



Nasjonalt kvalitetsregister for
BARNEKREFT

Årsrapport

2023

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

Kreftregisteret



Kontaktinformasjon**Kvalitetsregisteransvarlig**

Aina Helen Dahlen

Fagrådsleder

Einar Stensvold

Besøksadresse

Ullernchausseen 64

0379 Oslo

Postadresse

Postboks 5313 Majorstuen

0304 Oslo

<https://www.kreftregisteret.no/Registrene/Kvalitetsregistrene/>

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2023



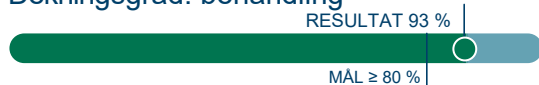
Dekningsgrad

Antall sykehus som rapporterer
til registeret 4

Dekningsgrad: utredning



Dekningsgrad: behandling



Nye tilfeller (0-17 år): 214



Resultater kvalitetsindikatorer

Vurdert i MDT-møte



Inkludert i behandlingsprotokoll som
studiepasient



Handlingsprogrammet fulgt ved behandling



Biobank-prøve lagret



Fem års samlet overlevelse



Forord

For trettende gang publiserer vi en nasjonal oversikt over forekomst, behandlingsresultater og langtidsoverlevelse etter 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 regionsykehusene, Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn (KSSB) og fagrådet for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft. Fra 1.1.2024 er KSSB blitt erstattet av Nasjonalt kvalitets- og kompetansenettverk for solide svulster hos barn, men vi fortsetter å bruke den samme forkortelsen.

Langtidsoverlevelsen etter gjennomgått behandling for kreft hos barn og ungdom er blitt svært god. Samlet overlevelse for alle diagnoser er nå på 89%. Forekomsten av kreft hos barn og ungdom i Norge har vært stabil siden årtusensskiftet. Ettersom behandlingen blir stadig bedre, stiger antall individer i Norge som er i live etter en kreftdiagnose før fylte 18 år. I årets rapport er dette tallet steget til nesten 7100 individer. Mange av disse lever med senvirkninger etter gjennomgått behandling. I 2019 innførte registeret et seneffektskjema for å innhente mer detaljert informasjon om disse helseplagene, og fagrådet jobber fortsatt med denne rapporteringen. Miljøet har lenge ønsket seg et koordinert tilbud i spesialisthelsetjenesten for systematisert og livslang oppfølging, og dette er nå på plass i Helse Nord (Tromsø) og Helse Midt-Norge (Trondheim).

I årets rapport presenteres to nye kvalitetsindikatorer. Den ene viser omfanget av biologisk materiale som er samlet enten i lokal biobank eller i den Norske Barnekreftbiobanken. For Norge ble 78,5% av alle barn og ungdom med maligniteter registret i en slik biobank i 2023. Den andre indikatoren viser andelen barn og ungdom som er behandlet etter Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn. Resultatet er svært godt på hele 99%.

I økende grad har barn og ungdom med kreft de siste årene blitt inkludert i InPreD, en nasjonal infrastruktur for presisjonsdiagnostikk innen kreftbehandling. På den måten kan vi ved refraktær sykdom eller tilbakefall gjøre molekylær utredning for å undersøke muligheten for alternativ/eksperimentell behandling.

I en hverdag der helsebudsjettene blir stadig strammere er det viktig å sikre at barn og ungdom med kreft får tilgang til den beste behandlingen. Dette gjelder ikke bare å bli frisk av selve kreftsykdommen, men også med tanke på å leve et langt liv med så få behandlingsrelaterte helseplager som mulig. Derfor er årsrapporten en viktig dokumentasjon på at resultatene i Norge ikke sakker akterut sammenlignet med andre land. Det ville heller ikke vært mulig uten et tett samarbeid mellom fagmiljøet og Kreftregisteret.

Vi ønsker å rette en stor takk til alle som har bidratt på ulike vis til årets rapport: det tverrfaglige miljøet på regionsykehusene som utreder og behandler barn og ungdom med kreft, de lokale barneavdelingene som sørger for at pasientene, når det er mulig, kan ivaretas nærme hjemmet, samt de fantastiske koordinatorene og registrerings- sykepleierne på de ulike regionsykehusene som sørger for korrekt og komplett rapportering inn til registeret, samt ansatte i Kreftregisteret for bearbeiding og tilrettelegging av dataene.

Oslo, mai 2024

Einar Stensvold
Leder av fagrådet

Giske Ursin
Direktør, Kreftregisteret

Innhold

I	Resultater fra registeret	2
1	Sammendrag	3
1.1	Summary in English	6
2	Resultater	8
2.1	Klassifisering av barnekreft	8
2.2	Kvalitetsindikatorer	9
2.3	Flytskjema 2023	10
2.4	FOREKOMST/UTREDNING	11
2.4.1	MDT-møter	17
2.4.2	Biobank	19
2.5	BEHANDLING	20
2.5.1	Inklusjon i behandlingsprotokoll	20
2.5.2	Behandlet etter nasjonale retningslinjer	23
2.5.3	Medikamentell kreftbehandling	24
2.6	OVERLEVELSE	25
2.7	LEUKEMI	31
2.7.1	Forekomst av leukemi	31
2.7.2	Behandling av akutt leukemi	31
2.7.3	Overlevelse ved leukemi	35
2.8	LYMFOM	38
2.8.1	Forekomst av lymfom	38
2.8.2	Behandling av lymfom	38
2.8.3	Overlevelse ved lymfom	40
2.9	SVULSTER I SENTRALNERVESYSTEMET (CNS)	41
2.9.1	Forekomst av CNS-svulster	41
2.9.2	Behandling av CNS-svulster	42
2.9.3	Overlevelse ved CNS-svulster	45
2.10	SOLIDE SVULSTER UTENFOR SENTRALNERVESYSTEMET	47
2.10.1	Forekomst av solide svulster utenfor CNS	47
2.10.2	Behandling av solide svulster utenfor CNS	47
2.10.3	Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS	51
II	Administrative opplysninger	54
3	Registerbeskrivelse	55
4	Datakvalitet	57
4.1	Tilslutning og antall registreringer	57
4.2	Dekningsgrad og responsrate	57
4.2.1	Metode for beregning av dekningsgrad	57
4.2.1.1	Kompletthet	57
4.2.2	Siste beregnede dekningsgrad	58
4.2.3	Data rapportert via seneffektskjema	61
4.2.4	Tiltak for å øke rapportering	61

4.3	Vurdering av datakvalitet	62
4.3.1	Kompletthet av utvalgte variabler	62
4.3.2	Korrekthet av utvalgte variabler	63
4.3.3	Reliabilitet av utvalgte variabler	63
5	Pasientrettet kvalitetsforbedring	64
5.1	Identifiserte forbedringsområder	64
5.2	Igangsatte/utførte forbedringstiltak	65
6	Formidling av resultater	66
7	Samarbeid og forskning	67
7.1	Samarbeid med andre fagmiljøer og helse- og kvalitetsregistre	67
7.2	Datautleveringer fra registeret	67
7.3	Vitenskapelige artikler	68
III	Stadievurdering og plan for videre utvikling av registeret	69
8	Referanser til vurdering av stadium	70
8.1	Vurderingspunkter	70
9	Utvikling av registeret	71
9.1	Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen	71
9.2	Planer og behov	71
9.2.1	Datafangst	71
9.2.1.1	PROMs	71
9.2.1.2	Fagsystemer for medikamentell kreftbehandling (Cytodose og CMS)	72
9.2.1.3	Tekniske løsninger for datafangst	72
9.2.2	Datakvalitet	72
9.2.3	Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten	72
9.2.4	Formidling av resultater	72
9.2.5	Samarbeid og forskning	72
Vedlegg		75
A	Forfattere og andre bidragsyttere til årsrapporten	75
B	Statistisk metode	76
B.1	Uttrekk og analyseverktøy	76
B.2	Deskriptiv statistikk	76
B.3	Tester	76
B.4	Insidens	76
B.5	Overlevelse	76
B.5.1	Totaloverlevelse	76
B.5.2	Prediksjoner av overlevelse	76
B.6	Videre lesning	77
C	Flytskjema - All barnekreft	78

Figurer

1.1	Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2023.	4
1.2	Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft per sykehus, 2023.	5
1.3	Quality indicators for the National Quality Registry for Childhood Cancer 2023.	7
2.1	Forekomst av kreft hos barn og ungdom, 1953-2023.	11
2.2	Forekomst av kreft hos barn og ungdom fordelt på hovedgruppene, 1953-2023.	12
2.3	Forekomst av kreft hos barn og ungdom fordelt på alder ved diagnose, 2014-2023.	13
2.4	Forekomst av kreft hos barn og ungdom fordelt på diagnosegruppe, 1993-2023.	14
2.5	Barn og ungdom med kreft evaluert i MDT-møte før behandling, 2021-2023.	17
2.6	Biologisk materiale lagret i lokal/nasjonal barnebiobank, 2021-2023.	19
2.7	Barn og ungdom med kreft inkludert i en behandlingsprotokoll som studiepasient, 2021-2023.	21
2.8	Barn og ungdom med kreft behandlet etter retningslinjer definert i Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn, 2021-2023.	23
2.9	Fem-, ti-, tju- og tretti års overlevelse for barn og ungdom med kreft i forskjellige tidsperioder, 1954-2023.	25
2.10	Fem års overlevelse for barn og ungdom med kreft i forskjellige tidsperioder, fordelt på diagnosegruppe, 1954-2023.	26
2.11	Fem års overlevelse for barn og ungdom med kreft, fordelt på aldersgrupper for alle diagnoser samlet og utvalgte diagnosegrupper, 2014-2023.	27
2.12	Overlevelse for barn og ungdom med kreft, fordelt på bostedsregion, 2014-2023.	28
2.13	Antall personer i live etter å ha fått en kreftdiagnose før fylte 18 år, per 31. desember 1983, 1993, 2003, 2013 og 2023.	29
2.14	Behandlingsmodaliteter ved leukemi hos barn og ungdom, 2019-2023.	33
2.15	Allogene stamcelletransplantasjon som del av primærbehandlingen ved leukemi, 2019-2023.	34
2.16	Overlevelse ved leukemi hos barn og ungdom, 2014-2023.	35
2.17	Fem- og ti års overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi og akutt myelogen leukemi, 1954-2023.	36
2.18	Behandlingsmodaliteter ved lymfom hos barn og ungdom, 2019-2023.	39
2.19	Overlevelse ved lymfom hos barn og ungdom, 2014-2023.	40
2.20	Behandlingsmodaliteter ved CNS-svulster hos barn og ungdom, 2019-2023.	43
2.21	Modaliteter av strålebehandling av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2019-2023.	44
2.22	Overlevelse ved CNS-svulster hos barn og ungdom, 2014-2023.	45
2.23	Behandlingsmodaliteter ved solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2019-2023.	49
2.24	Modaliteter ved strålebehandling av solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2019-2022.	50
2.25	Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2014-2023.	51
2.26	Overlevelse ved Wilms tumor ved lokalisert og metastatisk sykdom hos barn og ungdom, 2014-2023.	53
4.1	Klinisk dekningsgrad for utredningsmeldinger, 2023.	59
4.2	Klinisk dekningsgrad for behandlingsmeldinger, 2023.	60

Tabeller

1	Begreper og definisjoner.	1
2.1	Kvalitetsindikatorer for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft.	9
2.2	Antall og prosentandel tilfeller av kreft hos barn og ungdom, 1993-2023.	15
2.3	Antall årlige tilfeller av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2014-2023.	16
2.4	Insidens og insidensrater av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2014-2023.	16
2.5	Barn og ungdom med kreft inkludert i en behandlingsprotokoll, 2023.	22
2.6	Antall personer i live etter å ha fått en kreftdiagnose før fylte 18 år, per 31. desember 1983, 1993, 2003, 2013 og 2023, fordelt på bostedsregion.	30
2.7	Forekomst av leukemi hos barn og ungdom, 2013-2023.	31
2.8	Forekomst av lymfom hos barn og ungdom, 2013-2023.	38
2.9	Forekomst av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2013-2023.	41
2.10	Forekomst av solide svulster utenfor sentralnervesystemet hos barn og ungdom, 2013-2023.	47
3.1	Registerbeskrivelse.	55
4.1	Antall barn og ungdom per sykehus, 2023.	57
4.2	Antall pasienter per år per hovedgruppe, 2014-2023.	57
4.3	Registrering av strålebehandling i Kreftregisteret og Norsk pasientregister hos barn og ungdom diagnostisert med kreft i 2022.	63
5.1	Forbedringstiltak igangsatt av Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft.	65
6.1	Formidling av resultater fra Nasjonalt kvalitetsregister fra barnekreft.	66
7.1	Datautleveringer fra registeret.	67
8.1	Vurderingspunkter for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft og registerets egen evaluering.	70

Tabell 1: Begreper og definisjoner.

Begrep	Definisjon
Adjuvant behandling	Tilleggsbehandling som gis etter primærbehandling, vanligvis for å redusere risiko for tilbakefall.
Andrelinjebehandling	Gis når primærbehandling (førstelinjebehandling) ikke har god nok effekt eller slutter å ha effekt.
Basisregister	Kreftregisterets basisregister (hoveddatabase/insidensdatabase) med all kreftforekomst i Norge. Inneholder Kreftregisterets kjernevariabler, og henter data fra flere kilder.
Benign	Godartet.
Biopsi	En bit av vevet for å undersøke om det foreligger sykdom. Også kalt vevsprøve.
CNS	Sentralnervesystemet (hjerne og ryggmarg).
Dødelighet	Andel pasienter som er døde ved et gitt tidspunkt. Hvis utfallet er død av aktuell kreftsykdom så kalles det sykdomsspesifikk/årsaksspesifikk dødelighet. Hvis utfallet er død uavhengig av årsak, kalles det totaldødelighet.
Embryonale svulster	Svulster som har likhetstrekk med celler fra gjenværende umodent fostervev i ulike organer. De kan være både godartede og ondartede.
Førstelinjebehandling	Primærbehandling.
GCP	Good Clinical Practice. Et kvalitetskontrollsystem for kliniske studier/behandlingsprotokoller.
Germinalcellesvulster	Svulst som utvikles fra germinalceller (kjønnsceller og forstadiene til utvikling av kjønnscellene), for eksempel testikkelkreft.
ICCC3	The International Classification of Childhood Cancer. Brukes i årsrapporten til å klassifisere hver enkelt-diagnose i korrekt diagnosegruppe- og undergruppe.
Immunterapi	Medikamentell behandling som aktiviserer kroppens immunsystem til å angripe kreftcellene.
Insidens/insidensrate	Antall krefttilfeller diagnostisert i en definert populasjon i en gitt periode. Insidensraten angis som antall tilfeller per 100 000 personår.
KSSB	Nasjonal Kompetansetjeneste for Solide Svulster hos Barn. Fra 1.1.2024: Nasjonalt kvalitets- og kompetansenettverk for solide svulster hos barn
Kjemoterapi	Cellegiftbehandling/cytostatikabehandling.
Konfidensintervall (KI)	Konfidensintervallet sier noe om usikkerheten til et estimat. Et bredt intervall indikerer et mer usikkert estimat enn et smalt intervall.
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).
Mortalitet/mortalitetsrate	Antall personer døde av kreft i en definert populasjon i en gitt periode. Mortalitetsraten angis som antall døde per 100 000 personår.
Multidisciplinært team (MDT)	Tverrfaglig team sammensatt av representanter fra ulike faggrupper for å sikre optimal diagnostikk og behandling.
Multimodal behandling	Bruk av en kombinasjon av flere behandlingsformer som kjemoterapi, kirurgi, strålebehandling og eventuelt biologisk behandling.
NOPHO	The Nordic Society of Paediatric Haematology and Oncology (Nordisk forening for pediatrik hematologi og onkologi).
Neoadjuvant behandling	Behandling som gis før kirurgi og/eller stråling, med hensikt å redusere svulstmassen.
Neoplasme/neoplasi	Vekstforstyrrelse, enten godartet eller ondartet.
Nevroblastom	Ondartet svulst som vokser ut fra celler i det sympatiske nervesystemet, de fleste oppstår i abdomen. Typisk barnesvulst hyppigst forekommende de to første leveårene.
Overlevelse	Andel pasienter som er i live ved et gitt tidspunkt.
Palliativ (behandling)	Har som mål å gi best mulig symptomlindring og livskvalitet for pasienter med uhelbredelig sykdom. Kan også ha livsforlengende virkning, men ikke helbrede sykdommen.
Postoperativ	Etter operasjon.
Preoperativ	Før operasjon.
Prevalens	Antall/andel personer som er i live i en befolkning og som har eller har hatt kreft.
Prognose	En forutsigelse/vurdering av hvordan sykdommen vil forløpe.
Residiv	Tilbakefall av (kreft)sykdommen.
Retinoblastom	Svulst på øyet/netthinnen (retina).
Solide svulster	Fast, solid svulst. I denne rapporten gjelder dette solide svulster innenfor sentralnervesystemet og solide svulster utenfor sentralnervesystemet, i motsetning til leukemi og lymfom i blod og benmarg.
TNM	Beskriver sykdomsutbredelsen ved å beskrive tumor (T), lymfeknuter (N) og fjernmetastaser (M).
UNS	Uten nærmere spesifisering.
Vevsprøve	En bit av vevet for å undersøke om det foreligger sykdom. Også kalt biopsi.
WHO	Verdens Helseorganisasjons klassifiseringssystem for svulster i sentralnervesystemet (CNS), der grad 1-2 er lavgradig og grad 3-4 er høygradig.
Wilms tumor	En solid (embryonal) svulst i nyrene hos barn.

Del I

Resultater fra registeret

Kapittel 1 Sammendrag

Denne årsrapporten fra Nasjonalt kvalitetsregister for barnekraft (Barnekraftregisteret) gjør rede for forekomst, behandling og overlevelse for barn og ungdom under 18 år diagnostisert med kraft gjennom flere tiår. I 2023 var det 214 nye registrerte tilfeller. Antall nye registrerte tilfeller per år har vist en svak økning fra 1970 til 2000, mens det har vært stabilt siden, noe som er i tråd med data fra sammenlignbare land.

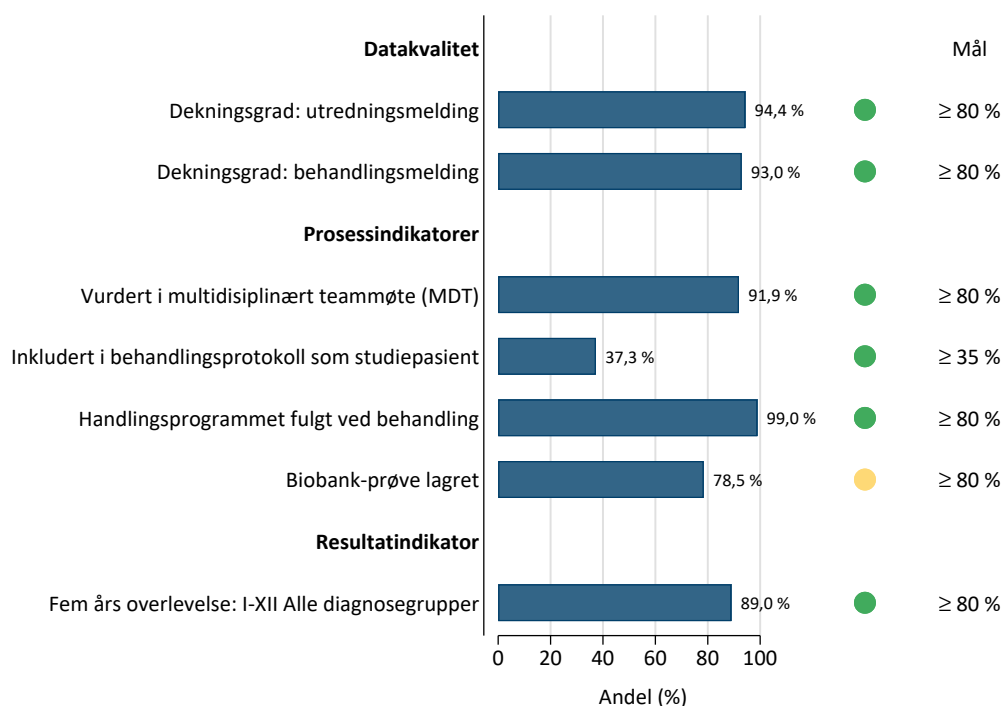
Gode nasjonale data er avgjørende for å kunne kvalitetssikre barnekraftomsorgen. Barnekraftregisterets årsrapport gjør det mulig å sammenligne behandlingsresultatene og overlevelsen etter kraft i barnealder i Norge med andre land i Norden og Europa. Dette gjøres blant annet i BENCHISTA-prosjektet (se kapittel 9.2.5).

Kraft hos barn og ungdom utgjør mindre enn 1% av alle krafttilfeller i Norge, fordelt på en rekke ulike kraftdiagnoser. Antall pasienter per enkeltdiagnose er lavt; for de fleste diagnoser er det mellom to og ti tilfeller per år, og for enkelte diagnoser kan det gå flere år mellom hver gang et barn får diagnosen i Norge. Utredning og behandling skjer fortrinnsvis etter internasjonale protokoller som sikrer lik behandling, oppfølging og kvalitetssikring. I årets rapport viser vi at 37,3% av barnekraftpasientene blir inkludert i åpne behandlings- og forskningsstudier på diagnosetidspunktet, gjennomført i henhold til GCP-krav (Good Clinical Practice). Dette er en svært høy andel sammenlignet med kraft hos voksne.

Utredningen, og det meste av behandlingen, foregår på ett av de fire regionsykehusene i Norge; Oslo universitetssykehus (Rikshospitalet/Radiumhospitalet), 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 2021 ble det i tillegg igangsatt digitale nasjonale MDT-møter for solide svulster i og utenfor sentralnervesystemet. Disse blir avholdt to til tre ganger per måned.

Innen barnekraftomsorgen i Norge er det tre tverrfaglige nasjonale faggrupper: for leukemi/lymfom, for svulster i sentralnervesystemet og for solide svulster utenfor sentralnervesystemet (de to sistnevnte organisert gjennom tidligere Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn, nå Nasjonalt kompetansenettverk for solide svulster hos barn, KSSB). Målsettingen er kontinuerlig kompetansebygging og utbredelse til alle regioner som skal sikre at barn med kraft i størst mulig grad kan behandles nærmere hjemmet, men samtidig få samme behandlingstilgjeter. Dette er et viktig prinsipp i barnekraftomsorgen i Norge som både pasientorganisasjon og fagmiljø ønsker å bevare.

Behandlingsmulighetene og overlevelsen varierer mellom de ulike krafttypene; enkelte kraftformer har over 90% langtidsoverlevelse (akutt lymfatisk leukemi, lymfomer, lavgradige CNS-svulster, nyresvulster, germinalcellesvulster og retinoblastom). Andre diagnoser er fortsatt utfordrende, med langtidsoverlevelse på 60-80% (beinsarkomer, akutt myelogen leukemi, samt enkelte hjernesvulstdiagnoser). Samlet fem års overlevelse for kraft hos barn og ungdom i Norge er nå 89%, og samsvarer godt med resultater fra sammenlignbare land. I takt med bedret overlevelse skifter fokuset fra overlevelse som eneste mål, til overlevelse med best mulig somatisk og psykisk helse resten av livet.



Figur 1.1: Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft 2023.

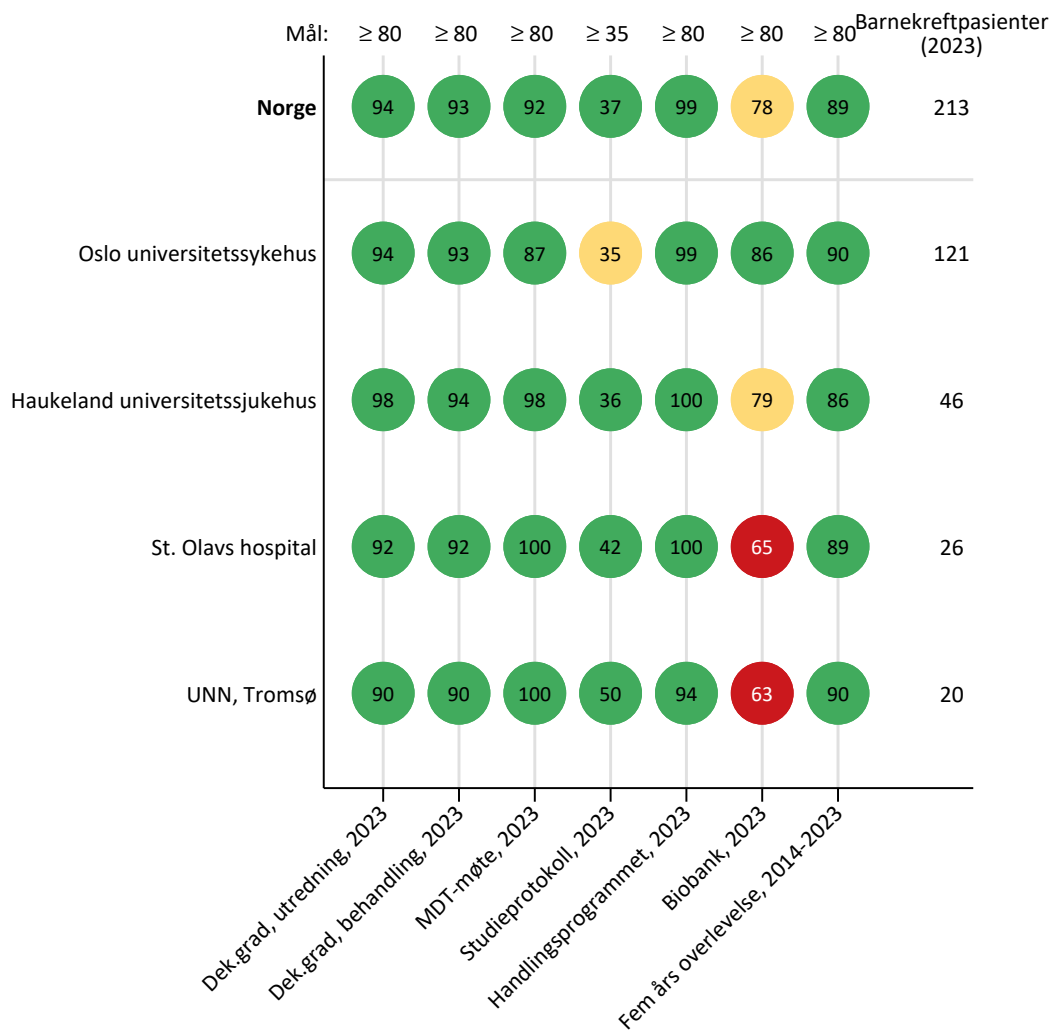
Figur 1.1 viser måloppnåelsen for kvalitetsindikatorerne som er definert av fagrådet. Fargene til høyre markerer graden av måloppnåelse i 2023; grønn og gul sirkel betyr henholdsvis høy og moderat grad av måloppnåelse. Måltallet i prosent angir hva som er kravet for høy grad av måloppnåelse. Se også kapittel 2.2 om de ulike kvalitetsindikatorerne for barnekreft.

Dekningsgraden er meget god for både utredningsmeldinger (94,4%) og behandlingsmeldinger (93%). For en nærmere diskusjon av dekningsgrad, se kapittel 4.

Registeret har beholdt tidligere indikatorer vedrørende multidisiplinært team (MDT) og inklusjon i behandlingsprotokoll. Begge disse indikatorerne oppnår gode resultater, og beskrives nærmere henholdsvis i figur 2.5 og 2.7.

Fagrådet har i år definert to nye kvalitetsindikatorer; hvorvidt pasienten er behandlet i henhold til Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn (se figur 2.8) og hvor mange som har fått biologisk materiale lagret i lokal/nasjonal barnebiobank (se figur 2.6).

Nyeste tall viser at samlet fem års overlevelse for alle diagnosegrupper, den siste tiårsperioden 2014-2023, er 89%. Fagrådet anser dette som et svært godt resultat, også sammenlignet med internasjonale tall.⁴



Figur 1.2: Kvalitetsmål for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft per sykehus, 2023.

Figur 1.2 viser måloppnåelsen for kvalitetsindikatorerne som ble beskrevet i forrige figur (1.1), fordelt på sykehus. Fargene markerer graden av måloppnåelse i 2023; grønn, gul og rød sirkel står for henholdsvis høy, moderat og lav grad av måloppnåelse.

