

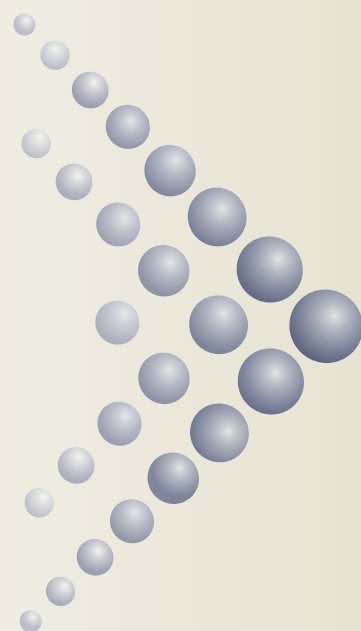
KREFT
registeret

INSTITUTT FOR POPULASJONS-
BASERT KREFTFORSKNING



Nasjonalt kvalitetsregister for
barnekreft

Årsrapport 2015



FORORD

Dette er den fjerde rapporten fra Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft (Barnekreftregisteret), et samarbeid mellom Kreftregisteret og representanter fra de kliniske barnekreftmiljøene. Rapporten omhandler kreft hos barn under 15 år. Aldersgrensene for behandling ved barneonkologiske sentra heves nå til 18 år. Gruppen 15-17 år vil derfor bli en del av våre framtidige rapporter. I år publiserer vi utvalgte data for denne aldersgruppen for å vise omfanget og for å vise noen sammenlikninger med aldersgruppen 0-14 år. Vi har også i noen grad sett på langtidsoverlevelse opp til 25 år for noen av de største grupper av barnekreft.

Hvorfor er denne rapporten viktig? Vi mener det er viktig å gi informasjon om at behandlingen av barnekreft er like god uansett hvor i landet pasientene bor, og at våre resultater fortsatt er helt i samsvar med utviklingen blant de beste i Europa for øvrig.

Dataene som er presentert i rapporten er gode kvalitetsmål for selve behandlingen. Overlevelse er det viktigste resultatmålet. Barnekreftregisteret er også opptatt av at barna skal overleve uten seineffekter. Det er et viktig mål. Som kvalitetsregister ønsker vi i framtiden i større grad å kunne registrere og rapportere behandlingsdata og resultater også med henblikk på grad av seineffekter for de ulike barnekreftsykdommene.

Når Barnekreftregisterets database fornyes i nær framtid planlegges også en revisjon av våre registreringskjema. Det vil bli flere parametere for behandling og seineffekter. Man vil også legge til grunn et samarbeid med de øvrige nordiske land slik at vi lettere kan sammenlikne og utveksle data i framtiden. Planen er at revidert register skal være i drift i 2018.

Er kvaliteten på rapporten god nok? Har vi pålitelige data? Det pågår kontinuerlig arbeid med å sikre kompletthet og kvalitet av våre data. Det har i år vært organisert et eget kurs i regi av Kreftregisteret for meldingsansvarlige ved de fire regionssykehusene. Kurset ble svært godt mottatt, og vi regner med at dette vil øke kvaliteten på meldingene framover.

Takk til alle som har bidratt til denne rapporten, både til innrapportering av data, koding, tolkning av resultater og vurdering av mulige kvalitetsmål. Vi håper rapporten gir utgangspunkt for gode diskusjoner, og at den vil bidra til at barnekreftbehandlingen i Norge vil bli enda bedre.

Oslo, september 2016

Eva Widing
Leder av referansegruppen

Giske Ursin
Direktør, Kreftregisteret

INNHOLDSFORTEGNELSE

ÅRSRAPPORT	5
1 SAMMENDRAG	6
2 REGISTERBESKRIVELSE	8
2.1 Bakgrunn og formål	8
2.1.1 <i>Bakgrunn for registeret</i>	8
2.1.2 <i>Registerets formål</i>	8
2.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag.....	9
2.3 Faglig ledelse og databehandlingsansvar.....	9
2.3.1 <i>Aktivitet i styringsgruppe/referansegruppe</i>	9
3 RESULTATER.....	10
3.1 Fagtermer, forkortelser og definisjoner	11
3.2 Forekomst – All barnekreft	12
3.3 Overlevelse – All barnekreft	22
3.4 Diagnosegruppe I – Leukemier (blodkreft).....	26
3.5 Diagnosegruppe II – Lymfomer.....	28
3.5.1 <i>Behandling av lymfomer hos barn</i>	28
3.5.2 <i>Overlevelse ved lymfomer hos barn</i>	31
3.6 Diagnosegruppe III – Svulster i sentralnervesystemet (hjerne og ryggmarg; CNS)	34
3.6.1 <i>Behandling av CNS-svulster hos barn</i>	35
3.6.2 <i>Overlevelse ved CNS-svulster hos barn</i>	38
3.7 Diagnosegruppe IV-XII – Øvrige kreftsvulster utenfor CNS.....	42
3.7.1 <i>Behandling av øvrige kreftsvulster hos barn</i>	42
3.7.2 <i>Overlevelse ved øvrige kreftsvulster hos barn</i>	46
3.8 Langtidsoverlevelse for leukemi og CNS-svulster	50
3.9 Kreft hos ungdom (15-17 år)	52
3.9.1 <i>Overlevelse ved kreft hos ungdom</i>	52
3.9.2 <i>Sammenlikninger mellom barn (0-14 år) og ungdom (15-17 år)</i>	54
3.9.3 <i>Sammenlikninger mellom to tidsperioder for utvalgte kreftformer hos ungdom (15-17 år)</i>	58
4 METODER FOR DATAFANGST	61
4.1 Innrapportering av klinisk informasjon	61
4.2 Innrapportering av patologiinformasjon.....	62
5 METODISK KVALITET	63
5.1 Antall registreringer	63
5.2 Metode for beregning av dekningsgrad	63
5.3 Dekningsgrad på institusjonsnivå.....	63
5.4 Dekningsgrad på individnivå	63
5.5 Metoder for intern sikring av datakvalitet	63
5.5.1 <i>Validitet og reliabilitet</i>	64
5.5.2 <i>Case mix/confounding</i>	64

5.6	Metoder for validering av data i registeret.....	64
5.7	Vurdering av datakvalitet.....	64
5.8	Statistisk metode.....	65
5.8.1	Forløpsanalyser.....	65
5.8.2	Relativ overlevelse.....	65
6	FAGUTVIKLING OG KVALITETSFORBEDRING AV TJENESTEN	67
6.1	Pasientgruppe som omfattes av registeret	67
6.2	Registerets spesifikke kvalitetsmål	67
6.3	Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM).....	67
6.4	Sosiale og demografiske ulikheter i helse.....	67
6.5	Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.	68
6.6	Etterlevelse av nasjonale retningslinjer.....	68
6.7	Identifisering av kliniske forbedringsområder.....	68
6.8	Tiltak for klinisk kvalitetsforbedring initiert av registeret.....	69
6.9	Evaluering av tiltak for kliniske kvalitetsforbedring (endret praksis)	69
6.10	Pasientsikkerhet.....	69
7	FORMIDLING AV RESULTATER.....	70
7.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø	70
7.2	Resultater til administrasjon og ledelse	70
7.3	Resultater til pasienter	70
7.4	Offentliggjøring av resultater til institusjonsnivå.....	71
8	SAMARBEID OG FORSKNING	72
8.1	Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre.....	72
8.2	Vitenskapelige arbeider.....	72
	PLAN FOR FORBEDRINGSTILTAK	73
9	MOMENTLISTE.....	74
9.1	Datafangst.....	74
9.2	Metodisk kvalitet.....	74
9.3	Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten	74
9.4	Formidling av resultater.....	75
9.5	Samarbeid og forskning	75
	STADIEVURDERING	76
10	REFERANSER TIL VURDERING AV STADIUM	77
11	VEDLEGG	79
11.1	Forfattere og andre bidragsyttere til årsrapporten	79
11.2	Referansegruppen for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft	79
11.3	Figurer.....	80
11.4	Tabeller	81
12	REFERANSER	82

Del 1

Årsrapport

1 SAMMENDRAG

Hvert år får om lag 140 barn under 15 år kreft i Norge. Dette utgjør mindre enn 1% av alle nye krefttilfeller hvert år. Likevel er kreft den hyppigste årsaken til død av sykdom hos barn og ungdom over ett år i Norge.

Denne rapporten fra Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft (Barnekreftregisteret) gir informasjon om utredning, behandling, oppfølging og overlevelse hos 4225 barn diagnostisert med kreft i tidsrommet 01.01.1985 til 31.12.2015. Som i tidligere rapporter defineres barnekreft som kreft hos barn før fylte 15 år. I denne rapporten inngår også et kapittel om kreft hos ungdom, det vil si fra og med 15 år frem til fylte 18 år. Om lag 50 ungdommer i alderen 15-17 år får kreft hvert år i Norge.

Forekomsten av barnekreft i Norge og Norden for øvrig er lav, og har vært stabil siden oppstarten av registeret i 1985. I mange diagnosegrupper diagnostiseres færre enn ti pasienter per år. Dette er en utfordring for forskning på behandlingseffekter, fordi få pasienter og små tall gir usikre resultater som må tolkes med forsiktighet. Det er etablert et utstrakt samarbeid mellom fagmiljøene i Norden og internasjonalt for å forbedre utredning, behandling, oppfølging og forskning for barn som diagnostiseres med kreft. Den lave forekomsten gjør at små forandringer er vanskelig å påvise, i tillegg til at det er vanskelig å oppnå statistisk signifikans med så små tall. Men ved å sammenlikne med data fra andre nordiske land ser konklusjonene i vår rapport ut til å være holdbare.

Det har vært en positiv utvikling i barnekreftoverlevelse over tid. Resultatene presentert i denne rapporten indikerer også at det ikke er regionale forskjeller i overlevelse. Dette tilsier at alle barn i Norge har samme tilgang på god behandling, med samme positive resultat, uansett hvor de bor. Behandlingsresultatene er like gode som de som er presentert i nordiske og europeiske rapporter (1-3). Likevel, om man ser bort fra akutt leukemi, har det ikke vært noen vesentlig forbedring de siste ti årene, hverken i Norge eller i Norden og Europa for øvrig. Norge med sine helseressurser bør ha som mål å forbli i toppsjiktet internasjonalt, men dette er avhengig av økte ressurser. Hyppig og langvarig oppfølging og kontroller over lang tid er også svært viktig for barnekreftpasientene, og det er nødvendig å bygge ut poliklinikker for langtidsoppfølging av seineffekter i de ulike helseregionene.

Denne rapporten gir kun en oversikt over overlevelsen hos barn som rammes av kreft, uten at dette sier noe om livskvaliteten etter behandling. Overlevelse alene er ikke en god nok indikator for behandlingsresultat. Som kvalitetsregister er vi opptatt av langtidseffekter etter kreftbehandling i barnealder. Antall barnekreftoverlevende er stadig økende og vil nå 5000 personer rundt år 2020. Vi har ikke data for langtidseffekter i dag, men vil ta registrering av slike data inn når vi i nær framtid skal revidere våre innmeldingsskjemaer.

Når det gjelder regional fordeling er det i rapporten valgt å sammenlikne bostedsregioner. Begrunnelsen for dette framfor sammenlikning av sykehus, er organiseringen av barnekreftbehandlingen. Relatert til behandling sendes pasienter på tvers av helseregionene. De får oftest diagnosen i sin bostedsregion, men kan få deler av behandlingen i andre regioner. Innrapportering av behandlingsdata skjer som oftest fra det sykehuset som satte diagnosen. Det samme gjelder oppfølgingsdata.

Årsrapporten for barnekreft skal være en inspirasjonskilde til å sende inn oppdaterte og utfyllende data slik at Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft fremstår som et komplett register og at data i registeret har høy validitet. Dette er spesielt viktig for oppfølgingen av barnekreftpasientene.

SUMMARY IN ENGLISH

In Norway approximately 140 children aged 0-14 years develop cancer every year. This report from the National Childhood Cancer Registry of Norway gives the absolute numbers, incidence and survival of 4225 children diagnosed with some form of cancer from January 1st 1985 to December 31st 2015. The classification used is the International Classification of Childhood Cancer (ICCC3).

Treatment in paediatric cancer departments in Norway is done up to and including the age of 17, which is similar to that of other countries. In this report some results for the adolescent group aged 15-17 years has been included, and we will present more results for this age group in future reports.

As can be seen from table 2, leukaemia and myeloproliferative diseases is the largest group of childhood cancers with a total of 1297 cases. Acute lymphoblastic leukaemia (ALL) is the single largest diagnosis in this group and accounts for 1026 cases. The second largest group is group III (CNS tumors) which accounts for 1241 cases. Table 3 shows that the incidence is comparable in all four health regions in Norway and table 4 shows that the incidence has been stable during the period 1985-2015.

