerer svulsttyper med ulik prognose. Tilfeldigheter spiller dermed en større rolle for overlevelsesresultatene enn ved diagnoser som omfatter mange pasienter.



Figur 3.19: Overlevelse ved de ulike undergruppene av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2012-2021.
Survival for CNS tumors among children, 2012-2021.

Diagnosegruppe			Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IIIa	Ependymom og choroid plexus svulst	47	93.5	90.2	81.2-97.9	75.4-96.3
IIIb	Astrocytom	165	83.2	80.4	76.6-88.1	73.6-85.6
IIIc	Embryonale svulster	81	59.2	53.6	47.5-69.1	42.1-63.7
IIId	Andre gliomer	45	40.1	40.1	26.9-53.0	26.9-53.0
IIIE	Andre spesifiserte svulster	98	94.3	91.1	86.7-97.6	82.0-95.7
IIIf	Uspesifiserte svulster	96	98.9	98.9	92.4-99.8	92.4-99.8
IIIa-f	CNS-svulster totalt	532	80.9	78.2	77.2-84.0	74.4-81.6

Dagens inndeling av CNS-svulster er ikke optimal

Figur 3.19 viser overlevelsen ved svulster i sentralnervesystemet. Samlet overlevelse for CNS-svulster er nær 80%, men dette tallet er lite informativt, da de forskjellige undergrupper har svært forskjellige prognoser.

Et eksempel er ependymomer og plexus choroideus-svulster (begge tilhører gruppe IIIa, adskilt i tabellen); to helt ulike svulster med forskjellig insidens/forekomst, men også med ulikt vekstmønster og prognose.

Astrocytomer (gruppe IIIb) inkluderer både lavgradige og høygradige svulster. Et eksempel på et lavgradig astrocytom er pilocytisk astrocytom, ofte med et svært fredelig forløp etter behandling, som i hovedsak er kirurgi. Glioblastom er et eksempel på en WHO grad IV-svulst i samme gruppe, som i de fleste tilfeller fører til død kort tid etter diagnose.

Embryonale svulster (gruppe IIIc) inneholder diagnosene medulloblastom og atypisk teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT), begge grad IV-svulster. Gruppen kjennetegnes av aggressive tumortyper som krever kirurgi og tilleggsbehandling. Mange pasienter dør, også lang tid etter avsluttet behandling. Etter ti år lever bare litt over 50% av pasientene, og betydelige seneffekter av hormonell og kognitiv art er ikke uvanlige, spesielt hos pasienter som blir strålebehandlet i ung alder. Også innen denne gruppen er det forskjeller, med ulik prognose vist ved nyere molekylærbiologisk klassifisering.

Gruppen av andre gliomer (gruppe IIId) inneholder blant annet ponsgliom og diffust midtlinjegliom med histonmutasjon H3K27M (tidligere diffust intrinsisk ponsgliom, DIPG), en svulsttype med svært dårlig prognose. Gruppen inkluderer også oligodendrogliomer og andre svulster med noe bedre prognose. Dette forklarer at samlet overlevelse er rundt 50%, selv om den for ponsgliom og diffust midtlinjegliom er null (se figur 3.20).

Uspesifiserte intrakraniale og intraspinal svulster (gruppe IIIe) er ofte benigne og ikke sjeldent påvist kun ved MR. Disse behandles ofte kun med operasjon, eller observeres med klinisk undersøkelse og radiologiske kontroller.

Figur 3.19**Datakilder:**

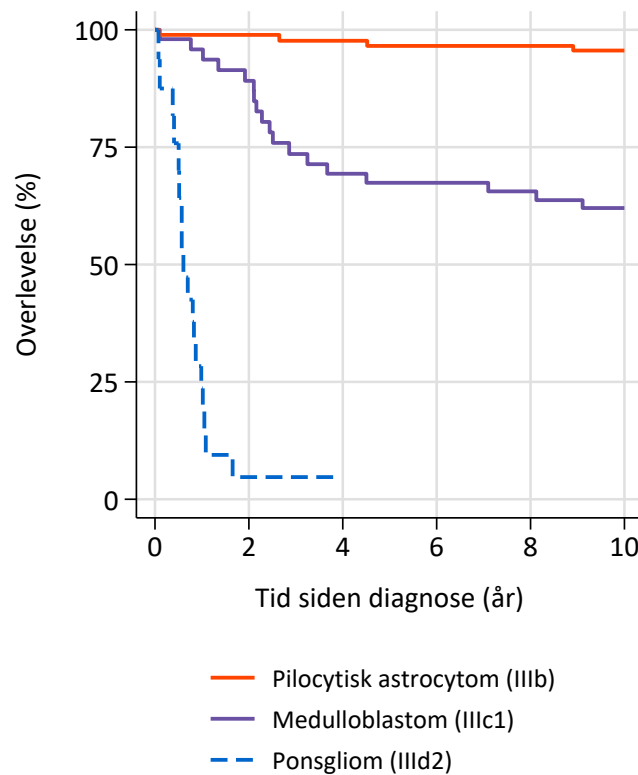
- Kreftregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe III
- Alder 0-17 år
- Periodevindu: 2012-2021

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundær kreft i samme diagnosegruppe



Figur 3.20: Overlevelse ved tre ulike undergrupper av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2012-2021.
Survival for three CNS subgroups among children, 2012-2021.

Diagnosegruppe		Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IIIb	Pilocytisk astrocytom	92	96.6	95.6	89.7-98.9	88.6-98.3
IIIC1	Medulloblastom	51	67.4	62.0	51.9-78.9	46.8-74.1
IIId2	Pongliom	16	0.0	0.0		
Totalt		159	76.3	74.0	68.7-82.3	66.3-80.2

Bedre analyse av svulstvevet gir en bedre prognostisk forutsigbarhet enn tradisjonell inndeling

Figur 3.20 viser at pilocytisk astrocytom, medulloblastom og diffust midtlinjegliom (i pons) har svært ulik prognose. Pongliom og diffust midtlinjegliom (DMG) med histonmutasjon H3K27M (tidligere diffust intrinsisk pongliom, DIPG), har en svært dårlig prognose grunnet en kombinasjon av diffust, infiltrerende vekstmønster og tumors beliggenhet. Ved DMG er gjennomsnittlig levetid 9-12 måneder etter diagnosen, og det er ingen store internasjonale gjennombrudd i behandlingen av disse svulstene.

Medulloblastom (IIIC1) klassifiseres som høygradig, men likevel med en vesentlig bedre prognose enn pongliom/diffust midtlinjegliom. De senere årene har molekylær undergruppering av medulloblastomer medført en økende grad av persontilpasset behandling.

Sammenligner man med pilocytiske astrocytomer, som ofte ikke trenger tilleggsbehandling ut over kirurgi, ser man at denne inndelingen ikke gir vesentlig informasjon. Det er viktig å understreke at barn med pilocytisk astrocytom med beliggenhet i lillehjernen har svært gode utsikter til et voksenliv uten vesentlige seneffekter. Barn med samme svulstsykdom, men med beliggenhet sentralt i storehjernen vil oppleve større behandlingsrelaterte senvirkninger.

Figur 3.20

Datakilder:

- Kreftregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IIIb, IIIC1 og IIId2
- Alder 0-17 år
- Periodevindu: 2012-2021

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundær kreft i samme diagnosegruppe

3.8 SOLIDE SVULSTER UTENFOR SENTRALNERVESYSTEMET

3.8.1 Forekomst av solide svulster utenfor CNS

Solide svulster utenfor sentralnervesystemet, diagnosegruppe IV-XII, består av en rekke forskjellige kreftdiagnoser med svært ulike behandlingsprotokoller og forskjellige prognoser. Norge er avhengig av et fungerende internasjonalt samarbeid for å kunne tilby behandling på internasjonalt toppnivå. Sammenslåingen av disse ni diagnosegruppene er gjort av praktiske hensyn på grunn av svært små tall i hver gruppe.

Tabell 3.9: Forekomst av solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2011-2021.
Non-CNS solid tumor cases among children, 2011-2021.