1.1 Summary in English

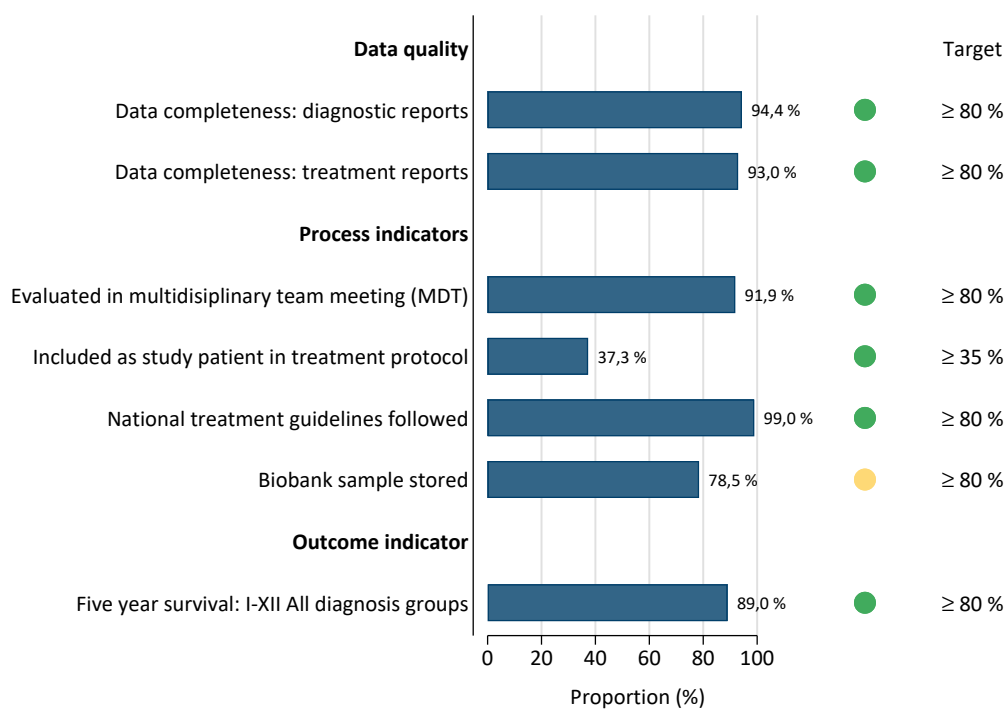
This annual report from the National Quality Registry for Childhood Cancer describes incidence, treatment and survival for all children and adolescents below the age of 18 in Norway, diagnosed with cancer from 1993 through 2023, with special emphasis on newly diagnosed cases in 2023. A total of 6315 children and adolescents in the age group 0-17 years were diagnosed with cancer during this 30-year period. In 2023, there were 214 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 millennium, thereafter the incidence has been stable. There are no consistent regional differences in the incidence pattern.

Reliable and complete national registry 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 (for the smallest groups from 0 to 10 cases per year). For the most part, diagnostic procedure, staging, and treatment follow international protocols or treatment regimens. In addition, 37,3% of pediatric cancer patients are included in study protocols, most of which are treatment protocols monitored and run according to GCP (Good Clinical Practice) international standards. This is a very high number, which is unheard of for most adult cancer groups.

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 where the patient lives. Since 2021, we have also had regular national MDT meetings (both for CNS-tumors and extra-cranial solid tumors), where challenging patients are discussed and treatment strategies are agreed upon.

The Childhood Cancer Registry's annual report also facilitates the opportunity to compare Norwegian results with other Nordic and European countries. Some cancers have more than 90% long-term survival (retinoblastoma, acute lymphocytic leukemia, lymphomas, low grade CNS tumors, kidney tumors and germ cell tumors), other diagnoses are still challenging, with survival rates of only 60-80% (bone tumors, acute myeloid leukemia and certain types of brain tumors). Overall survival from cancer in children and adolescents in Norway is now 89%, which is comparable with international results from countries with similar health care systems.

In addition to the never-ending pursuit to improve prognosis and survival, focus is redirected from survival as the only 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 7,000 individuals 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 and follow-up after their cancer treatment.



Figur 1.3: Quality indicators for the National Quality Registry for Childhood Cancer 2023.

Kapittel 2 Resultater

Kapittel 2 presenterer først en generell del med resultater for forekomst/utredning, behandling og overlevelse for all barnekreft, deretter mer diagnosespesifikke analyser.

Forekomst teller første krefttilfelle per pasient per år innenfor en diagnosegruppe (se kapittel 2.1 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 tilfelle. For å vise forekomst over tid bruker vi 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 vedlegg B for statistisk metode).

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 2023 eller til død.

2.1 Klassifisering av barnekreft

De fleste «typiske» barnesvulster er sjeldne, som regel færre enn ti tilfeller per år. Forskjellen i forhold 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. Hos voksne defineres kreft ofte ut fra et organ (lunge, bryst, prostata etc.), mens barnekreft defineres etter morfologi og type vev det oppstår i (lymfatisk vev, benmarg, sentralnervesystemet etc.).

Barnekreft klassifiseres i tolv diagnosegrupper i henhold til the International Classification of Childhood Cancer (ICCC Recode Third Edition ICD-O-3/IARC 2017):¹¹

- 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

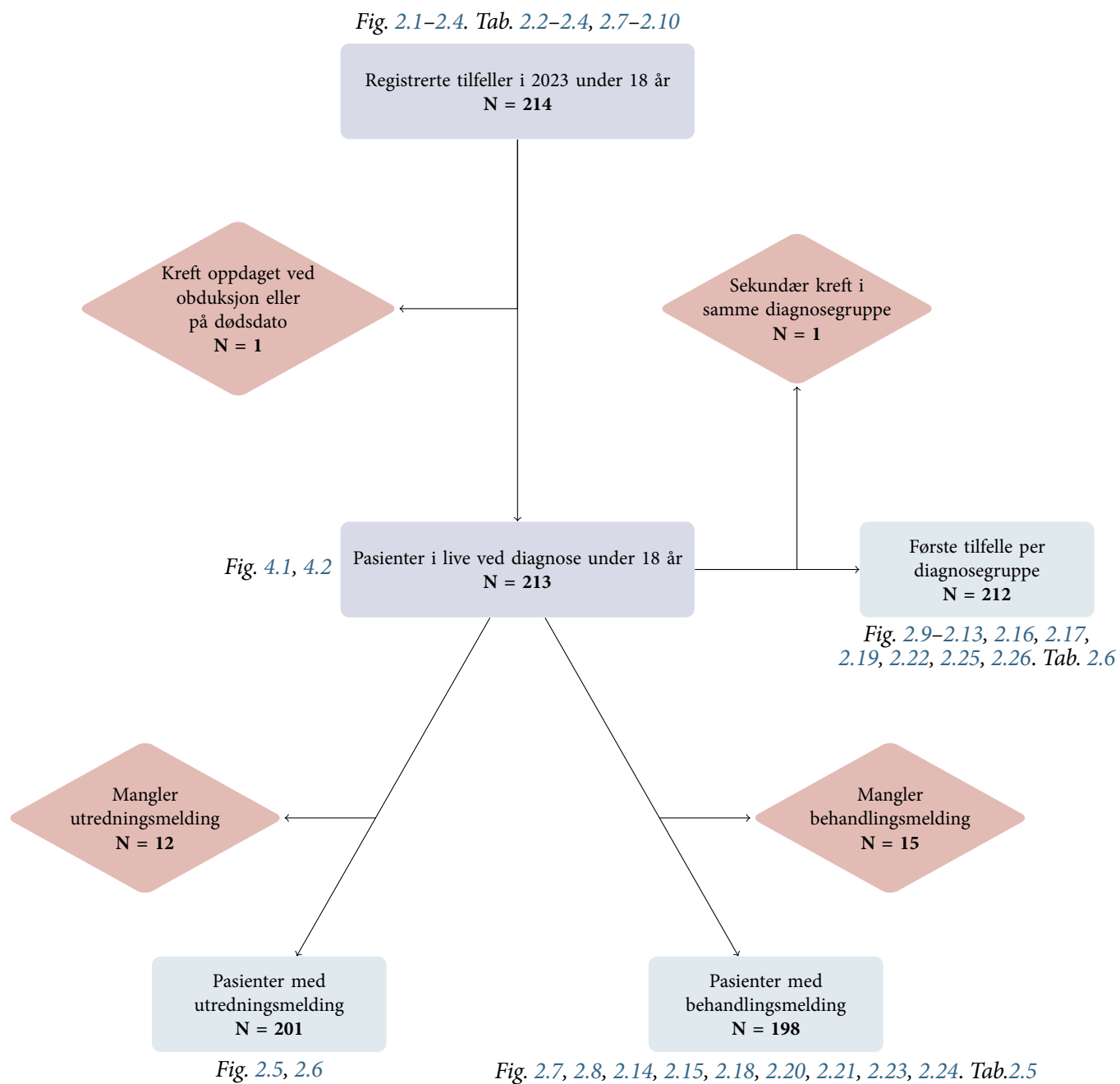
Analysene i årsrapporten forholder seg strengt til denne inndelingen, der hver enkeltdiagnose kan plasseres innenfor kun én gruppe. De vanligste kreftformene hos barn inngår i diagnosegruppe I (leukemi), II (lymfom) og III (sentralnervesystemet). Resultatene for disse gruppene presenteres derfor hver for seg. Diagnosegruppene IV-XII slås sammen til «solide svulster utenfor sentralnervesystemet», på grunn av små tall i hver av de ni gruppene.

2.2 Kvalitetsindikatorer

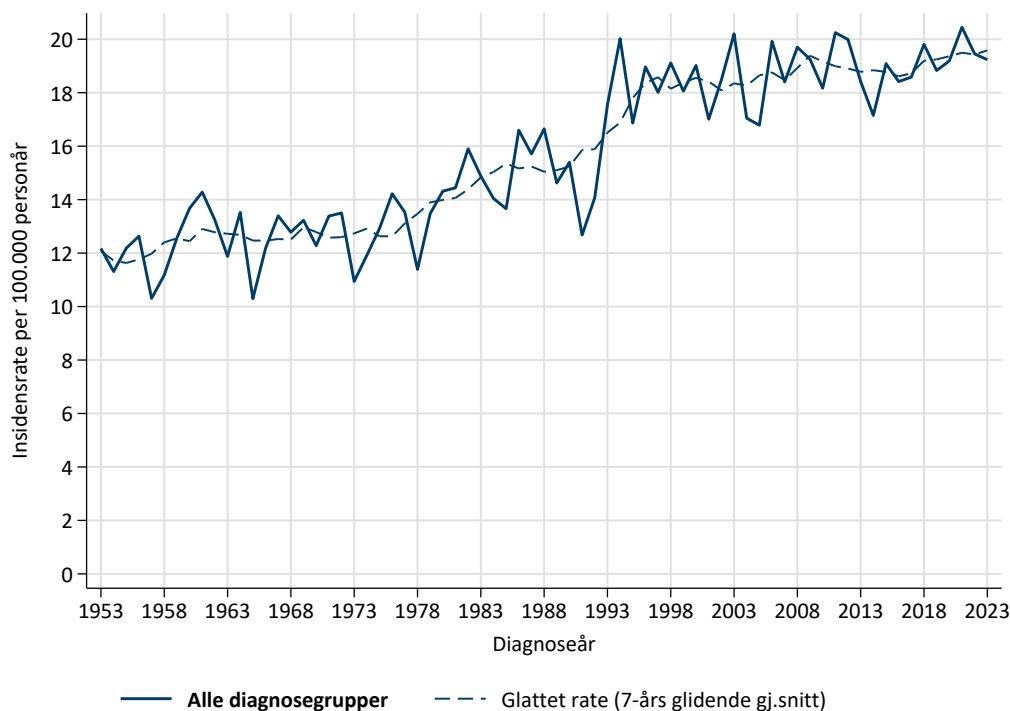
Tabell 2.1: Kvalitetsindikatorer for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft.

Måloppnåelse	Lav	Moderat	Høy
Datakvalitet			
Dekningsgrad, utredningsmelding	<60 %	60 – 79 %	≥80 %
Dekningsgrad, behandlingsmelding	<60 %	60 – 79 %	≥80 %
Prosessindikatorer			
Vurdert i multidisiplinært teammøte	<60 %	60 – 79 %	≥80 %
Inkludert i behandlingsprotokoll som studiepasient	<30 %	30 – 34 %	≥35 %
Behandlet etter nasjonale retningslinjer spesifisert i handlingsprogrammet	<70 %	70 – 79 %	≥80 %
Biologisk materiale lagret i lokal/nasjonal biobank	<70 %	70 – 79 %	≥80 %
Resultatindikatorer			
Fem års samlet overlevelse (alle diagnoser)	<60 %	60 – 79 %	≥80 %

2.3 Flytskjema 2023



2.4 FOREKOMST/UTREDNING



Figur 2.1: Forekomst av kreft hos barn og ungdom, 1953-2023.

Lett økende forekomst av kreft hos barn og ungdom før årtusenskiftet

Figur 2.1 viser forekomst (insidens) av kreft hos barn og ungdom i Norge fra 1953 til 2023.

Samlet ser vi en lett økende tendens i forekomsten. Den samlede forekomsten stiger noe fra 1970-tallet til rundt år 2000, og er deretter stabil. Dette er i tråd med forekomsten i sammenlignbare europeiske land. Antall pasienter diagnostisert i hver diagnosegruppe fra og med 1993 kan ses i tabell 2.2.

Figur 2.1

Datakilde:

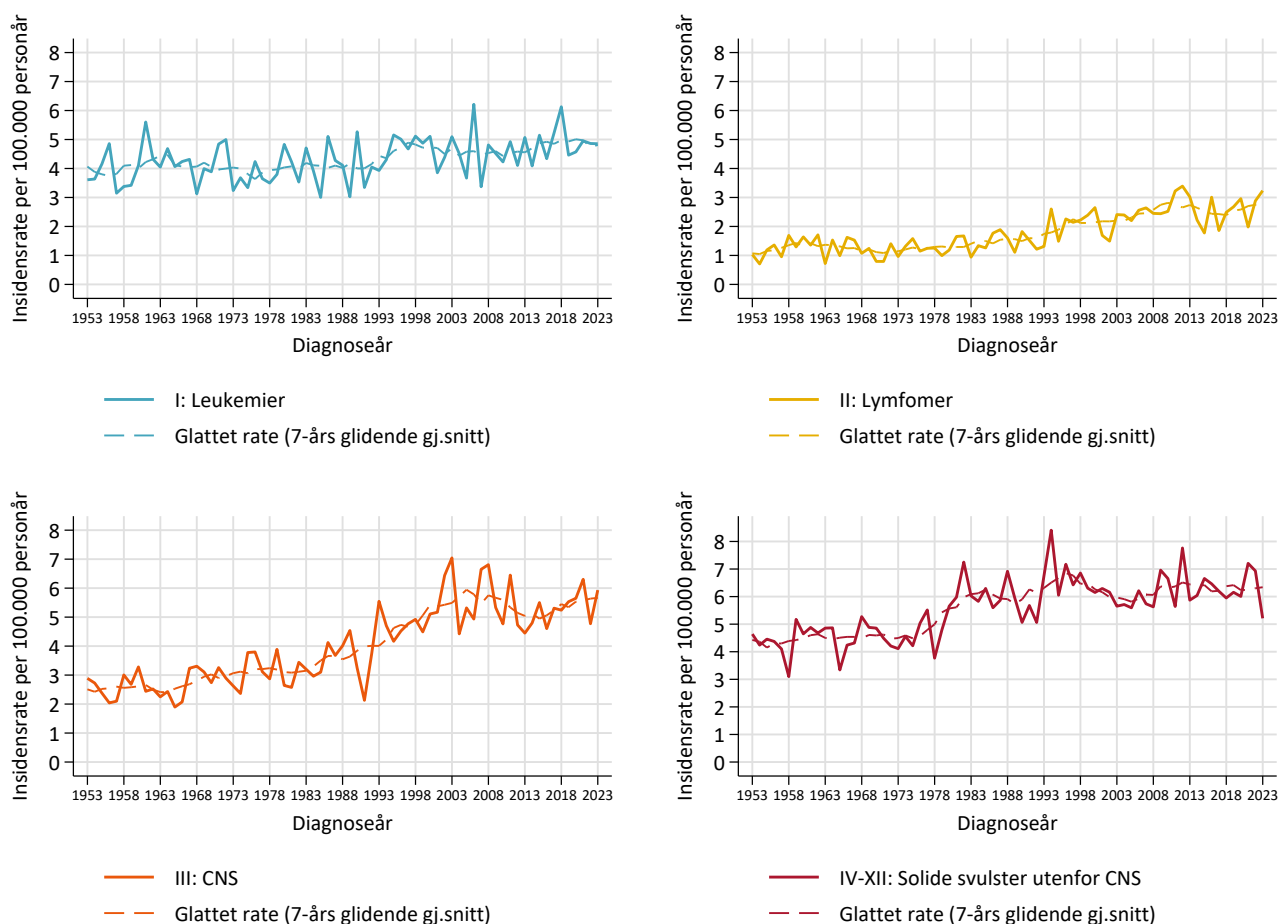
- Basisregister
- Statistisk sentralbyrå (befolkning)

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1953-2023

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%



Figur 2.2: Forekomst av kreft hos barn og ungdom fordelt på hovedgruppene, 1953-2023.

Økende forekomst av hjernekreft og solide svulster frem til årtusenskiftet

Figur 2.2 viser at den lett økende forekomsten som vist i forrige figur 2.1, i hovedsak utgjøres av gruppene svulster i sentralnervesystemet og solide svulster utenfor sentralnervesystemet. Vi tror dette har sin forklaring i økende tilgjengelighet og bruk av spesialisert radiologisk utredning etter årtusenskiftet, særlig økende tilgjengelighet av MR-maskiner. Man fanger derfor opp flere som tidligere ville forblitt udiagnostisert, og som ikke nødvendigvis trenger onkologisk behandling.

Figur 2.2

Datakilde:

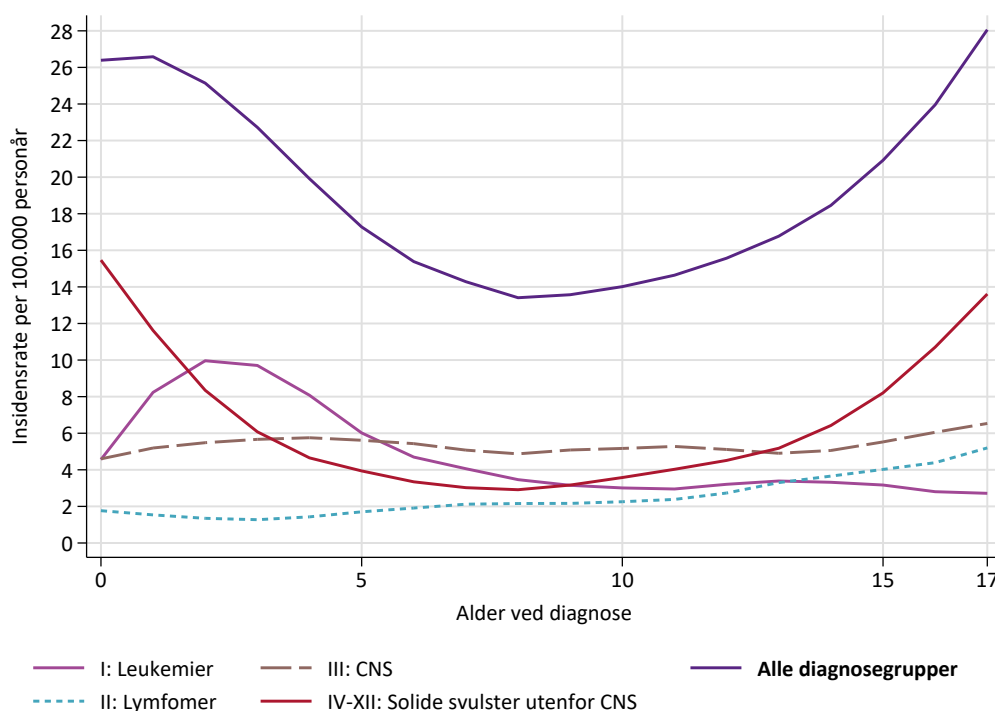
- Basisregister
- Statistisk sentralbyrå (befolkning)

Inklusjon:

- Diagnosegruppe I, II, III og IV-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1953-2023

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%



Figur 2.3: Forekomst av kreft hos barn og ungdom fordelt på alder ved diagnose, 2014-2023.

Små barn og ungdommer får hyppigst kreft

Samlet forekomst (øverste linje) i figur 2.3 viser at forekomsten er høyest i alderen 0-4 år og 13-17 år. Dette forklares ved at leukemi er vanligst i alderen 1-5 år, og at solide svulster utenfor sentralnervesystemet har høyest forekomst i alderen 0-5 år og 12-17 år. Barn med solide svulster 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 på slike diagnoser er svulster i øye (retinoblastom), lever (hepatoblastom), nyre (Wilms tumor/nefroblastom), samt nevroblastom. 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). Denne aldersfordelingen har vært stabil gjennom mange år.

Figur 2.3

Datakilde:

- Basisregister
- Statistisk sentralbyrå (befolkning)

Inklusjon:

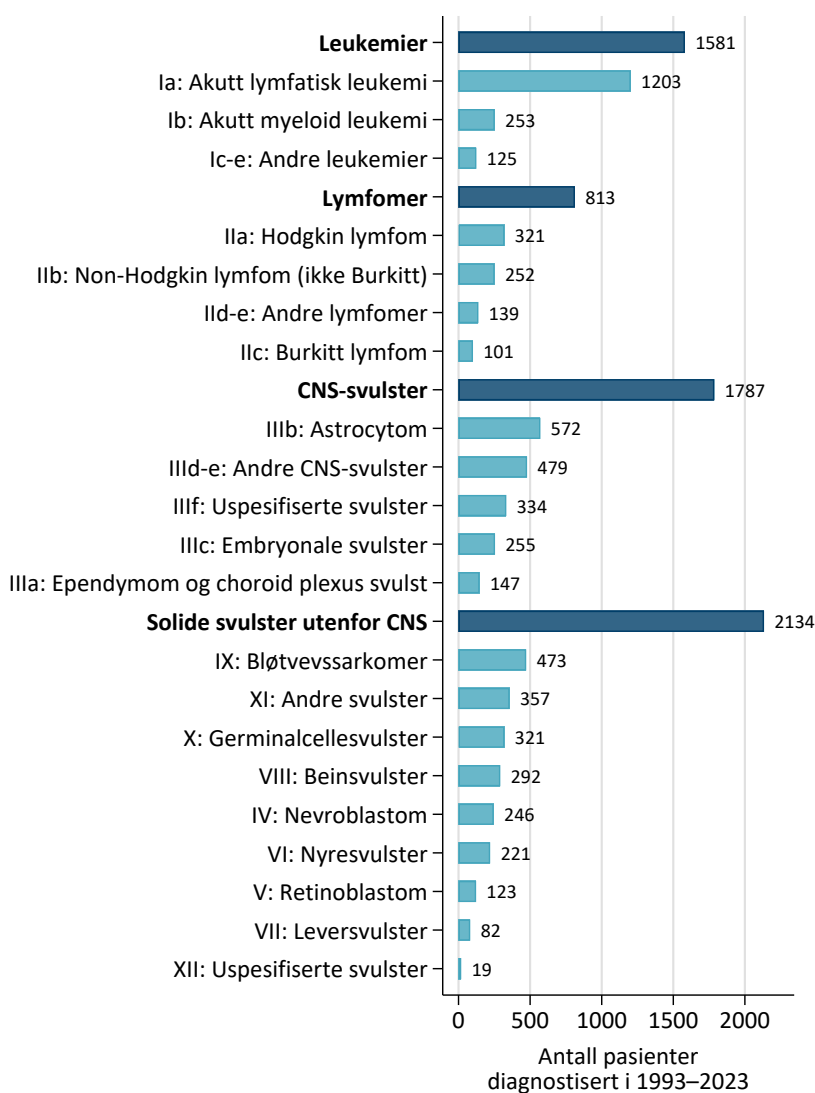
- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2014-2023

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%

Kommentar:

- Glattede rater (LOWESS, båndbredde 0.4)



Figur 2.4: Forekomst av kreft hos barn og ungdom fordelt på diagnosegruppe, 1993-2023.

Samtlige kreftformer hos barn og ungdom må regnes som sjeldne sykdommer

Figur 2.4 gir en oversikt over antall pasienter som ble registrert med forskjellige krefttyper over en 30-års periode. Som enkelt diagnose dominerer akutt lymfatisk leukemi. Mange av kreftformene har undergrupper med særegne trekk som trenger et spesialtilpasset behandlingsopplegg. En hovedutfordring i barnekreftomsorgen er å bygge og opprettholde spisskompetanse innen mange forskjellige kreftformer. Kompetansen skal opprettholdes og forbedres på mange ulike felt, også der man treffer bare én eller noen få pasienter per år. Samtlige barnekreftdiagnoser omfattes som «sjelden tilstand» (insidens <5/10,000 innbyggere).

Figur 2.4

Datakilde:

- Basisregister

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1993-2023

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%

Tabell 2.2: Antall og prosentandel tilfeller av kreft hos barn og ungdom, 1993-2023.

I-XII	Diagnosegruppe med undergruppe	Antall pasienter				Andel (%)		
		1993-2008	2009-2023	Totalt 1993-2023	Gj.snitt per diagnoseår 1993-2023	1993-2008	2009-2023	Totalt 1993-2023
I	Leukemier	728	853	1 581	51	25.1	24.9	25.0
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	565	638	1 203	39	19.5	18.7	19.0
Ib	Akutt myeloid leukemi	117	136	253	8	4.0	4.0	4.0
Ic	Kronisk myeloproliferativ sykdom	16	29	45	1	0.6	0.8	0.7
Id	Myelodysplastisk syndrom/myeloproliferative sykdommer	23	39	62	2	0.8	1.1	1.0
Ie	Uspesifisert og annen spesifisert leukemi	7	11	18	1	0.2	0.3	0.3
II	Lymfomer	342	471	813	26	11.8	13.8	12.9
IIa	Hodgkin lymfom	142	179	321	10	4.9	5.2	5.1
IIb	Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	118	134	252	8	4.1	3.9	4.0
IIc	Burkitt lymfom	42	59	101	3	1.5	1.7	1.6
IId	Andre lymforetikulære svulster	38	97	135	4	1.3	2.8	2.1
Ile	Uspesifisert lymfom	2	2	4	0	0.1	0.1	0.1
III	CNS-svulster	824	963	1 787	58	28.5	28.2	28.3
IIIa	Ependymom og choroid plexus svulst	67	80	147	5	2.3	2.3	2.3
IIIb	Astrocytom	271	301	572	18	9.4	8.8	9.1
IIIc	Intrakraniale og intraspinal embryonale svulster	119	136	255	8	4.1	4.0	4.0
IIId	Andre gliomer	66	83	149	5	2.3	2.4	2.4
IIIe	Andre spesifiserte intrakraniale og intraspinal svulster	140	190	330	11	4.8	5.6	5.2
IIIff	Uspesifiserte intrakraniale og intraspinal svulster	161	173	334	11	5.6	5.1	5.3
IV	Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	113	133	246	8	3.9	3.9	3.9
IVa	Nevroblastom og ganglionevroblastom	110	130	240	8	3.8	3.8	3.8
IVb	Andre perifere nervecellesvulster	3	3	6	0	0.1	0.1	0.1
V	Retinoblastom	59	64	123	4	2.0	1.9	1.9
VI	Nyresvulster	104	117	221	7	3.6	3.4	3.5
VIa	Nefroblastoma og andre ikke-epiteliale svulster	101	111	212	7	3.5	3.2	3.4
VIb	Karsinom i nyre	1	6	7	0	0.0	0.2	0.1
VIc	Uspesifiserte maligne nyresvulster	2	0	2	0	0.1	0.0	0.0
VII	Leversvulster	39	43	82	3	1.3	1.3	1.3
VIIa	Hepatoblastom	26	30	56	2	0.9	0.9	0.9
VIIb	Karsinom i lever	13	13	26	1	0.4	0.4	0.4
VIII	Maligne beinsvulster	137	155	292	9	4.7	4.5	4.6
VIIIa	Osteosarkomer	77	77	154	5	2.7	2.3	2.4
VIIIb	Kondrosarkomer	5	5	10	0	0.2	0.1	0.2
VIIIc	Ewings svulst og beslektede sarkomer i ben	40	64	104	3	1.4	1.9	1.6
IIId	Andre spesifiserte maligne beinsvulster	12	6	18	1	0.4	0.2	0.3
VIIIe	Uspesifiserte maligne beinsvulster	3	3	6	0	0.1	0.1	0.1
IX	Bløtvevssarkomer	248	225	473	15	8.6	6.6	7.5
IXa	Rhabdomyosarkomer	71	79	150	5	2.5	2.3	2.4
IXb	Fibrosarkomer, perifere nerveskjedesvulster	49	45	94	3	1.7	1.3	1.5
IXc	Kaposi sarkom	0	1	1	0	0.0	0.0	0.0
IXd	Andre spesifiserte bløtvevssarkomer	116	87	203	7	4.0	2.5	3.2
IXe	Uspesifiserte sarkomer bløtvev	12	13	25	1	0.4	0.4	0.4
X	Germinalcellesvulster	159	162	321	10	5.5	4.7	5.1
Xa	Intrakraniale og intraspinal germinalcellesvulster	35	32	67	2	1.2	0.9	1.1
Xb	Maligne ekstrakraniale og ekstragonadale germinalcellesvulster	15	24	39	1	0.5	0.7	0.6
Xc	Maligne gonadale germinalcellesvulster	98	102	200	6	3.4	3.0	3.2
Xd	Gonadale karsinomer	7	3	10	0	0.2	0.1	0.2
Xe	Andre og uspesifiserte maligne gonadale svulster	4	1	5	0	0.1	0.0	0.1
XI	Andre maligne epiteliale svulster, malignt melanom	138	219	357	12	4.8	6.4	5.7
XIa	Binyrebarkkarsinom	4	1	5	0	0.1	0.0	0.1
XIb	Skjoldbruskkjertel (thyroidea) karsinomer	35	44	79	3	1.2	1.3	1.3
XIc	Nasofaryngeale karsinomer (nese svelg)	1	6	7	0	0.0	0.2	0.1
XId	Maligne melanomer	44	47	91	3	1.5	1.4	1.4
XIe	Hudkarsinomer	3	3	6	0	0.1	0.1	0.1
XIf	Andre og uspesifiserte karsinomer	51	118	169	5	1.8	3.5	2.7
XII	Andre og uspesifiserte maligne svulster	4	15	19	1	0.1	0.4	0.3
XIIa	Andre og spesifiserte maligne svulster	0	10	10	0	0.0	0.3	0.2
XIIb	Andre uspesifiserte maligne svulster	4	5	9	0	0.1	0.1	0.1
I-XII	Alle diagnosegrupper	2 895	3 420	6 315	204	100.0	100.0	100.0

De horisontale radene i tabell 2.2 viser diagnosegruppene I-XII og tilhørende undergrupper. Kolonnene viser antall tilfeller og prosentandel i to tidsperioder (1993-2008 og 2009-2023), samt i totalperioden (1993-2023).