Treatment of childhood cancer in Norway is centralized to the University Hospitals in each of the four health regions (South-East, Middle, West and North). Each region has multidisciplinary teams who are responsible for the diagnostic work-up and treatment of the children. The Norwegian National Advisory Unit on Solid Tumors in Children ensures that all regions follow the same protocols, treatment plans and follow up. For leukaemias and lymphomas there is a well-functioning Nordic collaboration in which common protocols for diagnosis, treatment and follow up are used across these countries.

The results from the Norwegian Childhood Cancer Registry indicate that treatment results are fully in line with reports from the other Nordic countries and from European centres. This report documents that all children in Norway have equally good outcomes regardless of where they live.

More information in English will be presented on www.kreftregisteret.no.

2 REGISTERBESKRIVELSE

2.1 Bakgrunn og formål

2.1.1 *Bakgrunn for registeret*

I 1984 ble Nordisk forening for pediatrik hematologi og onkologi (NOPHO) opprettet. NOPHO var, og er, et samarbeid mellom de nordiske landene (Norge, Sverige, Finland, Danmark og Island) som initierte registreringen av kreft hos alle barn i Norden. De siste fem årene har samarbeidet med de baltiske landene blitt gradvis styrket. Litauen er fullt medlem i NOPHO fra 2016, mens Estland og Latvia er assosierte medlemmer. Siden 1992 har NOPHO utarbeidet felles behandlingsprotokoller for leukemier, senere også lymfomer, som har bidratt til de svært gode behandlingsresultatene hos barn som behandles for kreft i Norden (1). Disse behandlingsprotokollene sikrer at alle barn med kreft skal få lik behandling uavhengig av hvor i Norden de bor. For å forsterke samarbeidet med barnekreftmiljøet i Europa for øvrig, ble NOPHO en del av The European Society for Paediatric Oncology (SIOPE) i 2013. SIOPE ble dannet i 1998 som en europeisk gren av den internasjonale Society for Paediatric Oncology (SIOP) og er den eneste pan-europeiske organisasjonen for fagpersoner som arbeider innen feltet barnekreft, og arbeider for at barn og ungdom over hele Europa med en kreftsykdom skal få best mulig behandling og behandlingsresultater. SIOPE deltar nå i en rekke EU-prosjekter som for eksempel PanCareSurFup¹. SIOPE er 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. SIOP og SIOPE er også engasjert i en rekke av de behandlingsstudiene som vi i barnekreftmiljøet deltar i for flere av de solide svulstene.

I Norge opprettet det daværende Sosial- og Helsedepartementet i 1999 Kompetansesenteret for solide svulster hos barn (nåværende Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn; KSSB). Hensikten var å øke den nasjonale kompetansen vedrørende diagnostikk, behandling, oppfølging og seinfølger av behandlingen for barn med kreftsvulster. En av hovedoppgavene til KSSB var å etablere et klinisk register for solide svulster hos barn i Norge sammen med Kreftregisteret. KSSB, Kreftregisteret og fagmiljøene innen barnekreft besluttet i 2001 at den norske delen av NOPHO-registeret skulle etableres som Det norske kliniske register for solide svulster hos barn. Registeret ble etablert under Kreftregisterets konsesjon og senere underlagt Kreftregisterforskriften. I 2006 ble Det norske kliniske register for solide svulster hos barn utvidet til Norsk Barnekreftregister (NBKR), ved at også leukemiene ble inkludert.

Norsk Barnekreftregister fikk nasjonal status i 2013 og heter nå offisielt Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft, heretter omtalt som Barnekreftregisteret.

2.1.2 *Registerets formål*

Formålet med Barnekreftregisteret er å bidra til å styrke kvaliteten på helsehjelpen som gis til barn med kreft. Kvalitetsregisteret skal også drive, fremme og gi grunnlag for forskning for å utvikle ny viten om kreftsykdommens årsaker, diagnose og sykdomsforløp, samt behandlingseffekter inkludert seinfølger av behandlingen.

For å oppfylle formålet inneholder kvalitetsregisteret for barnekreft detaljert informasjon om utredning, behandling og oppfølging av pasientene med henblikk på overlevelse. Vi vil legge langt mer vekt på seineffekter etter behandlingen og langtidsoppfølging når registeret i nær framtid reviderer

¹ PanCare Childhood and Adolescent Cancer Survivor Care and Follow-Up Studies: pågående europeisk prosjekt som skal øke kunnskapen om seineffekter etter kreft i barne- og ungdomsårene.

registreringsskjemaene for barnekreft. Vi mener dette er spesielt viktig da barn har et langt livsløp foran seg etter avsluttet behandling.

Ref. Kreftregisterforskriften § 1-3.

2.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag

Helseregisterloven av 01.01.2015 nr. 4 § 11 og Kreftregisterforskriften.

2.3 Faglig ledelse og databehandlingsansvar

Faglig ledelse av Barnekreftregisteret består av barneleger, onkologer, kirurger og patologer som arbeider med kreft- og blodsykdommer hos barn. Registerets referansegruppe består av medlemmer fra alle helseregionene (Helse Sør-Øst, Helse Vest, Helse Midt-Norge og Helse Nord) og Kreftregisteret. Referansegruppen har det faglige ansvaret for Barnekreftregisteret. Referansegruppen samarbeider også tett med Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn (KSSB).

Kreftregisteret er databehandlingsansvarlig og forvalter alle dataene.

2.3.1 Aktivitet i styringsgruppe/referansegruppe

Referansegruppen for Barnekreftregisteret hadde tre møter i 2015 samt et mindre arbeidsgruppemøte, og hittil tre møter i 2016. Medlemmene av gruppen har vært sterkt medvirkende i utarbeidelse av rapporten, spesielt med henblikk på hva som skal vektlegges for å gi et aktuelt bilde av fagfeltets resultater. I tillegg til referansegruppemøter har det vært arrangert mindre arbeidsgruppemøter, samt møter i KSSB. Referansegruppen ledes av Eva Widing, overlege ved Oslo Universitetssykehus.

3 RESULTATER

Årsrapporten 2015 omhandler barn under 15 år diagnostisert med kreft i perioden 1985-2015. Fra og med neste år (Årsrapport 2016) vil også ungdom opp til 18 år inkluderes, fordi den øvre aldersgrensen for hva som betegnes som barnekreft i Norge økte fra 15 år til 18 år fra 01.01.2016. Noen nøkkeltall for kreft i alderen 15-17 år vil derfor presenteres også i denne rapporten.

I årets rapport vil tallene hovedsakelig inndeles i tidsperiodene 1985-2001, 2002-2014, samt det siste året 2015. Innmeldingsskjemaene, som har vært i bruk siden 2002, ble utarbeidet av NOPHO. Data fra før 01.01.2002 er basert på eldre skjemaer som inneholdt færre kliniske opplysninger. Data for behandling (behandlingsresultater) er derfor kun gitt for barn diagnostisert med kreft fra og med 2002, ettersom de reviderte NOPHO-skjemaene inneholder flere kvalitetsindikatorer og gir dermed mulighet til mer nyanserte statistiske analyser. Informasjon om dødsfall er hentet fra Folkeregisteret og Dødsårsaksregisteret.

Barnekreft klassifiseres ut i fra tolv diagnosegrupper basert på **International Classification of Childhood Cancer (ICCC3) (4)**:

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

Ettersom de vanligste kreftformene hos barn inngår i diagnosegruppe I, II og III, vil resultatene i rapporten presentere disse gruppene hver for seg, mens diagnosegruppe IV-XII slås sammen til øvrige kreftsvulster (utenfor sentralnervesystemet) på grunn av små tall innad i hver av de seks gruppene. Dette resultatkapittelet har en generell del hvor resultater for forekomst presenteres først, deretter presenteres primærbehandling og overlevelse for henholdsvis diagnosegruppe I, II, III og IV-XII.

Diagnostikk og det meste av behandlingen foregår regionalt etter at pasienten er diskutert i tverrfaglige fora. Den regionaliserte behandlingen gjøres ved Universitetssykehuset i Tromsø (UNN), Haukeland sykehus i Bergen (HUS), St. Olavs Hospital i Trondheim (STO) og Oslo Universitetssykehus (OUS). Helseregion Sør-Øst hadde i en tidligere periode fra 1985 til 2006 to regionale sentra; Rikshospitalet (Sør) og Ullevål (Øst), med et utstrakt samarbeid. Diagnostikk og kirurgi av CNS-svulster ble sentralisert til Rikshospitalet i 1997. Fra 2006 ble også diagnostikk av de øvrige kreftsvulstene samlet der, og fra 2011 har all barnekreftdiagnostikk og behandling vært samlet på Rikshospitalet for hele helseregion Sør-Øst. Deler av behandlingen og støtteterapi gis ofte ved lokale barneavdelinger. Nesten alltid har planlagt behandling kurativt siktemål. Dersom primærbehandlingen (førstelinjebehandlingen) ikke fører frem, blir andrelinjebehandling diskutert.

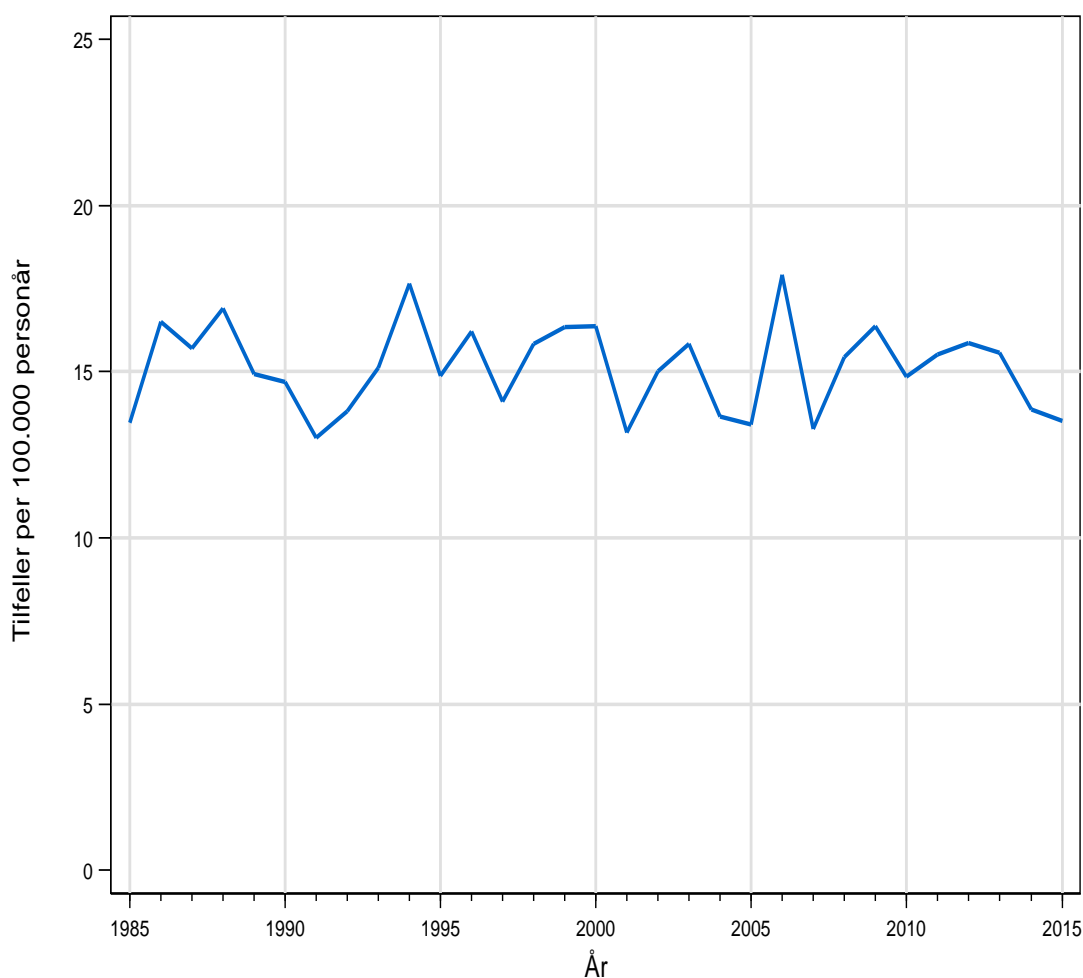
3.1 Fagtermer, forkortelser og definisjoner