Diagnosegruppe		Antall pasienter		Andel (%)	
		2011-2020	2021	2011-2020	2021
IV	Nevroblastom	73	5	11.5	6.6
V	Retinoblastom	39	1	6.2	1.3
VI	Nyresvulster	67	11	10.6	14.5
VII	Levervulster	21	3	3.3	3.9
VIII	Beinsvulster	77	14	12.1	18.4
IX	Bløtvevssarkomer	122	18	19.2	23.7
X	Germinalcellesvulster	94	9	14.8	11.8
XI	Andre svulster	133	14	21.0	18.4
XII	Uspesifiserte svulster	8	1	1.3	1.3
IV-XII	Solide svulster utenfor CNS	634	76	100.0	100.0

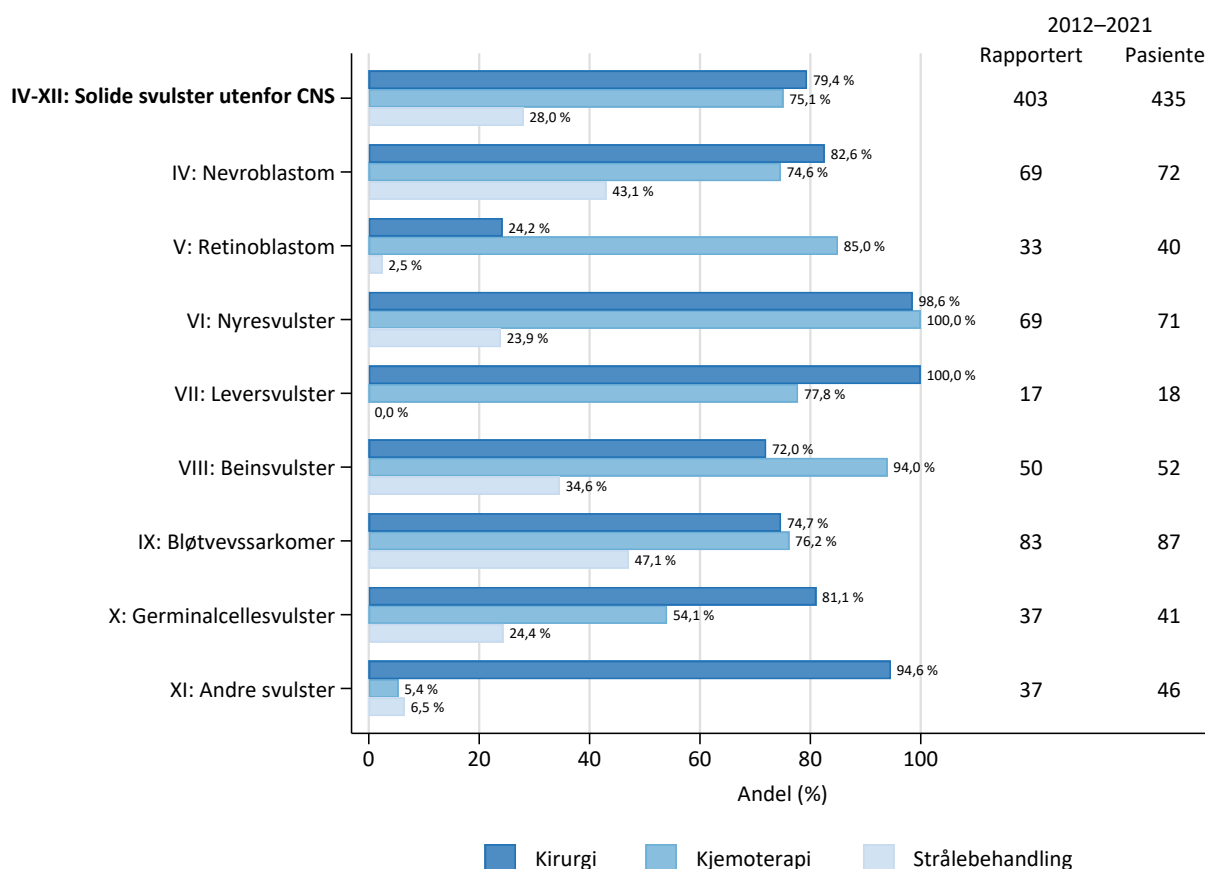
Tabell 3.9 viser at samtlige grupper av solide svulster utenfor CNS er sjeldent forekommende. Det var flere pasienter i 2021 som fikk diagnosen beinkreft og bløtvevssarkom enn foregående år, mest sannsynlig skyldes dette små tall og variasjon fra år til år, men dette vil følges opp i neste års rapport. Tilsvarende var det færre nydiagnostiserte pasienter med retinoblastom i 2021 enn foregående år.

3.8.2 Behandling av solide svulster utenfor CNS

Behandling av kreftsvulster utenfor sentralnervesystemet avhenger av tumorgruppe, svulstens biologi, lokalisasjon, om det foreligger spredning, og andre individuelle faktorer. Det kreves alltid en omfattende utredning, som gjøres i henhold til Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn og planlagt behandlingsprotokoll. Målet når utredningen er avsluttet er at alle pasienter vurderes av et multidisiplinært team; lokalt, nasjonalt og/eller internasjonalt, for å sikre korrekt diagnose, stadium og behandlingsstrategi.

Lokalbehandling av svulsten, i form av kirurgi og/eller strålebehandling, er sentralt i behandlingsforløpet. Kun et fåtall svulster (for eksempel lokaliserte nevroblastomer, maligne melanomer og noen karsinomer) kan helbredes med kirurgi alene. De fleste solide svulster er hurtigvoksende, og responderer godt på kjemoterapi. De aller fleste vil trenge dette i tillegg til lokalbehandlingen. Komplisert kirurgi av solide svulster utenfor CNS er derfor sentralisert til to regionale sentre (OUS og St. Olavs hospital), foruten beinsvulstkirurgi som utføres på et av to sarkomsentre (OUS og Haukeland). Dette er nødvendig, da man er avhengig av et visst volum for å bygge og opprettholde kirurgisk kompetanse i kreftkirurgi hos barn og ungdom.

Strålebehandling er noen ganger nødvendig for å sikre helbredelse, enten som lokalbehandling av svulsten i stedet for eller i tillegg til operasjon, som supplement for å fjerne mikrometastaser, eller som behandling av kjente metastaser. Stråling brukes så lite som mulig, på grunn av risikoen for seneffekter og sekundære kreftsykdommer, men er helt avgjørende for overlevelsen ved noen kreftformer. Man vurderer i hvert enkelt tilfelle om pasienten er tjent med andre strålemodaliteter (som proton) enn det som er tilgjengelig i Norge. Da sendes pasienten til et av våre samarbeidende sentre i Europa (i all hovedsak Tyskland og Sverige i 2021), frem til protonbehandling blir tilgjengelig i Norge fra 2024.



Figur 3.21: Behandlingsmodaliteter ved solide svulster utenfor CNS hos barn, 2012-2021.
Treatment for non-CNS solid tumors among children 0-14 years, 2012-2021.

Behandling av solide svulster utenfor CNS: De fleste opereres og en tredjedel får strålebehandling

Figur 3.21 viser bruk av behandlingsmodalitetene kirurgi, kjemoterapi og strålebehandling ved solide svulster utenfor CNS. De fleste pasientene blir både operert og får kjemoterapi. Bruken av strålebehandling er avhengig av tumortypen.

Det er kun pasienter med leversvulster som aldri blir bestrålt. Ved neuroblastom og bløtvevssarkomer får mellom 40% og 50% av pasientene strålebehandling, oftest mot selve tumorområdet. Dette er aktuelt kun for pasienter med aggressiv type av neuroblastom (høyrisk neuroblastom). Også ved germinalcellesvulster, nyresvulster og beinsvulster kreves det i visse situasjoner stråleterapi (23,9-34,6%).

Diagnosegruppe XI (andre svulster) viser et helt annet mønster enn de øvrige gruppene av svulster utenfor CNS. Her er det i de fleste tilfeller tilstrekkelig med operativ behandling alene. Denne gruppen inneholder karsinomer og melanomer; svulsttyper som er mer vanlig i voksen alder, og ofte kan helbredes med kirurgisk fjerning av svulsten uten tilleggsbehandling.

Figur 3.21

Datakilder:

- Behandlingsmelding
- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IV-XII
- Alder 0-14 år
- Diagnoseår 2012-2021