Leukemier og CNS-svulster utgjør de største gruppene med henholdsvis 25% og 28,3% av tilfellene. Deretter følger lymfekreft med cirka 13%. Alle andre svulsttyper har en andel på mindre enn 8%. Fjerde kolonne (antall pasienter per år i gjennomsnitt 1993-2023) viser at det er 39 nye tilfeller av akutt lymfatisk leukemi i snitt per år, den hyppigste enkelt diagnosen av barnekreft. I diagnosegruppene XI og XII er det svært få tilfeller, disse er mer vanlige krefttyper blant voksne.

Det er tilsynelatende økt forekomst i den siste tidsperioden, 2009-2023. Dette er i motsetning til det vi ser i figur 2.1, som viser stabile tall for alle diagnosegrupper samlet siden 1993, men figuren viser rater som tar hensyn til at det har vært befolkningsvekst.

Tabell 2.3: Antall årlige tilfeller av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2014-2023.

Region	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	Totalt antall
Sør-Øst	95	127	112	107	119	126	115	134	126	112	1173 (55 %)
Vest	46	37	43	45	56	36	52	37	41	51	444 (21 %)
Midt-Norge	25	34	36	34	33	34	28	34	33	27	318 (15 %)
Nord	27	17	17	24	14	15	19	22	15	24	194 (9 %)
Ukjent bosted					1				1		2 (0 %)
Norge	193	215	208	210	223	211	214	227	216	214	2131 (100 %)

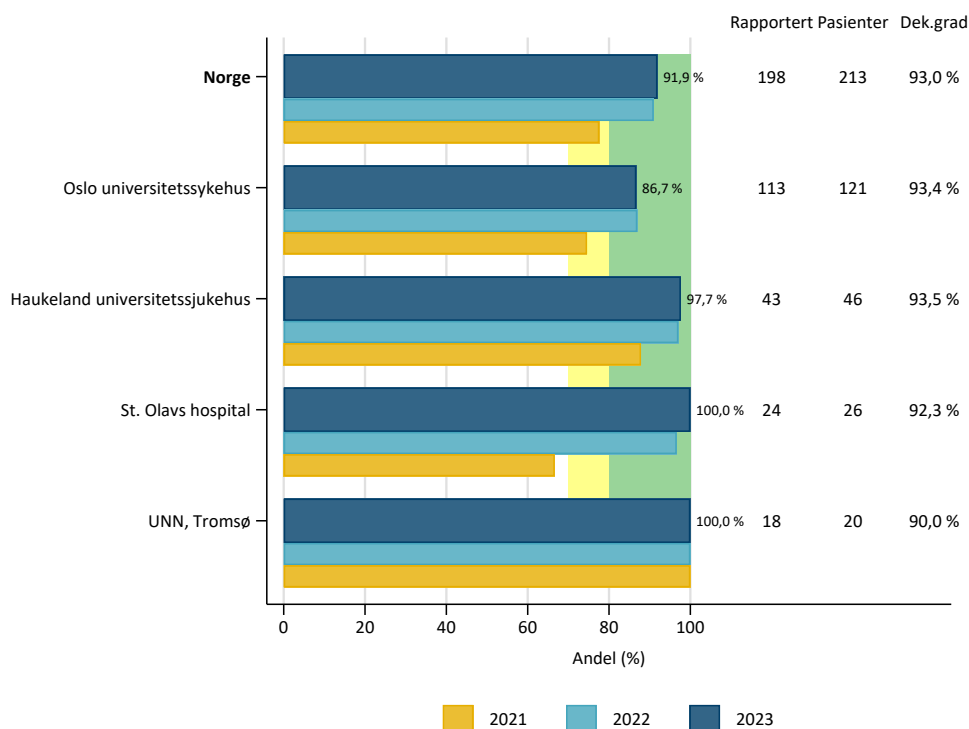
Tabell 2.3 viser den regionale fordelingen av nye krefttilfeller hos barn og ungdom de siste ti årene. I 2023 var det 214 nye tilfeller. Tabellen refererer til bostedsregion, som i de fleste tilfeller vil være sammenfallende med regionen der pasienten behandles. Prosentvis fordeling av nye krefttilfeller samsvarer godt med fordelingen av folketallet i regionene.

Tabell 2.4: Insidens og insidensrater av kreft hos barn og ungdom fordelt på bostedsregion, 2014-2023.

I-XII	Diagnosegruppe	Insidens					Insidensrate (per 100 000)				
		SØ	V	MN	N	Totalt	SØ	V	MN	N	Totalt
I	Leukemier	289	124	86	45	544	4.6	5.0	5.6	4.7	4.9
II	Lymfomer	153	54	40	34	281	2.5	2.2	2.6	3.5	2.5
III	CNS-svulster	333	121	91	56	601	5.4	4.9	6.0	5.8	5.4
IV	Nevroblastom	49	22	8	3	82	0.8	0.9	0.5	0.3	0.7
V	Retinoblastom	25	8	4	4	41	0.4	0.3	0.3	0.4	0.4
VI	Nyresvulster	45	15	7	7	74	0.7	0.6	0.5	0.7	0.7
VII	Leversvulster	14	6	4	2	26	0.2	0.2	0.3	0.2	0.2
VIII	Beinsvulster	58	23	13	7	101	0.9	0.9	0.9	0.7	0.9
IX	Bløtvevssarkomer	68	30	26	11	135	1.1	1.2	1.7	1.1	1.2
X	Germinalcellesvulster	55	17	12	11	95	0.9	0.7	0.8	1.1	0.8
XI	Andre svulster	78	24	25	13	140	1.3	1.0	1.6	1.3	1.2
XII	Uspesifiserte svulster	6	0	2	1	9	0.1	0.0	0.1	0.1	0.1
I-XII	Alle diagnosegrupper	1 173	444	318	194	2129	18.9	17.8	20.8	20.1	19.0

Tabell 2.4 viser geografisk fordeling av kreft hos barn og ungdom i antall tilfeller og insidensrater (per 100 000 personår). Insidensen er ikke signifikant forskjellig mellom regionene. Våre data viser en samlet insidensrate på 19 for alle diagnosegrupper samlet.

2.4.1 MDT-møter



Figur 2.5: Barn og ungdom med kreft evaluert i MDT-møte før behandling, 2021-2023.

Multidisiplinært team: Et viktig kvalitets-sikringsverktøy

Med MDT-møte menes det at man konkret diskuterer den enkelte pasient på tvers av medisinske spesialiteter (for leukemier som oftest begrenset til innad i barneonkologikollegiet) for å sikre korrekt diagnose, stratifisering, inklusjon i riktig behandlingsprotokoll og hvordan planlagt oppfølging skal utføres, samt evaluering av behandlingsrespons underveis. Møtene skal også sikre godt koordinerte overganger mellom sykehus, avdelinger og spesialiteter. Uavhengig av hvilken form diskusjonen har, skal det lages et eget (MDT-)notat i elektronisk pasientjournal.

I tillegg til formelle MDT-møter foregår det også uformelle diskusjoner omkring enkeltpasienter i det barneonkologiske miljøet i Norge, ofte med kollegaer i utlandet. MDT-møtene har tidligere vært arrangert kun lokalt på regionsykehusnivå, men i løpet av 2021 startet man med regelmessige, nasjonale MDT-møter som foregår digitalt for CNS-svulster og for solide svulster utenfor CNS. Man kan også diskutere leukemi- og lymfompasienter i slike nasjonale møter, men dette blir mer ad hoc og foregår ikke på regelmessig basis. Dette bidrar til både kompetanseheving og bedre samhandling rundt den enkelte pasient mellom regionene, der sistnevnte er særlig viktig for om operativ behandling eller strålebehandlingen skal foregå i et annet helseforetak enn der pasienten hører hjemme.

I tillegg øker deltagelsen i norske, nordiske og europeiske MDT-møter i takt med økende bruk av sofistikerte molekylærgenetiske undersøkelser (for eksempel NOPHO-MATCH, InPred og INFORM). Nylig er det også kommet

Figur 2.5

Datakilde:

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2021-2023

Eksklusjon:

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

Dekningsgrad:

- Utredningsmelding 2023: 94,4%

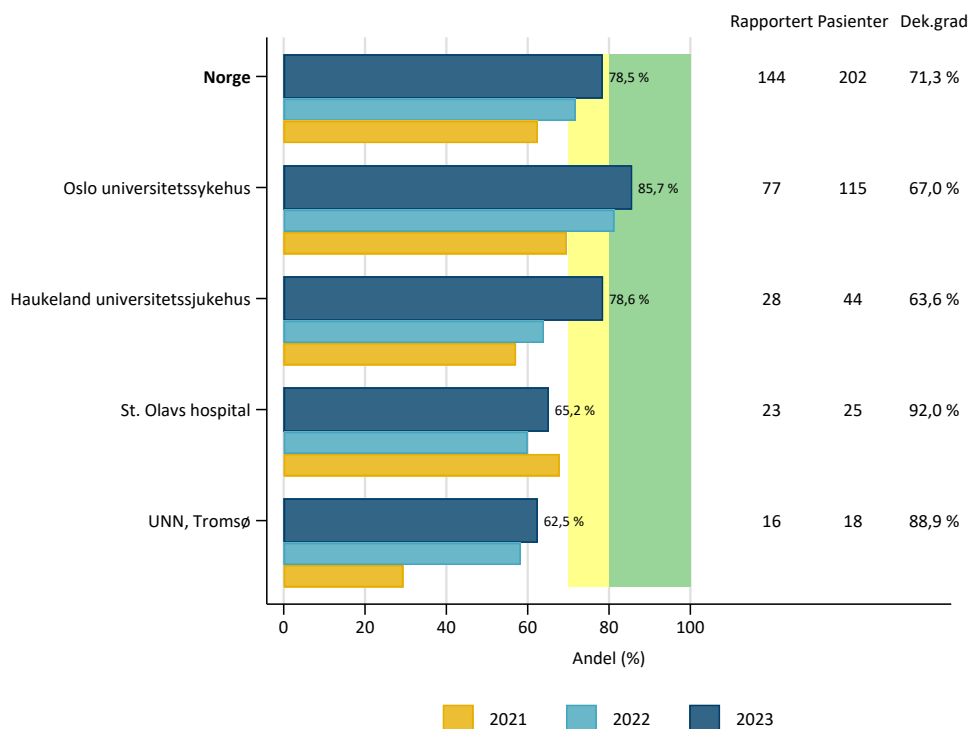
Måloppnåelse:

- Høy: $\geq 80\%$
- Moderat: 70-79%
- Lav: $< 70\%$

nasjonal godkjenning for deltagelse i Clinical Patient Management System (CPMS) i de ulike ERNene (European Reference Network), men her forsinkes bruken av utfordringer i IKT-systemene på de ulike sykehusene.

Som figur 2.5 viser, har det blitt satt som et minimum at 80% av alle barnekreftpasienter skal drøftes i et multidisiplinært team før oppstart av behandling. Dette målet ble nådd i 2023 med 91,9%.

2.4.2 Biobank



Figur 2.6: Biologisk materiale lagret i lokal/nasjonal barnebiobank, 2021-2023.

Nesten 80% av tumormateriale blir lagret

Figur 2.6 viser resultatet for en ny kvalitetsindikator i Barnekreftregisteret: andel pasienter som har fått lagret biologisk materiale (blod- og benmargsutstryk, cerebrospinalvæske, biopsier fra tumorvev etc.) i lokal/nasjonal barnebiobank som en del av utredningen. Lagring i biobank er spesielt viktig for barnekreft, fordi diagnosene er sjeldne og det er nødvendig å lære av tidligere resultater av behandlingsvalg.

Andelen er økende over de tre siste årene, men ligger på nasjonalt nivå like under ønsket måloppnåelse på 80%. OUS med den største pasientgruppen lå over i 2023 på 85,7%. Det krever avsatte ressurser til å få logistikken rundt lagring i biobank til å fungere optimalt. Sykehusene som ikke når målet bør se på sine rutiner for å øke andelen pasienter som har fått lagret biologisk materiale.

Figur 2.6

Datakilde:

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2021-2023

Eksklusjon:

- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Celle/vevsprøve ikke tatt (gjelder kun for CNS og solide svulster)

Dekningsgrad:

- Utredningsmelding 2023: 94,4%

Måloppnåelse:

- Høy: ≥ 80%
- Moderat: 70-79%
- Lav: < 70%

Kommentar:

- Dekningsgraden (høyre kolonne) er andel skjemaer med gyldige svar

2.5 BEHANDLING

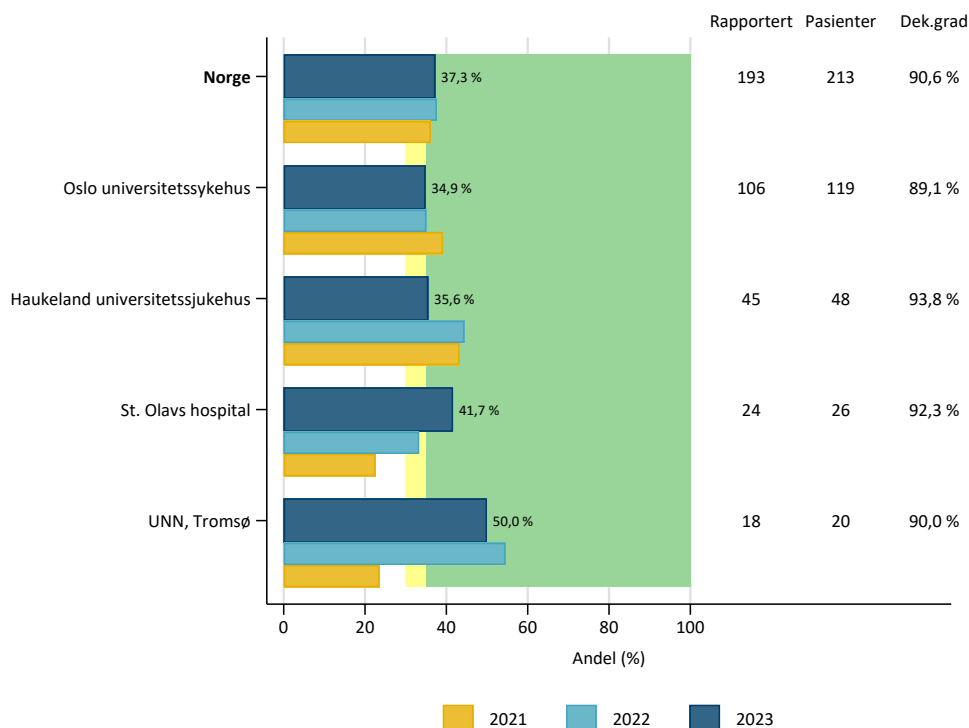
2.5.1 Inklusjon i behandlingsprotokoll

Utredning og behandling av kreft hos barn skal i størst mulig grad følge internasjonale behandlingsprotokoller. Noen ganger er det en åpen behandlingsprotokoll, der data rundt pasientenes diagnose og behandling registreres (etter informert samtykke) i en studie/forskningsdatabase. Denne inkluderer informasjon om barn fra mange land, som sikrer større tall og statistisk holdbare resultater. Resultatene danner grunnlag for fremtidige og forhåpentligvis forbedrede behandlingsregimer.

Målsettingen er at flest mulig barn og ungdom med kreft skal få tilbud om inklusjon i internasjonale kliniske studier. Slike kombinerte behandlings-/forskningsprotokoller krever godkjenning av Regionale komiteer for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK), Statens legemiddelverk og personvernombudene, og studien/behandlingen blir kontrollert via ekstern monitorering i henhold til krav om Good Clinical Practice (GCP). Dette kan være en 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 per år (sistnevnte skjer for øvrig aldri i barneonkologien). Det er i liten grad avsatt tid i den kliniske hverdagen til denne oppgaven, som på sikt kan føre til at Norge kan delta i færre behandlingsstudier.

Fagrådet har satt et mål om at minimum 35% av barn og ungdom med kreft bør være inkludert i en behandlingsprotokoll/kliniske studier. Målet er ambisiøst fordi det til enhver tid finnes slike studier for mindre enn halvparten av diagnosene (hovedsakelig finnes det for leukemier, lymfomer, neuroblastom, 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 den beste behandlingsplanen («best available therapy»). Retningslinjene for behandling er felles for hele landet og nedfelt i Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn. Retningslinjene besluttet gjennom de tre nasjonale faggruppene.

Det foreligger også internasjonale behandlingsanbefalinger gjennom det europeiske nettverket European Reference Network (ERN PaedCan), som Norge (ved KSSB) er medlem av.



Figur 2.7: Barn og ungdom med kreft inkludert i en behandlingsprotokoll som studiepasient, 2021-2023.

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

Figur 2.7 viser andelen av pasienter som ble behandlet i henhold til en åpen studie/ behandlingsprotokoll i 2021, 2022 og 2023.

Inklusjon i kliniske behandlingsprotokoller var på 37,3% i 2023. 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 2021-2025 har to hovedmål:⁹

1. At antallet kliniske studier skal doubles
2. At 5% av pasientene i spesialisthelsetjenesten skal delta i kliniske studier

Pasientsammensetningen på de ulike sentra vil variere noe fra år til år, dermed også hvorvidt kliniske studier er tilgjengelige for de aktuelle diagnosene. Dette vil påvirke prosentandelen per senter. I årets rapport kan vi likevel gledelig vise at andelen pasienter inkludert i studieprotokoll er over 35% for alle sykehusene.

Figur 2.7

Datakilde:

- Klinisk behandlingsmelding

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2021-2023

Eksklusjon:

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

Dekningsgrad:

- Behandlingsmelding 2023: 93%

Måloppnåelse:

- Høy: $\geq 35\%$
- Moderat: 30-34%
- Lav: $< 34\%$

Tabell 2.5: Barn og ungdom med kreft inkludert i en behandlingsprotokoll, 2023.

Valgalternativ i behandlingsmelding	OUS	HUS	STO	UNN	Totalt
1. Inkludert i behandlingsprotokoll	37	16	10	9	72
2. Behandlet etter åpen behandlingsprotokoll, ikke inkludert	12	3	5	3	23
3. Behandlet etter ikke-åpen behandlingsprotokoll som best tilgjengelig terapi	28	16	2	4	50
4. Følger annen anbefalt behandling	29	9	7	2	47
5. Annet	0	1	0	0	1
6. Ukjent	5	0	0	0	5
Mangler behandlingsmelding	8	3	2	2	15
Totalt	119	48	26	20	213

Tabell 2.5 viser fordelingen mellom de forskjellige behandlingsprogrammene som brukes ved kreft hos barn og ungdom. Tallene viser antall pasienter per sykehus i 2023.

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 åpen (GCP-kontrollert) behandlingsprotokoll.

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 og administrative, medisinske eller logistiske forhold.

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

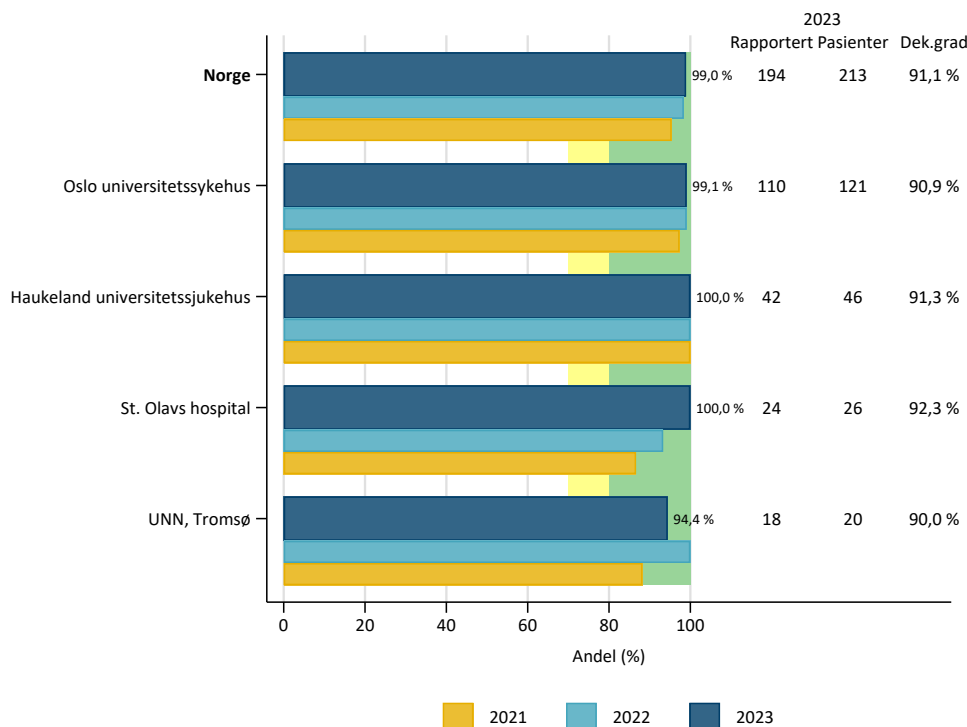
Det eksisterer internasjonale behandlingsprotokoller som vi har tilgang til, men de er av ulike grunner ikke åpne i Norge. Ofte er dette tilfelle når tidligere forskningsprotokoller er lukket for inklusjon, mens en ny studie ennå ikke foreligger. Man bruker i så fall den gamle protokollen som best tilgjengelige 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 (for eksempel ved noen typer hjernesvulster), frem til en eventuell progresjon av sykdommen.

Gledelig nok er inklusjon i protokoll (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 forskningsetiske 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 alltid være noen pasienter som ikke ønsker å delta, i tillegg til noen få som av medisinske eller sosiale grunner ekskluderes fra deltakelse.

2.5.2 Behandlet etter nasjonale retningslinjer



Figur 2.8: Barn og ungdom med kreft behandlet etter retningslinjer definert i Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn, 2021-2023.

Samtlige barn og ungdom med kreft i Norge behandles i henhold til handlingsprogrammet

Figur 2.8 viser at nesten alle barn og unge som får en kreftdiagnose i Norge utredes og behandles etter Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn,⁵ noe vi er svært fornøyd med. Dette er viktig for å sikre at det offentlige tilbudet i kreftomsorgen er av god kvalitet, og likeverdig over hele landet. Disse retningslinjene er utarbeidet av alle de ulike profesjonene som er med på å behandle barn og ungdom med kreft, og er å betrakte som anbefalinger og råd basert på oppdatert faglig kunnskap.

Noen enkeltdiagnoser vil være så sjeldne at de ikke er omtalt i handlingsprogrammet, derfor vil det ikke alltid være 100% måloppnåelse. Vi tilstreber til enhver tid et oppdatert handlingsprogram, men det vil gå noen år mellom hver gang fagmiljøet har kapasitet til en fullstendig oppdatering. I mellomtiden vil vi følge internasjonale retningslinjer/handlingsprogram, dersom disse er mer oppdaterte enn det norske.

Figur 2.8

Datakilde:

- Klinisk behandlingsmelding

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2021-2023

Ekksklusjon:

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

Dekningsgrad:

- Behandlingsmelding 2023: 93%

Måloppnåelse:

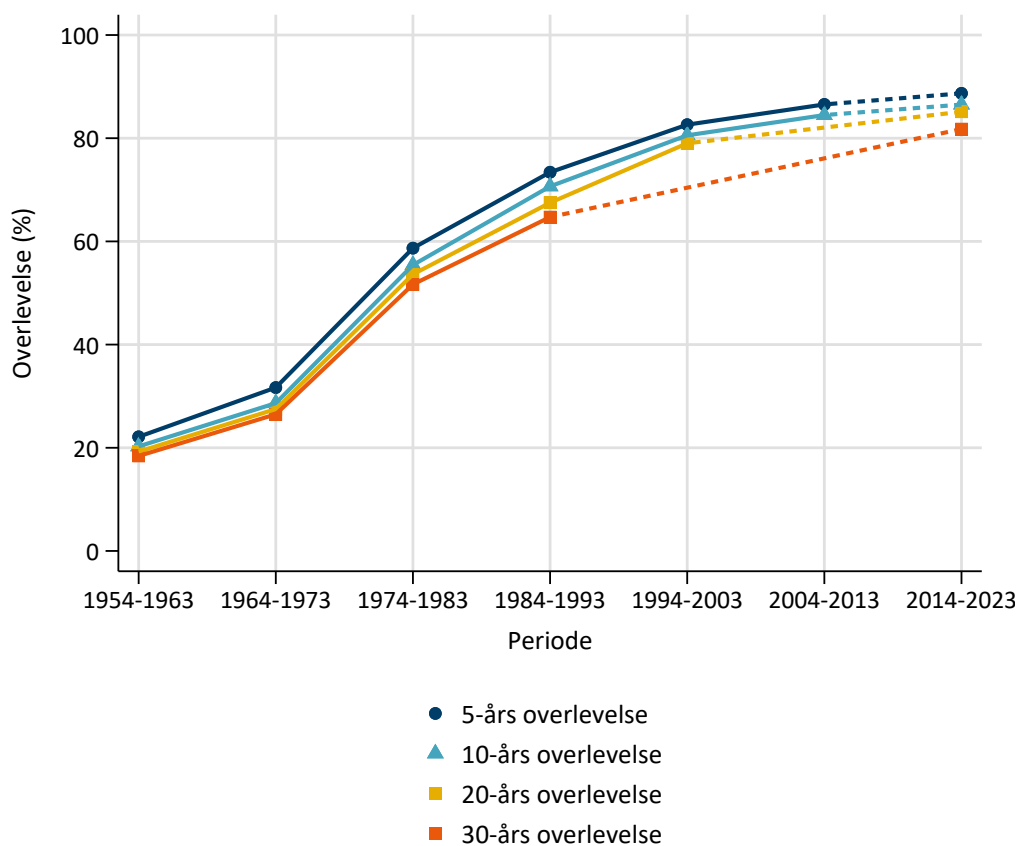
- Høy: $\geq 80\%$
- Moderat: 70-79%
- Lav: $< 70\%$

2.5.3 Medikamentell kreftbehandling

I økende grad benyttes molekylærgenetisk kartlegging av tumorvev som ledd i primærdiagnostikk av barnesvulster og leukemier. Dette gjør det mulig å persontilpasse behandlingen i større grad, både primært, ved inadekvat respons, eller som ledd i livsforlengende behandling. De færreste av denne typen medikamenter har godkjent indikasjon for behandling til barn, som ofte medfører at behandlende lege/avdeling må søke internt i helseforetaket om tillatelse til bruk på den enkelte pasient. Dette regionale søknadssystemet kan føre til forskjeller i tilgangen av disse medikamentene, avhengig av hvilken helseregion man tilhører, da vi ser en tendens til ulik behandling av nokså identiske søknader. Dette er en utfordring fagmiljøet har pekt på over lengre tid og fortløpende arbeider med å løse.

Et eksempel er forskriving av tyrosinkinasehemmere til barn med spesielle undergrupper av leukemi eller solide svulster, og MEK-hemmere til barn med hjernesvulster med spesifikke mutasjoner i svulstvevet. Disse medikamentene hemmer spesifikke signalveier som antas å drive vekst av kreftcellene. Andre eksempler er bruk av blinatumomab til barn med leukemi, eller rituximab til barn med modent B-cellelymfom. Dette er medikamenter som gis intravenøst, enten på sykehus eller som hjemmebehandling. Fagrådet ønsker å presentere en ny figur på dette i neste års rapport, da vi ser at datafangsten for disse tallene er suboptimal for årets rapport.

2.6 OVERLEVELSE



Figur 2.9: Fem-, ti-, tju- og tretti års overlevelse for barn og ungdom med kreft i forskjellige tidsperioder, 1954-2023.

Langtidsoverlevelsen etter kreft i barne- og ungdomsalder er god

Figur 2.9 viser kort- og langtidsoverlevelsen ved kreft hos barn og ungdom diagnostisert fra 1954 til i dag. I årene mellom 1960 og 2000 så man en bratt stigning i overlevelsen, fem års overlevelse nådde da 80%. Overlevelsesratene fortsetter å øke også etter år 2000, og vi ser at vi nærmer oss 90%, samtidig med en viss avflating i forbedringen.