Andrelinjebehandling	Gis når primærbehandling (førstelinjebehandling) ikke har god nok effekt eller slutter å ha effekt
Barnekreft	Diagnostisert med kreft i alderen 0-14 år (opp til de fyller 15 år)
Benign	Godartet
CNS	Sentralnervesystemet (hjerne og ryggmarg)
Embryonale svulster	Svulster som oppstår fra celler fra gjenværende umodent fostervev i ulike organer. De kan være både godartede og ondartede
Førstelinjebehandling	Primærbehandling; første gang pasienten behandles. Som oftest er dette standard behandling for den aktuelle diagnosen
Helbredelse	Å bli frisk fra sin kreftsykdom. Når en pasient anses for å være helbredet varierer mellom de ulike krefttypene
Heterogen	Uensartet, sammensatt
Homogen	Ensartet
Insidens(rate)/forekomst	Antall nye sykdomstilfeller i en definert populasjon i en gitt periode. Forekomst uttrykkes oftest enten som et eksakt tall på antall nye tilfeller, eller som en rate – det vil si antall tilfeller per 100 000 personår (se også kapittel 5.8, statistisk metode)
KI (konfidensintervall)	Usikkerhetsmargin; angir feilmarginen av en måling/beregning. 95% KI er det intervallet som med 95% sikkerhet inneholder den sanne verdien
Kjemoterapi	Cellegiftbehandling/cytostatikabehandling
Komplett remisjon	Sykdommen kan ikke lenger påvises; fullstendig tilbakegang. Ikke det samme som å være kurert/helbredet
KREMT	Kreftregisterets Elektroniske Meldetjeneste
Leukemi	Blodkreft (utgår fra celler i beinmargen)
Lymfom	Lymfekreft (utgår fra kroppens lymfoceller overalt i kroppen)
Malign	Ondartet
Multidisiplinært team (MDT)	Tverrfaglig team sammensatt for å sikre diagnostikk og behandling av pasienten
Multimodal behandling	Bruk av flere ulike behandlingsformer som kjemoterapi, kirurgi, strålebehandling og eventuelt biologisk behandling
N	Antall pasienter diagnostisert i den angitte perioden
Neoplasi/neoplasma	Vekstforstyrrelse; ny vekst av celler som vokser unormalt og uavhengig av kroppens vanlige reguleringsmekanismer. Brukes ofte synonymt med "kreftsvulst"
Overlevelse	Sannsynligheten for å overleve kreftsykdommen
Partiell remisjon	Sykdommen kan fremdeles påvises, men utvikler seg ikke; delvis tilbakegang
Periodetilnærming	Se statistisk metode (kapittel 5.8)
Personår	Se statistisk metode (kapittel 5.8)
Prevalens	Antall personer som lever med eller etter en kreftdiagnose ved et gitt tidspunkt
Prognose	En forutsigelse/vurdering av hvordan sykdommen vil forløpe
Progressiv sykdom	Sykdom som øker i omfang/alvorlighet; vokser og/eller sprer seg
Relativ overlevelse	Se statistisk metode (kapittel 5.8)
Residiv	Tilbakefall
Stabil sykdom	Vedvarende sykdom som verken minsker eller øker i omfang/alvorlighet
Statistisk signifikans	Sannsynligheten for at noe er et resultat av tilfeldigheter – et resultat betegnes som statistisk signifikant dersom det er lite sannsynlig at resultatet har oppstått tilfeldig
Ungdomskreft	Diagnostisert med kreft i alderen 15-17 år (opp til fylte 18 år)
UNS	Uten nærmere spesifisering
WHO grad I-IV	Verdens Helseorganisasjons klassifiseringssystem for svulster i sentralnervesystemet (CNS) der grad 1-2 er lavmalign og grad 3-4 er høymalign

3.2 Forekomst – All barnekreft

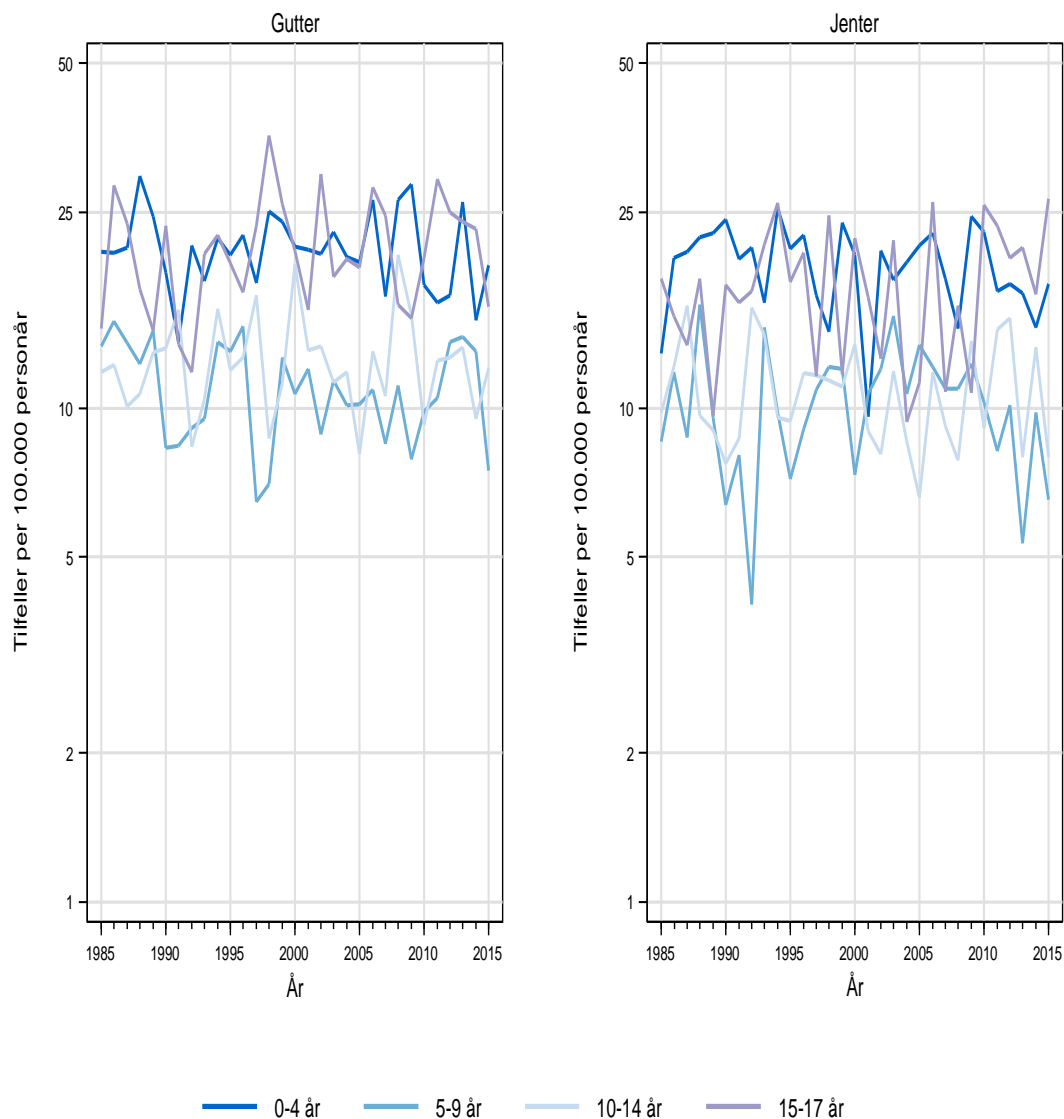
Figurene og tabellene i dette kapittelet gir en oversikt over generell forekomst (insidens) fordelt på diagnosegrupper, alder, kjønn, sykehus og bosted for til sammen 4225 tilfeller av kreft hos barn under 15 år (innledningsvis også ungdom 15-17 år), diagnostisert i perioden 1985-2015.

For å kunne vise forekomst over tid bruker vi her rater istedenfor det faktiske antallet pasienter. Rater er best egnet til å vise tidstrender siden man da ikke trenger å ta hensyn til at befolkningen i Norge øker. Når det gjelder betegnelsen «per 100 000 personår», se kapittel om statistisk metode for forklaring (kapittel 5.8).



Figur 1: Krefttilfeller per 100 000 personår (insidensrate) for kreft hos barn og ungdom (0-17 år) diagnostisert i perioden 1985-2015.

Figur 1 viser at forekomsten av barnekreft de siste 30 årene er jevnt over stabil.



Figur 2: Krefttilfeller per 100 000 personår (insidensrate) for kreft hos barn og ungdom (0-17 år) diagnostisert i perioden 1985-2015, fordelt på kjønn og aldersgrupper.

Figur 2 viser at forekomsten er jevnt over lav i alle aldersgrupper, noe som gjør at små endringer i forekomst gir store utslag i grafene. Det er ingen store forskjeller mellom kjønnene. Forekomsten er noe høyere hos små barn 0-4 år og ungdom 15-17 år, sammenliknet med øvrige aldersgrupper. Det er ingen endring i forekomsten fra 1985 til 2015.

Tabell 1: Antall årlige tilfeller av barnekreft 0-14 år (alle diagnosegrupper I-XII) per regionsykehus i perioden 2006-2015.

Sykehus	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	Totalt
OUS	85	70	88	97	64	61	83	82	62	73	765
HUS	19	25	29	30	34	35	21	24	27	19	263
St. Olav	34	19	25	25	16	15	24	14	13	23	208
UNN	9	7	14	15	9	16	15	9	13	13	120
Totalt	147	121	156	167	123	127	143	129	115	128	1356

Antallet krefttilfeller hos barn ser ut til å være stabilt både på landsbasis og regionalt den siste tiårsperioden. På grunn av små tall er det normalt med tilfeldige svingninger i antall fra år til år.

Tabell 2: Antall og prosentandel tilfeller av kreft hos barn under 15 år i perioden 1985-2015. Alle diagnosegrupper (I-XII) med undergrupper er inkludert.

Diagnosegruppe		1985-2001		2002-2014		2015		Total	
		N	%	N	%	N	%	N	%
I	Leukemier, myeloproliferative sykdommer og myelodysplastiske sykdommer	679	29,6	570	31,6	48	37,5	1297	30,7
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	541	23,6	445	24,7	40	31,3	1026	24,3
Ib	Akutt myelogen leukemi	108	4,7	87	4,8	6	4,7	201	4,8
Ic	Kronisk myeloproliferativ sykdom	12	0,5	9	0,5	0	0,0	21	0,5
Id	Myelodysplastisk syndrom og andre myeloproliferative sykdommer	4	0,2	23	1,3	1	0,8	28	0,7
Ie	Uspesifisert og annen spesifisert leukemi	14	0,6	6	0,3	1	0,8	21	0,5
II	Lymfomer og retikuloendoteliale neoplasmer	194	8,5	174	9,7	8	6,3	376	8,9
IIa	Hodgkin lymfom	62	2,7	66	3,7	3	2,3	131	3,1
IIb	Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt)	106	4,6	49	2,7	3	2,3	158	3,7
IIc	Burkitt lymfom	19	0,8	39	2,2	2	1,6	60	1,4
IId	Andre lymforetikulære lymfomer	6	0,3	16	0,9	0	0,0	22	0,5
IIe	Uspesifisert lymfom	1	0,0	4	0,2	0	0,0	5	0,1
III	CNS-svulster og andre intrakraniale og intraspinale neoplasmer	689	30,0	521	28,9	31	24,2	1241	29,4
IIIa	Ependymom og choroid plexus svulst	53	2,3	39	2,2	2	1,6	94	2,2
IIIb	Astrocytom	240	10,5	189	10,5	17	13,3	446	10,6
IIIc	Intrakraniale og intraspinale embryonale svulster	105	4,6	99	5,5	7	5,5	211	5,0
IIId	Andre gliomer	67	2,9	69	3,8	3	2,3	139	3,3
IIIe	Andre spesifiserte intrakraniale og intraspinale neoplasma	85	3,7	63	3,5	0	0,0	148	3,5
IIIf	Uspesifiserte intrakraniale og intraspinale neoplasma	139	6,1	62	3,4	2	1,6	203	4,8
IV	Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	120	5,2	102	5,7	6	4,7	228	5,4
IVa	Nevroblastom og ganglionevroblastom	119	5,2	101	5,6	6	4,7	226	5,3
IVb	Andre perifere nervecellesvulster	1	0,0	1	0,1	0	0,0	2	0,0
V	Retinoblastom	69	3,0	45	2,5	2	1,6	116	2,7
VI	Nyresvulster	100	4,4	87	4,8	11	8,6	198	4,7
VIa	Nefroblastoma og andre ikke-epiteliale svulster	97	4,2	84	4,7	11	8,6	192	4,5
VIb	Karsinom i nyre	3	0,1	3	0,2	0	0,0	6	0,1
VII	Leversvulster	42	1,8	29	1,6	2	1,6	73	1,7
VIIa	Hepatoblastom	33	1,4	19	1,1	2	1,6	54	1,3
VIIb	Karsinom i lever	9	0,4	10	0,6	0	0,0	19	0,4