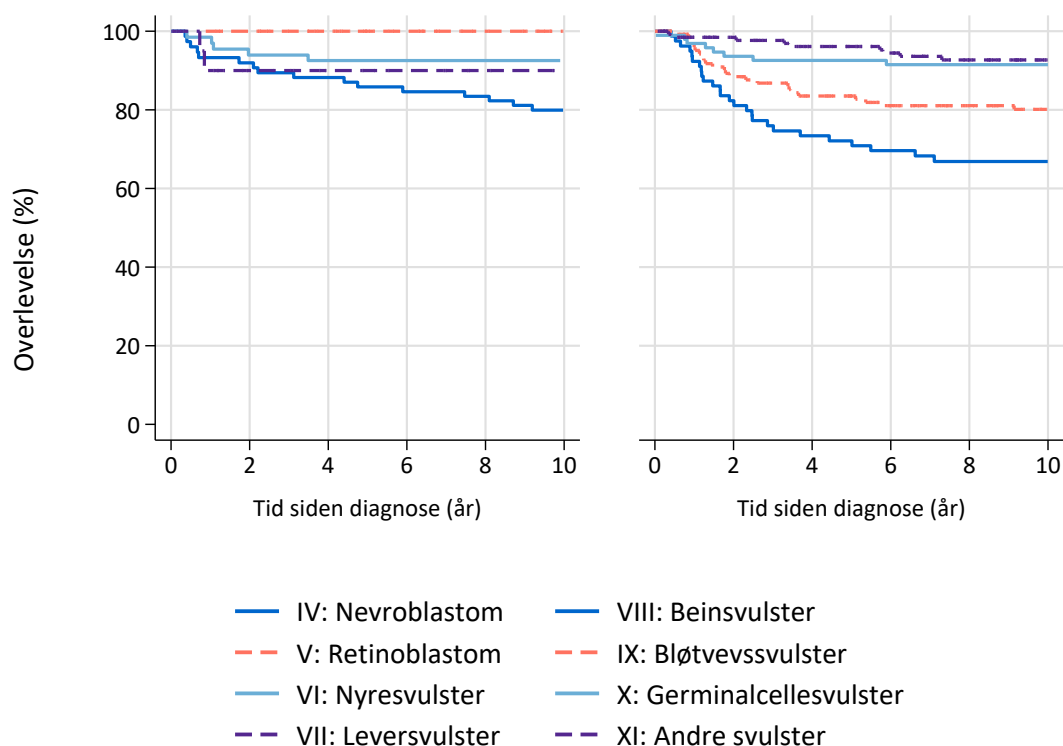
Eksklusjon:

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

Kommentar til kolonner:

- Rapportert: Antall pasienter med gyldige variabelverdier i 2012-2021
- Pasienter: Antall pasienter med en solid svulst utenfor CNS i 2012-2021

3.8.3 Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS



Figur 3.22: Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2012-2021.
Survival for non-CNS solid tumors among children, 2012-2021.

Diagnosegruppe			Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IV	Nevroblastom	74	85.8	79.9	75.9–91.9	69.4–87.2
V	Retinoblastom	40	100.0	100.0		
VI	Nyresvulster	74	92.5	92.5	83.0–96.8	83.0–96.8
VII	Leversvulster	20	90.0	90.0	65.6–97.4	65.6–97.4
VIII	Beinsvulster	78	72.1	66.9	60.8–80.7	55.3–76.1
IX	Bløtvevssarkomer	129	83.5	80.1	75.6–89.0	71.8–86.2
X	Germinalcellesvulster	96	92.6	91.5	85.1–96.4	83.7–95.7
XI	Andre svulster	126	96.1	92.7	90.9–98.4	86.4–96.1
I–XII	Solide svulster utenfor CNS	646	88.4	85.4	85.6–90.6	82.4–87.9

Nevroblastom samt bensarkomer er fortsatt utfordrende

Ikke uventet demonstrerer figur 3.22 at forskjellige tumortyper har forskjellige prognoser. Det er svært gledelig at alle grupper (unntatt beinsvulster) har fem års overlevelse fra 83,5% og oppover. Retinoblastom inntar en særstilling med 100% overlevelse. Nyresvulster, leversvulster, germinalcellesvulster og andre svulster (først og fremst karsinomer og melanomer hos ungdommer) har overlevelse på over 90%. Tre kreftformer har markert lavere overlevelse; nevroblastom, bløtvevssarkomer og beinsvulster.

Nevroblastom (diagnosegruppe IV) har nokså god fem års overlevelse; nær 86%, men ti års overlevelse er knapt 80%. Dette skyldes at dødsfall av grunnsykdommen fortsatt forekommer mer enn fem år fra diagnose. Kurven når ikke et stabilt nivå etter ti år, og man kan

Figur 3.22**Datakilder:**

- Kreftregisterets basisregister
- Barnekreftdatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IV–XI
- Alder 0–17 år
- Periodevindu: 2012–2021

Eksklusjon:

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

ikke konkludere at barna er varig helbredet, selv etter så lang tid. For pasienter med høyrisiko nevroblastom er langtidsoverlevelsen betydelig lavere enn for nevroblastomgruppen som helhet (50-60%). Dette er fortsatt en av de mest utfordrende kreftsykdommene hos barn, og er vanskelig å behandle. Tilbakefall av sykdommen er svært vanskelig å kurere. Det planlegges åpning av en ny behandlingsprotokoll for høyrisiko nevroblastom i 2022, som forhåpentligvis vil kunne gi bedring av behandlingsresultater for disse pasientene.

For pasienter med den hyppigste undergruppen av bløtvevssarkom, rhabdomyosarkom (gruppe IXa), ble det i 2021 åpnet en ny internasjonal behandlingsstudie der Norge deltar, og kan tilby norske pasienter inklusjon. Vi tror dette vil bidra til økende grad av persontilpasset behandling, og på sikt forbedre overlevelsen for denne pasientgruppen.

Pasienter med maligne beinsvulster (diagnosegruppe VIII) har lavest overlevelse. Fem- og ti års overlevelse er henholdsvis 72,1% og 66,9%, og prognosen har ikke blitt forbedret på mange år. De største undergruppene er Ewing sarkom (gruppe VIIIC) og osteosarkom (gruppe VIIIA), hvorav Ewing har den klart beste prognosen. Voksen- og barneonkologer har de senere årene samarbeidet for å forbedre resultatene gjennom nasjonalt og internasjonalt samarbeid.

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).

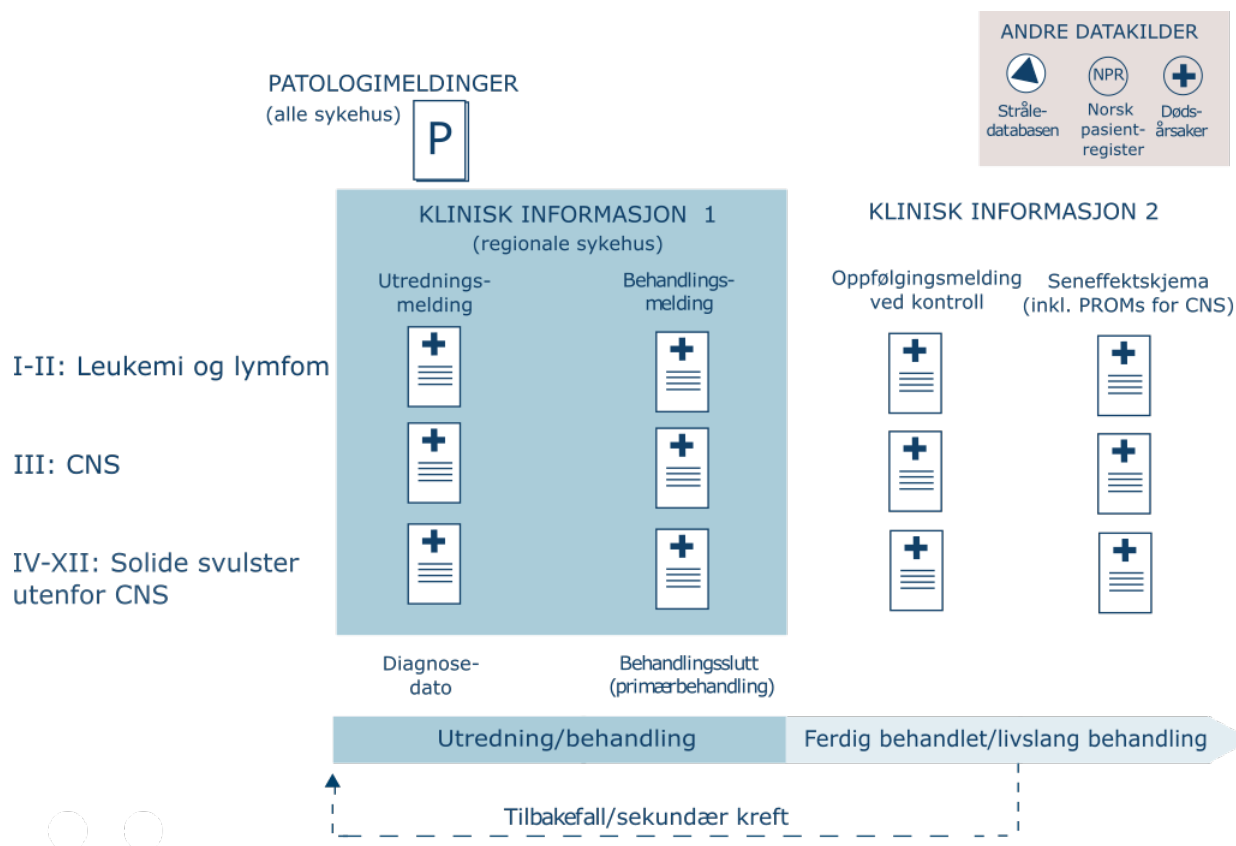


Figur 4.1: Datakilder i Kreftregisterets basisregister.
Data sources in the Cancer Registry of Norway.

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 kliniske meldeskjemaer ble satt i drift 17.3.2020 med tilbakevirkende kraft til 1.1.2019.