Overlevelsen etter fem år (øverste linje) og 30 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. Barnekreftoverlevende har likevel en livslang økt dødelighet sammenlignet med den generelle befolkningen. Overlevelsen sier heller ikke noe om sykdomsbyrden som kommer i form av seneffekter, som også mange i voksen alder opplever etter behandling av kreftsykdom i barne- og ungdomsalder.

Figur 2.9

Datakilde:

- Basisregister

Inklusjon:

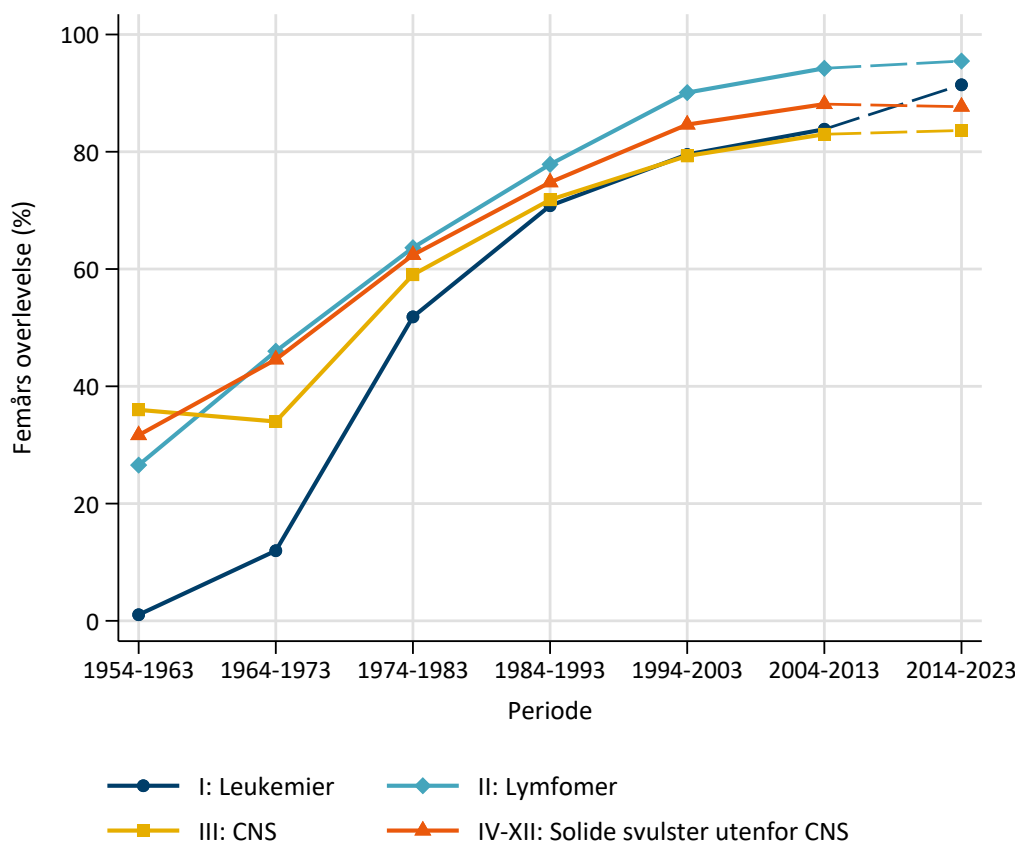
- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1954-2023

Eksklusjon:

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

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%



Figur 2.10: Fem års overlevelse for barn og ungdom med kreft i forskjellige tidsperioder, fordelt på diagnosegruppe, 1954-2023.

Overlevelsen er nå over 80% for alle diagnosegrupper

Figur 2.10 viser på samme måte som foregående figur overlevelsen fra 1954 til i dag, her fordelt på diagnosegruppe. Kurven for leukemi viser at overlevelsen nærmer seg 90%, mens den rundt 1960 var nær null. Lymfekreft har best prognose per i dag, og i 1960 kunne allerede 40% helbredes. Dette skyldes at man allerede da hadde effektiv stråleterapi, spesielt for Hodgkin lymfom. Dessverre har dette ført til betydelige uønskede langtidseffekter, ofte i form av hjertesykdom eller en/flere nye kreftsvulster i voksen alder. Utviklingen innen cellegiftbehandling har ført til at strålebehandling nå 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 mindre 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 2.10

Datakilde:

- Basisregister

Inklusjon:

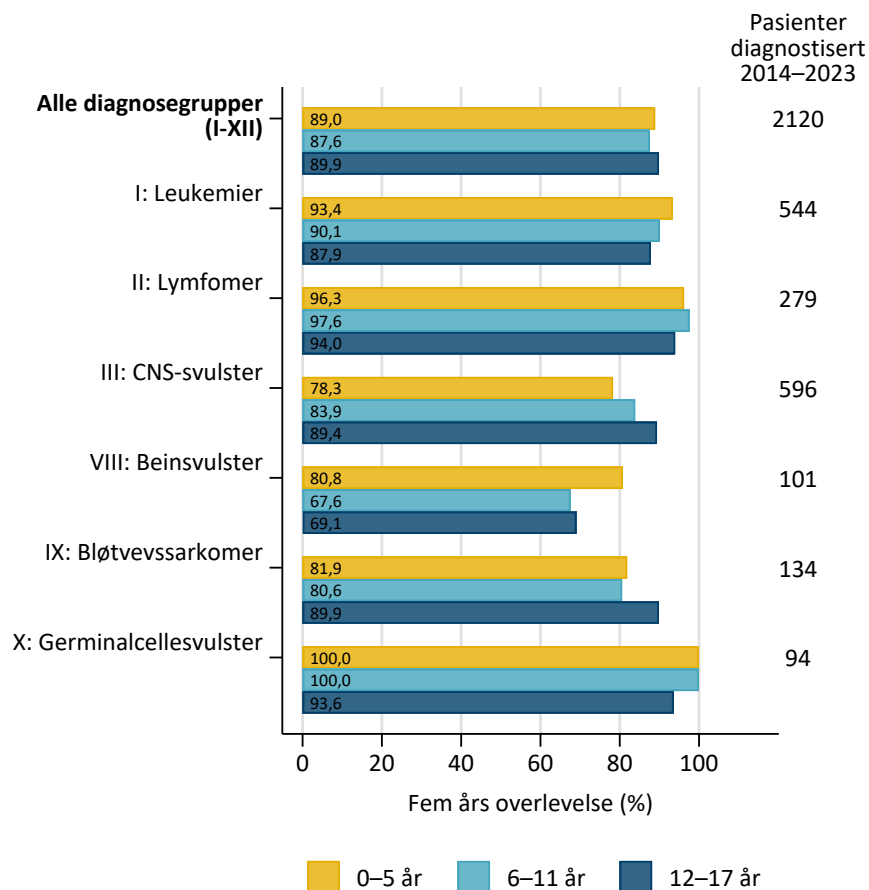
- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1954-2023

Eksklusjon:

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

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%



Figur 2.11: Fem års overlevelse for barn og ungdom med kreft, fordelt på aldersgrupper for alle diagnoser samlet og utvalgte diagnosegrupper, 2014-2023.

Overlevelsen avhenger av krefttype og alder

Figur 2.11 viser at hos de minste barna (0-5 år) er overlevelsen 89%. For litt eldre barn (6-11 år) er overlevelsen 87,6%, mens for de eldste (12-17 år) er overlevelsen 89,9%. Samlet fem års overlevelse for alle diagnoser for barn og ungdom er nå på 89% (se figur 2.12).

For flere diagnosegrupper er det ingen prognostisk forskjell mellom aldersgruppene. Unntakene er bløtvevssarkomer og CNS-svulster (best prognose hos ungdommer 12-17 år), og beinsvulster og leukemi (best prognose hos de minste barna). Den viktigste årsaken kan være aldersavhengige forskjeller i biologisk aggressivitet og mulighet til å motta behandling. Tallene er imidlertid små, og forskjellene må ikke overtolkes.

Figur 2.11

Datakilde:

- Basisregister

Inklusjon:

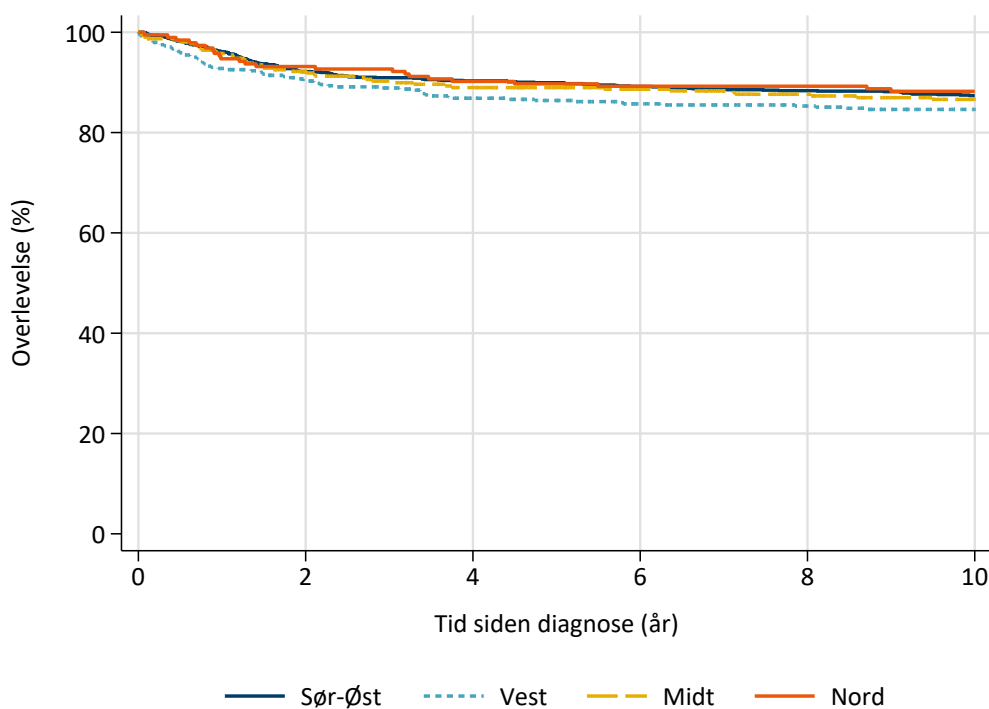
- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-5 år, 6-11 år og 12-17 år
- Diagnoseår 2014-2023

Ekksklusjon:

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

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%



Figur 2.12: Overlevelse for barn og ungdom med kreft, fordelt på bostedsregion, 2014-2023.

Region	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Sør-Øst	1 166	89.9	87.4	88.1-91.5	85.3-89.2
Vest	444	86.4	84.6	82.8-89.3	80.9-87.7
Midt-Norge	316	89.0	86.6	84.9-92.0	82.3-90.0
Nord	193	89.7	88.2	84.5-93.2	82.8-92.0
Norge	2 119	89.0	86.8	87.6-90.3	85.2-88.1

Lik og god kreftbehandling i de fire helse-regionene

Figur 2.12 viser fem års overlevelse i region Sør-Øst, Vest, Midt-Norge og Nord. Alle regionene ligger nære landsgjennomsnittet på 89%.

Barnekreftregisteret har i tidligere år lagt merke til at overlevelsen ser ut til å ligge marginalt lavere i Helse Vest. I fjor virket disse forskjellene til å krympe, sammenlignet med tidligere publiserte årganger. De minkende forskjellene var sammenfallende med endringer i datagrunnlaget og reglene for inklusjon og eksklusjon av barnekrefttilfeller, og det ble derfor antatt at dette kunne være en forklaring. Nå viser det seg igjen å være tegn på større forskjeller enn vist i fjorårets rapport. I 2024 vil derfor fagrådet i Barnekreftregisteret undersøke hvorvidt de observerte forskjellene kan skyldes ulikheter i pasientsammensetningen (case-mix) eller andre årsaker.

Hovedmålsettingen til fagmiljøet er at behandlingen og overlevelsen skal være lik uavhengig av bosted og behandlingsregion, men siden tallene er små, vil en opphopning av pasienter med eksempelvis langt kommet kreftsykdom ved diagnose eller tumorformer med dårlig prognose, slå ut i slike statistikker. Vi har ingen grunn til å tro at kreftbehandlingen som gis i de fire regionene er av ulik kvalitet.

Figur 2.12

Datakilde:

- Basisregister

Inklusjon:

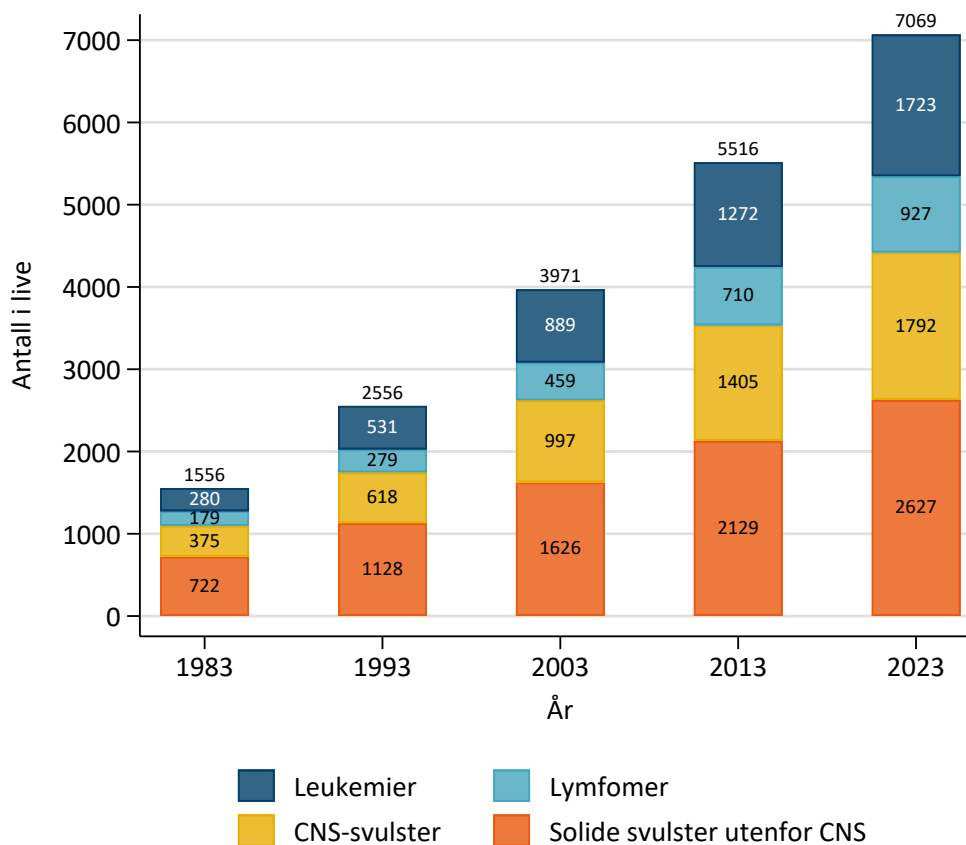
- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2014-2023

Eksklusjon:

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

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%



Figur 2.13: Antall personer i live etter å ha fått en kreftdiagnose før fylte 18 år, per 31. desember 1983, 1993, 2003, 2013 og 2023.

Økende antall personer i live etter en kreftdiagnose i barne- og ungdomsalder

Antall personer i live etter å ha fått en kreftdiagnose før fylte 18 år øker stadig, og den er økende for alle diagnosegrupper. De fleste som er i live mer enn fem år etter avsluttet behandling, vil være varig helbredet.

I 2023 fantes det nesten 7100 personer i live i Norge etter en kreftdiagnose i barne- og ungdomsalderen (< 18 år). Dette er en direkte konsekvens av bedret kreftbehandling og -omsorg, og er svært positivt. Samtidig er det viktig at vi ikke glemmer at mange av disse individene lever med ulike seneffekter 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. 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.

Vi vet fra nasjonal og internasjonal forskning at så mange som to av tre av de som gjennomgår en kreftsykdom i ung alder lever med minst én kronisk helsetilstand som følge av sin 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 følgetilstander, forstyrret vekst, endokrinopati, hørselstap

Figur 2.13

Datakilde:

- Basisregister

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1953-2023

Eksklusjon:

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

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%

og mange flere. Disse seneffektene er et resultat av kreftsykdommen og aggressiv behandling i en tid der man er i kontinuerlig vekst og utvikling. Det er derfor helt avgjørende å tilby et godt organisert og livslangt oppfølgingsprogram. Dette er dessverre ikke tilgjengelig i alle helseregioner per 2023. Det er også avgjørende at pasientene og familiene orienteres om forventede og mulige seneffekter når behandlingen avsluttes.

Tabell 2.6: Antall personer i live etter å ha fått en kreftdiagnose før fylte 18 år, per 31. desember 1983, 1993, 2003, 2013 og 2023, fordelt på bostedsregion.

Region	1983	1993	2003	2013	2023
Sør-Øst	768	1 298	2 075	2 896	3 754
Vest	341	550	867	1 215	1 532
Midt-Norge	231	390	556	786	1 023
Nord	195	290	445	596	742
Ukjent bosted	21	28	28	23	18
Norge	1 556	2 556	3 971	5 516	7 069

Antall individer 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. For pasienter som hører hjemme i Helse Nord finnes det ett koordinert tilbud for oppfølging av seneffekter i voksen alder. Fra høsten 2022 er dette også etablert ved St. Olavs hospital. I Helse Vest ble det i 2022/2023 nedsatt en arbeidsgruppe som skulle identifisere behovet for, og mulig organisering av, en koordinert seneffektoppfølgning i regionen. Rapporten/resultatet ble levert i 2023, men har foreløpig ikke medført avsatte ressurser til slik dedikert seneffektoppfølgning. OUS har per nå ikke etablert et tilbud til denne pasientgruppen.

2.7 LEUKEMI

2.7.1 Forekomst av leukemi

Leukemi, inkludert andre maligne blodsykdommer, er den nest største diagnosegruppen etter CNS-svulster, med akutt lymfatisk leukemi (ALL) som den hyppigst forekommende enkelt diagnosen av all barnekraft. ALL forekommer i alle aldre, også hos spedbarn, men har en insidenstopp i alderen 2-5 år. Dette i motsetning til AML som ikke har en slik aldersspesifikk forekomst. ALL forekommer litt hyppigere hos gutter enn hos jenter. Pasientene har hatt sykdommen i kroppen i lengre tid før man stiller diagnosen. Symptomer og tegn på sykdommen er ofte blåflekker eller blødninger på grunn av lave blodplater, blekhet og slapphet grunnet lav blodprosent/anemi, og infeksjoner/feber grunnet lavt immunforsvar (nøytropeni). Leukemisk infiltrasjon i organer gir ofte forstørret lever, milt og lymfeknuter. Leukemi kan også manifestere seg i sentralnervesystemet samt i testikler hos gutter.

Det finnes en del genetiske risikofaktorer for leukemi. Barn med Downs syndrom har økt risiko for AML. Det finnes også en del enkeltgenvariasjoner som gir økt risiko, men de fleste tilfeller av akutt leukemi har ingen kjente årsaker eller risikofaktorer.

Tabell 2.7: Forekomst av leukemi hos barn og ungdom, 2013-2023.

I	Undergruppe	Antall pasienter		Andel (%)	
		2013-2022	2023	2013-2022	2023
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	422	41	77.0	75.9
Ib	Akutt myelogen leukemi	80	8	14.6	14.8
Ic	Kronisk myeloproliferativ sykdom	13	4	2.4	7.4
Id	Myelodysplastisk syndrom/myeloproliferative sykdommer	23	1	4.2	1.9
Ie	Uspesifisert og annen spesifisert leukemi	10	0	1.8	0.0
Ia-e	Leukemier totalt	548	54	100.0	100.0

Tabell 2.7 viser at akutt lymfatisk leukemi (ALL) er klart vanligst blant leukemiene, med en andel på 77% i den siste tiårsperioden. I 2023 var det 40 nye tilfeller av akutt lymfatisk leukemi. Blodkrefttyper som er vanlig hos voksne (eksempelvis myelodysplastisk syndrom og kroniske leukemier i undergruppe Ic og Id) er svært sjeldne hos barn og ungdom. Av kroniske leukemier er det kronisk myelogen leukemi, KML, som forekommer og utgjør kun noen svært få tilfeller per år i barne- og ungdomspopulasjonen. Av disse har 90-95% såkalt Philadelphia-kromosom, det vil si at leukemicellene er bærere av translokasjonen t(9;22)(q34;q11). Translokasjonen gir opphav til et fusjonsgen og -protein hvor man kan benytte målrettet behandling i form av tyrosinkinasehemmer (TKI).

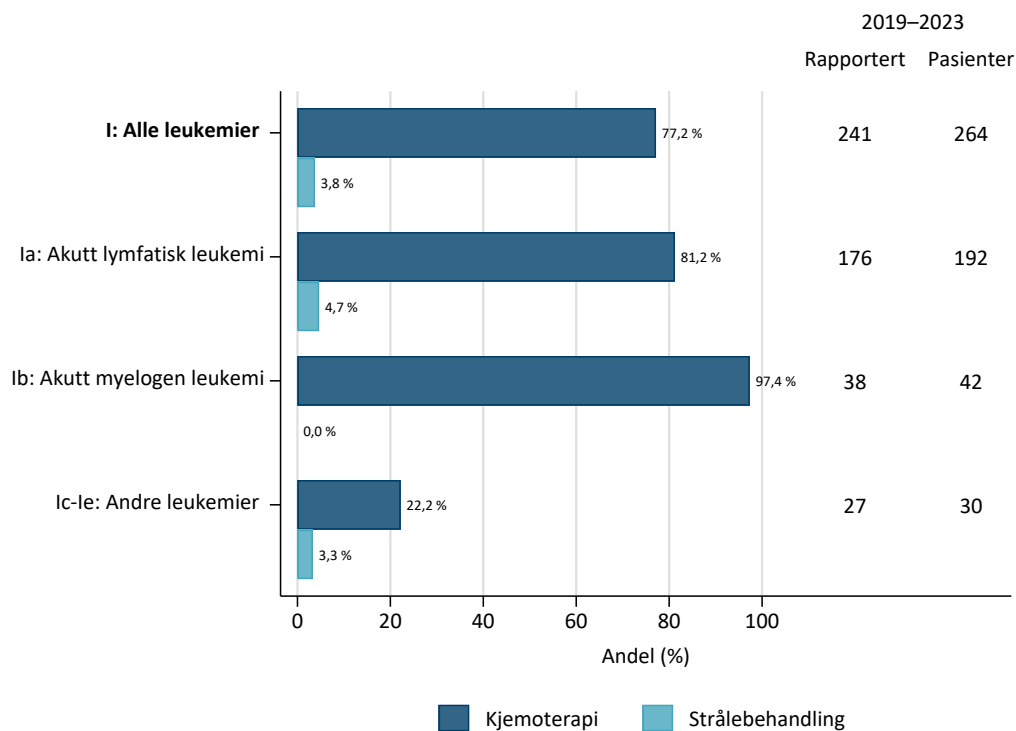
2.7.2 Behandling av akutt leukemi

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 14 europeiske land sluttet seg til denne protokollen som er den gjeldende ALL-protokollen i Norge. A2G inkluderer alle barn og voksne i alderen <1 til 45 år.

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 fra over cirka et halvt år (AML), til litt over to år (ALL). I enkelte tilfeller kan det bli nødvendig med stamcelletransplantasjon som del av primærbehandlingen (se figur 2.15), og for noen pasienter kan immunterapi være en viktig del av behandlingen, for eksempel blinatumomab (et medikament som binder seg spesifikt til CD19-positive leukemiceller) eller CAR-T behandling ved tilbakefall.

Det utvikles kontinuerlig nye behandlings- og forskningsprotokoller for de fleste kreftsykdommer hos barn og ungdom, hvor noe av hensikten er utprøving av nye behandlingsmetoder. 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. Pasientene 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, A2G, er det tre slike åpne 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 forhåpentligvis til enda bedre prognose og færre bivirkninger. Som ledd i dette registreres også de viktigste bivirkningene av behandlingen 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 er å begrense slike bivirkninger mest mulig.



Figur 2.14: Behandlingsmodaliteter ved leukemi hos barn og ungdom, 2019-2023.

Kjemoterapi er vanligste behandlingsmodalitet ved leukemi

Figur 2.14 viser at kjemoterapi klart er den vanligste behandlingsformen ved alle typer leukemi. Andelen som trenger strålebehandling er svært lav.

Leukemi i sentralnervesystemet (CNS) har vært en utfordring da man tidligere så mange tilbakefall i CNS ved konvensjonell intravenøs cellegift. På 1960- og 70-tallet benyttet man bestråling av CNS for å unngå tilbakefall. Ulempen, ved blant annet høye stråledoser, var betydelige skader i CNS, spesielt nevrokognitive bivirkninger (hukommelses- og konsentrasjonsvansker) samt hormonforstyrrelser. Utover på 1980- og 90-tallet gikk man gradvis ned i stråledoser og økte intensiteten mot CNS ved hjelp av cellegift direkte inn i spinalvæskerommet samt innføring av høydose-metotreksatkurer. Etter hvert kunne dette erstatte strålingen og i dag er ikke stråling en del av primærbehandlingen ved akutt leukemi. Stråling benyttes fortsatt ved enkelte tilfeller av tilbakefall og som ledd i kondisjoneringsregimer i forbindelse med benmargstransplantasjon, men da i lave stråledoser.

Figur 2.14

Datakilde:

- Klinisk behandlingsmelding
- Stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe I
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2019-2023

Eksklusjon:

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

Dekningsgrad:

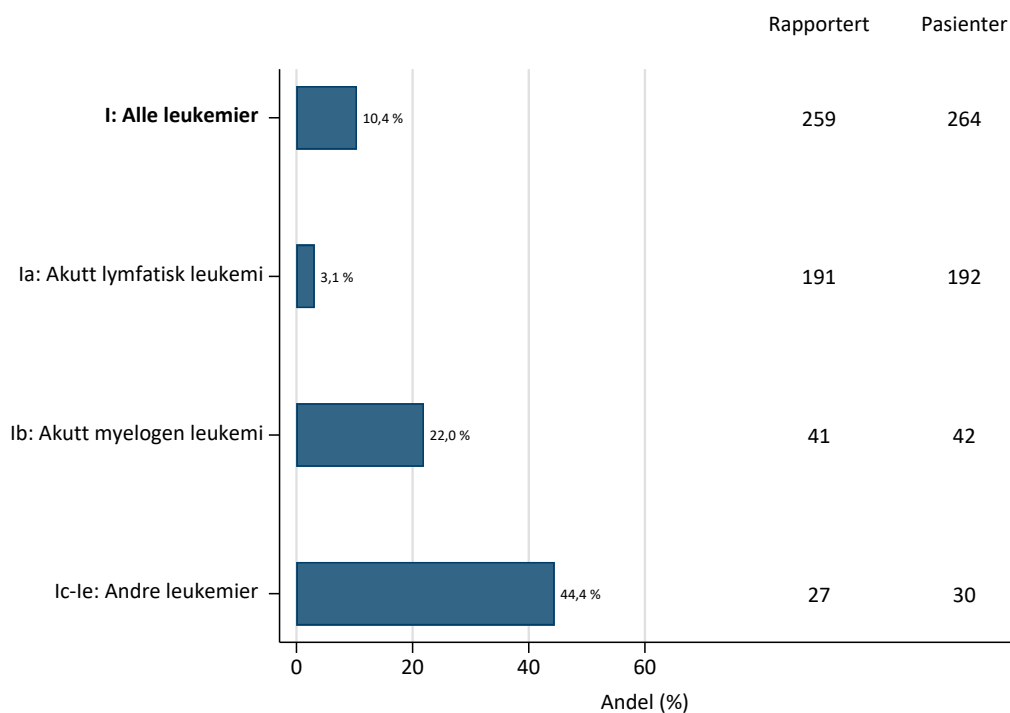
- Behandlingsmelding 2023: 93%

Kompletthet:

- Stråledata: systematisk datafangst, nær komplett rapportering

Kommentar:

- Stråleinformasjon fra stråledatabasen defineres som stråling gitt innen ett år fra diagnose og kan derfor være noe mangelfull for 2023



Figur 2.15: Allogen stamcelletransplantasjon som del av primærbehandlingen ved leukemi, 2019-2023.

Et mindretall av barn og ungdom med leukemi transplanteres

Figuren viser andelen barn og ungdom med en leukemidiagnose som har gjennomgått allogen stamcelletransplantasjon (SCT) som en del av primærbehandlingen i perioden 2019-2023. 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). Ved tilbakefall av leukemi har SCT en mer sentral rolle, men disse dataene presenteres ikke her.