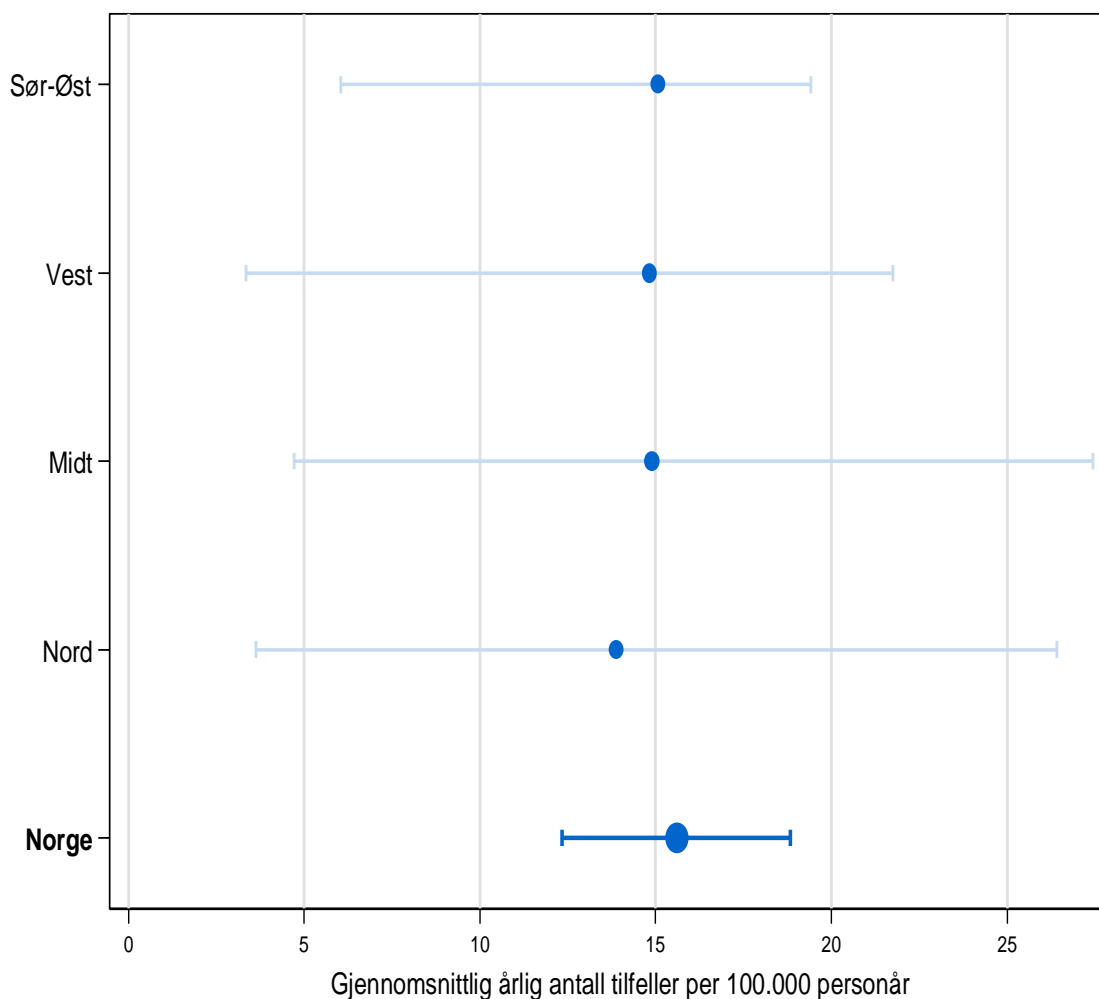
		1985-2001		2002-2014		2015		Total	
Diagnosegruppe		N	%	N	%	N	%	N	%
VIII	Maligne beinsvulster	95	4,1	71	3,9	6	4,7	172	4,1
VIIIa	Osteosarkomer	49	2,1	39	2,2	0	0,0	88	2,1
VIIIb	Kondrosarkomer	1	0,0	2	0,1	0	0,0	3	0,1
VIIIc	Ewings svulst og beslektede sarkomer i bein	33	1,4	28	1,6	5	3,9	66	1,6
VIII d	Andre spesifiserte maligne beinsvulster	9	0,4	2	0,1	0	0,0	11	0,3
VIII e	Uspesifiserte maligne beinsvulster	3	0,1	0	0,0	1	0,8	4	0,1
IX	Bløtvevssarkomer og andre sarkomer utenfor bein	156	6,8	100	5,5	7	5,5	263	6,2
IXa	Rhabdomyosarkomer	73	3,2	54	3,0	3	2,3	130	3,1
IXb	Fibrosarkomer, perifere nerveskjedesvulster, infantile fibrosarkomer og andre fibrøse neoplasma	23	1,0	10	0,6	0	0,0	33	0,8
IXc	Kaposis sarkom	0	0,0	1	0,1	0	0,0	1	0,0
IXd	Andre spesifiserte bløtvevssarkomer	47	2,0	31	1,7	4	3,1	82	1,9
IXe	Uspesifiserte sarkomer bløtvev	13	0,6	4	0,2	0	0,0	17	0,4
X	Germinalcellesvulster, trofoblastsvulster og gonadale neoplasmer	65	2,8	59	3,3	3	2,3	127	3,0
Xa	Intrakraniale og intraspinalne germinalcellesvulster	14	0,6	18	1,0	1	0,8	33	0,8
Xb	Maligne ekstrakraniale og ekstragonadale germinalcellesvulster	13	0,6	13	0,7	1	0,8	27	0,6
Xc	Maligne gonadale germinalcellesvulster	31	1,4	24	1,3	1	0,8	56	1,3
Xd	Gonadale karsinomer	5	0,2	2	0,1	0	0,0	7	0,2
Xe	Andre og uspesifiserte maligne gonadale svulster	2	0,1	2	0,1	0	0,0	4	0,1
XI	Andre maligne epiteliale neoplasmer og maligne melanomer	84	3,7	42	2,3	2	1,6	128	3,0
XIa	Binyrebarkkarsinom	5	0,2	1	0,1	0	0,0	6	0,1
XIb	Skjoldbruskkjertel (thyreoidea) karsinomer	16	0,7	11	0,6	2	1,6	29	0,7
XIc	Nasofaryngeale karsinomer (nese svelg)	1	0,0	2	0,1	0	0,0	3	0,1
XId	Maligne melanomer	24	1,0	12	0,7	0	0,0	36	0,9
XIe	Hudkarsinomer	20	0,9	3	0,2	0	0,0	23	0,5
XIf	Andre og uspesifiserte karsinomer	18	0,8	13	0,7	0	0,0	31	0,7
XII	Andre og uspesifiserte maligne neoplasmer	1	0,0	3	0,2	2	1,6	6	0,1
XIIa	Andre og spesifiserte maligne neoplasmer	0	0,0	2	0,1	1	0,8	3	0,1
XIIb	Andre uspesifiserte maligne svulster	1	0,0	1	0,1	1	0,8	3	0,1
Total		2294	100,0	1803	100,0	128	100,0	4225	100,0

Tabell 2 på side 15-16 er en hovedtabell som viser antall barnekrefttilfeller i periodene 1985-2001, 2002-2014 og i 2015, fordelt på alle tolv diagnosegrupper med undergrupper. Totalt 4225 krefttilfeller hos barn under 15 år har blitt diagnostisert i perioden 1985-2015. Leukemier og svulster i sentralnervesystemet (CNS) er de vanligste kreftformene og utgjør nesten en tredjedel hver med henholdsvis 1297 og 1241 tilfeller totalt. Den siste tredjedelen består av en lang rekke kreftsvulster, hvor lymfomene er den største gruppen med totalt 376 tilfeller. Flere av krefttypene er svært sjeldne og rammer færre enn ti barn per år i Norge. Forekomsten i hver enkelt undergruppe har vært forholdsvis stabil helt siden 1985, men det er få tilfeller og derfor en del variasjon. Tallene for 2015 må tolkes med forsiktighet ettersom innrapporteringen for dette året hittil ikke synes å være helt komplett. Foreløpig er det sannsynligvis en viss underrapportering for solide svulster, spesielt lymfomer og svulster i sentralnervesystemet (CNS).

Tabell 3: Insidensrater fordelt på bostedsregion for pasienter diagnostisert i perioden 1985-2015. Alle diagnosegrupper (I-XII) er inkludert.

		Sør-Øst		Vest		Midt-Norge		Nord		Totalt	
Diagnosegruppe		N	Rate	N	Rate	N	Rate	N	Rate	N	Rate
I	Leukemier	679	4,7	273	4,5	172	4,4	120	4,3	1244	4,6
II	Lymfomer	206	1,4	73	1,2	50	1,3	32	1,1	361	1,3
III	CNS-svulster	620	4,3	255	4,2	173	4,4	117	4,2	1165	4,3
IV	Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	95	0,7	60	1	37	0,9	26	0,9	218	0,8
V	Retinoblastom	53	0,4	29	0,5	20	0,5	12	0,4	114	0,4
VI	Nyresvulster	100	0,7	41	0,7	24	0,6	21	0,7	186	0,7
VII	Leversvulster	37	0,3	15	0,2	10	0,3	8	0,3	70	0,3
VIII	Maligne beinsvulster	74	0,5	54	0,9	20	0,5	15	0,5	163	0,6
IX	Bløtvevssarkomer	138	1	57	0,9	31	0,8	25	0,9	251	0,9
X	Germinalcellesvulster	64	0,4	23	0,4	23	0,6	9	0,3	119	0,4
XI	Andre maligne epiteliale neoplasier, malignt melanom	73	0,5	15	0,2	21	0,5	6	0,2	115	0,4
XII	Andre og uspesifiserte maligne svulster	4	0	0	0	0	0	0	0	4	0
Totalt		2143	15	895	14,8	581	14,9	391	13,9	4225	15,6

Tabell 3 bør ses i sammenheng med figur 3 som også viser forekomst i rater for alle diagnosegruppene samlet, fordelt på bostedsregion.



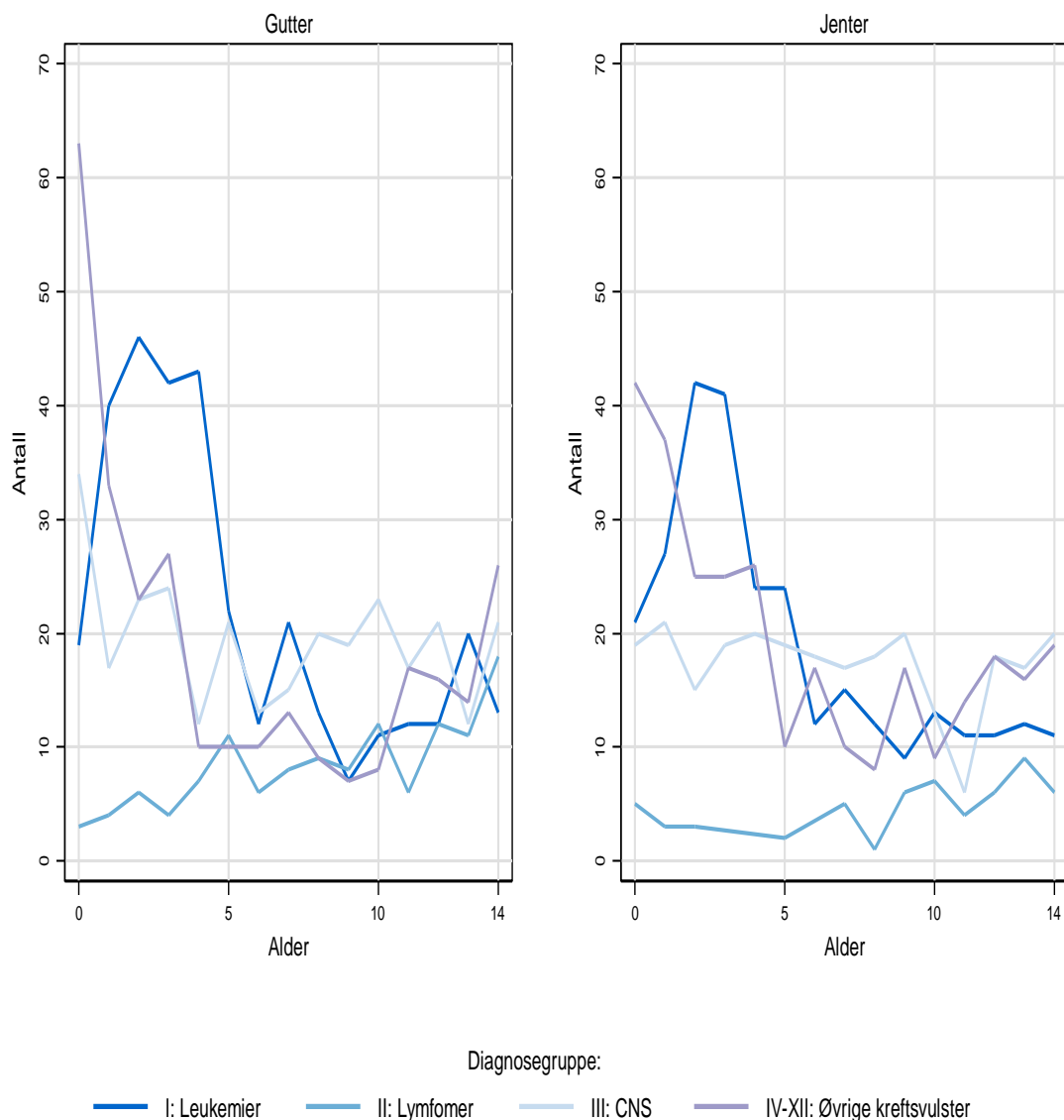
Figur 3: Gjennomsnittlig årlig insidensrate for pasienter diagnostisert i perioden 1985-2015, fordelt på bostedsregion samt for Norge samlet. Alle diagnosegrupper (I-XII) er inkludert.