Figur 4.2: Datafangst i Barnekreftregisteret.
Data collection in the Norwegian Childhood Cancer Registry.

Figur 4.2 viser hvordan data rapporteres til Barnekreftregisteret på de nye meldeskjemaene som ble tatt i bruk for pasienter diagnostisert fra og med 2019.

Barnekreftregisteret har diagnosespesifikke kliniske utrednings- og behandlingsmeldinger for leukemi og lymfom (diagnosegruppe I-II), CNS (diagnosegruppe III) og solide svulster utenfor CNS (diagnosegruppe IV-XII). Disse rapporteres fra de fire regionale sykehusene (OUS, HUS, St. Olavs hospital og UNN) (*klinisk informasjon 1*).

Når en pasient under 18 år blir diagnostisert med kreft, skal det innen to måneder sendes en utredningsmelding til Barnekreftregisteret (*diagnosedato*). Når behandlingen er avsluttet, etterspør vi en behandlingsmelding (*behandlingslutt (primærbehandling)*). Dersom primærbehandlingen ikke er ferdigstilt innen april påfølgende år etter året pasienten ble diagnostisert (som ofte er tilfelle ved langvarig kjemo- eller stråleterapi), ber vi om en ny behandlingsmelding som angir totaldose kjemoterapi/stråleterapi, samt pasientens status ved avsluttet behandling. Pasienter som ikke behandles, men for eksempel kun observeres, skal også ha en behandlingsmelding. Noen får livslang behandling (for eksempel ved enkelte hematologiske sykdommer), da er det tilstrekkelig med én behandlingsmelding.

De fleste barn som har gjennomgått en kreftsykdom følges opp ved barneavdelingen til de blir 18 år. Vi etterspør en oppfølgingsmelding årlig de fem første årene etter avsluttet behandling (*klinisk informasjon 2*). Dersom pasienten får tilbakefall av sykdommen, skal dette rapporteres på en ny utredningsmelding (utredning av tilbakefall). Behandling av tilbakefall rapporteres ikke. Dersom pasienten får en sekundær malignitet (ny primærdiagnose), uavhengig om det er relatert til tidligere sykdom, skal dette også rapporteres med en ny utredningsmelding og påfølgende behandlingsmelding.

Seneffektskjema skal rapporteres ett år, fem år og/eller ved avsluttende kontroll ved barneavdeling. For svulster innenfor CNS inneholder dette seneffektskjemaet noen elementer/skårer som går innunder PROMs.

I tillegg til klinisk informasjon har vi andre kilder for datafangst; patologimeldinger (fra alle landets sykehus), stråledatabasen, Norsk pasientregister, Dødsårsaksregisteret med mer (se kapittel 4.2 og 4.3).

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 2021.

Norsk pasientregister (NPR) sender informasjon om kreftdiagnoser og kreftrelaterte opphold hver måned. 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 31.12.2021. Fra og med 1.1.2016 ble ungdommer 15-17 år innlemmet i registeret, men rapporteringen av kliniske utrednings- og behandlingsmeldinger er ikke komplett i denne overgangsperioden, fram til nye registreringsskjemaer ble tatt i bruk fra diagnoseår 2019. Forekomst og overlevelse er likevel komplett for hele aldersgruppen 0-17 år i Kreftregisterets basisregister.

Totalt 6781 barn og ungdom under 18 år er diagnostisert med kreft i tidsrommet 1.1.1985 til 31.12.2021. I 2021 ble det registrert 216 nye 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 Kreftregisteret som helhet, men nevneren er Kreftregisterets basisregister. For å finne nevneren i utregning av dekningsgrad benyttes en capture-recapture metode^[9]. 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, patologimelding og/eller dødsattest, kan man ved hjelp av en matematisk formel estimere komplettheten i registeret.

Dekningsgraden for utredningsmeldingen og behandlingsmeldingen er beregnet som andelen med en utrednings- eller behandlingsmelding (telleren), av alle tilfellene diagnostisert med barnekreft (nevneren) i 2021. I nevneren inngår imidlertid ikke krefttilfeller oppdaget ved obduksjon og de med diagnose og dødsfall samme dag. De rapporterte meldingene i telleren kan være registrert året etter (i 2022).

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 (Oslo universitetssykehus, Haukeland universitetssjukehus, St. Olavs hospital og Universitetssykehuset Nord-Norge), noe som gjør det forholdsvis enkelt å ha oversikt over rapporteringen, samt komplettheten. Pasienter under 18 år purres hovedsakelig til barneavdelingene (noen ganger nevrokirurgisk avdeling ved CNS-svulster) ved manglende kreftmeldinger. Det jobbes med å få på plass rapporteringsrutiner også for de ungdommene som utredes og behandles ved voksenavdelinger like før de fyller 18 år (se kapittel 5.4.1).

Pasienter med sarkom er i en særstilling. 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. Disse inngår i statistikken til OUS i analysene. Barn med bein- eller bløtvevssarkomer skal også (dobbel)rapporteres til kvalitetsregisteret for sarkom.

5.4 Dekningsgrad

Alle barn og ungdommer under 18 år med en kreftdiagnose skal inkluderes i registeret. Analyser vedrørende dekningsgrad for de ulike sykehusene er vist i kapittel 5.4.2.

Kreftregisterets basisregister inneholder informasjon om 98,6% av alle kreftpasienter i perioden 2017-2021. Se kapittel 5.2 for metode.

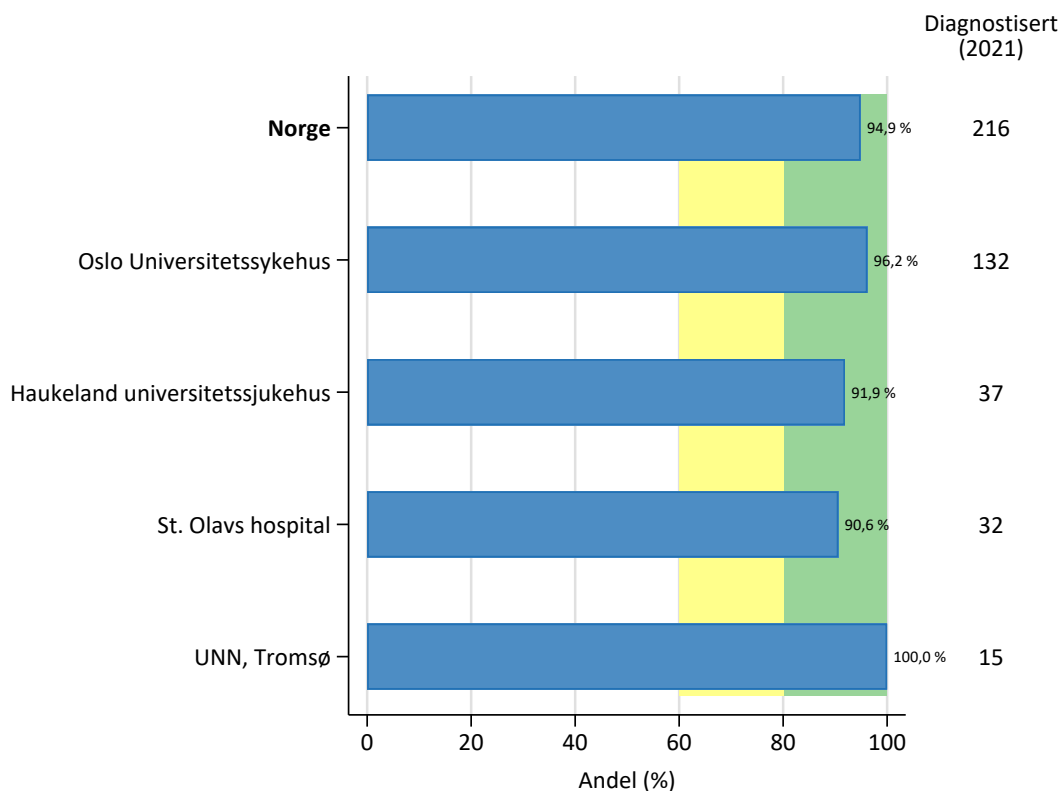
5.4.1 Tiltak for å øke rapportering

Det er etablert svært god kontakt mellom Kreftregisteret og barneonkologene, samt annet personell på sykehusene som rapporterer inn klinisk informasjon. Det er utstrakt kommunikasjon via telefon og e-post mellom klinikere, registreringssykepleiere og kvalitetsregisteransvarlig. Dette fører til raske avklaringer og korrekt rapportering og registrering.