Figur 2.15

Datakilde:

- Klinisk behandlingsmelding

Inklusjon:

- Diagnosegruppe I
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2019-2023

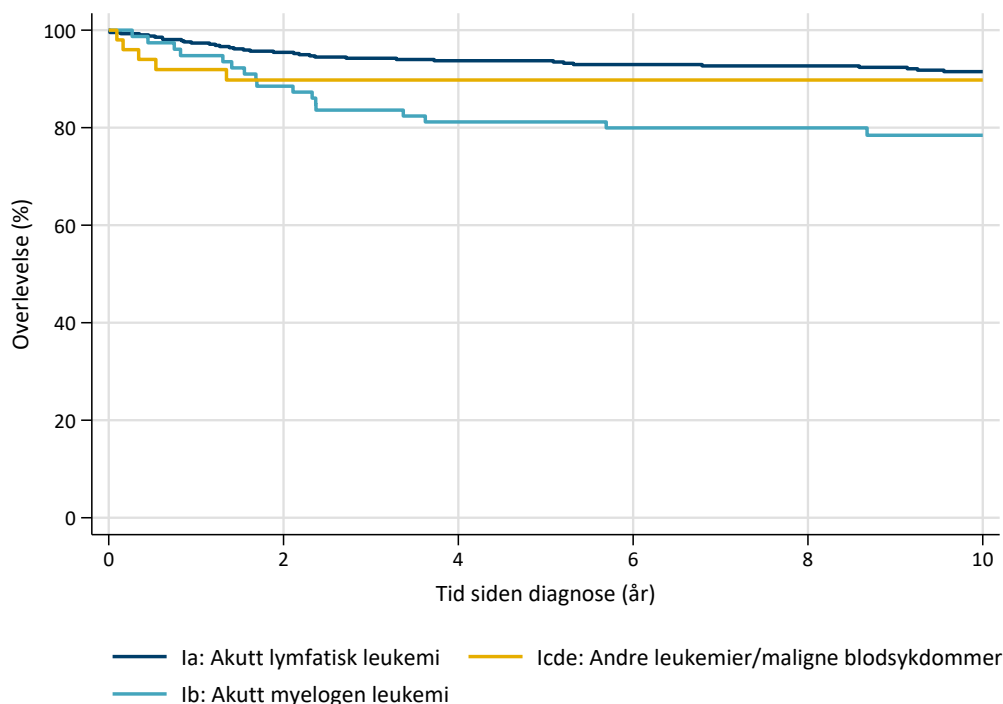
Ekksklusjon:

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

Dekningsgrad:

- Behandlingsmelding 2023: 93%

2.7.3 Overlevelse ved leukemi



Figur 2.16: Overlevelse ved leukemi hos barn og ungdom, 2014-2023.

I	Undergruppe	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	415	93.7	91.5	90.9-95.7	88.3-93.9
Ib	Akutt myelogen leukemi	79	81.2	78.4	70.8-88.2	67.6-86.0
Icde	Andre leukemier/blodsykdommer	50	89.8	89.8	77.1-95.6	77.1-95.6
Ia-e	Leukemier totalt	544	91.5	89.3	88.8-93.5	86.4-91.7

Over 91% fem års samlet overlevelse ved leukemi

Figur 2.16 viser at fem års overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi (ALL) er nær 94%. Akutt myelogen leukemi (AML) er vanskeligere å helbrede, men fem års relativ overlevelse er for første gang over 80%, 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 noe lavere overlevelse.

Figur 2.16

Datakilde:

- Basisregister

Inklusjon:

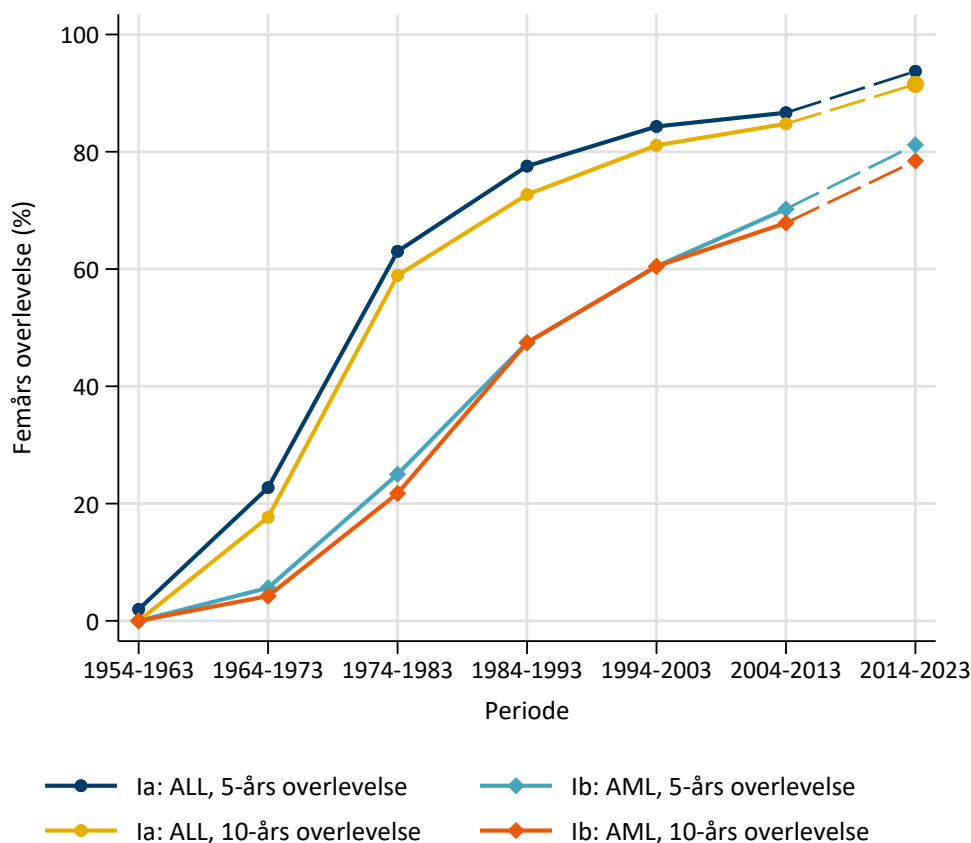
- Diagnosegruppe I
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2014-2023 (periodevindu)

Eksklusjon:

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

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%



Figur 2.17: Fem- og ti års overlevelse ved akutt lymfatisk leukemi og akutt myelogen leukemi, 1954-2023.

Ia/Ib	ALL/AML	Periode	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
				Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	1954-1963	51	2.0	0.0	0.2-9.1	
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	1964-1973	120	22.7	17.7	15.7-30.6	11.4-25.0
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	1974-1983	292	63.0	58.9	57.2-68.3	53.0-64.3
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	1984-1993	313	77.6	72.7	72.5-81.8	67.4-77.3
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	1994-2003	378	84.3	81.1	80.2-87.6	76.8-84.7
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	2004-2013	377	86.7	84.8	82.8-89.7	80.7-88.0
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	2014-2023	415	93.7	91.5	90.9-95.7	88.3-93.9
Ib	Akutt myelogen leukemi	1954-1963	122	0.0	0.0		
Ib	Akutt myelogen leukemi	1964-1973	71	5.6	4.2	1.8-12.7	1.1-10.8
Ib	Akutt myelogen leukemi	1974-1983	92	25.0	21.7	16.7-34.2	14.0-30.6
Ib	Akutt myelogen leukemi	1984-1993	61	47.4	47.4	34.5-59.3	34.5-59.3
Ib	Akutt myelogen leukemi	1994-2003	86	60.5	60.5	49.3-69.9	49.3-69.9
Ib	Akutt myelogen leukemi	2004-2013	84	70.2	67.9	59.2-78.8	56.7-76.7
Ib	Akutt myelogen leukemi	2014-2023	79	81.2	78.4	70.8-88.2	67.6-86.0

Akutt leukemi hos barn og ungdom: Stadig forbedring i overlevelse

Figur 2.17 viser mer detaljert enn figur 2.16 overlevelsen ved de to viktigste typene av leukemi hos barn og ungdom; akutt lymfatisk leukemi (ALL) og akutt myelogen leukemi (AML).

I tiårsperioden 1954-1963 var det nær ingen barn som overlevde ALL, og 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 1980-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. Det er planlagt en ny europeisk behandlingsstudie for barn med AML med oppstart i Norge i løpet av 2024 (CHIP-AML22).

Figur 2.17

Datakilde:

- Basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe Ia og Ib
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 1954-2023

Eksklusjon:

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

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%

2.8 LYMFOM

2.8.1 Forekomst av lymfom

Lymfom, eller lymfekreft, utgjør cirka 13% av all kreft hos barn og ungdom. Det er færre undergrupper av lymfomer som rammer barn enn 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 (LCH), 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 2.8: Forekomst av lymfom hos barn og ungdom, 2013-2023.

II	Undergruppe	Antall pasienter		Andel (%)	
		2013-2022	2023	2013-2022	2023
IIa	Hodgkin lymfom	105	16	37.6	44.4
IIb	Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	85	10	30.5	27.8
IIc	Burkitt lymfom	31	5	11.1	13.9
IId	Andre lymforetikulære svulster	58	5	20.8	13.9
IIa-e	Lymfomer totalt	279	36	100.0	100.0

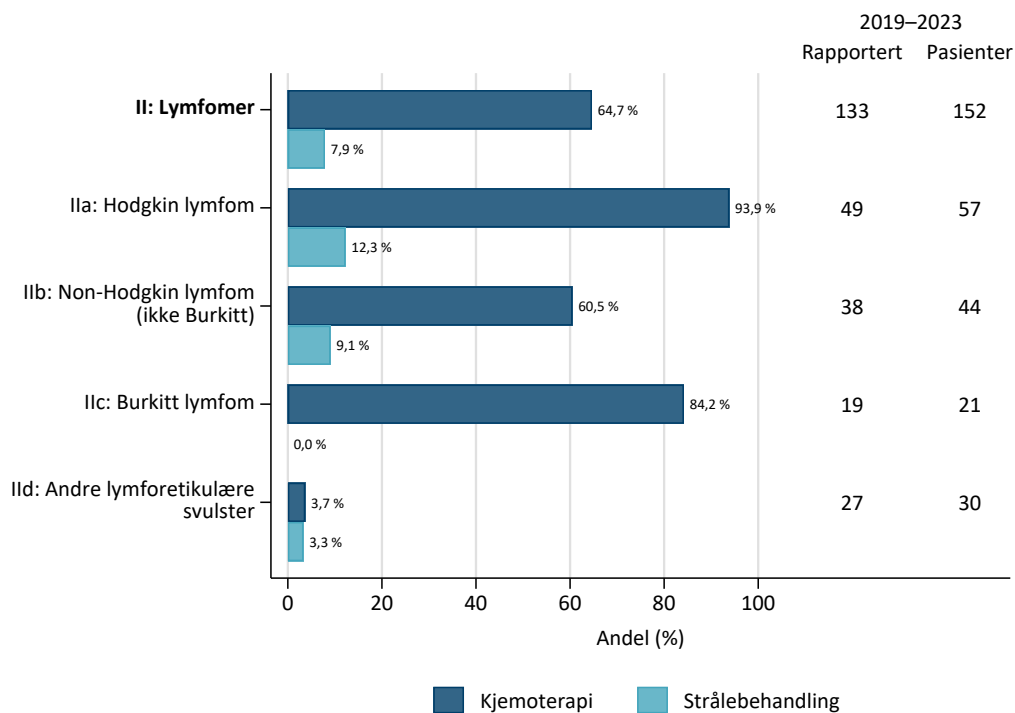
Tabell 2.8 viser at Hodgkin lymfom, en langsomtvoksende svulsttype, utgjør nær 38% av all lymfekreft hos barn og ungdom de siste ti årene. Vi ser noe variasjon i forekomst med en del flere tilfeller av Hodgkin lymfom i 2023 enn foregående år, men det er små tall og vi har ingen grunn til å tro at dette er en økende trend.

2.8.2 Behandling av lymfom

Behandling av lymfom foregår i henhold til internasjonale behandlingsprotokoller for de ulike lymfomtypene og i tråd med anbefalinger fra den nordiske lymfomgruppen i NOPHO. Behandlingsintensiteten er avhengig av hvilket stadium sykdommen er i ved diagnostidspunktet; jo mer utbredt sykdommen er (over/under diafragma, regional lymfeknutesvulst, organaffeksjon, metastaser, etc.), jo tyngre og mer intensiv blir behandlingen.

Behandlingen består hovedsakelig av kjemoterapi. Eksempelvis ved lymfoblastisk lymfom ligner behandlingen i stor grad på behandlingen ved akutt leukemi, med en induksjonsfase, konsolidering og vedlikeholdsphase og total behandlingstid cirka to år (LBL 2018-protokollen). Ved modent B-celle lymfom (Burkitt lymfom) består behandlingen av en forfase etterfulgt av behandlingsblokker, og antall blokker avgjøres av sykdommens utbredelse og stadium. Flere studier har vist at det monoklonale antistoffet Rituximab (anti-CD20) har gunstig effekt ved moden B-celle sykdom og er nå integrert i behandlingen av slike lymfomer hos barn.

Ved klassisk Hodgkin lymfom følger man en protokoll utarbeidet av European Network; Paediatric Hodgkin's Lymphoma Study Group, EuroNet-PHL-C2, hvor både kjemoterapi og, kun for selekterte pasienter, bestråling inngår. Noe av hensikten med protokollen har vært å redusere andel pasienter som har behov for strålebehandling. Her brukes PET-CT som standard for å se på effekt av behandlingen (Deauville score).



Figur 2.18: Behandlingsmodaliteter ved lymfom hos barn og ungdom, 2019-2023.

De fleste lymfompasienter får kjemoterapi og noen av disse får også strålebehandling

Figuren viser at alle lymfomtyper (med unntak av gruppe IId) overveiende behandles med kjemoterapi. I noen tilfeller, spesielt ved Hodgkin lymfom, er det i tillegg noen ganger nødvendig med strålebehandling. Strålebehandling er i utgangspunktet ikke 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 hatt som mål å redusere bruken av strålebehandling, men spesielt Hodgkinpasienter med utilfredsstillende respons på cellegiftbehandlingen er fortsatt avhengige av stråling for å bli friske av kreftsykdommen. Andelen pasienter med Hodgkin lymfom som mottok strålebehandling presentert i årets rapport er lavere enn fjoråret. En mulig forklaring kan være at pasientene det siste året har fått diagnosen før den har rukket å utvikle seg og dermed mer begrenset sykdom ved diagnose. Pasienter med Langerhanscellehistiocytose (gruppe IId) trenger i en del tilfeller ikke systemisk behandling. Noen trenger kjemoterapi, mens strålebehandling brukes helt unntaksvis for disse pasientene.

Figur 2.18

Datakilde:

- Klinisk behandlingsmelding
- Stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IId
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2019-2023

Eksklusjon:

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

Dekningsgrad:

- Behandlingsmelding 2023: 93%

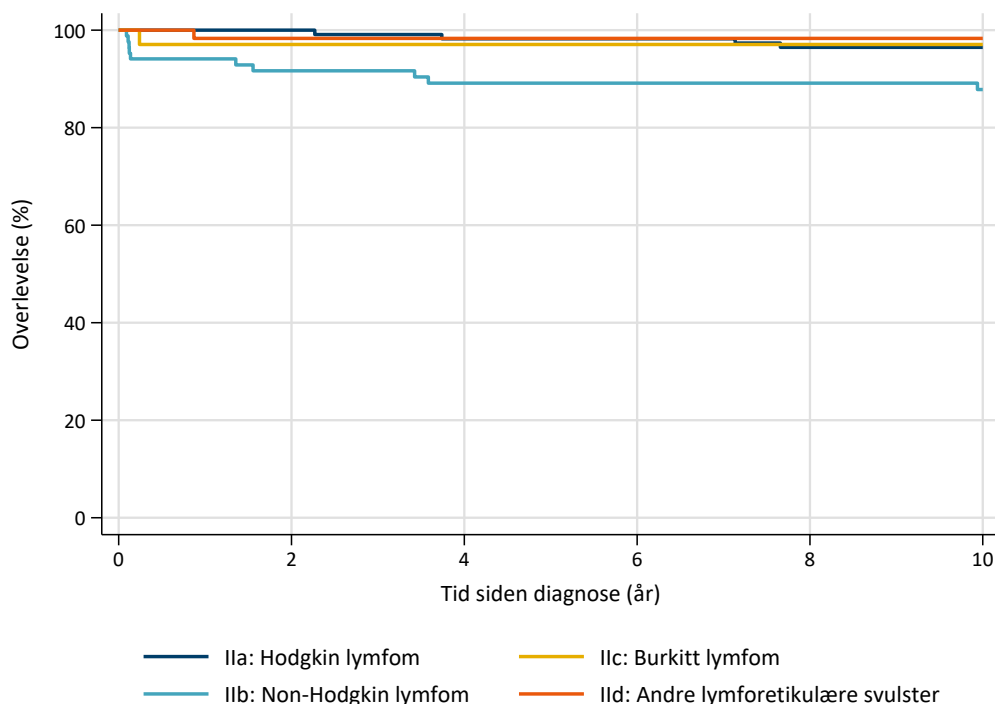
Kompletthet:

- Stråledata: systematisk datafangst, nær komplett rapportering

Kommentar:

- Stråleinformasjon fra stråledatabasen defineres som stråling gitt innen ett år fra diagnose og kan derfor være noe mangelfull for 2023

2.8.3 Overlevelse ved lymfom



Figur 2.19: Overlevelse ved lymfom hos barn og ungdom, 2014-2023.

II	Undergruppe	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Ila	Hodgkin lymfom	106	98.2	96.5	93.1-99.6	90.9-98.7
Iib	Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	82	89.1	87.8	80.1-94.2	78.5-93.3
Iic	Burkitt lymfom	33	97.1	97.1	80.9-99.6	80.9-99.6
Iid	Andre lymforetikulære svulster	58	98.3	98.3	88.6-99.8	88.6-99.8
Ila-e	Lymfomer totalt	279	95.5	94.4	92.3-97.3	91.1-96.5

Svært god prognose ved lymfomer

Som figur 2.19 viser, har tre av fire undergrupper av lymfomene svært god prognose, fra knapt 90% til nær 100%. Bare Non-Hodgkin lymfom (unntatt Burkitt lymfom) skiller seg ut med noe lavere overlevelse under 90%. De aller fleste pasienter som ble diagnostisert med lymfom i 2023 ble behandlet 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 resultatene.

Figur 2.19

Datakilde:

- Basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe Ila-d
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2014-2023

Eksklusjon:

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

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%

2.9 SVULSTER I SENTRALNERVESYSTEMET (CNS)

2.9.1 Forekomst av CNS-svulster

Svulster i sentralnervesystemet (CNS) omfatter svulster i hjerne, ryggmarg og omkringliggende hinner. De er alle solide (i motsetning til eksempelvis blod- og lymfekreft). CNS-svulster er sammen med leukemi de hyppigst forekommende typene av barnekreft. Alle svulster i CNS er meldepliktige til Kreftregisteret, uansett vekstpotensiale og uansett om histologisk vevsdiagnose foreligger eller ikke (for eksempel tar man vanligvis ikke vevsprøver ved synsbanegliomer). Svulstene klassifiseres etter WHO/ICCC3-klassifikasjonen. Det er store forskjeller i sykdomsforløp og prognose også innad i de ulike diagnosegruppene. Dagens WHO-klassifikasjon (2021) er i endring, og den nye klassifikasjonen WHO 5 tar hensyn til svulstvevets ulike molekylærbiologiske genetiske egenskaper, som gir et riktigere bilde av behandlingsmuligheter og prognose for de ulike svulstene/undergruppene.

Tabell 2.9: Forekomst av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2013-2023.

III	Undergruppe	Antall pasienter		Andel (%)	
		2013-2022	2023	2013-2022	2023
IIIa	Ependymom og choroid plexus svulst	55	4	9.4	6.1
IIIa1	Ependymom	42	4	7.2	6.1
IIIa2	Choroid plexus svulst	13	0	2.2	0.0
IIIb	Astrocytom	174	21	29.7	31.8
IIIc	Embryonale svulster	74	15	12.6	22.7
IIIc1	Medulloblastom	53	13	9.1	19.7
IIIc2	Primitiv neuroektodermal svulst (PNET)	1	0	0.2	0.0
IIIc3	Medulloepiteliom	1	0	0.2	0.0
IIIc4	Atypisk teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT)	19	2	3.2	3.0
IIId	Andre gliomer	48	10	8.2	15.2
IIId1	Oligodendrogliom	2	1	0.3	1.5
IIId2	Blandede og uspesifiserte gliomer	46	9	7.9	13.6
IIIe	Andre spesifiserte svulster	120	11	20.5	16.7
IIIe1	Hypofyseadenom og karsinom	2	1	0.3	1.5
IIIe2	Kraniofaryngiom	18	2	3.1	3.0
IIIe3	Epifysesvulster	10	0	1.7	0.0
IIIe4	Nevronale og gliale svulster	69	8	11.8	12.1
IIIe5	Meningeomer	10	0	1.7	0.0
IIIf	Uspesifiserte svulster	114	5	19.5	7.6
III	CNS-svulster totalt	585	66	100.0	100.0

Astrocytomer (gruppe IIIb) er vanligst med cirka 30% av CNS-tilfellene de siste ti årene. 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. Medulloblastomsykdommen deles nå inn i fire grupper, alle høygradige, men med ulik prognose og behandling, 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 oftest bare observeres og følges, og prøvetaking for diagnose kan være uhensiktsmessig. Både cyster, usikre lesjoner og lavgradige neoplasmer er med her.

Germinalcellesvulster i CNS klassifiseres i diagnosegruppe Xa (intrakraniale og intraspinale germinalcellesvulster), og er ikke inkludert i denne tabellen. De utgjør vanligvis cirka 3% av CNS-svulstene (se tabell 2.2 og tabell 2.10).

2.9.2 Behandling av CNS-svulster

Kirurgi

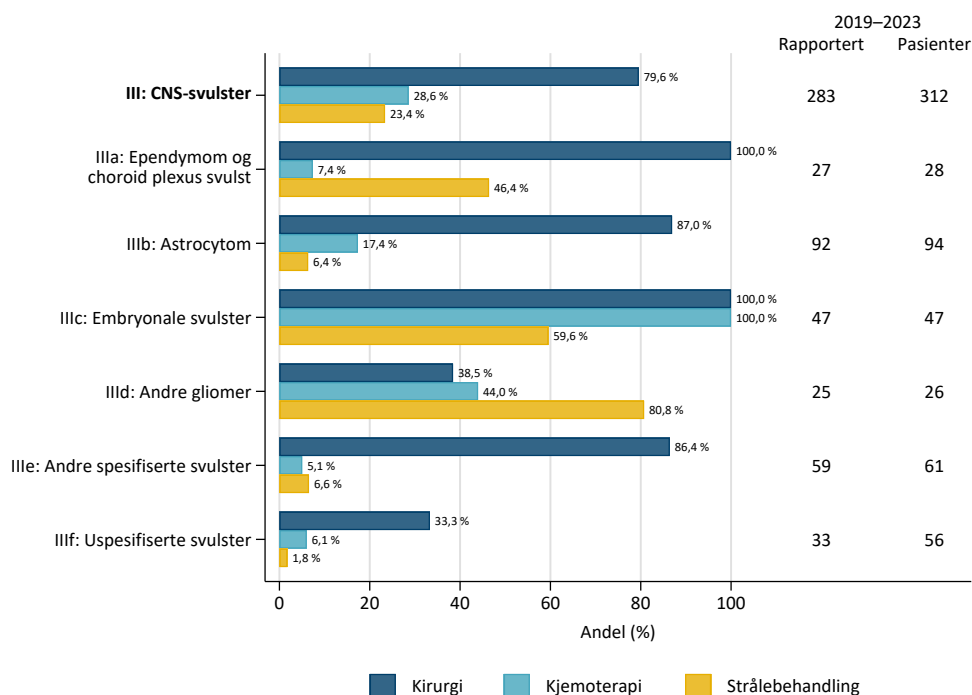
Primærbehandlingen bestemmes ut ifra svulsttype basert på radiologiske undersøkelser, lokalisasjon og mulighet for fjerning av svulstvevet. Kirurgisk inngrep er med få unntak en del av primærbehandlingen hos barn og unge med svulster i hjerne eller ryggmarg. Ved mange lavgradige svulster (WHO-grad I-II),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

Kjemoterapi

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

Strålebehandling

Strålebehandling er en effektiv behandling ved flere ulike høygradige maligne svulster i sentralnervesystemet. Dessverre kan behandlingen gi alvorlige langtidseffekter. Hjernen hos de yngste barna er særlig utsatt og man vil, så langt det er mulig, unngå strålebehandling mot hele hjernen hos barn under 3-5 år. Fokal hjernebehandling, fremfor alt protonstråling, kan gis i lavere alder. Det er et uttalt ønske at barn og ungdom som trenger strålebehandling, bør vurderes til å få protonstråling. Protonstråling gir mindre påvirkning av normalt, friskt vev, mens effekten mot tumorvevet er like god som ved konvensjonell strålebehandling (med fotoner). 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 med tanke på besparing av friskt vev nærliggende tumorvevet. Se figur 2.21 for oversikt over protonstrålebehandling.



Figur 2.20: Behandlingsmodaliteter ved CNS-svulster hos barn og ungdom, 2019-2023.

De fleste CNS-svulster opereres

Figuren viser at nær 80% av alle pasienter med svulster i hjerne og ryggmarg gjennomgår et kirurgisk inngrep. Ved noen svulsttyper kan man tillate seg å observere uten behandling, og noen hjerne-svulster har lokalisasjoner hvor operativ behandling ikke vil være hensiktsmessig, nødvendig eller til og med mulig.

Tilleggsbehandling med stråling og/eller kjemoterapi er avhengig av tumortypens biologi og vekstmønster, men man prøver å unngå strålebehandling av hele hjernen 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 2.20

Datakilde:

- Klinisk behandlingsmelding
- Stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe III
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2019-2023

Eksklusjon:

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

Dekningsgrad:

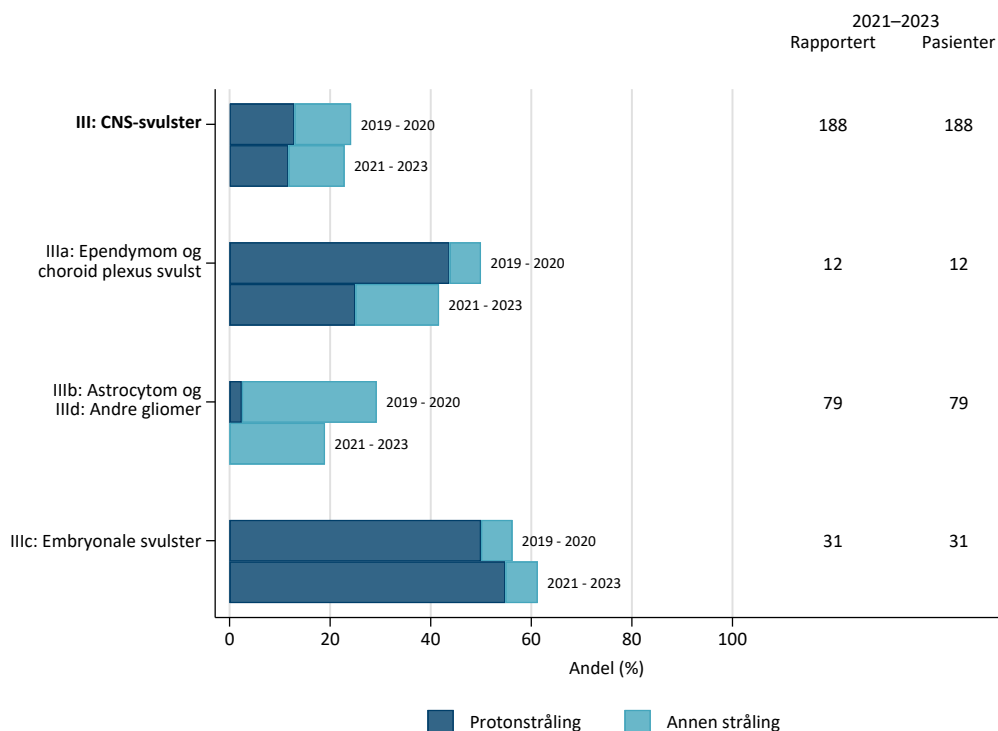
- Behandlingsmelding 2023: 93%

Kompletthet:

- Stråledata: systematisk datafangst, nær komplett rapportering

Kommentar:

- Stråleinformasjon fra stråledatabasen defineres som stråling gitt innen ett år fra diagnose og kan derfor være noe mangelfull for 2023



Figur 2.21: Modaliteter av strålebehandling av CNS-svulster hos barn og ungdom, 2019-2023.

Om lag halvparten av barn og unge med CNS-svulster som får strålebehandling, behandles med protoner

Figuren viser at om lag 50% av barn og ungdom med CNS-svulster som trenger strålebehandling, får protonbehandling (mørk blå farge). Per dags dato må denne behandlingen foregå i utlandet (seneste år i Danmark, Sverige eller Tyskland). To protonsentre er planlagt åpnet i Norge i 2024/2025; ett i Oslo (Oslo universitetssykehus, lokalisasjon Radiumhospitalet) og ett i Bergen (Haukeland universitetssykehus). Fra 2025 vil derfor ingen barn eller ungdommer som trenger protonbehandling sendes ut av Norge.

Protonstråling sparer det normale vevet rundt svulsten for uønsket og unødvendig stråling, og forventes derfor å gi mindre alvorlige seneffekter, samtidig som kreftbehandlingen er like effektiv.

Ved svært høygradige svulster, hvor mulighetene for langtidsoverlevelse er begrenset, og/eller ved svulster som krever umiddelbar oppstart av strålebehandling, er den konvensjonelle fotonstrålingen førstevalg. Dette vil trolig endre seg når protonbehandling blir tilgjengelig i Norge. Da forventer vi at protonbehandling blir like tilgjengelig som konvensjonell fotonstråling, for barn og unge med disse diagnosene.