Tabell 3 og figur 3 viser at det ikke finnes signifikante forskjeller i forekomsten av barnekreft mellom regionene Sør-Øst, Vest, Midt-Norge og Nord. Det vil si at kreftforekomsten hos barn er lik i alle Norges landsdeler. Årsaken til at raten i «Totalt»-kolonnen i tabell 3 og Norge samlet i figur 3 er større enn raten i alle regionene, er at det mangler bostedsinformasjon for litt over 200 pasienter. Disse bidrar til å øke raten i landet totalt.

Tabell 4: Insidensrater per 100 000 personår for pasienter diagnostisert i periodene 1985-2001, 2002-2014 og 2015. Alle diagnosegrupper (I-XII) er inkludert.

		1985-2001	2002-2014	2015
Diagnosegruppe		Rate	Rate	Rate
I	Leukemier	4,8	4,8	5,2
II	Lymfomer	1,4	1,5	0,9
III	CNS-svulster	4,8	4,4	3,3
IV	Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	0,8	0,9	0,6
V	Retinoblastom	0,5	0,4	0,2
VI	Nyresvulster	0,7	0,7	1,2
VII	Leversvulster	0,3	0,2	0,2
VIII	Maligne beinsvulster	0,7	0,6	0,6
IX	Bløtvevssarkomer	1,1	0,8	0,8
X	Germinalcellesvulster	0,5	0,5	0,3
XI	Andre maligne epiteliale neoplasier, malignt melanom	0,6	0,4	0,2
XII	Andre og uspesifiserte maligne svulster	0,0	0,0	0,2
Totalt		16,1	15,2	13,7

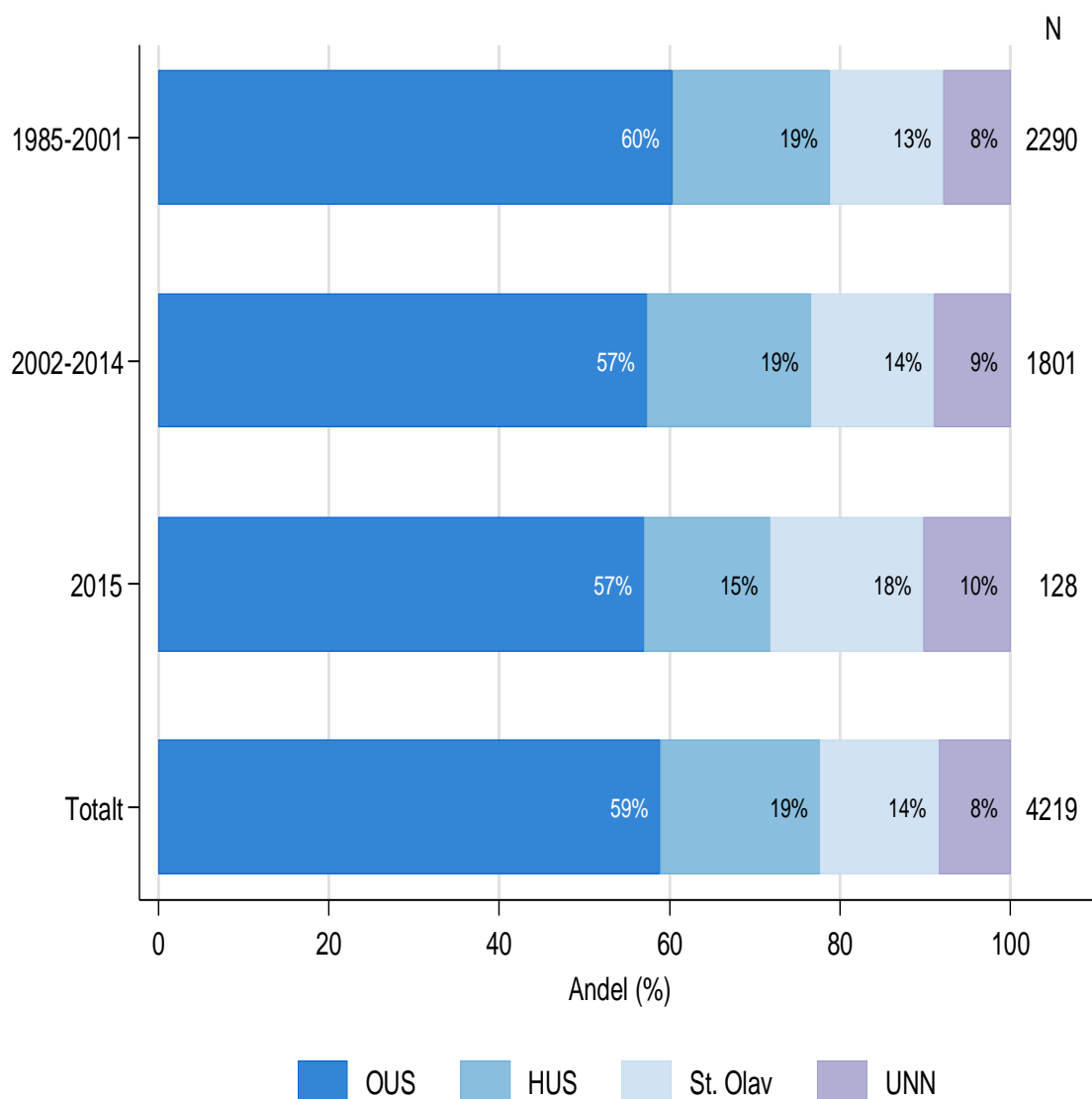
Resultatene i tabell 4 viser at forekomsten av de forskjellige krefttypene er forholdsvis stabil gjennom hele perioden fra 1985 til 2014. Den noe lavere totale insidensraten i 2015 sammenliknet med de to andre periodene er sannsynligvis forårsaket av at raten er basert på antall tilfeller for kun ett år, og at tilfeldige variasjoner kommer til uttrykk i større grad enn i de lengre periodene. Noe av forklaringen kan også ligge i at innrapporteringen til Barnekreftregisteret for 2015 foreløpig ikke synes å være helt komplett.



Figur 4: Forekomst av barnekreft for pasienter diagnostisert i perioden 2002-2015 fordelt på kjønn, alder og diagnosegruppe I, II, III og IV-XII.

Figuren viser at de forskjellige diagnosegruppene har forskjellig aldersfordeling. Leukemier (diagnosegruppe I) har høyest forekomst i aldersgruppen 0-5 år for begge kjønn. For lymfomer (diagnosegruppe II) ses en tendens til økning i aldersgruppen 10-14 år, mest uttalt hos gutter. CNS-svulster (diagnosegruppe III) har en mer jevn forekomst gjennom hele barnealderen, men med en topp hos de aller yngste guttene.

De øvrige kreftsvulstene (diagnosegruppe IV-XII) har høyest forekomst i spedbarns- og småbarnsalderen. Dette skyldes andelen av «embryonale svulster», det vil si svulster som har sitt opphav i umodent vev. Disse svulstene vokser ofte fort og diagnostiseres tidlig. Øvrige kreftsvulster viser også en økt forekomst i alderen over ti år, hvilket skyldes blant annet andelen av beinsvulster.



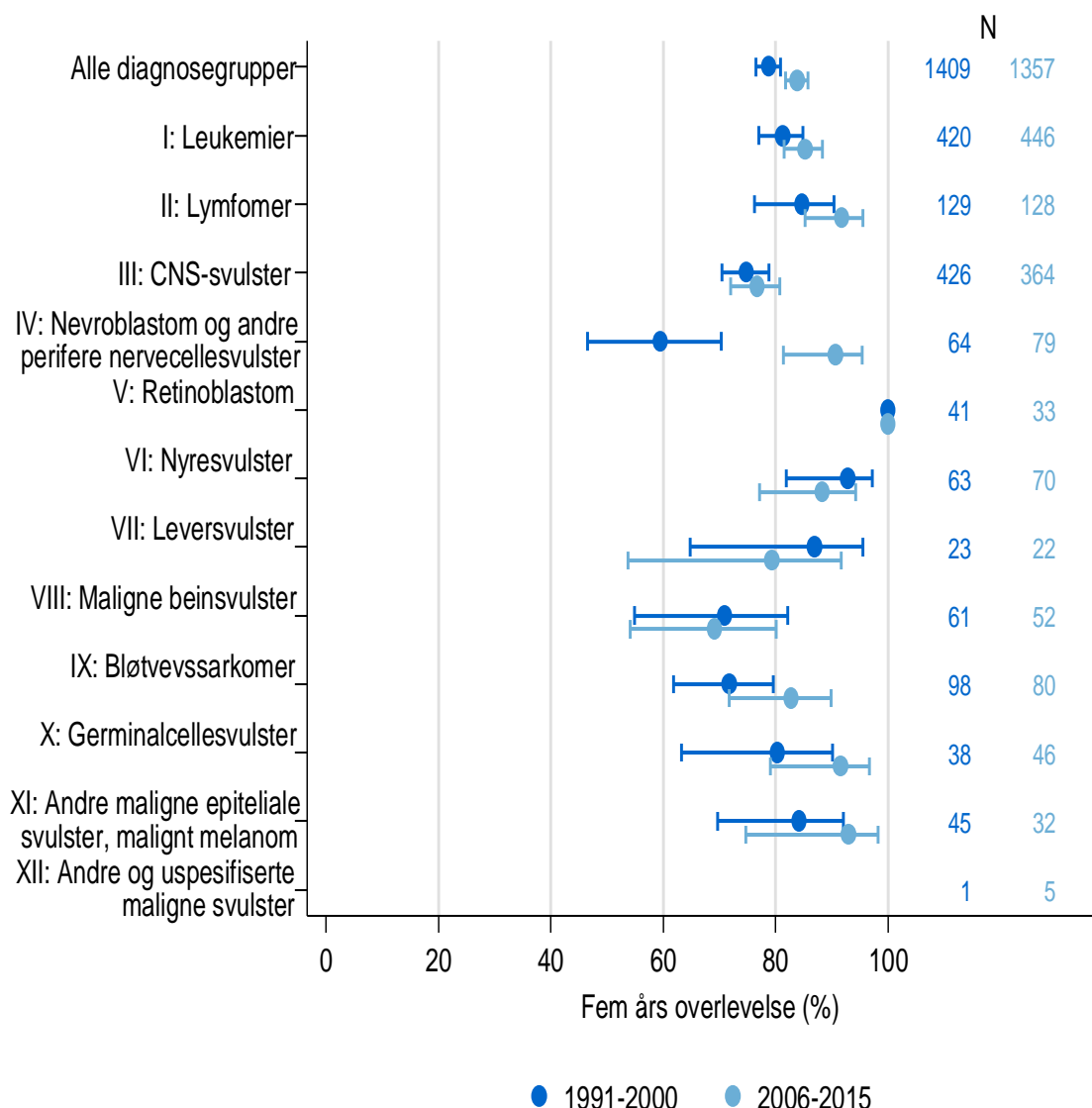
Figur 5: Forekomst av barnekreft fordelt på sykehus i periodene 1985-2001, 2002-2014 og 2015. Alle diagnosegrupper (I-XII) er inkludert.