Det har imidlertid vist seg de siste årene at rapportering av ungdomspasienter med kreft kan være en utfordring, da disse ofte utredes og behandles ved voksenavdelinger (for eksempel hud-, gastrokirurgisk-, onkologisk- og hudavdeling). Slike voksenavdelinger mangler rutiner for rapportering til Barnekreftregisteret. For å få disse rapportert har kvalitetsregisteransvarlig vært nødt til å gå via medlemmer av fagrådet for å finne personer på aktuelle avdelinger til å rapportere på barnekreftskjema. Dette har de siste årene ført til en gradvis økt dekningsgrad for utredningsmeldinger (2017: 82%, 2018: 84,2%, 2019: 92,6%, 2020: 94%, 2021: 94,9%) og behandlingsmeldinger (2017: 92%, 2018: 50%, 2019: 78,4%, 2020: 92,5%, 2021: 95,4%).

5.4.2 Rapportering

5.4.2.1 Klinisk dekningsgrad – Utredningsmelding



Figur 5.1: Klinisk dekningsgrad for utredningsmeldinger per sykehus, 2021.
Completeness for clinical diagnostic reports for childhood cancer, per hospital, 2021.

Figur 5.1 viser den kliniske rapporteringen av utredningsmeldinger for pasienter under 18 år diagnostisert i 2021. Samtlige sykehus har et resultat på over 90%. Årets tall anses som svært tilfredsstillende, særlig med tanke på at rapporteringsfristen for 2021 er fremskyndet fire måneder i forhold til tidligere år. Det jobbes nå i større grad enn tidligere med å få på plass rapporteringsrutiner for voksenavdelinger som utreder og behandler barn tett oppunder 18 år (se kapittel 5.4.1).

Se også metode for beregning av dekningsgrad (kapittel 5.2).

Figur 5.1

Datakilde:

- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Alder 0-17 år
- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Diagnoseår 2021

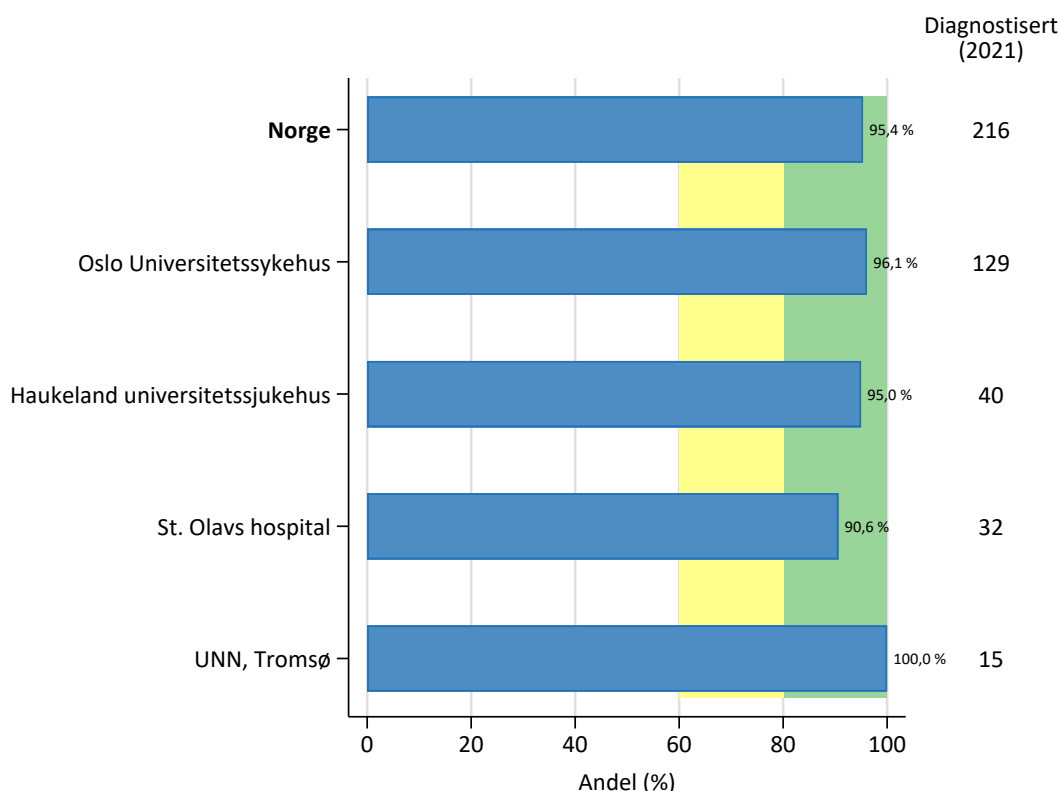
Eksklusjon:

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

Kvalitetsmål:

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

5.4.2.2 Klinisk dekningsgrad – Behandlingsmelding



Figur 5.2: Klinisk dekningsgrad for behandlingsmeldinger per sykehus, 2021.
Completeness for clinical treatment reports for childhood cancer, per hospital, 2021.

Figur 5.2 viser den kliniske rapporteringen av behandlingsmeldinger for pasienter under 18 år diagnostisert i 2021. Rapporteringen har nådd et svært godt nivå på 95,4%, og er kraftig forbedret i forhold til tidligere årganger. Det har blitt jobbet med å få inn rutiner på sykehusene om å sende inn behandlingsmelding også for de pasientene som ikke får aktiv behandling (grunnet spørsmålet om protokoll i behandlingsskjemaet). Vi går også ut ifra at vi ikke nødvendigvis har fått behandlingsmelding på alle ungdomspasienter (15-17 år). Dette grunnet at ikke alle pasienter i denne aldersgruppen behandles ved barneavdelinger, og det er mulig at det spesielt er behandlingsmeldingene som kan glippe i en voksenavdeling da disse er unike for Barnekreftregisteret. Vi jobber med å få inn behandlingsmeldinger også på de pasientene som er behandlet utenfor en barneavdeling. I tillegg må det være et visst intervall fra diagnosetidspunkt til behandlingsmelding kan sendes, slik at pasienter diagnostisert sent i 2021 kan mangle.

Figur 5.2**Datakilde:**

- Kreftregisterets basisregister

Inklusjon:

- Alder 0-17 år
- Alle diagnosegrupper (I-XII)
- Diagnoseår 2021

Ekksklusjon:

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

Kvalitetsmål:

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

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.

Kreftregisteret utfører også årlig en validitetsanalyse der en ser på informasjon om stråleterapi registrert i Kreftregisteret mot informasjon om stråleterapi registrert i Norsk Pasientregister (se kapittel 5.7.2). Det gjøres også validering opp mot sykehusenes journalsystemer.

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. Se også kapittel 9.2.

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 nokså komplett da dette spørsmålet besvares i alle behandlingsskjemaer, og dekningsgraden på behandling er god (se figur 5.2). Indikatoren om MDT-møte har tidligere vært noe mangelfull, grunnet 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 nå blitt gjort. Registeret har også én resultatindikator; «Samlet overlevelse for all barnekreft». Denne indikatoren er knyttet til Kreftregisterets basisregister som har en dekningsgrad på 98,6%, 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. Vi har gjort to validitetsanalyser; en for registrering av korrekt alternativ for inklusjon i behandlingsprotokoll og en for registrering av stråleterapi. Analysen som viser inklusjon i behandlingsprotokoll ble gjort i fjor for pasienter diagnostisert i 2020, og er ikke gjentatt i år. Vi vil gjøre en ny validitetsanalyse i neste årsrapport for pasienter diagnostisert i 2022.

Det ble tatt utgangspunkt i at nesten alle barn med diagnosen akutt lymfatisk leukemi skal være inkludert i en behandlingsprotokoll. Kvalitetsregisteransvarlig tok kontakt med sykehusene som hadde pasienter som ikke var rapportert som inkludert, for å sjekke om disse var korrekt registrert.

Tabell 5.1: Korrekthet av registrering i Kreftregisteret av barn og unge som ikke er inkludert i studieprotokoll for akutt lymfatisk leukemi, 2020.

KRG	Journalnotat	
	Inkludert	Ikke inkludert
Inkludert	29	0
Ikke Inkludert	2	3

To av totalt 34 rapporterte pasienter med ALL i 2020 var feilmeldt og har blitt korrigert i registeret. Vi konkluderte med at dette er et godt samsvar.

Som i tidligere år ønsker vi også 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 til Kreftregisteret. Det ble tatt utgangspunkt i pasienter i alderen 0-17 år i Kreftregisteret, diagnostisert med en kreftdiagnose i 2020. Informasjon om deres behandling (stråleterapi) ble sammenlignet med prosedyrekoder registrert i NPR i perioden 8. april 2020 til 17. juni 2021. Følgende prosedyrekoder ble brukt som indikasjon på behandling fra NPR: WEOA00, WEOA05, WEOA10, WEOA15, WEOB00, WEOB05, WEOB10, WEOB15.

Tabell 5.2: Registrering av strålebehandling i henholdsvis Kreftregisteret og Norsk pasientregister hos barn og ungdom diagnostisert med kreft i 2020.