Figur 2.21

Datakilde:

- Klinisk behandlingsmelding
- Stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IIIa-f (hovedsøyale)
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2019-2023

Ekksklusjon:

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

Dekningsgrad:

- Behandlingsmelding 2023: 93%

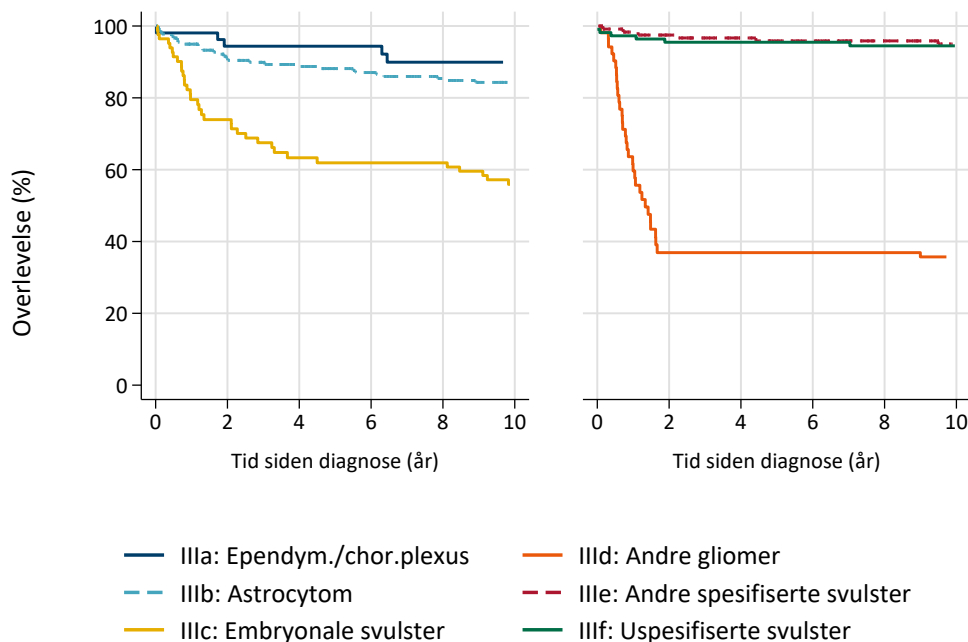
Kompletthet:

- Stråledata: systematisk datafangst, nær komplett rapportering

Kommentar:

- Stråleinformasjon fra stråledatabasen defineres som stråling gitt innen ett år fra diagnose og kan derfor være noe mangelfull for 2023

2.9.3 Overlevelse ved CNS-svulster



Figur 2.22: Overlevelse ved CNS-svulster hos barn og ungdom, 2014-2023.

III	Undergruppe	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IIIa	Ependymom og choroid plexus svulst	51	94.4	89.9	83.6–98.2	77.4–95.7
IIIb	Astrocytom	182	88.2	84.3	82.4–92.1	78.1–88.9
IIIc	Embryonale svulster	84	61.9	55.9	50.0–71.8	44.1–66.2
IIId	Andre gliomer	52	36.9	35.7	23.8–50.1	22.9–48.7
IIIe	Andre spesifiserte svulster	118	95.9	95.0	90.3–98.3	89.2–97.7
IIIf	Uspesifiserte svulster	109	95.5	94.5	89.5–98.1	88.1–97.5
IIIa-f	CNS-svulster totalt	596	83.9	81.0	80.7–86.7	77.6–84.0

Samlet fem- og ti års overlevelse ved CNS-svulster har passert 80%

Figur 2.22 viser overlevelsen ved svulster i sentralnervesystemet. Samlet fem års overlevelse for CNS-svulster er nær 84%, men dette tallet er lite informativt, da det er forskjellige undergrupper som har svært forskjellige prognoser. Undergruppene er hver for seg relativt små, og representerer derfor svulsttyper med svært ulik prognose.

Ependymomer og choroid plexus-svulster (begge i gruppe IIIa) er 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

Figur 2.22

Datakilde:

- Basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegrupper III
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2014-2023

Eksklusjon:

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

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%

i hovedsak er kirurgi. Diffust midtlinjegliom (tidligere kalt glioblastom også hos barn, men i den nyeste WHO-klassifikasjonen er denne terminologien endret) er et eksempel på en grad IV-svulst i samme gruppe, som i de fleste tilfeller fører til død ofte innen ett år etter diagnose.

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

Gruppen av andre gliomer (gruppe IIIId) inneholder blant annet diffust midtlinjegliom med histonmutasjon H3K27M (tidligere kalt diffust intrinsisk ponggliom, DIPG), en svulsttype med svært dårlig prognose. Gruppen inkluderer også oligodendrogliomer og andre svulster med vesentlig bedre prognose.

Uspesifiserte intrakraniale og intraspinal svulster (gruppe IIIIf) er ofte lavgradige og ikke sjeldent påvist kun ved bildediagnostikk, i form av MR. Ofte behandles disse svulstene kun med kirurgisk fjerning av svulstvevet eller en prøvetaking for å bekrefte en diagnose, og deretter observeres de med kliniske og radiologiske kontroller.

2.10 SOLIDE SVULSTER UTENFOR SENTRALNERVESYSTEMET

2.10.1 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. Barnekreftmiljøet i Norge er avhengig av et godt fungerende internasjonalt samarbeid for å kunne tilby behandling på internasjonalt høyeste nivå, og dette ivaretas ved norsk deltakelse i ulike diagnosespesifikke arbeidsgrupper, ofte i regi av den Europeiske barnekreftforeningen, SIOPE, samt ERN PaedCan. Sammenslåingen av disse ni diagnosegruppene er gjort av praktiske hensyn på grunn av svært små tall i hver gruppe.

Tabell 2.10: Forekomst av solide svulster utenfor sentralnervesystemet hos barn og ungdom, 2013-2023.

IV-XII	Diagnosegruppe	Antall pasienter		Andel (%)	
		2013-2022	2023	2013-2022	2023
IV	Nevroblastom	77	12	10.8	20.7
V	Retinoblastom	41	2	5.8	3.4
VI	Nyresvulster	78	6	11.0	10.3
VII	Lever svulster	26	2	3.7	3.4
VIII	Beinsvulster	97	9	13.6	15.5
IX	Bløtvevssarkomer	141	6	19.8	10.3
X	Germinalcellesvulster	78	6	11.0	10.3
Xa	Intrakraniale/intraspinal germinalesvulster	18	2	2.5	3.4
XI	Andre svulster	145	11	20.4	19.0
XII	Uspesifiserte svulster	11	2	1.5	3.4
IV-XII	Solide svulster utenfor CNS	712	58	100.0	100.0

Tabell 2.10 viser at samtlige grupper av solide svulster utenfor CNS er sjeldent forekommende. I årsrapportene for 2021 og 2022 kommenterte vi at flere ble diagnostisert med beinsvulster enn foregående år, mens i 2023 var det tydelig færre barn med en slik diagnose. Tallene er små, og vi forventer en del variasjon fra år til år. Dette vil bli fulgt i kommende årsrapporter, samt at fagmiljøet følger med på internasjonale data, med tanke på om forekomsten er i endring eller det kun er tilfeldigheter basert på små tall i Norge.

Merk at undergruppe Xa (intrakraniale og intraspinal germinalesvulster) er skilt ut som en egen entitet fra diagnosegruppe X i tabellen.

2.10.2 Behandling av solide svulster utenfor CNS

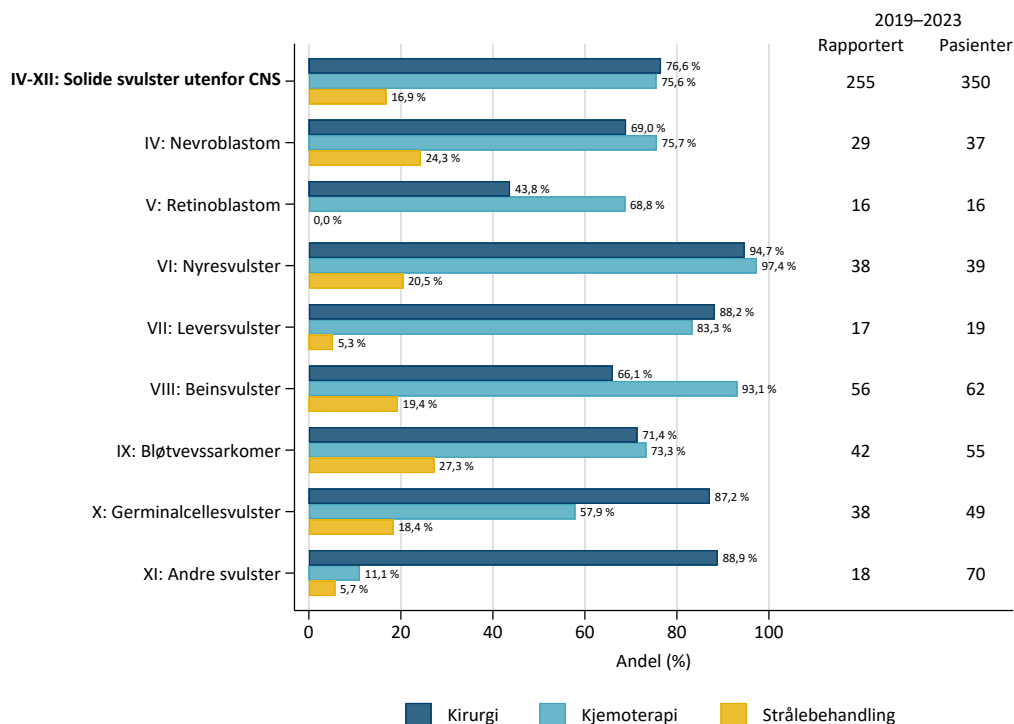
Behandling av kreftsvulster utenfor sentralnervesystemet avhenger av diagnosegruppe, svulstens biologi, lokalisasjon, om det foreligger spredning eller ikke, og andre individuelle faktorer. Det kreves alltid en omfattende utredning, som gjøres i henhold til Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn, og i henhold til planlagt aktuell 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.

Ved Ewing sarkom og osteosarkom (maligne beinsvulster) arbeides det med å utarbeide nye behandlingsstudier gjennom et europeisk samarbeid, men prosessen er av ulike grunner forsinket. Det forventes at en ny behandlings-/studieprotokoll for behandling av Ewing sarkom åpnes i løpet av 2024 (INTER-EWING-1).

Lokalbehandling av svulsten, i form av kirurgi og/eller strålebehandling, er sentralt i behandlingsforløpet for solide svulster hos barn. Kun et fåtall svulster (for eksempel lokaliserte nevroblastomer, maligne melanomer og noen karsinomer) kan helbredes med kirurgi alene, og noen kan man tillate seg kun å observere uten behandling (for eksempel nevroblastom i første leveår). De aller fleste pasienter vil trenge kjemoterapi i tillegg til lokalbehandlingen, og de fleste solide svulster hos barn er hurtigvoksende og responderer godt på kjemoterapi. Komplisert kirurgi av solide svulster utenfor CNS er derfor sentralisert til to regionale sentre (OUS og St. Olavs hospital), og beinsvulstkirurgi utføres to steder (OUS og Haukeland universitetssjukehus). Denne sentraliseringen anses som nødvendig,

da man er avhengig av et visst pasientvolum for å bygge og opprettholde kirurgisk kompetanse i denne typen av svært komplisert kreftkirurgi hos barn.

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 enkelte kreftformer. For beinsarkomer er det vanlig å benytte fotoner, mens sarkomer i hode-/halsområdet eller i mage/bekkenområdet vil kunne profitere på protonstråling.



Figur 2.23: Behandlingsmodaliteter ved solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2019-2023.

De fleste solide svulster utenfor CNS behandles med kirurgi og kjemoterapi

Figur 2.23 viser at de fleste pasientene blir både operert og får kjemoterapi. Bruken av strålebehandling er avhengig av tumortypen. Ved neuroblastom og bløtvevssarkomer får henholdsvis 25% og 27,8% av pasientene strålebehandling, oftest mot selve tumorområdet. Ved neuroblastom er strålebehandling kun aktuelt for pasienter med aggressiv type av neuroblastom (intermediær- eller høyrisiko neuroblastom). Også ved germinalcellesvulster, nyresvulster og beinsvulster kreves det i visse situasjoner stråleterapi.

Diagnosegruppe XI (andre svulster) viser et 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 blant annet karsinomer og melanomer; svulsttyper som er mer vanlig i voksen alder, og ofte kan helbredes med kirurgisk fjerning av svulsten uten tilleggsbehandling.

Figur 2.23

Datakilde:

- Klinisk behandlingsmelding
- Stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IV-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2019-2023

Ekksklusjon:

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

Dekningsgrad:

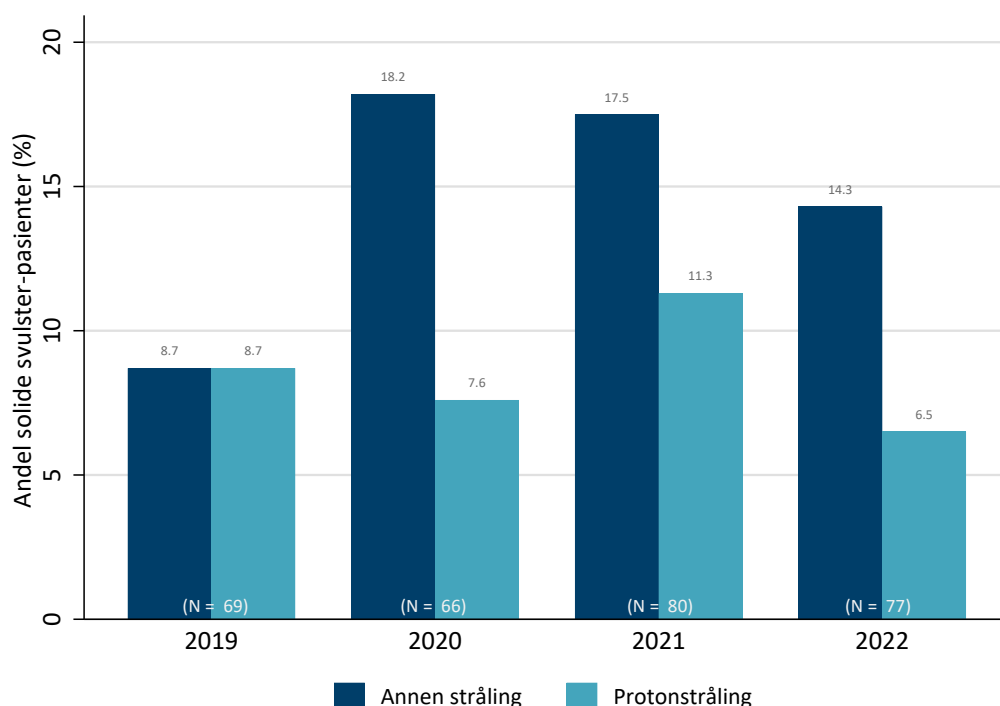
- Behandlingsmelding 2023: 93%

Kompletthet:

- Stråledata: systematisk datafangst, nær komplett rapportering

Kommentar:

- Stråleinformasjon fra stråledatabasen defineres som stråling gitt innen ett år fra diagnose og kan derfor være noe mangelfull for 2023



Figur 2.24: Modaliteter ved strålebehandling av solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2019-2022.

Økende bruk av protonbestråling for solide svulster også utenfor CNS

Figur 2.24 viser at det er minkende bruk av fotoner og økende bruk av protonbestråling også for solide svulster utenfor CNS. Dette er en ønsket utvikling da protonstråling sparer det normale vevet rundt svulsten for uønsket og unødvendig stråling. På denne måten vil dette på lengre sikt gi færre og mindre alvorlige seneffekter.

Figur 2.24

Datakilde:

- Klinisk behandlingsmelding
- Stråledatabasen

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IV-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2019-2022

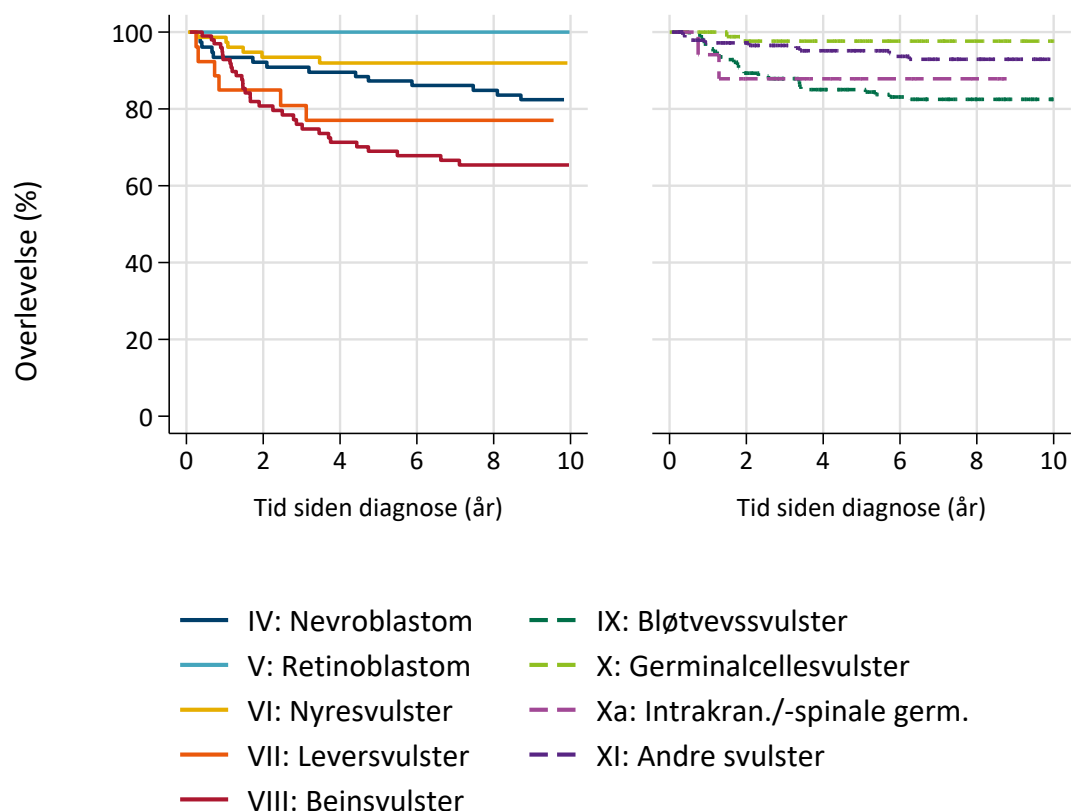
Eksklusjon:

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

Kompletthet:

- Stråledata: systematisk datafangst, nær komplett rapportering

2.10.3 Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS



Figur 2.25: Overlevelse ved solide svulster utenfor CNS hos barn og ungdom, 2014-2023.

IV-XI	Diagnosegruppe	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
			Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
IV	Nevroblastom	82	87.3	82.4	77.6-92.9	72.1-89.2
V	Retinoblastom	41	100.0	100.0		
VI	Nyresvulster	74	91.9	91.9	82.9-96.3	82.9-96.3
VII	Leversvulster	26	77.0	77.0	55.8-89.0	55.8-89.0
VIII	Beinsvulster	101	69.0	65.4	58.2-77.5	54.5-74.3
IX	Bløtvevssarkomer	134	85.0	82.5	78.0-90.0	75.2-87.8
X	Germinalcellesvulster	76	97.6	97.6	90.9-99.4	90.9-99.4
Xa	Intrakraniale/intraspinalc germinalcellesvulster	18	87.8	87.8	59.5-96.8	59.5-96.8
XI	Andre svulster	140	95.1	92.9	90.1-97.7	87.2-96.1
I-XII	Solide svulster utenfor CNS	701	88.1	86.1	85.5-90.3	83.3-88.4

Beinsarkomer er fortsatt utfordrende

Ikke uventet demonstrerer figuren at forskjellige tumortyper har forskjellige prognoser. Det er svært gledelig at alle grupper (unntatt leversvulster og beinsvulster) har fem års overlevelse over/lik 85%. Retinoblastom inntar en særstilling med 100% overlevelse. Nyresvulster, germinalcellesvulster og andre svulster (først og fremst karsinomer og melanomer hos ungdom) har overlevelse over 90%.

Nevroblastom (diagnosegruppe IV) har nokså god fem års overlevelse; nær 88%, men ti års overlevelse er så vidt over 82%. Dette skyldes at dødsfall av grunnsykdommen fortsatt forekommer mer enn fem år fra diagnose, i tillegg til at sekundære kreftformer kan forekomme tidlig etter behandling. For pasienter med høyrisiko nevroblastom er langtidsoverlevelsen betydelig lavere (50-60%) enn for nevroblastomgruppen som helhet, og sene residiv forekommer, samt sekundære maligniteter er relativt hyppig forekommende i denne pasientgruppen. Man har også de senere år fått bedre og mer persontilpasset behandling for metastatisk nevroblastom som gjør at barna kan leve lengre med sykdommen og særlig etter et tilbakefall. Høyrisiko nevroblastom er fortsatt en av de mest utfordrende kreftsykdommene hos unge pasienter, og er vanskelig å behandle. Tilbakefall av sykdommen er også fortsatt svært vanskelig å kurere. En ny behandlingsprotokoll for høyrisiko nevroblastom ble åpnet i 2022 (HR NBL2). Her skredersys behandlingen ytterligere, og håpet er at dette skal føre til forbedret prognose hos disse pasientene.

Pasienter med maligne beinsvulster (diagnosegruppe VIII) har lavest overlevelse blant de med solide svulster utenfor CNS. Fem- og ti års overlevelse er henholdsvis 69% og 65,4%, 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, og det er et tydelig behov for nye og forbedrede behandlingsstrategier. Det foregår utstrakt aktivitet på europeisk nivå der også Norge er aktivt deltagende for å forbedre behandlingen og åpne flere kliniske studier, inkludert nyere behandlingsformer, blant annet immunterapi. Nøkkelen til et godt behandlingsresultat er å unngå unødvendige pauser i kjemoterapibehandlingen, samt tilgang til adekvat kirurgi til rett tid.

For pasienter med den hyppigste undergruppen av bløtvevssarkom, rhabdomyosarkom (gruppe IXA), ble det i 2021 åpnet en ny internasjonal behandlingsstudie der Norge deltar (FaR-RMS), 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.

Figur 2.25**Datakilde:**

- Basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe IV-XI
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2014-2023

Eksklusjon:

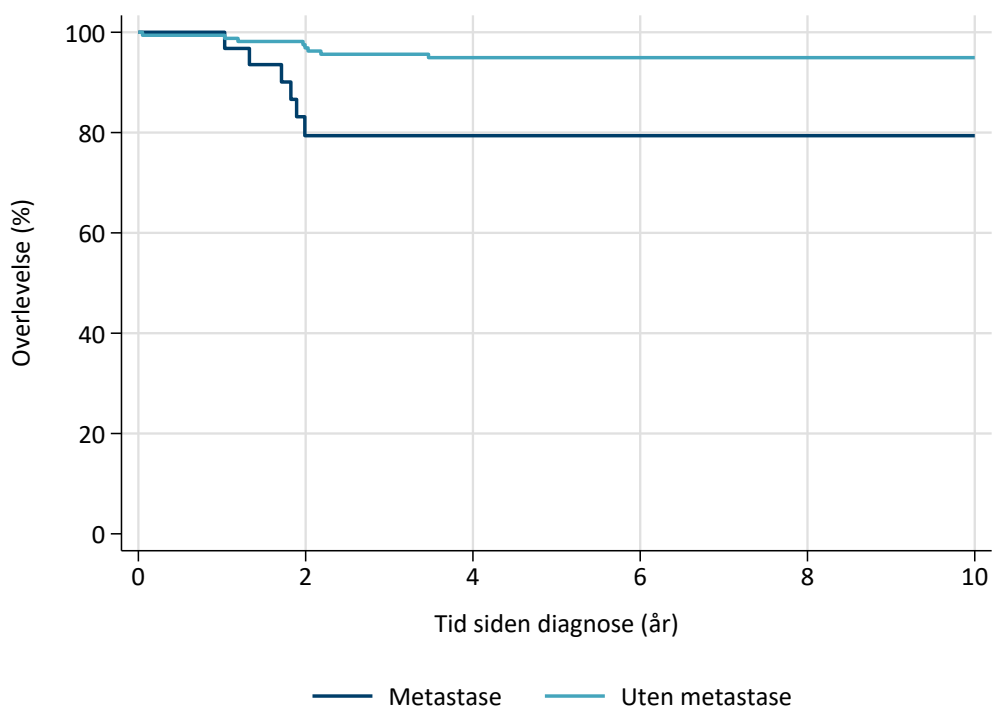
- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag
- Sekundær kreft i samme diagnosegruppe
- Diagnosegruppe XII (< 10 pasienter)

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%

Kommentar:

- Undergruppe Xa er skilt ut fra diagnosegruppe X som en egen graf



Figur 2.26: Overlevelse ved Wilms tumor ved lokalisert og metastatisk sykdom hos barn og ungdom, 2014-2023.

Metastase/uten metastase	Antall pasienter	Overlevelse (%)		95% konfidensintervall	
		Fem år	Ti år	Fem år	Ti år
Metastase	32	79.4	79.4	59.6-90.2	59.6-90.2
Uten metastase	167	94.9	94.9	90.1-97.4	90.1-97.4
Totalt	199	92.5	92.5	87.7-95.5	87.7-95.5

Dårligere prognose ved metastatisk sykdom ved Wilms tumor

Wilms tumor, også kalt nefroblastom, er en solid svulst som oppstår i nyrene stort sett bare hos barn. I denne sammenhengen regnes fjernmetastaser (fjernspredning) som metastatisk sykdom. Lungene er den hyppigste lokalisasjonen for fjernmetastaser. Ikke-abdominale, loko-regionale lymfeknutemetastaser regnes ikke som metastatisk sykdom.

På lik linje med internasjonale data viser figur 2.26 lavere overlevelse med fjernmetastaser enn uten metastase (lokalisert sykdom). De fleste barn som dør av Wilms tumor dør omtrent to år etter diagnose. Både fem og ti års overlevelse ved metastatisk og ikke-metastatisk sykdom er henholdsvis 80% og 95%. Noen av pasientene med Wilms tumor kan oppleve gjentatte tilbakefall flere år etter at primærbehandlingen ble avsluttet, men det er likevel uvanlig å dø av sykdommen flere år etter diagnose. Den absolutt største risikofaktoren i forholdt til redusert prognose er høyrisiko histologi.

Figur 2.26

Datakilde:

- Basisregister

Inklusjon:

- Diagnosegruppe VIa1
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2014-2023

Eksklusjon:

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

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%

Del II

Administrative opplysninger

Kapittel 3 Registerbeskrivelse

Tabell 3.1: Registerbeskrivelse.

Registerbeskrivelse	Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft
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). For en generell begrunnelse for opprettelse av kvalitetsregistre over kreftsykdommer, se Nasjonalt kreftstrategi .
Type register	Diagnoseregister.
Årstall etablert	2006.
Årstall nasjonal godkjenning	2013.
Årstall for start av datainnsamling	Kvalitetsregisteret startet datainnsamling i 2012, Kreftregisterets basisregister startet datainnsamling i 1953.
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.
Analysen 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 2.5 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. Analyser i denne rapporten som belyser disse aspektene er figur 2.7, tabell 2.5 og figur 2.12. Registeret har også en analyse som viser hvorvidt handlingsprogrammet følges ved behandling, figur 2.8.
Juridisk hjemmelsgrunnlag	Helseregisterloven av 01.01.2015 nr 4 § 11 og Kreftregisterforskriften .
Databehandler	Det følger av Kreftregisterforskriften § 1-6 at Folkehelseinstituttet kan inngå skriftlig avtale med en databehandler om innsamling og behandling av helseopplysninger i Kreftregisteret, herunder om overvåking og forskning, jf. § 1-3, drift og kvalitetssikring av registeret, samt tilgjengeliggjøring av data til brukere. Folkehelseinstituttet har i dag ikke inngått slik databehandleravtale for kvalitetsregistrene.
Databehandlingsansvarlig	Det følger av Kreftregisterforskriften § 1-5 at Folkehelseinstituttet er dataansvarlig for innsamling og behandling av helseopplysninger i Kreftregisteret. Dette inkluderer kvalitetsregistrene for kreft.
Faglig leder med kontaktinformasjon	Einar Stensvold - einste@ous-hf.no .

Tabellen fortsetter på neste side

Registerbeskrivelse forts.