Fordelingen av forekomst mellom sykehusene er stabil i den første og andre tidsperioden. Tallene for 2015 er nødvendigvis små og kan derfor vise en tilfeldig variasjon. Referansegruppen mistenker at det er ufullstendig rapportering i 2015, spesielt gjelder dette for Haukeland og UNN hvor man ut fra tidligere årsgjennomsnitt forventer høyere andel pasienter. For pasienter der informasjon om sykehus mangler har bostedsinformasjon blitt brukt for å plassere disse på riktig sykehus. Seks pasienter er ekskludert fra totalen fordi de mangler opplysninger om både sykehus og bosted.

3.3 Overlevelse – All barnekreft

Kreft hos barn opptrer ofte annerledes enn kreft hos voksne. Barn har andre og ofte sjeldnere kreftformer. Klassifiseringen av barnekreft er basert på krefttype/morfologi kombinert med primært utgangspunkt, i motsetning til hos voksne der det er primært utgangspunkt (organ) som ofte vektlegges. Prognosen ved kreft er generelt bedre for barn enn for voksne, men avhenger av type kreft og utbredelse ved diagnosetidspunkt. De fleste barn med kreft i Norge behandles etter nordiske og internasjonale protokoller, og ettersom barnekreft er annerledes enn voksenkreft er også behandlingen som regel forskjellig fra behandling av kreft hos voksne. Systemisk behandling med cellegift spiller en mye større rolle hos barn enn hos voksne med kreft, mens strålebehandling brukes i langt mindre grad. Barn i ung alder tar ofte større skade av strålingen og man er derfor mer opptatt av langtidsvirkningene etter behandlingen siden barn har et langt livsløp foran seg. Målet fremover er ytterligere bedring av resultatene for overlevelse med samtidig reduksjon av seineffektene.

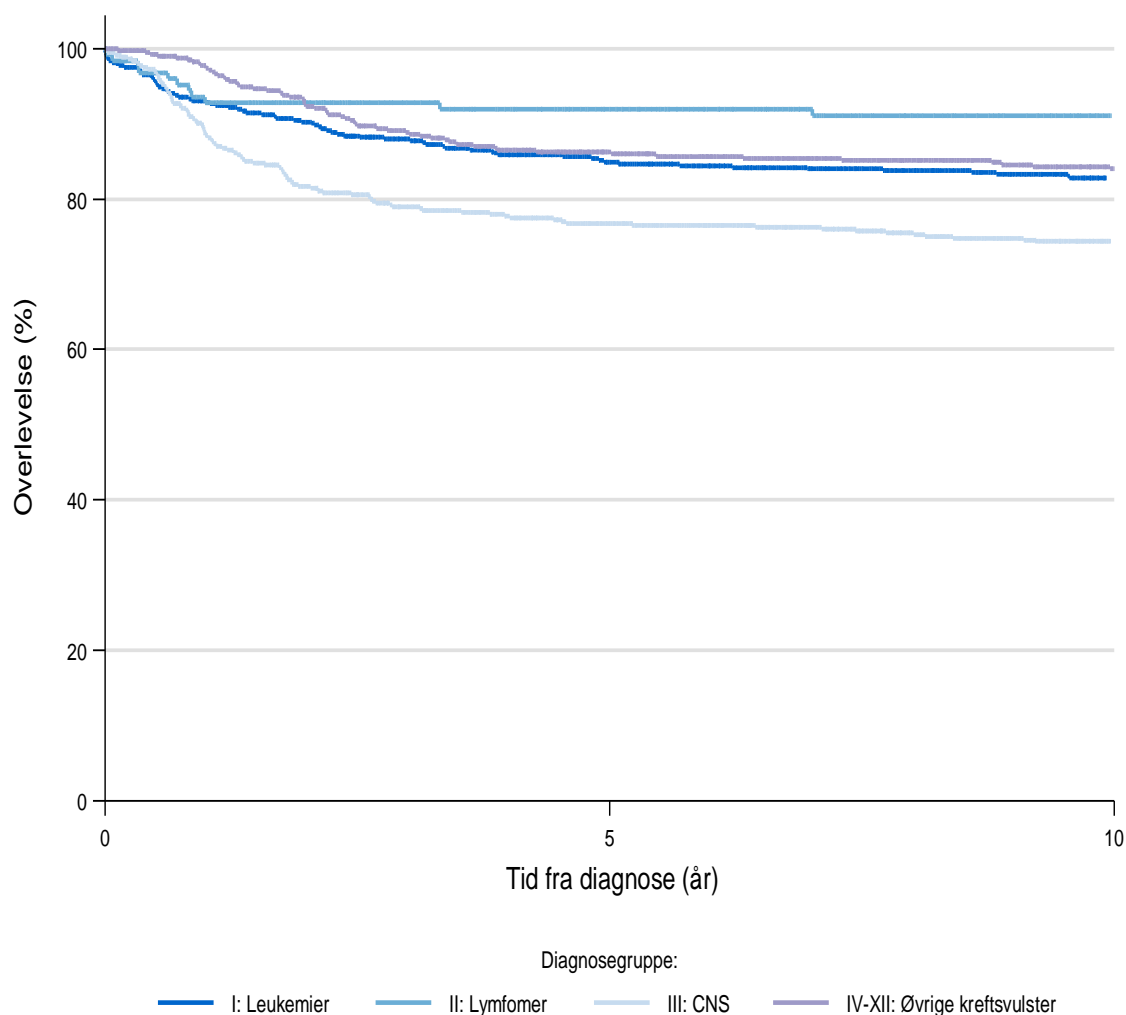
For å kunne gi en så god fremstilling som mulig av overlevelse, benyttes **periodetilnærming** som metode i overlevelsesfigurene. Det vil si at figurene viser pasienter som levde med sin kreftdiagnose i den angitte perioden. De må ikke ha blitt diagnostisert i perioden (se forklaring under kapittel 5.8, statistisk metode). *N* i de tilhørende tabellene står for antall pasienter diagnostisert i perioden. Begrunnelsen for å velge periodene 1991-2000 og deretter 2006-2015 er at man på denne måten kan sammenlikne gamle data med nyeste data, slik at eventuelle endringer over tid kommer tydeligst mulig frem. For flere av de øvrige figurene er det kun vist data fra 2006-2015.



Figur 6: Fem års overlevelse for pasienter som levde med diagnosen i periodene 1991-2000 og 2006-2015, fordelt på alle diagnosegrupper (I-XII).

For alle barnekreftformer samlet har fem års overlevelse i perioden 2006-2015 økt signifikant sammenliknet med perioden 1991-2000. Det har med andre ord vært en positiv utvikling i overlevelse over tid. Dette er gledelig! Overlevelsen har økt for alle diagnosegrupper med unntak av nyresvulster (diagnosegruppe VI) og leversvulster (diagnosegruppe VII). Imidlertid er forskjellene (i begge retninger) kun signifikant for neuroblastomer og andre perifere nervecellesvulster (diagnosegruppe IV). Resultatene er i noen diagnosegrupper basert på få pasienter, noe som kan gi store utslag i en slik fremstilling.

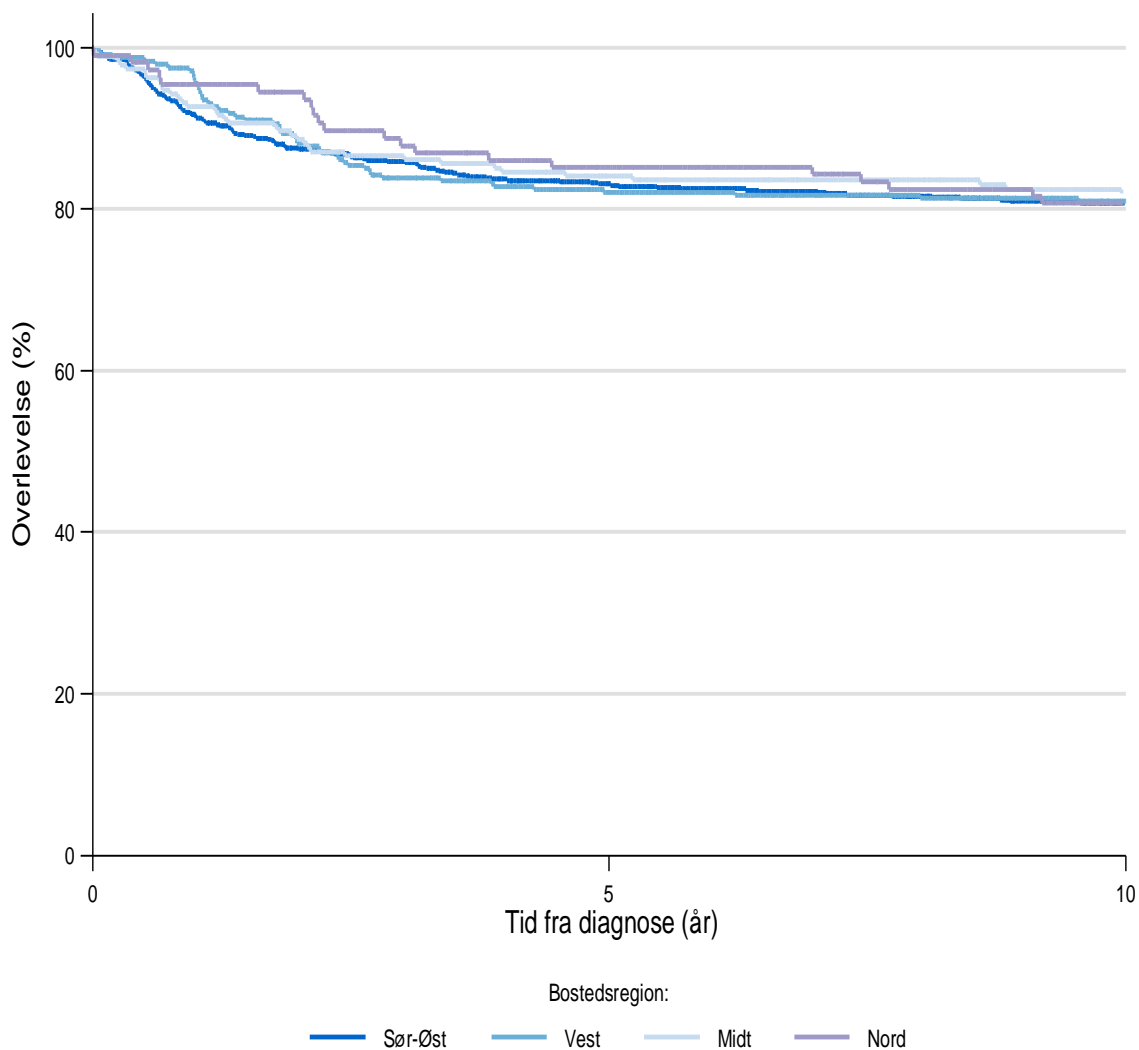
Fra høsten 2016 samarbeider Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn (KSSB) og Barnekreftregisteret om et eget kvalitetssikringsprosjekt. Målet i dette prosjektet er å undersøke om det er mulig å avdekke årsaken(e) til at overlevelsen av nyre- og leversvulster hos barn muligens har gått noe ned, sammenliknet med alle andre kreftformer der overlevelsen ser ut til å ha økt. Dette er basert på små tall (få barn), men likevel er det viktig å kvalitetssikre disse resultatene ytterligere.



Diagnosegruppe		N	%	5 år		10 år	
				95% KI	%	95% KI	
I	Leukemier	444	84,9	81,2-88,0	82,8	78,9-86,1	
II	Lymfomer	127	92	85,6-95,6	91,2	84,6-95,0	
III	CNS-svulster	361	76,8	72,1-80,8	74,4	69,6-78,5	
IV-XII	Øvrige kreftsvulster	416	86,3	82,4-89,3	84	80,0-87,4	

Figur 7: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med diagnosen i perioden 2006-2015, fordelt på diagnosegruppe I, II, III og IV-XII. N er antall pasienter som ble diagnostisert i perioden.

Her vises de gode resultatene som er oppnådd de siste ti årene. Nesten alle diagnosegruppene I-XII har en overlevelse på over 80%. Unntaket er for CNS-svulster som ligger noe lavere (se kapittel 3.6.2, overlevelse ved CNS-svulster hos barn). Lymfomer har den beste overlevelsen som gruppe. Innenfor de sammenslåtte diagnosegruppene IV-XII finner vi også kreftformer med overlevelse på 90% og 100% (ref. figur 6). Endringene i overlevelse fra fem til ti år etter diagnosen er forholdsvis små.