KRG	NPR	
	Strålebehandlet	Ikke strålebehandlet
Strålebehandlet	19 (76.0 %)	6 (24.0 %)
Ikke strålebehandlet	0 (0.0 %)	182 (100.0 %)

Ifølge stråledataene mottok 25 pasienter diagnostisert med en barnekreftdiagnose i 2020 strålebehandling, men seks av disse var ikke registrert som å ha mottatt strålebehandling i NPR. Kreftregisteret har kontrollert at de seks pasientene som i NPR var registrert som å ikke motta strålebehandling, faktisk var strålebehandlet. Tallene tyder på at Kreftregisteret fanger opp alle som er strålebehandlet, ved at NPR ikke inneholder informasjon om strålebehandlede som Kreftregisteret ikke inneholder.

5.7.3 Reliabilitet av utvalgte variabler

Reliabiliteten av Kreftregisterets data er forsøkt ivarettatt organisatorisk ved spesialisering i kodekompetanse. I tillegg har IT-systemene regler og sperrer for ulogiske kombinasjoner og feilaktige opplysninger. Dette sikrer at kodingen og bearbeidingen av dataene i registeret i liten grad varierer over tid og varierer med den enkelte koder. Se kapittel 5.5 for ytterligere informasjon om kvalitetssikring av data.

Kreftregisteret har også et nært samarbeid med de andre nordiske kreftregistre for å sikre lik kodepraksis.

Validitetsanalysen på stråledata ved barnekreft har blitt gjennomført siden 2017-årgangen og vist tilnærmet identiske resultater som ved årets analyse. Dette indikerer at det er liten variasjon i informasjonen om strålebehandling som vi samler inn mellom de ulike årene, og reliabiliteten antas å være tilfredsstillende.

Kapittel 6

Fagutvikling og pasientrettet kvalitetsforbedring

6.1 Pasientgruppe som omfattes av registeret

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft omfatter barn og ungdom i alderen 0-17 år.

6.2 Registerets spesifikke kvalitetsmål

Fagrådet til Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft har per dags dato definert tre kvalitetsindikatorer; to prosess-indikatorer og én 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 2021 (beskrives nærmere i figur 1.1):

- Vurdert i MDT-møte: 80%
- Inklusjon i behandlings-/forskningsprotokoller: 35%
- Fem års samlet overlevelse: 80%
- Dekningsgrad utredningsmelding: 80%
- Dekningsgrad behandlingsmelding: 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 2021.

6.3 Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)

Kreftregisteret inviterte i 2021 personer med nydiagnostisert prostatakreft, brystkreft, tykk- og endetarmskreft eller melanom til å delta i en befolkningsundersøkelse om helse og livskvalitet. Dette utgjør mer enn halvparten av alle kreftpasienter, og målet er å samle inn PROMs (Patient Reported Outcome Measures) og PREMs (Patient Reported Experience Measures) i alle Kreftregisterets kvalitetsregistre.

Spørreskjemaene består av validerte PROMs/PREMs, og det er egne skjema rettet mot hver kreftform. Invitasjoner sendes ut via ePROM, som er den nasjonale løsningen for innhenting av pasientrapporterte data. Befolkningsundersøkelsen er digital, og de inviterte mottar invitasjon på Helsenorge eller Digipost/eBoks. Andelen personer som kan nås via Helsenorge eller digital postkasse øker, og i 2021 inviterte Kreftregisteret 82% av de aktuelle pasientene til befolkningsundersøkelsen, mot 78% av de aktuelle pasientene i 2020. Befolkningsundersøkelsen har lovlig grunnlag i EUs personvernforordning [artikkel 6 nr. 1 bokstav a](#) og [artikkel 9 nr. 2 bokstav a](#). [Forskrift om befolkningsbaserte helseundersøkelser](#) gjelder i tillegg for innsamling og videre behandling av helseopplysninger i undersøkelsen.

Det er ikke avklart om det vil foregå systematisk innsamling av PROMs-data for barnekreft¹. Registeret har imidlertid et eget seneffektskjema som skal rapporteres ett år, fem år og ti år etter diagnose, og/eller ved avsluttende kontroll ved barneavdeling. Dette skjemaet inneholder noen spørsmål vedrørende livskvalitet (Peds QL), som også faller inn under PROMs. Vi ser at det trengs ytterligere avklaringer på sykehusene og et nærmere samarbeid med blant andre nevropsykologene for å fylle ut disse skjemaene, da det er svært mangelfulle opplysninger i mange av skjemaene som blir rapportert inn. Det jobbes videre med dette gjennom 2022, og av den grunn har vi ingen analyser som belyser disse aspektene i årets rapport.

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 dekningsgrad. Det er en forutsetning at komplettheten av dataene er høy, for å kunne vurdere hvorvidt pasientene får tilgang til like bra utredning, behandling og oppfølging/kontroll i hele landet. I denne rapporten er flere resultater presentert med utgangspunkt i pasientens bosted og ikke bare behandlende sykehus. Det er viktig å kunne avdekke om det er eventuelle forskjeller i helsehjelpen som blir gitt på bakgrunn av hvor pasientene er bosatt. I 2018 endret Helse- og omsorgsdepartementet Kreftregisterforskriften, slik at Kreftregisteret kan registrere landbakgrunn. Cancer in Norway 2018^[10] hadde en egen del om innvandrere og kreftinsidens.

Gjennom PROM/PREM spør vi enkelte demografispørsmål som kan benyttes til å belyse sosiale ulikheter i fremtiden.

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 varslet omorganisering av denne kompetansetjenesten gjør at dette tverrfaglige nettverket står i fare for å bli betydelig svekket. 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 de 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 (se kapittel 3.4.2). De nasjonale faggruppene med tverrfaglig og flerregional representasjon avgjør hvilke protokoller som skal brukes og hvilke kliniske studier som skal søkes åpnet i Norge. 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 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.

¹ Alle som inviteres til å sende inn PROMs er over 18 år, og dermed er Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft ikke inkludert.

6.6 Etterlevelse av faglige retningslinjer

Nasjonalt handlingsprogram med retningslinjer for diagnostikk, behandling og oppfølging av kreft hos barn, publisert i revidert form i 2020, etterleves i stor grad i alle helseregioner. Dette sikres blant annet ved at KSSBs to faggrupper og Barneleukemigruppen møtes to ganger årlig. I alle tilfeller hvor pasienten registreres i åpne internasjonale behandlingsprotokoller (kfr. figur 3.6) blir korrekt etterlevelse av behandlingen kontrollert via GCP-systemet (Good Clinical Practice) med ekstern monitorering. 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 år. Nasjonale og regionale 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 regionale forskjeller i om pasienten er vurdert i MDT-møte før oppstart av behandling
- Tilsynelatende regionale forskjeller ved inklusjon i åpne behandlingsprotokoller
- Tilsynelatende regionale forskjeller i overlevelse
- Manglende forbedring av prognosen ved nyre-, lever- og beinsvulster de siste ti årene

6.8 Tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring

Tiltak ut fra punkter nevnt under kapittel 6.7:

- MDT: I 2020 så det ut som færre pasienter ble vurdert i MDT-møter ved Haukeland universitetssjukehus (se figur 3.5). En liste over pasienter angitt som ikke evaluert i MDT ved Haukeland ble sendt til sykehuset for kvalitetskontroll. Etter grundig kartlegging og klargjøring av hva som menes med begrepet «MDT-møte», ser vi i 2021-rapporten mer harmoniserte tall. Vi har i årets rapport utvidet beskrivelsen av hva som kvalifiseres som et MDT-møte. Resultatene for OUS og St. Olavs hospital i 2021 fordrer også til en kvalitetssjekk av disse.
- Utvidet kartlegging av inklusjonen i internasjonale protokoller (se kapittel 3.4.2.2). Årsrapporten for 2017 satte for første gang fokus på dette. Andelen av barn som er inkludert i slike studier er høy for de største diagnosegruppene der det finnes åpne behandlingsprotokoller. En sjekk av resultatene for St. Olavs hospital og UNN i 2021 viser at alle inkluderbare pasienter faktisk ble inkludert.
- Fagrådet følger tilsynelatende forskjeller i overlevelse mellom regionene (se figur 3.10). Tallene per senter er små og må tolkes med forsiktighet. Vi har så langt ingen indikasjon for at det eksisterer reelle prognostiske forskjeller, men fagrådet vil i 2022 undersøke dette nærmere. Resultatet av denne undersøkelsen vil bli kommentert i neste årsrapport.
- Behandlingsresultatene for lever-, nyre- og beinsvulster er omtrent på høyde med internasjonale rapporter, men det jobbes spesielt med å få i gang nye, mer effektive protokoller særlig for nevroblastom og beinsvulster. Norsk ekspertise deltar i det internasjonale arbeidet med å komme i gang med dette raskest mulig.