Fagrådets medlemmer	<p>Helse Nord: Simon Kranz, Universitetssykehuset Nord-Norge Ole Mikal Wormdal, Universitetssykehuset Nord-Norge</p> <p>Helse Midt-Norge: Bendik Lund, St. Olavs hospital</p> <p>Helse Vest: Maria Winther Gunnes Dorota Malgorzata Wojcik, Haukeland universitetssykehus Hans Kristian Haugland, Haukeland universitetssykehus</p> <p>Helse Sør-Øst: Bernt Johan Due-Tønnessen, Oslo universitetssykehus Rikshospitalet Anne Grete Bechensteen, Oslo universitetssykehus Rikshospitalet Kristin Bjørnland, Oslo universitetssykehus Rikshospitalet</p> <p>For Kreftregisteret: Ann Helen Seglem, ledelsesrepresentant Mads Kristian Rohde, statistiker Trude Eid Robsahm, epidemiolog Aina Helen Dahlen, kvalitetsregisteransvarlig</p> <p>For Barnekreftforeningen: Anne Høydal, brukerrepresentant</p>
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. Fagrådet har hatt flere møter og utstrakt mailkontakt i 2023
Inklusjonskriterier	Alle pasienter under 18 år som diagnostiseres med en kreftdiagnose skal inkluderes i kvalitetsregisteret.
Metode for datafangst	<p>Innmelding til Kreftregisteret er obligatorisk for leger som utreder, behandler og følger opp barn og ungdom med kreft og krever ikke samtykke fra pasientene.</p> <ul style="list-style-type: none"> · Kvalitetsregister for barnekreft etterspør klinisk utredningsmelding og behandlingsmelding som skal rapporteres via KREMT-portalen. · Rapportering av patologiinformasjon gjøres elektronisk fra patologilaboratoriene. · Stråledata sendes som komplette årganger direkte fra landets ti stråleenheter. · Medikamentell kreftbehandling rapporteres nå regelmessig fra de tre største helseregionene Helse Sør-Øst, Helse Vest og Helse Midt-Norge. · Det innhentes også rutinemessig data fra Dødsårsaksregisteret, Norsk pasientregister og Folke-registeret.
Teknisk løsning for datafangst, og årstall for start	KREMT (Kreftregisterets Elektroniske Meldetjeneste) er en gratis, webbasert innrapporteringsløsning som er tilgjengelig for alle som er tilknyttet Norsk Helsenett. KREMT er i dag den løsningen de fleste helseinstitusjoner bruker for innrapportering av klinisk informasjon til Kreftregisteret, og har vært tilgjengelig siden 2015.
Metadata	ELVIS (Elektronisk Liste over Variabler I Systemene) er Kreftregisterets metadatabase. Informasjon om Kreftregisterets kjernevariabler finnes også i variabelutforskeren på helsedata.no . Datainnsamlingsperioden er fra 1953 til d.d.
Innsynsløsning	Informasjon om innsynsrett i Kreftregisteret finnes både på Helsenorge.no og på Kreftregisterets hjemmesider . Kreftregisteret har foreløpig ikke etablert innsynsløsning via Helsenorge, men er i planleggingsfasen for å få dette på plass.
Antall pasienter/skjema/hendelser i rapporteringsåret	<p>Antall pasienter: 213</p> <p>Utredningsmeldinger: 202</p> <p>Behandlingsmeldinger: 199</p> <p>Patologimeldinger (uavhengig av diagnosetidspunkt): 797</p>
Totalt antall pasienter/skjema/hendelser	<p>Antall pasienter siden 2013: 2124</p> <p>Utredningsmeldinger for pasienter diagnostisert siden 2019: 985</p> <p>Behandlingsmeldinger for pasienter diagnostisert siden 2019: 960</p> <p>Patologimeldinger siden 2013 (uavhengig av diagnosetidspunkt): 8195</p>
Stadium og nivå	3B.

Kapittel 4 Datakvalitet

4.1 Tilslutning og antall registreringer

Alle leger som yter helsehjelp til pasienter med kreft har meldeplikt til Kreftregisteret. Dette inkluderer innrapportering til Barnekreftregisteret. Kreft hos pasienter under 18 år utredes og behandles som hovedregel ved de fire regionale sykehusene (Universitetssykehuset Nord-Norge, Tromsø, St. Olavs hospital, Haukeland universitetssykehus og Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet/Radiumhospitalet). Det er disse som har ansvar for å rapportere til Kreftregisteret.

I noen veldig få tilfeller blir ikke pasienten henvist til et universitetssykehus (presentert som andre sykehus i tabell 4.1). Disse pasientene vises som en del av statistikken til nærmeste regionsykehus i øvrige analyser.

Tabell 4.1: Antall barn og ungdom per sykehus, 2023.

Sykehus	Antall diagnostisert
Oslo universitetssykehus	117
Haukeland universitetssykehus	45
St. Olavs hospital	26
UNN, Tromsø	19
Andre sykehus	6
Norge	213

Tabell 4.2: Antall pasienter per år per hovedgruppe, 2014-2023.

Hovedgruppe	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	Totalt
Leukemi	46	58	48	59	69	50	51	55	54	54	544
Lymfom	24	20	34	21	28	29	33	22	32	36	279
CNS	54	62	52	60	59	61	63	70	53	65	599
Solide svulster utenfor CNS	68	75	73	70	65	69	67	80	77	58	702
Totalt	192	215	207	210	221	209	214	227	216	213	2 124

4.2 Dekningsgrad og responsrate

4.2.1 Metode for beregning av dekningsgrad

Med dekningsgrad menes hvor stor andel av pasientene som er registrert i Kreftregisteret i 2023 og som har en klinisk melding. Eksempelvis er dekningsgrad for klinisk utredningsmelding beregnet som andelen av alle tilfeller diagnostisert i 2023 hvor det er mottatt og registrert en utredningsmelding. Tilsvarende vil også gjelde for dekningsgrad av kliniske behandlingsmeldinger der nevneren da kommer fra patologirapporter eller Kreftregisterets stråledatabase, som begge anses å være tilnærmet komplette kilder.

4.2.1.1 Kompletthet

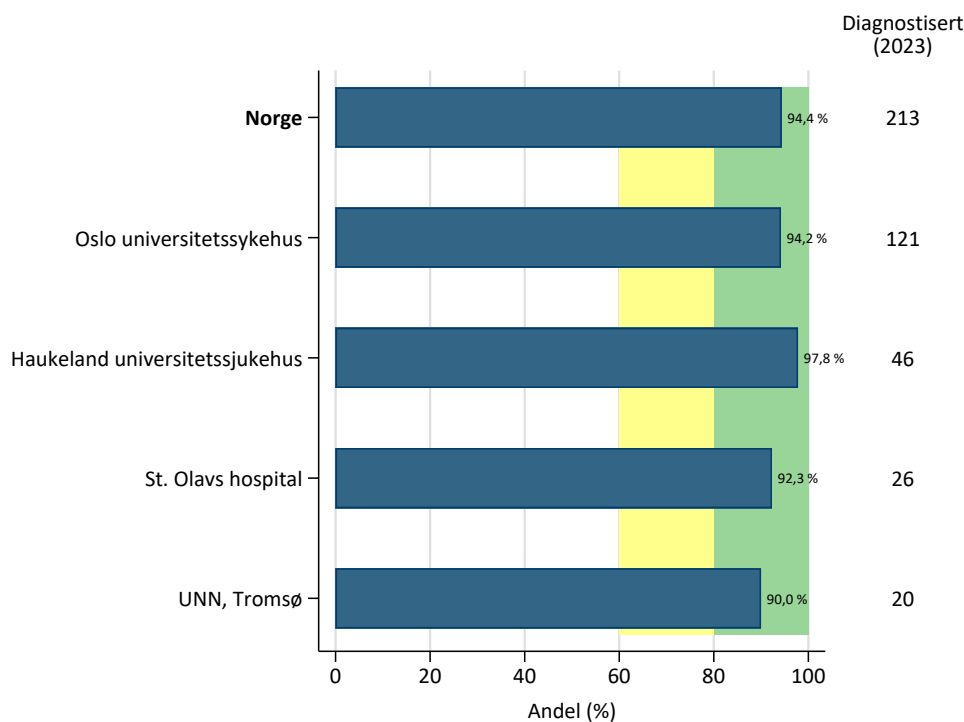
Med kompletthet menes hvor stor andel av alle krefttilfeller som har oppstått i befolkningen i perioden 2019-2023 som er registrert i Kreftregisteret. Kreftregisterets basisregister inneholder informasjon om 98,6% av alle kreftpasienter (alle aldre, alle diagnoser) i denne siste femårsperioden.

Kompletthet estimeres ved hjelp av capture-recapture metoden.² Denne metoden sammenligner antall tilfeller registrert ved hjelp av kliniske meldinger, patologimeldinger og dødsattester. Når man har funnet hvor mange tilfeller

som er registrert med klinisk melding, patologi og/eller dødsattest, kan man ved hjelp av en matematisk formel estimere komplettetheten i registeret. Se Cancer in Norway Technical Supplement for flere detaljer.¹

4.2.2 Siste beregnede dekningsgrad

Alle barn og ungdommer diagnostisert med en kreftdiagnose under 18 år skal inkluderes i Barnekreftregisteret. Dekningsgraden for utrednings- og behandlingsmelding for 2023 er henholdsvis 94,4% og 93%.



Figur 4.1: Klinisk dekningsgrad for utredningsmeldinger, 2023.

Figur 4.1 viser den kliniske rapporteringen av utredningsmeldinger for pasienter under 18 år diagnostisert i 2023. Samtlige sykehus har et resultat på over 80%. De manglende meldingene utgjør for det meste pasienter som ikke har blitt utredet ved barneavdeling (særlig pasienter som nærmer seg 18 år), eller som har blitt utredet ved annet (lokal)sykehus.

Figur 4.1

Datakilde:

- Basisregister
- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2023

Eksklusjon:

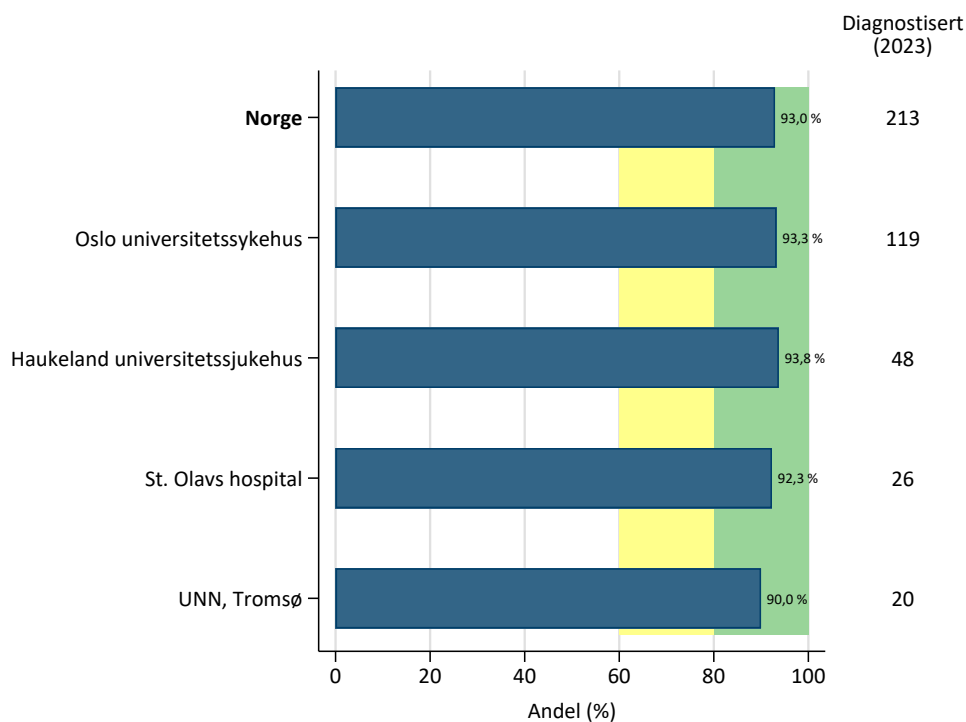
- Kreft oppdaget ved obduksjon
- Tilfeller med diagnose og dødsfall samme dag

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%

Måloppnåelse:

- Høy: $\geq 80\%$
- Moderat: 60-79%
- Lav: $< 60\%$



Figur 4.2: Klinisk dekningsgrad for behandlingsmeldinger, 2023.

Figur 4.2 viser den kliniske rapporteringen av behandlingsmeldinger for pasienter under 18 år diagnostisert i 2023. Samtlige sykehus har et resultat på over 80%. De manglende meldingene utgjør for det meste pasienter som ikke har blitt behandlet ved barneavdeling (særlig pasienter som nærmer seg 18 år), eller som har fått sin behandling ved annet (lokal)sykehus. Dekningsgraden for behandlingsmeldinger kan også bli negativt påvirket dersom behandlingen starter sent på året eller i påfølgende år. Noen behandlingsmeldinger som gjelder diagnoseåret vi skriver rapport for, vil da bli etterregistrert.

Figur 4.2

Datakilde:

- Basisregister
- Klinisk behandlingsmelding

Inklusjon:

- Alle diagnosegrupper I-XII
- Alder 0-17 år
- Diagnoseår 2023

Eksklusjon:

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

Kompletthet:

- Basisregister: 98,6%

Måloppnåelse:

- Høy: ≥ 80%
- Moderat: 60-79%
- Lav: < 60%

4.2.3 Data rapportert via seneffektskjema

I henhold til nasjonalt tverrfaglig oppfølgingsprogram for barn med tumor cerebri (CNS-tumor) og Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn,⁵ skal nevropsykologisk testing/kartlegging av kognitiv funksjon gjennomføres ved regionsykehusene ett, to, fem og ti år etter diagnose. I tillegg gjøres det en vurdering av behov for utredning også tidligere i forløpet. Resultater fra den nevropsykologiske testingen rapporteres til Barnekreftregisteret på registerets eget skjema for seneffekter, og helserelatert livskvalitet rapporteres også på samme skjema. I praksis betyr dette at informasjon om kognitive seneffekter og livskvalitet innhentes fra sykehusene og ikke fra pasientene selv, for å redusere rapporteringsbyrden for barnet og familien (se også kapittel 9.2.1.1).

Som det også beskrives i tabell 5.1, har Barnekreftregisteret mottatt midler fra Servicemiljøet Helse Sør-Øst, til å jobbe med kvalitetsforbedring i praksis. Prosjektet har som mål å iverksette rutinemessig rapportering av disse seneffektskjemaene, slik at registeret skal kunne publisere konkrete resultater vedrørende pasientenes helserelaterte livskvalitet etter gjennomgått behandling for hjernekreft. Så langt i arbeidet med dette prosjektet har lister med diagnostiserte pasienter i 2016-2018 under 18 år med en CNS-svulst blitt sendt til sykehusene (totalt cirka 170 pasienter), med mål om å motta et seneffektskjema med resultater fra nevropsykologisk testing og livskvalitetsmål utført cirka fem år etter diagnose (i henhold til handlingsprogrammet). Alle sykehusene har fulgt opp, og kvalitetsregisteransvarlig har etablert god kontakt med nevropsykologer på alle universitetssykehusene, med unntak av Universitetssykehuset Nord-Norge, der det tilsynelatende ikke ser ut til å foreligge tilsvarende etablerte rutiner som ved de andre sykehusene.

Det var ønskelig å presentere resultater fra disse testene i årets rapport, men vi ser at det for det første er behov for en revisjon av seneffektskjemaet, ved at det må tilpasses bedre til skåringssystemene på sykehusene. Det må også gjøres ytterligere avklaringer ved sykehusene vedrørende praksis rundt gjennomføring av disse kontrollene, samt hvordan resultatene av testene journalføres og tilgjengeliggjøres. Prosjektet vil pågå videre i 2024/2025.

Foreløpige resultater viser at for langt under halvparten av alle pasientene ved hvert av universitetssykehusene ble det ikke gjennomført nevropsykologisk testing/kognitiv vurdering, eller rapportert livskvalitetsmål. Under følger en oversikt (ikke komplett) over ulike årsaker til dette. En tilsvarende liste er tenkt å inngå i revidert skjema slik at Barnekreftregisteret også kan redegjøre for årsakene til manglende oppfølging, og følge opp sykehusene der det er mulighet og behov for forbedring i klinikken.

- Fulgt opp/henvist til annet sykehus eller annen institusjon.
- Spesifikke diagnoser som ikke behandles, kun følges med MR, i praksis ikke «testbar» med standardiserte, normerte tester.
- Ikke henvist til nevropsykologisk utredning.
- Henvist, men pasient/forelder ønsket ikke oppfølging.
- Manglende journalnotater og/eller ikke tilgang til journal.
- Alder ved diagnose; for ung til å testes eller nær 18 år. Ved 18 år avsluttes oppfølging ved barneavdeling og tilgang til journal er ikke lenger mulig.
- Fortsatt under behandling.
- Pasient død før kontroll.

4.2.4 Tiltak for å øke rapportering

Kreftregisteret jobber kontinuerlig med å øke- og å opprettholde dekningsgraden for kvalitetsregistrene, men sykehusene må selv avsette både tid, midler og personale. Kvalitetsregisteransvarlige besøker sykehus ved behov og bidrar med opplæring, i form av veiledning i bruk av KREMT (Kreftregisterets meldetjeneste) og kreftspesifikke meldeskjemaer.

Det er flere faktorer som er viktige for at både dekningsgraden og kvaliteten på innsendte skjemaer skal være god. Den viktigste er at kliniker må skrive strukturerte journalnotater, som gjenspeiler informasjonen som skal inn i skjema. Mange sykehus har også gode erfaringer med å bruke dedikert personale som har fått opplæring i hvordan skjema skal fylles ut. Disse bruker gjerne purrelista (manglende meldinger) som arbeidsverktøy.

Barnekreftregisteret har over flere år hatt god dekningsgrad både for utredningsmeldinger og behandlingsmeldinger, og ingen konkrete tiltak for å øke rapportering har vært igangsatt ved barneavdelingene. Det er etablert god kontakt og en åpen dialog mellom kvalitetsregisteransvarlig, klinikere og kontaktpersoner på sykehusene. Det sendes ut jevnlig påminnelser og oppdateringer om manglende meldinger, og spørsmål knyttet til rapportering besvares og avklares fortløpende via e-post og telefonkontakt.

Manglende meldinger for å oppnå 100% dekningsgrad utgjør nå de pasientene som tilhører andre avdelinger enn barneavdelingen og/eller andre sykehus. Rapportering av ungdomspasienter (15-17 år) med kreft kan være en utfordring, da disse i mange tilfeller utredes og behandles ved voksenavdelinger (for eksempel hud-, gastrokirurgisk eller onkologisk avdeling). Slike voksenavdelinger har ingen rutiner for å rapportere på barnekreftskjema. Tilsvarende gjelder for noen veldig få pasienter som blir utredet og/eller behandlet utenfor universitetssykehusene (eksempelvis ved malignt melanom og neuroendokrine tumorer som utredes og opereres lokalt).

4.3 Vurdering av datakvalitet

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft får rapportert, og henter inn opplysninger fra ulike kilder, noe som sikrer høy grad av validitet og kompletthet av registrerte data. Se kapittel 3 for en oversikt over de ulike kildene. Hvis det mangler kliniske meldinger (for eksempel ved mottak av et patologisvar som viser kreft) purres sykehuset 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.

Kvalitetssikring av pasienter under 18 år er spesielt viktig på grunn av den lave forekomsten, og faren for eventuelle registreringsfeil vil dermed få større betydning, enn når tallene er store. Plassering av pasienter i korrekt diagnosegruppe er ytterst viktig, og den rapporterte diagnosegruppen blir kvalitetssikret mot andre kilder, som patologibesvarelsene og ICC3 (se kapittel 2.1). Rapportert informasjon på behandlingsskjema om kirurgi og strålebehandling blir kvalitetssikret mot patologens beskrivelser av operasjonspreparatet, samt data fra stråleenhetene. Rapportert informasjon på utredningsskjema har nå også blitt kvalitetssikret mot patologibesvarelsene (se kapittel 4.3.2). Diagnoseinformasjonen blir også grundig kvalitetssikret gjennom forskningsprosjekter. Her har spesielt fagrådets innsats spilt en viktig rolle.

Høsten 2022 ble alle barnekreftdata flyttet over til en ny, felles database i Kreftregisteret (KNEIP; Kreftregisterets Nye IKT-Plattform). Fra tidligere har vi hatt to separate databaser som inneholdt opplysninger på tvers. Med all informasjon samlet på ett sted er faren for feil i datauttrekkene langt mindre. I forbindelse med dette arbeidet har vi også ryddet i inklusjons- og eksklusjonsgrunnlaget til Barnekreftregisteret. Interne koderegler har blitt gjennomgått og oppdatert, og vi har definert nøyaktig hvilke pasienter som inngår i registeret. Vår vurdering er at kvaliteten på dataene i registeret, samt i årsrapporten, nå er svært god.

For noen pasienter (barn som er født etter 2018) har vi i år måttet bruke nåværende bosted fremfor bosted ved diagnose, men dette har kun innvirkning hvis disse barna har flyttet til annen region siden sykdommen oppstod, og hvis det samtidig har vært flere flyttinger til en region enn en annen.

Det har opp gjennom årene vært flere både fysiske og digitale møter mellom kvalitetsregisteransvarlig og studietykepleiere/registeringssykepleiere ved sykehusene. Dette har vært en arena for å ta opp spørsmål knyttet til registreringen, gjennomgang av meldeskjemaer, etc. Det er planlagt et nytt møte våren 2024 for å følge opp og sikre at alle forstår variablene og spørsmålene i skjema likt, og dermed registrerer likt på tvers av sykehusene.

4.3.1 Kompletthet av utvalgte variabler

To av registerets prosessindikatorer besvares via utredningsmeldingen (*Vurdert i multidisiplinært teammøte før behandling* og *Biologisk materiale lagret i lokal/nasjonal barnebiobank*). De to andre prosessindikatorerne besvares via behandlingsmeldingen (*Inkludert i behandlingsprotokoll som studiepasient* og *Behandlet etter Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn*). Andelen ukjent (angitt svar «Ukjent» fra meldeskjemaene) for tre av disse fire indikatorerne er lav, og vi anser disse som komplette; 2% ukjent (MDT), 2,5% ukjent (protokoll) og 2% ukjent (handlingsprogrammet). Kun biobank-indikatoren er noe mangelfull med 24,6% ukjent. Resultatindikatoren (*Samlet overlevelse for all barnekreft*) er direkte knyttet til Kreftregisterets basisregister, som også har svært høy kompletthet (se kapittel 4.2.1.1).

4.3.2 Korrekthet av utvalgte variabler

I årsrapporten for 2022 hadde vi en ny validitetsanalyse. Vi tok utgangspunkt i alle nye svulster innenfor sentralnervesystemet (CNS) med en diagnose som tilsier at man skal ha fått utført en eller flere molekylærpatologiske undersøkelser som del av utredningen (alle høygradige svulster, ependymomer og i stor grad også lavgradige svulster). Vi så på om dette var rapportert på klinisk utredningsskjema (dersom denne var mottatt), og i hvilken grad de rapporterte molekylærpatologiske undersøkelsene samsvarte med patologbesvarelsen(e) (journalstandard).

Av totalt 50 pasienter i 2022 med en diagnose innenfor CNS hadde vi mottatt klinisk utredningsmelding for samtlige pasienter. Det var åtte pasienter som ikke hadde opplysninger om molekylærpatologiske undersøkelser, hverken på klinisk melding eller patologi (samsvar). Av de resterende 42 pasientene var det 41 pasienter som hadde korrekt utfylte opplysninger om molekylærpatologiske undersøkelser i klinisk utredningsmelding sett opp mot patologi-besvarelsen(e). Én pasient manglet opplysninger i klinisk melding (angitt som ukjent), selv om vi hadde patologi-meldingen. Vi anser dette som et svært godt samsvar og det vitner også om at rapporteringsrutinene er gode ved alle de fire universitetssykehusene.

Som tidligere år vurderer vi også i år validiteten på informasjonen om hvorvidt en barnekreftpasient har fått stråleterapi. Barnekreftregisterets strålevariabel er sammensatt av data fra Kreftregisterets stråledatabase og Barnekreftregisterets egne data samlet inn via behandlingsskjemaene. Årsaken til at Barnekreftregisteret må supplere med egne data er at barn kan motta protonstrålebehandling i utlandet, som ikke vil fremkomme av Kreftregisterets stråledata. Fordi protonstrålebehandling mottas i utlandet, vil det heller ikke være informasjon om det i NPR. Barnekreftregisteret validerer derfor kun den stråleinformasjonen vi får fra Kreftregisterets stråledatabase. Dette gjør vi 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 2022. Informasjon om deres behandling (stråleterapi) innen ett år etter diagnosedato ble sammenlignet med prosedyrekoder registrert i NPR i perioden 20. januar 2022 til 30. juni 2023. Følgende prosedyrekoder ble brukt som indikasjon på behandling fra NPR: WEOA00, WEOA05, WEOA10, WEOA15, WEOB00, WEOB05, WEOB10, WEOB15.

Tabell 4.3: Registrering av strålebehandling i Kreftregisteret og Norsk pasientregister hos barn og ungdom diagnostisert med kreft i 2022.

		NPR	
		Strålebehandlet	Ikke strålebehandlet
KRG	Strålebehandlet	20 (76,9%)	6 (23,1%)
	Ikke strålebehandlet	2 (1,1%)	188 (98,9%)

Resultatet fra valideringen viser at Kreftregisteret hadde informasjon om at 26 (20+6) av barnekreftpasientene i 2022 mottok strålebehandling. Seks av disse manglet informasjon om strålebehandling i NPR. To pasienter var registrert med strålebehandling i NPR, men ikke i Kreftregisteret. Totalt ble 216 pasienter sammenlignet i denne analysen. Analysen tyder på at Kreftregisterets stråledata for barn (under 18 år) fanger opp noen flere pasienter enn NPR, men at det også er noen få pasienter (2) som er registrert som strålebehandlet i NPR som ikke er registrert som strålebehandlet i Kreftregisteret stråledatabase.

4.3.3 Reliabilitet av utvalgte variabler

Reliabiliteten av Kreftregisterets data er forsøkt ivaretatt 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 4.3 for ytterligere informasjon om kvalitetssikring av data.

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

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

Kapittel 5 Pasientrettet kvalitetsforbedring

5.1 Identifiserte forbedringsområder

Det er krevende å drive kvalitetsforbedringsarbeid på bakgrunn av kvalitetsindikatorer i et fagområde som er sammensatt av et så bredt spekter av diagnoser. I 2023 hadde fagrådet en grundig diskusjon for å etablere nye prosessindikatorer for barn og ungdom med kreft. Målet er at disse, sammen med andre identifiserte forbedringsområder og igangsatte tiltak, på sikt skal bidra i å forbedre helsetjenesten for denne heterogene pasientgruppen.

- Andelen pasienter som har fått lagret biologisk materiale i lokal/nasjonal barnebiobank i forbindelse med utredningen, varierer mellom helseforetakene (se figur 2.6). Helseforetakene som ikke når målet om 80% bør gå gjennom sine rutiner for lagring i biobank. Fagrådet og registeret vil følge opp dette arbeidet.
- De siste årene har Barnekreftregisteret observert en moderat økt insidens av noen kreftformer i Helse Midt-Norge. Dette gjelder først og fremst leukemier, lymfomer og CNS-svulster. Vi har ingen sikker forklaring på årsaken til dette, men registeret og fagrådet vil arbeide med å belyse dette fremover.
- I rapporten for 2021 kommenterte vi en mulig forskjell i overlevelse mellom de ulike helseregionene, ved at Helse Vest lå noe lavere. Dette har vært oppe til diskusjon gjentatte ganger i fagrådet. Høsten 2022 ble det gjort et stort opprydningsarbeid av barnekreftdataene, med vekt på korrekte inklusjons- og eksklusjonskriterier. Etter dette presenterte vi i fjor helt sammenlignbare resultater på tvers av regionene. I årets rapport kan vi igjen se en tendens til lavere overlevelse i Helse Vest. Fagrådet og Kreftregisteret vil arbeide mer målrettet videre for å avdekke om det likevel er en reell forskjell i overlevelse, eller om dette er et utslag av tilfeldigheter som for eksempel ulikheter i pasientsammensetningen, eller andre årsaker. Dette vil bli kommentert i neste årsrapport.

5.2 Igangsatte/utførte forbedringstiltak

Tabell 5.1: Forbedringstiltak igangsatt av Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft.

Aktuelt forbedringsområde	Tidsperiode for tiltaket	Hva ble gjort av hvem?	Hvilke resultater ble oppnådd?
Inkludert i behandlingsprotokoll som studiepasient.	I rapporten for 2021 var ikke måloppnåelsen for denne kvalitetsindikatoren nådd for St. Olavs hospital og UNN. Tiltaksperiode 2022.	Kvalitetsregisteransvarlig, representanter fra fagrådet samt registrerings- sykepleiere ved sykehusene tok en ny gjennomgang av aktuelle pasienter for å kvalitetssikre dataene i analysen. Også som et ledd i kvalitetsforbedringen av barnekreftbehandlingen i Norge, er det åpnet flere behandlingsprotokoller for enkelte diagnoser de siste årene.	Det ble funnet at alle inkluderbare pasienter ved St. Olav og UNN var inkludert, og vi konkluderte med at det var pasientsammensetningen det året som ga utslag. Med flere behandlingsprotokoller åpne i Norge, kan vi for 2023 vise at målet på 35% inklusjon i protokoll er nådd for alle sykehusene.
Behandlingsresultater for Ewing sarkom og osteosarkom.	I rapporten for 2022 viste vi en egen analyse for Ewing sarkom og osteosarkom i bein og bløtvev for aldersgruppene 0-9 år og 11-17 år. Disse diagnosene har betydelig lavere overlevelse enn andre kreftsvulster hos barn og unge.	Over de siste årene har det gjennom et europeisk samarbeid blitt arbeidet med å utarbeide en ny behandlingsprotokoll for Ewing (INTER-EWING-1). Denne prosessen er av ulike grunner forsinket, men det forventes at denne vil åpne i løpet av 2024. Forhåpentligvis vil dette på sikt føre til økt overlevelse for denne pasientgruppen.	Resultatet av tiltaket vil bli fulgt opp i senere årsrapporter.
Informasjon om senefeffter fra pasienter behandlet for en CNS-svulst.	Barnekreftregisteret har siden 2019 hatt et eget seneffektskjema, men med manglende rutiner for systematisk rapportering fra sykehusene. I rapporten for 2022 viste vi for første gang en analyse av et pilotprosjekt, der halvparten av skjemaene vi mottok inneholdt noen resultater for PedsQL (helse relatert livskvalitet).	Som en følge av pilotprosjektet søkte Barnekreftregisteret midler fra Servicemiljøet Helse Sør-Øst til å jobbe med kvalitetsforbedringsarbeid i praksis. Søknaden ble innvilget, og kvalitetsregisteransvarlig har i samarbeid med nevropsykologene og registreringspersonale på hvert universitets-sykehus arbeidet med å samle inn opplysninger fra nevropsykologisk testing for en gruppe CNS-pasienter diagnostisert 2016-2018, som i utgangspunktet var til kontroll etter cirka fem år.	Resultatet viser at det er flere ulike årsaker til at ikke alle pasienter gjennomfører denne kognitive testen/kartleggingen (se kapittel 4.2.3). Noen sykehus mangler også gode nok journalnotater, slik at resultatene ikke foreligger selv om testingen er utført. Det har også blitt avdekket betydelige mangler og et stort forbedringspotensiale av selve seneffektskjemaet. Prosjektet og arbeidet med dette vil fortsette i 2024/2025, og vil omtales i større omfang i årsrapporten for 2024.