Bostedsregion	N	%	5 år		10 år	
			%	95% KI	%	95% KI
Sør-Øst	628	83,1	80,0-85,8	80,8	77,5-83,6	
Vest	249	82,1	76,7-86,3	81,1	75,7-85,4	
Midt-Norge	189	84,1	78,1-88,5	81,9	75,7-86,7	
Nord	109	85,2	77,0-90,7	80,8	72,1-87,0	

Figur 8: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med en barnekreftdiagnose (alle diagnosegrupper I-XII) i perioden 2006-2015, fordelt på bostedsregion. N er antall pasienter som ble diagnostisert i perioden.

Her vises alle barnekreftformene sett under ett, fordelt på bostedsregion. Ti års overlevelse ligger rundt 81% for alle regioner, og det påvises ingen signifikante forskjeller. Det kan dermed slås fast at norske barn får like god behandling uansett bosted. Dette er et viktig kvalitetsmål.

3.4 Diagnosegruppe I – Leukemier (blodkreft)

Leukemiregistreringen i de nordiske landene er i dag sentralisert i Sverige, da registreringen er ledd i de nordiske behandlingsprotokollene for leukemi. Dette betyr at opplysninger om behandling og respons på behandling av leukemi hos barn i Norge ikke blir registrert i det norske Barnekreftregisteret. Dette kapittelet som omhandler diagnosegruppe I, leukemier, vil derfor inneholde opplysninger kun om forekomst/insidens og overlevelse, som er hentet fra Kreftregisterets hoveddatabase/insidensdatabase.

For at resultatene skal gi mening må analysene basere seg på de ulike undergruppene av diagnosegruppe I. Her skiller det særlig mellom akutt lymfatisk leukemi (ALL) (Ia) og akutt myelogen leukemi (AML) (Ib). Disse to formene for leukemi har helt forskjellig biologi, behandling og prognose. ALL oppfattes som den «typiske barneleukemien» og utgjør hovedparten. AML er mye sjeldnere og ligner mer på sykdommen slik vi ser den hos voksne.

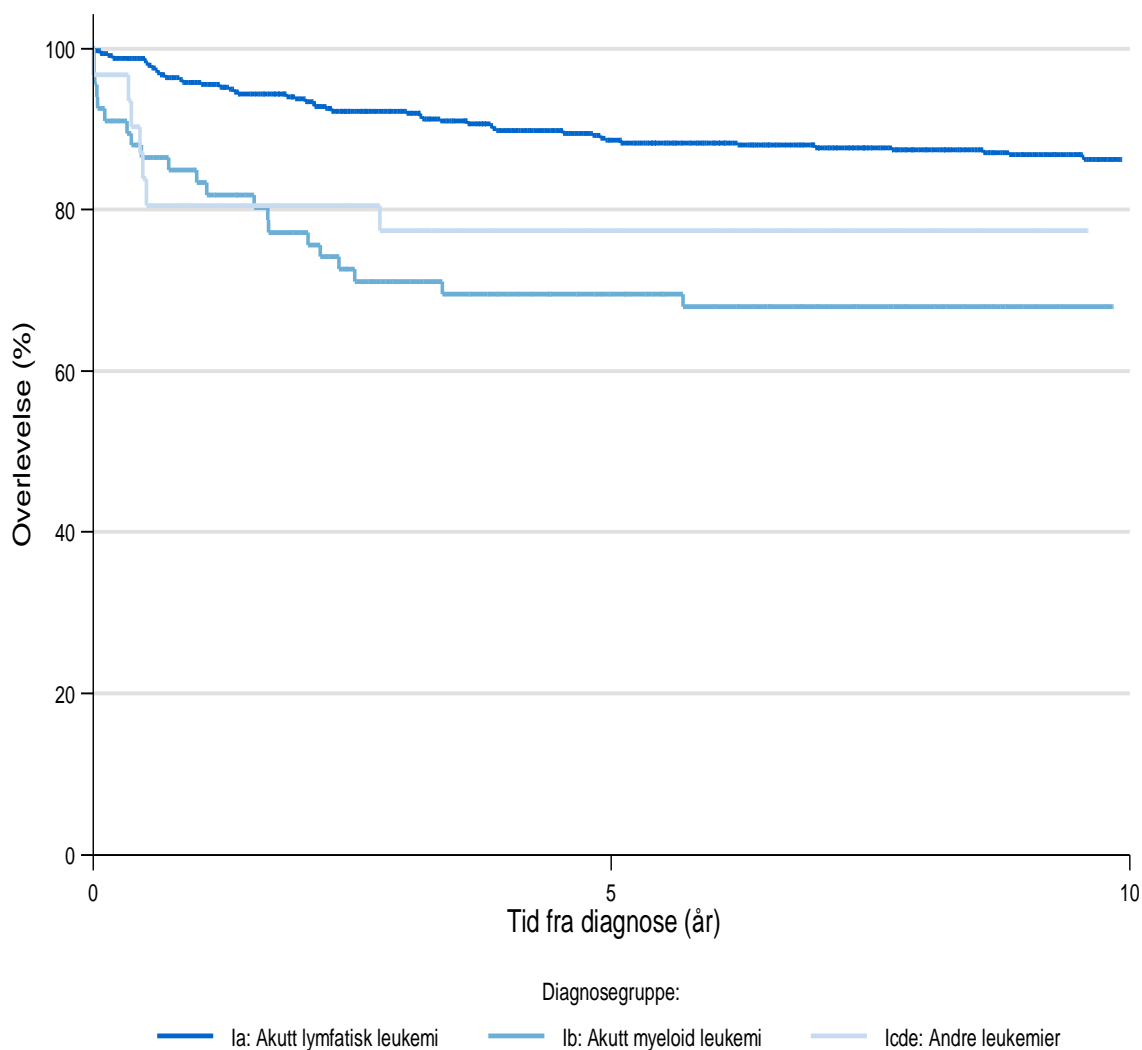
Tabell 5: Forekomst av leukemier for pasienter diagnostisert i perioden 2002-2015, samlet og fordelt på undergruppene Ia-Ie.

Diagnosegruppe		2002-2015		2015*	
		N	%	N	%
I	Leukemier, myeloproliferative sykdommer og myelodysplastiske sykdommer	618	100	48	100
Ia	Akutt lymfatisk leukemi (ALL)	485	78,5	40	83,3
Ib	Akutt myelogen leukemi (AML)	93	15	6	12,5
Ic	Kronisk myeloproliferativ sykdom	9	1,5	0	0
Id	Myelodysplastisk syndrom og andre myeloproliferative sykdommer	24	3,9	1	2,1
Ie	Uspesifisert og annen spesifisert leukemi	7	1,1	1	2,1

*2015 presenteres i en egen kolonne for å gi en fremstilling av de aller nyeste tallene. 2015-tallene må tolkes med forsiktighet ettersom innrapporteringen til Barnekreftregisteret for dette året foreløpig ikke synes å være helt komplett.

Akutt lymfatisk leukemi (ALL) er den største undergruppen av leukemi, og utgjør totalt rundt 80% av all leukemi blant barn i perioden 2002-2015. Akutt myelogen leukemi (AML) utgjør kun 15%. Den resterende gruppen er heterogen, med svært få tilfeller for hver enkeltdiagnose.

For å kunne gi en så god fremstilling som mulig av overlevelse, benyttes **periodetilnærming** som metode i overlevelsesfigurene. Det vil si at figurene viser pasienter som levde med sin kreftdiagnose i den angitte perioden. De må ikke ha blitt diagnostisert i perioden (se forklaring under kapittel 5.8, statistisk metode). *N* i de tilhørende tabellene står for antall pasienter diagnostisert i perioden. Begrunnelsen for å velge periodene 1991-2000 og deretter 2006-2015 er at man på denne måten kan sammenlikne gamle data med nyeste data, slik at eventuelle endringer over tid kommer tydeligst mulig frem. For flere av de øvrige figurene er det kun vist data fra 2006-2015.



Diagnosegruppe		N	%	5 år		10 år	
				95% KI	%	95% KI	%
Ia	Akutt lymfatisk leukemi	346	88,6	84,7-91,6	86,2	82,1-89,5	
Ib	Akutt myeloid leukemi	68	69,5	56,9-79,2	68,0	55,2-77,8	
Icde	Andre leukemier	31	77,4	58,4-88,5	77,4	58,4-88,5	

Figur 9: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med leukemi i 2006-2015. N er antall pasienter som ble diagnostisert i perioden.

Figur 9 viser fem- og ti års overlevelse for de ulike undergruppene av diagnosegruppe I (leukemi), her fordelt på akutt lymfatisk leukemi; ALL (Ia), akutt myelogen leukemi; AML (Ib) og andre leukemier (Icde) i tiårsperioden fra 2006. Overlevelsen er høyest for pasienter med ALL, der over 85% av barna lever ti år etter diagnosen. Prognosen ved AML er mindre gunstig der under 70% av barna lever ti år etter diagnosen. Resultatene for ALL og AML er godt i samsvar med det som er publisert for resten av Norden og Europa, med unntak av deler av Øst-Europa som ligger noe lavere. Den siste undergruppen (Icde; andre leukemier) er sammensatt av flere diagnoser med ulik prognose og svært få tilfeller i hver undergruppe.

3.5 Diagnosegruppe II – Lymfomer

Behandlingsresultatene som presenteres i dette kapitlet er basert på informasjon om behandling av lymfomer som er registrert i Barnekreftregisteret fra og med 2002.

For at resultatene skal gi mening må analysene basere seg på de ulike undergruppene av diagnosegruppe II. Undergruppe IIa, Hodgkin lymfom (HL), er en mer homogen gruppe med bedre overlevelse enn gruppen av Non-Hodgkin lymfom (NHL). Non-Hodgkin lymfom deles inn i undergruppene IIb (ikke Burkitt) og IIc (Burkitt), og består av flere og til dels mer alvorlige lymfomgrupper.

Tabell 6: Forekomst av lymfomer for pasienter diagnostisert i perioden 2002-2015, samlet og fordelt på undergruppene IIa-IIe.

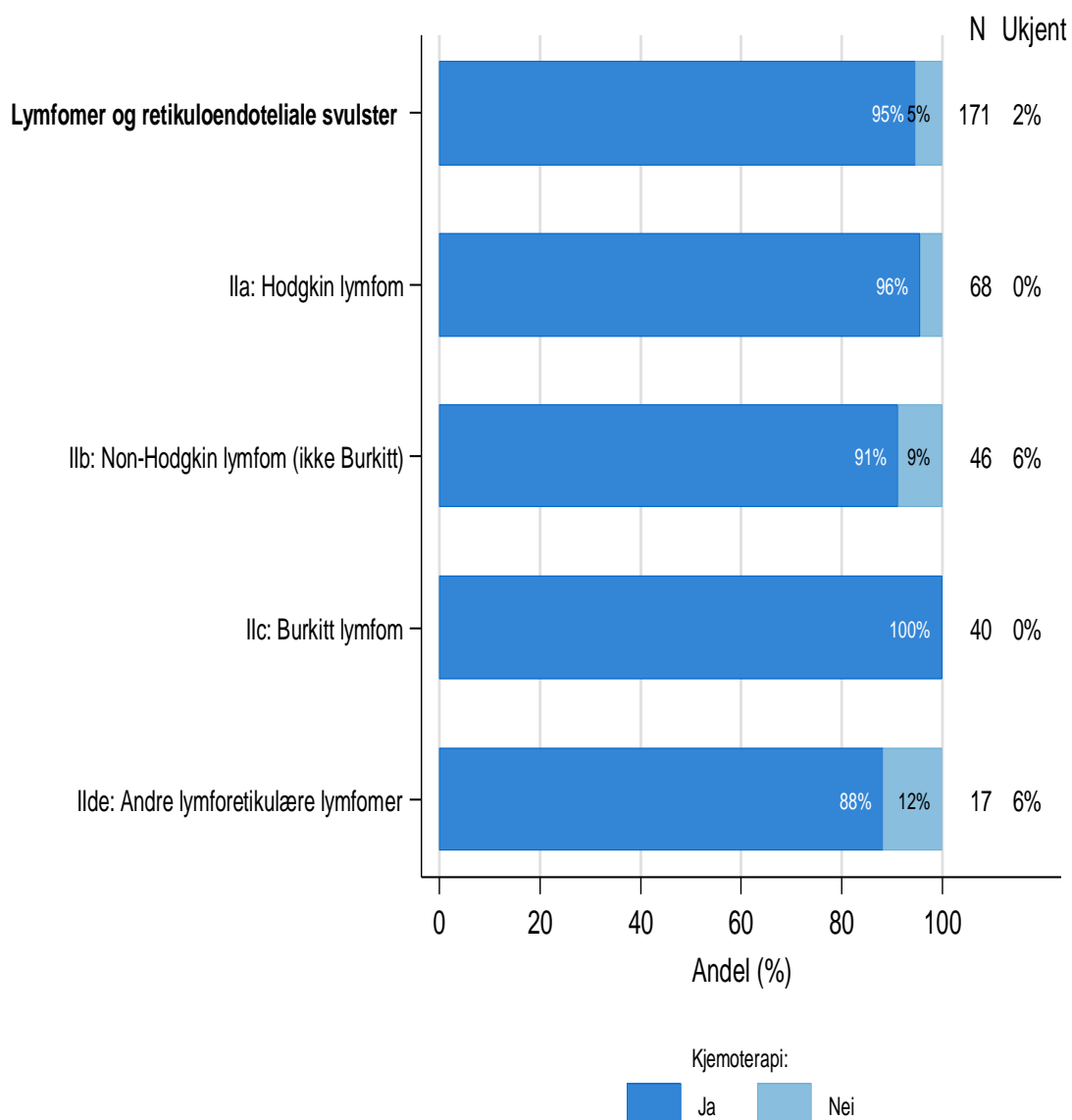
		2002-2015		2015*	
Diagnosegruppe		N	%	N	%
II	Lymfomer og retikuloendoteliale neoplasmer	182	100	8	100
IIa	Hodgkin lymfom (HL)	69	37,9	3	37,5
IIb	Non-Hodgkin lymfom (NHL) (ikke Burkitt)	52	28,6	3	37,5
IIc	Burkitt lymfom	41	22,5	2	25
IId	Andre lymforetikulære lymfomer	16	8,8	0	0
IIE	Uspesifisert lymfom	4	2,2	0	0