6.9 Evaluering av tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring (endret praksis)

Årsrapportene har bidratt til å sette fokus på at flest mulig pasienter bør være inkludert i åpne behandlings-/ forskningsprotokoller. Denne kvalitetsindikatoren ble først beskrevet i årsrapporten for 2017. Resultatet viste at 36% av pasienter diagnostisert i 2016 og 2017 var inkludert i åpne protokoller, med et mål om 40% inklusjon. OUS og UNN lå noe lavere enn landsgjennomsnittet med henholdsvis 32% og 31%.

Dette førte til diskusjoner i både i fagrådet og kompetansetjenesten for solide svulster hos barn om hvorvidt beskrivelsen av de ulike kriteriene for inklusjon i åpne/lukkede protokoller var forståelig på tvers av sykehusene og avdelingene. Etter å ha kommet til enighet ble det i tillegg gjennomført et møte med registreringspersonell fra barneavdelingene for å sikre mest mulig korrekt rapportering.

Som følge av dette var samlet resultat i 2018 på 40,3% inklusjon i åpen protokoll. Videre en liten økning til 43,6% i 2019, 38,7% i 2020 og nå 37,9% i 2021. Dette er svært høye tall sammenlignet med voksenonkologien. Det er likevel å forvente noe variasjon fra år til år grunnet små tall, samt forekomst av diagnoser som det ikke finnes åpne protokoller for. Det er kjent at dette tiltaket bidrar til kvalitetsforbedringer innen kreftbehandlingen.

Den foreslåtte omorganiseringen av nasjonale kompetansetjenester (herunder Kompetansetjenesten for solide svulster hos barn) forventes å påvirke negativt andelen barnepasienter med kreft som kan inkluderes i åpne kliniske behandlingsprotokoller.

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 siden 2019, men det vil ta noe tid før datagrunnlaget blir tilstrekkelig til å kunne si noe om resultatene.

Kapittel 7

Formidling av resultater

Årsrapporten fra Barnekreftregisteret har aldri tidligere blitt publisert så tidlig. Sykehusene fikk rapporten tilsendt tidlig i mai slik at de kan kvalitetssikre resultatene før offentliggjøringen i midten av juni.

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).

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.

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.

Etter publisering av årsrapportene inviteres Kreftregisteret til fagdirektør/fagsjefmøtene i alle de regionale helseforetakene. Kreftregisteret presenterer resultater for hver helseregion og spesielt sykehus i helseregionen som avviker fra nasjonale resultater blir trukket frem. I 2021 var Kreftregisteret også invitert til flere helseforetak for å presentere utvalgte resultater fra kvalitetsregistrene: Oslo universitetssykehus, Akershus universitetssykehus, Vestre Viken, Sykehuset Telemark, Helse Møre og Romsdal, Helse Nord-Trøndelag og Universitetssykehuset Nord-Norge.

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

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

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 (bortsett fra under koronapandemien).

7.4 Publisering av resultater på kvalitetsregistre.no

Alle kvalitetsmålanalyser presenteres på kvalitetsregistre.no, se kapittel 6.2 for en fullstendig oversikt. Registeret offentliggjør resultater på institusjonsnivå. Resultatene fra kvalitetsregisteret oppdateres foreløpig en gang i året.

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 består nå av Norge, Sverige, Finland, Danmark og Island (opprinnelig), i tillegg til Litauen og Estland. Latvia er assosiert medlem.

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. SIOPE deltar 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. Dette samarbeidet er nå planlagt utvidet i NOPHO-CARE-prosjektet, som har som mål fortløpende å registrere alle tilfeller av barnekreft i de nordiske landene.

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

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

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. Dette arbeidet har ført til en tettere kontakt mellom registermiljøene.

8.2 Vitenskapelige arbeider

Tabell 8.1: Oversikt over datautleveringer siste periode.

	Barnekreft		Alle kreftformer	
	Statistikk	Datasett	Statistikk	Datasett
Januar 2020 - desember 2020	2	2	37	21
Januar 2021 - desember 2021	0	1	35	21
Hele perioden	2	3	72	42

Det er gitt ut data fra Barnekreftregisteret til fem ulike henvendelser fra januar 2020 og frem til desember 2021. 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 114 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.

Del II

Plan for forbedringstiltak

Kapittel 9

Momentliste

9.1 Datafangst

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. Alle de fire sykehusene som rapporterer til Barnekreftregisteret (Rikshospitalet, Haukeland universitetssjukehus, St. Olavs hospital og Universitetssykehuset Nord-Norge) har gode rutiner for rapportering, noe som ga utslag i en svært god rapporteringsgrad for utredning- og behandlingsmeldinger på henholdsvis 94,9% og 95,4% i 2021. 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 er tilgjengelig for veiledning og opplæring ved behov.

9.1.1 PROMs

Som beskrevet i kapittel 6.3 jobbes det videre med å systematisere rapporteringen av de nye seneffektskjemaene for barnekreft. Dette viser seg vanskeligere i praksis enn antatt, ettersom det forutsetter involvering fra blant andre nevropsykologer for å kunne rapportere verdiene i PedsQL-delen for CNS. Vi håper likevel å kunne presentere noen enkle resultater for en utvalgt gruppe av CNS-svulster i neste års rapport, og vil gjennomføre arbeidsmøter med dette som fokus i løpet av 2022.

9.1.2 INSPIRE

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

Informasjon om medikamentell kreftbehandling og hvilke pasienter som får den, finnes i begrenset omfang i Norge i dag. Informasjonen finnes i hovedsak i pasientenes journaler og andre IKT-systemer på de enkelte sykehus. Prosjektet er en pilot på hvordan man kan etablere løsninger for datafangst av medikamentell behandling fra utvalgte sykehus til Kreftregisteret.

Foreløpig har Kreftregisteret bearbeidet disse omfattende dataene for lungekreft og brystkreft. Evalueringen av pilotprosjektet for lungekreft ble publisert i april 2021^[11]. Rapporten beskriver hvordan data hentes fra sykehusenes fagsystemer (CMS, Cytodose) og overføres til Kreftregisteret, i tillegg til hvordan Kreftregisteret kan bruke Norsk pasientregister (NPR) som datakilde for kreftlegemidler pasientene tar hjemme (H-resept). I april 2022 ble INSPIRE: brystkreft^[12] publisert, og for første gang vises nasjonale data for medikamentell brystkreftbehandling i Norge. Rapporten kartlegger behandling før og etter operasjon, ser på forløpstid til behandling og viser oversikt over behandlingsforløp.

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

9.1.3 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:

- 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
- Økt bruk av klinisk relevante data fra Norsk Pasientregister
- Samarbeid med patologimiljøet om å utarbeide løsninger for mer strukturert, elektronisk rapportering av patologiinformasjon (med utgangspunkt i veilederen for besvarelse for maligne svulster som utarbeides av Den norske patologforening)
- Deltakelse i prosjektet «Digital patologi» der elektronisk rapportering til Kreftregisteret inngår
- Samarbeid med OUS og MedInsight for rapportering til Kreftregisteret via MedInsight sine løsninger
- Kreftregisteret bruker den nasjonale løsningen for innhenting av pasientrapporterte data, ePROM, som er utviklet av Helse Midt-Norge IT

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.

I arbeidet med årsrapporten for 2021 har det blitt gjort flere kvalitetssikringer av dataene i Barnekreftregisteret, for eksempel korrekt registrering av gliomer i pons tilbake i tid (se figur 3.20), og korrekt registrering av inklusjon i protokoll (se figur 3.6). Vi har også oppdaget at godartede svulster i hypofyse, ductus craniopharyngealis og corpus pineale (henholdsvis ICD10: D352, D353 og D354) aldri har vært inkludert i analysene våre. I årets rapport er disse nå inkludert, med et par hundre tilfeller spredt utover årene, fra 1954 og frem til 2021. Sammenligner man forekomst vist i årets rapport, med tidligere publiserte rapporter, vil man derfor se at antall krefttilfeller i hele perioden er noe større i årets rapport.

Det har i 2021 vært til sammen tre møter (to digitale og ett fysisk) med deltakere fra alle fire helseregioner, samt fagrådsleder og kvalitetsregisteransvarlig. Hensikten har vært å avklare spørsmål fra registreringssykepleierne vedrørende uklarheter i skjemaene og andre ting relatert til rapportering. Dette har ført til en mer enhetlig forståelse av de ulike variablene, som i sin tur har resultert i økt kvalitet på dataene. Ved behov vil det bli flere slike møter i tiden fremover.

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 kvalitetsregistre
- På Kreftregisterets nettsider for kvalitetsregistre på kreftområdet
www.kreftregisteret.no/Registre/Kvalitetsregistre/
- Som klinisk og 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 benytte seg av dataene i Barnekreftregisteret. Samarbeidet med KSSB og faggruppene medfører videre publiseringer av norske data i internasjonale studier (eksempelvis NOPHO-årsrapportene, NOPHO-CARE, EUROCARE, CONCORD-2 og CONCORD-3).