Kapittel 6 Formidling av resultater

Tabell 6.1: Formidling av resultater fra Nasjonalt kvalitetsregister fra barnekreft.

Form	Frekvens	Målgruppe/mottakere
<p>Årsrapport - resultatdel: De viktigste resultatene for barnekreft blir publisert i årsrapporten, og denne ligger offentlig tilgjengelig på Kreftregisterets nettside, www.kreftregisteret.no.</p>	Årlig	Faglig og administrativ ledelse ved sykehus Klinikere Patologer Barnekreftforeningen Media
<p>Kvalitetsregistre.no: Alle kvalitetsindikatorer presenteres årlig på kvalitetsregistre.no, se tabell 2.1 for en fullstendig oversikt. Utvalgte indikatorer oppdateres i tillegg hvert halvår. Registeret offentliggjør resultater på institusjonsnivå.</p>	Halvårlig	Barnekreftforeningen
<p>Resultater til registrerende enheter: Via kvalitetsregistre.no har sykehusene tilgang til statistikk basert på elektronisk innsendt klinisk informasjon. Her kan sykehuset sammenlignes med et landsgjennomsnitt. Vi jobber med å videreutvikle løsningen for å vise oppdatert statistikk via Kreftregisterets meldetjeneste (KREMT).</p>	Daglig	Faglig og administrativ ledelse ved sykehus
<p>Brukerpanel: 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. I første del av møtet er alle deltakere samlet og de kvalitetsregisteransvarlige holder en kort presentasjon av egen årsrapport. Brukerrepresentantene oppfordres til å stille spørsmål på tvers av kreftformene. Deretter møtes brukerrepresentant(er) og tilhørende kvalitetsregisteransvarlig og gjennomgår «egen» rapport mer inngående.</p>	Årlig	Brukerrepresentant for Barnekreftforeningen
<p>Presentasjon av resultater til fagdirektørene i helseforetakene: Utvalgte resultater fra alle kvalitetsregistrene ble presentert for fagdirektørene i de fire regionale helseforetakene.</p>	Årlig	Sykehus/helseforetak
<p>Presentasjon av resultater i helseforetakenes fagråd og kvalitetsutvalg: Utvalgte resultater fra alle kvalitetsregistrene ble presentert for fagrådene ved Oslo universitetssykehus, Sykehuset Telemark og Akershus universitetssykehus, for kvalitetsutvalgene ved Universitetssykehuset Nord Norge, Helse Nord-Trøndelag, Helse Midt-Norge, Vestre Viken, samt for ledelsen ved Helgelandssykehuset og Stavanger universitetssykehus.</p>	Årlig	Sykehus/helseforetak
<p>Presentasjon av resultater i nasjonale/internasjonale fora: 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). Enkelte analyser fra rapporten som står seg år etter år blir også brukt av medlemmer av fagrådet i undervisnings-sammenheng på sykehusene.</p>	Årlig/sporadisk	Konferansedeltakere Sykepleierstudenter Andre

Kapittel 7 Samarbeid og forskning

7.1 Samarbeid med andre fagmiljøer og helse- og kvalitetsregistre

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

Kreftregisteret har et kontinuerlig samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre. Som del av endringen i den sentrale helseforvaltningen, ble Kreftregisteret fra 1. januar 2024 virksomhetsoverdratt til Folkehelseinstituttet (FHI), organisert som et eget område. I tillegg ble også en rekke andre helseregistre samlet i instituttet. Norsk pasientregister (NPR), Kommunalt pasient- og brukerregister (KPR) og Egg- og sæddonorregisteret (inkludert Mor- og donorkoderegisteret) overføres fra Helsedirektoratet til FHI. Også forløperen til Kommunalt pasient- og brukerregister, IPLOS, overføres.

Helsedataavdelingen og Helsedataservice overføres fra Direktoratet for e-helse. Helsedataservice er en nasjonal tjeneste for tilgjengeliggjøring av helsedata fra norske helseregistre. Også nettstedet helsedata.no blir overført til FHI.

Målet er å samle og styrke arbeidet med helseregistrene, å gjøre det lettere å samarbeide på tvers og å bli bedre på å dele helsedata med resten av samfunnet på en god måte.

Det er spesielt viktig at Barnekreftregisteret, med sin lille pasientpopulasjon, samarbeider med andre land i Norden og Europa. I 1984 ble Nordisk forening for pediatrik hematologi og onkologi (NOPHO) opprettet. For å forsterke samarbeidet med barnekreftmiljøet i Europa, ble NOPHO en del av the European Society for Paediatric Oncology (SIOPE) i 2013. SIOPE deltar i en rekke EU-prosjekter, som for eksempel PanCareSurFup, og fra denne gruppen har det utgått en rekke publikasjoner vedrørende seneffekter, der norske barnekreftregisterdata også inngår. 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 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 rapporter om barnekreft i Norden. Dette samarbeidet utvides nå i NOPHO-CARE-prosjektet, som har som mål fortløpende å registrere alle tilfeller av barnekreft i de nordiske landene.

7.2 Datautleveringer fra registeret

Tabell 7.1: Datautleveringer fra registeret.

Utlevering av data til følgende formål i 2023:	Barnekreft	Alle kreftformer, inkl. barnekreft
Forskning	1	27
Kvalitetsforbedring og styringsformål ¹	1	20
Andre formål (f.eks. til media)	0	3
Totalt	2	50

¹Gjelder blant annet datautlevering etter forespørsel fra HF eller RHF, data til nasjonale indikatorer, Helseatlas o.l.

7.3 Vitenskapelige artikler

Kreftregisteret har en egen datautleveringsenhet som håndterer alle henvendelser om utlevering av data fra samtlige av Kreftregisterets registre via søknadsskjema på Helsedata.no. Kreftregisteret stiller ikke krav om medforfatterskap, og har derfor ikke den totale oversikten over når ulike prosjekter som har hentet data fra registeret blir publisert.

BENCHISTA-prosjektet (se kapittel 9.2.5) publiserte i 2023 en artikkel i *Frontiers in Oncology*: «BENCHISTA Project Working Group. Cancer data quality and harmonization in Europe: the experience of the BENCHISTA Project – International Benchmarking of Childhood Cancer Survival by Stage», av Lopez-Cortes A, Didonè F, Botta L, Hjalgrim LL, Jakab Z, Canete Nieto A, Stiller C, Zeller B, Gatta G, Pritchard-Jones K.

Del III

Stadievurdering og plan for videre utvikling av registeret

Kapittel 8 Referanser til vurdering av stadium

8.1 Vurderingspunkter

Tabell 8.1: Vurderingspunkter for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft og registerets egen evaluering.

Nr	Beskrivelse	Kapittel	Egen vurdering 2023	
			Ja	Nei
Stadium 2				
1	Samler data fra alle aktuelle helseregioner	4.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Presenterer kvalitetsindikatorene på nasjonalt nivå	2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Har en konkret plan for gjennomføring av dekningsgradsanalyser	4.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4	Har en konkret plan for gjennomføring av analyser og jevnlig rapportering av resultater på enhetsnivå tilbake til deltakende enheter	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	Har en oppdatert plan for videre utvikling	9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Stadium 3				
6	Kan dokumentere kompletthet av kvalitetsindikatorer	4.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Kan dokumentere dekningsgrad på minst 60% i løpet av siste to år	4.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	Registeret skal minimum årlig presentere kvalitetsindikatorresultater interaktivt på nettsiden kvalitetsregistre.no	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	Registrerende enheter kan få utlevert eller tilgjengeliggjort egne aggregerte og nasjonale resultater	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10	Presenterer deltakende enheters etterlevelse av de viktigste faglige retningslinjer	2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Stadium 4				
12	Har i løpet av de siste 5 år dokumentert at innsamlede data er korrekte og reliable	4.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Kan dokumentere dekningsgrad på minst 80% i løpet av siste to år	4.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14	Registrerende enheter har on-line tilgang til oppdaterte egne og nasjonale aggregerte resultater for pasienter de selv har registrert inn	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15	Registerets data anvendes vitenskapelig	7.2, 7.3, 9.2.5	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16	Presenterer resultater for PROM/PREM (der dette er mulig)	9.2.1.1	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
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	5.1	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Nivå B				
18	Registeret kan dokumentere at det i rapporteringsåret har identifisert forbedringsområder, og at det er igangsatt eller kontinuert/videreført pasientrettet kvalitetsforbedringsarbeid	5.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nivå C				
19	Oppfyller ikke krav til nivå B			

Kapittel 9 Utvikling av registeret

9.1 Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen

Vurdering 2022:

- *Kvalitetsregisteret for barnekreft er et veldrevet register som beskriver status for den kliniske håndteringen av disse kreftformene på en god måte. På kvalitetsindikatorerne innen prosess og resultat overgås måltallet.*
- *Resultatene fra registeret er lett tilgjengelige for klinikerne, det er planer og resultater for kvalitetsforbedringstiltak, og konkrete gjennomførte tiltak basert på registeret er beskrevet.*

Registerets utvikling siste år:

- *Dekningsgraden (rapporteringsgraden) for utredningsmelding er fremdeles over 90%.*
- *Det er fremdeles ingen resultater på PROM og PREM, men registeret vurderer det nøye.*

Registerets planlagte tiltak for videre forbedringer:

- *Det er beskrevet noen pågående tiltak for videre forbedring av registeret. Disse dreier seg både om tiltak innen datakvalitet og klinisk kvalitetsforbedring.*

Ekspertgruppen vurderer at registeret er i stadium 3B.

Registeret vil fortsette arbeidet med igangsatte kvalitetforbedringstiltak, i tillegg til at nye forbedringsområder er identifisert. Registeret har i år to nye kvalitetsindikatorer (andel biobank-materiale lagret og andel behandlet etter handlingsprogrammet). Dekningsgraden for kliniske meldinger er fortsatt høy, over 90%, for både utredning og behandling i 2023.

PROM og PREM kan ikke gjennomføres for Barnekreftregisteret på samme måte som for de andre nasjonale kvalitetsregistrene for kreft. Det jobbes derimot videre med seneffektskjemaet som i løpet av 2024/2025 vil revideres slik at det kan tas i bruk på sykehusene. Sykehus som trenger opplæring og oppfølging av sine rutiner i forbindelse med denne rapporteringen vil få hjelp til dette. Registeret vil etter hvert kunne samle inn informasjon om helserelatert livskvalitet for pasienter som har vært diagnostisert med en CNS-svulst.

9.2 Planer og behov

9.2.1 Datafangst

Kreftregisteret arbeider kontinuerlig med å forbedre rutiner for datafangst, databehandling og intern kvalitetssikring.

9.2.1.1 PROMs

Som beskrevet i kapittel 4.2.3 og tabell 5.1, ønsker Barnekreftregisteret å samle inn informasjon om seneffekter fra sykehusene og ikke direkte fra pasientene. Infrastrukturen som er utviklet for spørreskjemaet til voksne for innsamling av pasientrapporterte data kan ikke benyttes på samme måte hos barnekreftpasienter. Skjema for seneffekter i KREMT-portalen skal revideres i 2024, slik at det vil passe med klinisk praksis. Vi skal i tillegg følge opp rutinene for gjennomføring av nevropsykologiske tester i helseforetakene.

9.2.1.2 Fagsystemer for medikamentell kreftbehandling (Cytodose og CMS)

Helse Nord har i 2024 kjøpt nytt fagsystem for medikamentell kreftbehandling. Kreftregisteret vil kontakte Helse Nord for datainnsamling når systemet er i produksjon.

Kreftregisteret har samtaler med Legemiddelregisteret om deling av data. Legemiddelregisteret har store resistanser på utlevering av data, og dette vil bli prioritert før en dataoverføring til Kreftregisteret.

9.2.1.3 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 Helseledelse om mapping av kliniske konsepter i kvalitetsregistrene til SNOMED CT.
- Datafangst fra DIPS Arena til Kreftregisteret er allerede etablert for prostatakreft og er under utvikling for tykk- og endetarmskreft. Det vil ta tid før dette er aktuelt for barnekreft.
- Økt bruk av klinisk relevante data fra Norsk pasientregister.
- Samarbeid med patologimiljøet om å utarbeide løsninger for mer strukturert, elektronisk rapportering av patologiiinformasjon (med utgangspunkt i veilederen for besvarelse for maligne svulster som utarbeides av Den norske patologforening). Kreftregisteret deltar i tillegg i prosjektet «Digital patologi».

9.2.2 Datakvalitet

Rutiner for intern kvalitetssikring av data gjennomgås årlig. Det legges til og fjernes kvalitetssikringskjøringer etter behov. Barnekreftregisteret har sine egne kvalitetssikringskjøringer. All koding er i tillegg knyttet opp mot en regelmotor som validerer hele sykdomsbildet hver gang det legges inn ny informasjon om pasienten.

9.2.3 Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten

Kvalitetsregisteret har i år definert to nye kvalitetsindikatorer, og fagrådet vil fortsette diskusjonen om etableringen av flere nye indikatorer. Se også kapittel 5.1.

Det vil jobbes konkret med rutiner for innrapportering av seneffektskjemaer fra sykehusene. I dette arbeidet vil vi følge opp praksisen ved sykehusene vedrørende gjennomføringen av nevropsykologisk kartlegging av kognitiv funksjon hos barn diagnostisert med, og behandlet for, hjernesvulst, som beskrevet i Nasjonalt handlingsprogram for kreft hos barn. Særlig Helse Nord trenger en gjennomgang og mulig forbedring av sin praksis. Se også kapittel 4.2.3.

Et viktig og overordnet mål i barnekreftomsorgen er at behandlingen og overlevelsen skal være lik uavhengig av bosted og hvor pasientene får sin behandling. I årets rapport har vi observert en tilsynelatende lavere overlevelse i Helse Vest. Fagrådet, i samarbeid med kvalitetsregisteransvarlig og statistiker i Barnekreftregisteret, vil gjøre videre statistiske analyser for å undersøke om dette skyldes tilfeldigheter i pasientsammensetningen, eller om det er en reell forskjell i overlevelsen for Helse Vest. Se også figur 2.12.

9.2.4 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. Barnekreftregisteret vil videreføre rutinene fra tidligere år.

Det er behov for å oppdatere klinisk statistikk i KREMT-portalen, slik at relevante indikatorer og resultater er tilgjengelig for helseforetakene til enhver tid. Dette arbeidet vil pågå i 2024.

9.2.5 Samarbeid og forskning

Både Kreftregisteret og fagrådet har ansvar for å initiere relevante forskningsprosjekter som kan nyttiggjøre seg av dataene i kvalitetsregisteret. 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).

I 2024 bidrar kvalitetsregisteret blant annet til et prosjekt ved OUS om integrert avansert diagnostikk av hjerne-
svulster hos barn og unge i Norge.

Data fra Barnekreftregisteret blir også brukt i den pågående internasjonale studien BENCHISTA (The International Benchmarking of Childhood Cancer Survival by Stage). I denne studien sammenlignes behandlingsresultater for kreft hos barn og ungdom fra cirka 30 land i og utenfor Europa, og over 40 befolkningsbaserte kreftregistre deltar. Det nye med denne studien er at man sammenligner ikke bare diagnoser, men også sykdomsstadier (Toronto Staging Guidelines) som i andre studier kan ha ført til skjevheter i resultatene. Innsamling av data til denne studien pågikk i 2021 og 2022, og noen preliminare resultater fra første del av prosjektet ble presentert sent i 2022 og 2023. Norge vil fortsette å bidra med data til BENCHISTA-prosjektet via KSSB og Kreftregisteret.

Bibliografi

- ¹ *Cancer in Norway 2023, Technical Supplement: Statistical Methods*, 2024.
- ² Freddie Bray and D Max Parkin. Evaluation of data quality in the cancer registry: principles and methods. part i: comparability, validity and timeliness. *European journal of cancer*, 45(5):747–755, 2009.
- ³ H Brenner and B Rachet. Hybrid analysis for up-to-date long-term survival rates in cancer registries with delayed recording of incidence cases. *Euro J Cancer.*, 40:2494–501, 2004.
- ⁴ 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.
- ⁵ 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.
- ⁶ E.L Kaplan and P Meier. Nonparametric estimation from incomplete observations. *J. Amer. Statist.*, 53:457–481, 1958.
- ⁷ Kreftregisteret. *Kreft i Norge – hva sier tallene?* Kreftregisteret, 2021.
- ⁸ TÅ Myklebust, B Aagnes, Y Nilssen, ALV Johansson, MJ Rutherford, TML Andersson, PC Lambert, B Møller, and PW Dickman. *Cancer survival in Norway 1965–2021: Extending standard reporting to improve communication of survival statistics*. Cancer Registry of Norway, 2022.
- ⁹ Oslo: Helse og omsorgsdepartementet. Nasjonal handlingsplan for kliniske studier 2021-2025. *Tilgjengelig fra <https://www.regjeringen.no>*, 1, 2021.
- ¹⁰ StataCorp. *Stata Statistical Software: Release 18*. College Station, TX: StataCorp LLC, 2023.
- ¹¹ Eva Steliarova-Foucher, Charles Stiller, Brigitte Lacour, and Peter Kaatsch. International classification of childhood cancer. *Cancer*, 103(7):1457–1467, 2005.

Vedlegg

A Forfattere og andre bidragsyttere til årsrapporten

Forfattere:

- Aina Helen Dahlen
- Ann Helen Seglem
- Fagrådet

Analyser og statistikk:

- Mads Kristian Rohde

Standardtekster, koordinering og kvalitetskontroll:

- Liv Marit Rønning Dørum
- Lise Enerstvedt

Koding, registrering og kvalitetssikring:

- Aina Helen Dahlen

B Statistisk metode

B.1 Uttrekk og analyseverktøy

Uttrekket til denne rapporten ble gjort 14.04.2024. Alle statistiske analyser ble utført med Stata versjon 18.0.¹⁰

B.2 Deskriptiv statistikk

I rapporten brukes gjennomsnitt eller median for kontinuerlige variabler, og fordeling (antall/andel) for kategoriske variabler. For å redusere risikoen for identifisering av enkeltindivider og sikre nødvendig robusthet i analysene er det som hovedregel satt et krav om minst 10 observasjoner pr analyseenhet. For resultatindikatorer kreves det minst 30 observasjoner. Resultatindikatorer presenteres med tilhørende 95% konfidensintervall.

B.3 Tester

Tester på om det er statistisk signifikant forskjeller gjøres ved hjelp av likelihood ratio test. Signifikansnivået er satt til 0,05.

B.4 Insidens

Insidensrater beregnes som antall tilfeller av barnekreft per 100 000 personår. Ved glatting av kurver er det angitt glattingsmetode. Hovedsakelig er det benyttet 7-års glidende gjennomsnitt. I enkelte figurer er det benyttet vektet lokal regresjon (Stata lowess). Denne metoden bruker en faktor som kalles båndbredde for å regulere graden av glatting. En høyere båndbredde betyr glattere kurver. Båndbredden som er brukt er nærmere spesifisert i faktaboks tilhørende aktuell figur. Ved slik glatting er det viktig å være oppmerksom på at store utslag i starten og slutten av en tidsserie bør tolkes med forsiktighet. Som hovedregel presenteres uglattede kurver. Insidensdata er tilgjengelig til og med 31. desember 2023.

B.5 Overlevelse

Overlevelsesanalyser betegner analyser hvor man følger pasienter over tid, fra en definert startdato, til man observerer hendelse av interesse, eller sensurering. Hendelsen av interesse trenger ikke være død, men kan også være for eksempel; tilbakefall, progresjon, behandling. Oppfølging med hensyn til dødstidspunkt er tilgjengelig til og med 31. desember 2023. Dette blir tidspunkt for administrativ sensurering. En liten andel av diagnostiserte vil emigrere, disse blir sensurert på tid for emigrasjon.

B.5.1 Totaloverlevelse

Når man estimerer totaloverlevelse følges pasienter fra en definert startdato, oftest diagnosedato eller operasjonsdato, til dato for død uansett årsak, emigrasjon, eller administrativ sensurering. Totaloverlevelse estimeres ved hjelp av Kaplan-Meier metoden.⁶

B.5.2 Prediksjoner av overlevelse

For nylig diagnostiserte pasienter vil 5-års overlevelse først kunne observeres fem år fram i tid. Derfor predikeres 5-års overlevelse for disse ved hjelp av periodetilnærmingen.³ Dette innebærer at man bestemmer et såkalt periodevindu (observasjonsvindu), som er en kalenderperiode som definerer hvilke forløpsdata som legges til grunn for analysene. Dette betyr at data *venstre-trunkeres* ved starten av, og *høyre-sensureres* ved slutten av periodevinduet.

Periodetilnærmingen er enklest å forklare hvis vi bruker et ettårig periodevindu. Hvis oppfølgingstiden opp til fem år deles i ett-års intervaller, vil pasienter diagnostisert innenfor periodevinduet (det siste året) bidra med sin observerte levetid i intervallet $[0, 1)$. Pasienter diagnostisert året før bidrar med levetid i intervallet $(0, 2)$, mens pasienter diagnostisert fem år tilbake i tid vil bidra med levetid for intervallet $(4, 5]$.

For å få mer stabile prediksjoner benyttes typisk et fem-årig periodevindu. Når et fem-årig periodevindu brukes for å predikere fem års overlevelse, kommer deler av data fra pasienter diagnostisert opp til ti år tilbake i tid. For

periodevinduet 2019–2023 vil pasienter diagnostisert i 2019–2023 bidra med oppfølgingstid og hendelser i følgende intervaller: 2019 $[0, 5)$, 2020 $[0, 4)$, 2021 $[0, 3)$, 2022 $[0, 2)$, 2023 $[0, 1)$. For pasienter diagnostisert før 2019 *venstre-trunkeres* data 1. januar 2019. Det vil si at pasienter diagnostisert i 2014–2018 bidrar med oppfølgingstid og hendelser i følgende intervaller: 2014 $(4, 5]$, 2015 $(3, 5]$, 2016 $(2, 5]$, 2017 $(1, 5]$, 2018 $(0, 5]$.

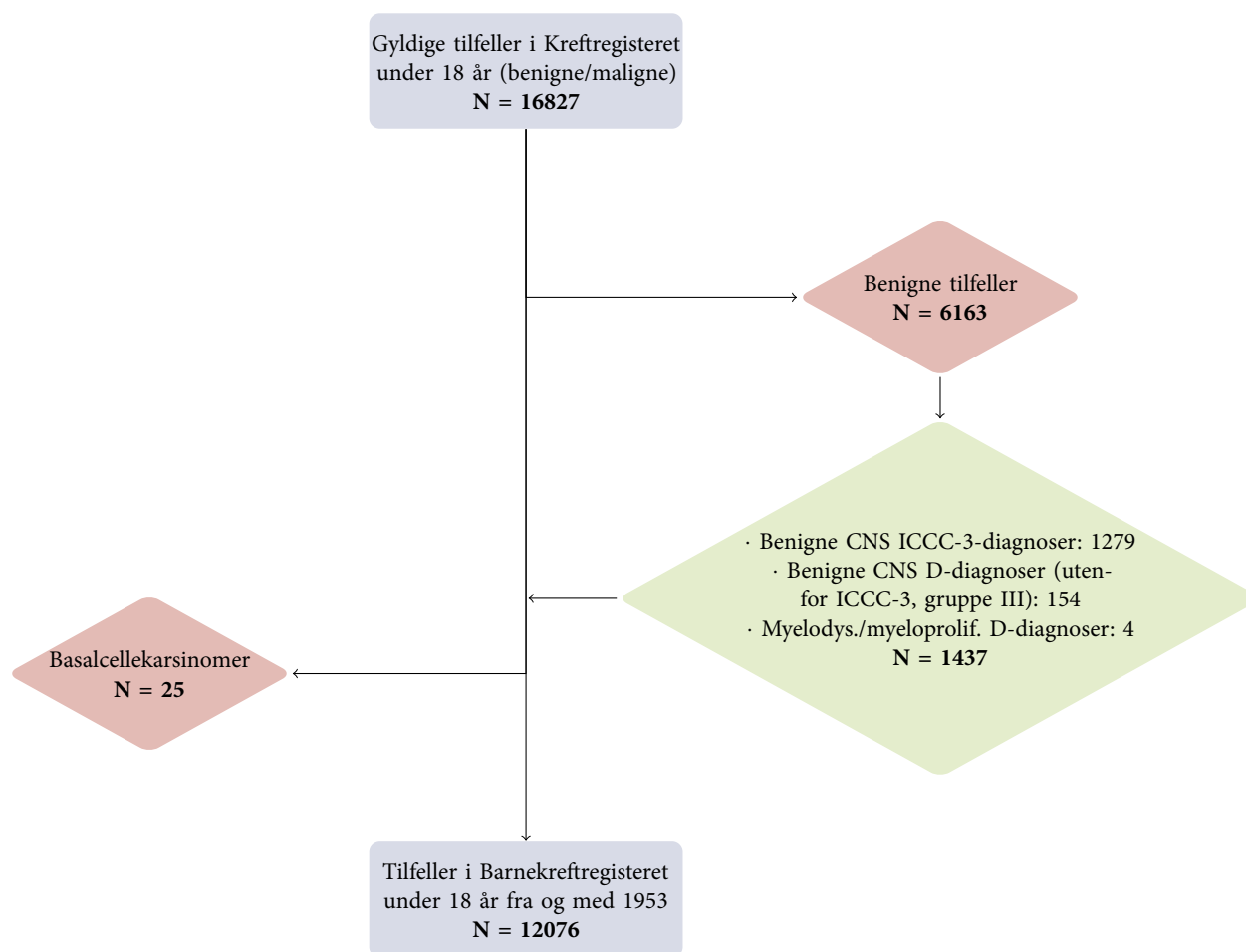
Eksempelet med fem-årig periodevindu for fem års overlevelse kan utvides i to dimensjoner: lengre oppfølgingstid, f.eks. 10 eller 20 års overlevelse, eller et bredere periodevindu, f.eks. 10 år. Brukes et 10-års periodevindu, eksempelvis 2014–2023 for analyse av opp til 20 års overlevelse, vil data for det siste intervallet $(19, 20]$ komme fra pasienter diagnostisert i 1994.

Hvis det er en forbedring i overlevelse over tid, vil periodetilnærmingen predikere for lav overlevelse fordi den delvis baserer seg på overlevelseserfaringen til pasienter som er diagnostisert tilbake i tid. Den reelle overlevelsen ved T år kan først estimeres når alle aktuelle pasienter har hatt mulighet til å bli fulgt opp i T år. For eksempel, for pasienter diagnostisert i 2023 vil overlevelse opp til fem år tidligst kunne estimeres i 2029.

B.6 Videre lesning

Mer informasjon om definisjoner, begreper og forklaringer finnes i CIN Special Issue 2020.⁷ Mer informasjon om ulike mål på kreftoverlevelse kan finnes i CIN Special Issue 2021.⁸

C Flytskjema - All barnekreft



Flytskjemaet for all barnekreft viser at det er registrert 16827 pasienter i Krefregisteret under 18 år fra og med 1953. Dette inkluderer både benigne tilstander som ikke anses som meldepliktig, samt alle krefttilfeller. Våre inklusjons- og eksklusjonskriterier gjør at vi sitter igjen med en barnekreftpopulasjon på 12076 pasienter fra og med 1953.

Inkluderte D-diagnoser i henhold til ICCC-3 inkluderes på bakgrunn av en ICD-variabel som kun har gyldige verdier etter 1993 i Krefregisterets basisregister. Derfor skal det sannsynligvis inkluderes flere tilfeller i disse to gruppene før 1993, men gruppene er i utgangspunktet små (kun 154 og 4 tilfeller for alle år) så innvirkningen antas å være liten. Det vil kunne være aktuelt å løse senere slik at man klarer å inkludere disse tilfellene også før 1993.