Data fra Barnekreftregisteret vil bli brukt i den pågående internasjonale studien BENCHISTA (International benchmarking of population-based childhood cancer survival by stage at diagnosis). I denne studien sammenlignes behandlingsresultater for kreft hos barn og ungdom fra cirka 30 land, og over 40 befolkningsbaserte kreftregistre deltar. Det nye med denne studien er at man sammenigner ikke bare diagnoser, men også sykdomsstadier som i andre studier kan ha ført til skjevheter i resultatene. Innsamling av data til denne studien vil pågå i 2021 og 2022, med planlagt ferdigstilling av prosjektet høsten 2022. Arbeidet med dette prosjektet vil bli beskrevet mer inngående i neste års rapport.

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 2021	
			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	☒	☐

Tabellen fortsetter på neste side

Tabell 10.1: fortsetter

Nr	Beskrivelse	Kapittel	Egen vurdering 2021	
			Ja	Nei
14	Registrerende enheter har on-line tilgang til oppdaterte egne og nasjonale aggregerte resultater for pasienter de selv har registrert inn	7.1	☒	☐
15	Registerets data anvendes vitenskapelig	8.2	☒	☐
16	Presenterer resultater for PROM/PREM (der dette er mulig)	6.3, 9.1.1	☐	☒
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

Tilbakemeldingen fra ekspertgruppen med fjorårets vurdering av registeret har blitt diskutert i fagrådet. Tilbakemeldingen var positiv, og Barnekreftregisteret ble omtalt som et veldrevet register i stadium 3A.

- Barnekreftregisteret mangler foreløpig rapportering av PROM/PREM. Her har man i barnemedisinen en spesiell utfordring, da slike personrapporterte data oftest må innhentes fra pasient og foreldre, eventuelt bare foreldre (for små barn). Etter at variabelsettet ble utvidet fra 2019 er det nå planlagt å innhente livskvalitetsrelatert informasjon i oppfølgingen av barnekreft. Se kapittel 6.3 og 9.1.1.
- Registeret har – sammenlignet med andre kvalitetsregistre – en spesiell utfordring på grunn av meget små tall per diagnosegruppe per år (alle barnekreftformer regnes som sjeldne sykdommer). Dette gjør registerbaserte kvalitetsforbedringstiltak vanskeligere enn når man kan forholde seg til større tall. Fagrådet bruker likevel resultatene fra Barnekreftregisteret som bakgrunn for diskusjoner om kvalitetsforbedrende tiltak, særlig når det gjelder MDT-møter og inklusjon i protokoll (se kapittel 6.8 og 6.9).

Vedlegg

10.3 Forfattere og andre bidragsyttere til årsrapporten

Forfattere:

- Aina Helen Dahlen
- Maria Winther Gunnes
- Bernt Johan Due-Tønnessen
- Bendik Lund
- Simon Kranz
- Ole Mikal Wormdal
- Kristin Bjørnland

Analyser og statistikk:

- Mads Kristian Rohde

Standardtekster, koordinering og kvalitetskontroll:

- Liv Marit Rønning Dørum
- Ann Helen Seglem
- Lise Enerstvedt
- Ylva Maria Gjelsvik

Koding, registrering og kvalitetssikring:

- Aina Helen Dahlen

10.4 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 tabeller som viser overlevelsesanalyser vises det konfidensintervaller (usikkerhetsmargin) for å illustrere at det er knyttet usikkerhet til estimatene for institusjon/region eller diagnosegruppe, 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 (eller diagnosegruppe og gjennomsnittet for diagnosegruppene samlet), men legger ikke til rette for sammenligninger mellom institusjoner/regioner (eller mellom diagnosegruppene). 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.

Insidensrater 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). For de siste årene (fra 2019), samt perioden før 1985, er forekomstrater basert på uttrekk fra Kreftregisterets insidensdatabase, som for de fleste kreftformene er tilnærmet komplett til og med 31. desember 2021. For årene fra 1985 til 2018 er insidensrater basert på tall fra barnekreftdatabasen. Uttrekkene til denne rapporten ble gjort 2. mai 2022.

Kreftregisteret har komplett oppfølging med hensyn til dødstidspunkt for alle pasienter til og med 31. desember 2021. Dette danner grunnlaget for forløpsanalysene (overlevelsesanalysene) i rapporten. I en forløpsanalyse ønsker man å følge opp en gruppe personer (en kohort) fra et gitt starttidspunkt (for eksempel diagnosedato) til de opplever en hendelse av interesse, for eksempel død eller tilbakefall. For en del av pasientene i kohorten vet man ikke om de opplever hendelsen siden de enten har forsvunnet ut av kohorten på et tidspunkt, eller siden de ikke har opplevd hendelsen ved siste oppdaterte oppfølgingsdato. I statistikken kalles dette sensurering, noe som må tas hensyn til for å kunne estimere korrekte andeler/sannsynligheter. Den mest brukte metoden for å gjøre slike analyser er Kaplan-Meier metoden^[13].

For diagnoseår hvor vi ikke har nok oppfølgingstid tilgjengelig, typisk de ti siste årene, bruker vi periodetilnærmingen for å estimere overlevelsen med så oppdatert overlevelseserfaring som mulig^[14]. 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 (2012–2021) for å få nok styrke og så oppdaterte overlevelsesestimater 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 2002–2011 bidrar med sin overlevelseserfaring innenfor det aktuelle området periodevinduet. Det er brukt et bredt tidsvindu på grunn av det lave antallet krefttilfeller hos barn.

Alle statistiske analyser ble utført med Stata versjon 17.0^[15].

Bibliografi

- [1] Oslo: Helse og omsorgsdepartementet. Nasjonal handlingsplan for kliniske studier 2021-2025. *Tilgjengelig fra <https://www.regjeringen.no>*, 1, 2021.
- [2] Gemma Gatta, Laura Botta, Silvia Rossi, Tiiu Aareleid, Magdalena Bielska-Lasota, Jacqueline Clavel, Nadya Dimitrova, Zsuzsanna Jakab, Peter Kaatsch, Brigitte Lacour, Sandra Mallone, Rafael Marcos-Gragera, Pamela Minicozzi, Maria-José Sánchez-Pérez, Milena Sant, Mariano Santaquilani, Charles Stiller, Andrea Tavilla, Annalisa Trama, Otto Visser, and Rafael Peris-Bonet. Childhood cancer survival in europe 1999–2007: results of eurocare-5—a population-based study. *The Lancet Oncology*, 15(1):35–47, 2014.
- [3] Eva Steliarova-Foucher, Charles Stiller, Brigitte Lacour, and Peter Kaatsch. International classification of childhood cancer. *Cancer*, 103(7):1457–1467, 2005.
- [4] Kirsten Brunsvig Jarvis, Andreas Lind, Marissa LeBlanc, and Ellen Ruud. Observed reduction in the diagnosis of acute lymphoblastic leukaemia in children during the covid-19 pandemic. *Acta Paediatrica*, 110(2):596–597, 2021.
- [5] Eva Steliarova-Foucher, Murielle Colombet, Lynn A G Ries, Florencia Moreno, Anastasia Dolya, Freddie Bray, Peter Hesselning, Hee Young Shin, and Charles A Stiller. International incidence of childhood cancer, 2001–10: a population-based registry study. *The Lancet Oncology*, 18(6):719–731, 2017.
- [6] Oslo: Helsedirektoratet. Nasjonalt handlingsprogram med retningslinjer for diagnostikk, behandling og oppfølging av kreft hos barn. *Tilgjengelig fra <https://www.helsedirektoratet.no/retningslinjer/kreft-hos-barn-handlingsprogram>*, 5, 2017.
- [7] England: Office for National Statistics. Childhood cancer survival in england: children diagnosed from 1990 to 2014 and followed up to 2015. *Tilgjengelig fra <https://www.ons.gov.uk>*, 2017.
- [8] American Childhood Cancer Association. *Tilgjengelig fra <https://www.acco.org>*, 2022.
- [9] 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.
- [10] Oslo: Kreftregisteret. Cancer in norway: Cancer incidence, mortality, survival and prevalence in norway. *Tilgjengelig fra <https://www.kreftregisteret.no/globalassets/cancer-in-norway/2018/cin2018.pdf>*, 2018.
- [11] Espen Enerly, Lena Holmstrøm, Anna Skog, Kristin Oterholt Knudsen, Jan F Nygård, Bjørn Møller, and Giske Ursin. Inspire: A new opportunity for cancer pharmacoepidemiology research. *Norsk Epidemiologi*, 29(1-2), 2021.
- [12] Kreftregisteret. Inspire: brystkreft. medikamentell kreftbehandling, 2022.
- [13] E.L Kaplan and P Meier. Nonparametric estimation from incomplete observations. *J. Amer. Statist.*, 53:457–481, 1958.
- [14] 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.
- [15] LLC StataCorp. Stata statistical software: release 17. college station, tx. 2020.