**2015 presenteres i en egen kolonne for å gi en fremstilling av de aller nyeste tallene. 2015-tallene må tolkes med forsiktighet ettersom innrapporteringen til Barnekreftregisteret for dette året foreløpig ikke synes å være helt komplett.*

Gruppen med Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt og Burkitt; IIb og IIc) er samlet sett størst, men Hodgkin lymfom (IIa) utgjør den største enkelt diagnosen.

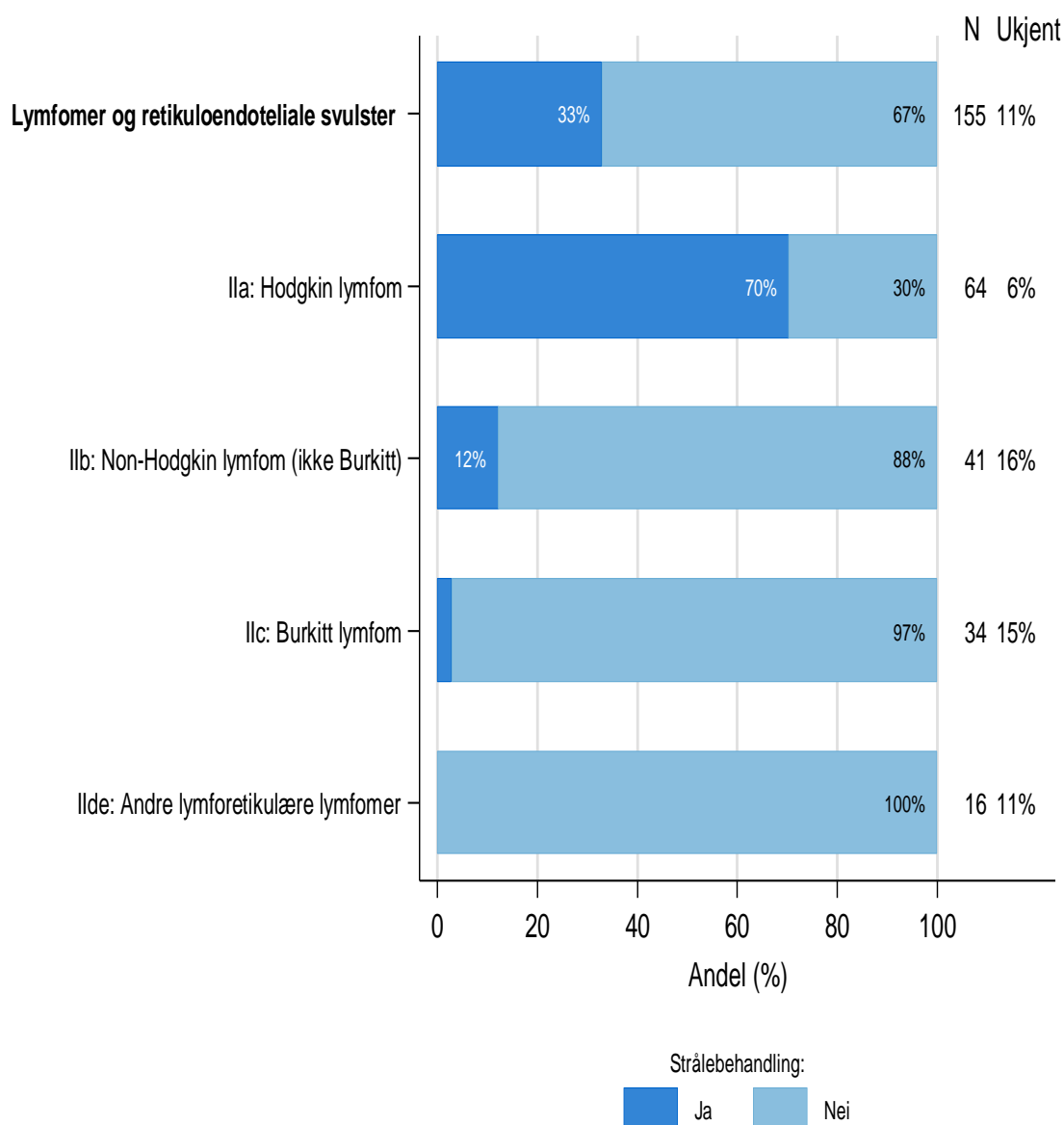
3.5.1 Behandling av lymfomer hos barn

Pasienter med lymfom (alle typer) blir vanligvis behandlet med kjemoterapi (cytostatika) og/eller strålebehandling. Kirurgisk behandling er sjelden og er derfor ikke tatt med som egen figur i dette kapitlet. Generelt må det sies at rapportering av behandlingsdata er under kontinuerlig forbedring. Per dags dato er ikke alle krefttilfeller optimalt kvalitetssikret, men diagrammene viser hovedprinsippene på en god måte.



Figur 10: Pasienter med lymfom behandlet med kjemoterapi som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.

De aller fleste pasientene med lymfekreft får kjemoterapi, og behandlingsandelen er høyest for pasienter med Burkitt lymfom (Ilc). Andelen tilfeller der det mangler opplysninger om kjemoterapi er forholdsvis lavt, noe som tyder på at innrapportering av disse opplysningene til Barnekreftregisteret er god. En stor del av gruppen andre lymforetikulære lymfomer (IId) utgjøres av Langerhanscellehistiocytosene, hvor man i noen tilfeller klarer seg uten behandling.



Figur 11: Pasienter med lymfom behandlet med strålebehandling som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.

Strålebehandling er vanligst for pasienter med Hodgkin lymfom. For alle lymfomtyper gjelder det at man i nyere behandlingsprotokoller prøver å finne strategier for å erstatte eller redusere strålebehandling, dette for å unngå seinskader (blant annet hjertesykdom, sekundære kreftsykdommer med mer). I mange tilfeller, hovedsakelig ved Hodgkin lymfom, er likevel strålebehandling fortsatt nødvendig for å oppnå helbredelse.

Tabell 7: Behandlingskombinasjoner for pasienter diagnostisert med Hodgkin lymfom (IIa) i perioden 2002-2015.

Behandling	Antall pasienter	Andel (%)
Kun kirurgi	3	4,4
Kirurgi og kjemoterapi	4	5,9
Kirurgi, kjemoterapi og strålebehandling	2	2,9
Kun kjemoterapi	16	23,5
Kjemoterapi og strålebehandling	43	63,2

Tabell 8: Behandlingskombinasjoner for pasienter diagnostisert med Non-Hodgkin lymfom (IIb og IIc) i perioden 2002-2015.

Behandling	Antall pasienter	Andel (%)
Kun kirurgi	5	5,6
Kirurgi og kjemoterapi	19	21,3
Kun kjemoterapi	58	65,2
Kjemoterapi og strålebehandling	5	5,6
Kun strålebehandling	1	1,1
Behandling ikke spesifisert	1	1,1

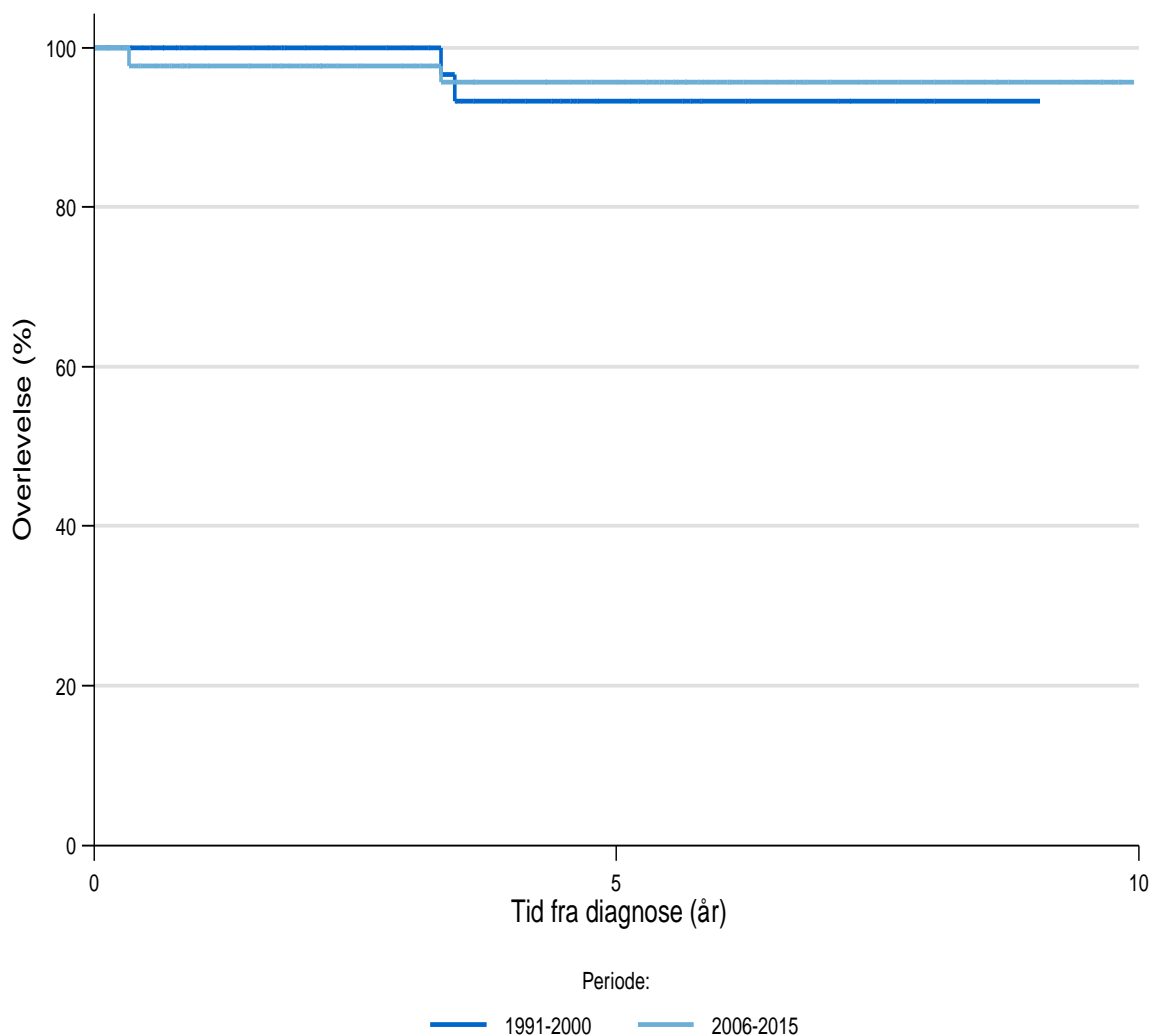
Tabell 7 og 8 viser at behandling av lymfomer i mange tilfeller er multimodal (sammensatt). Flertallet av pasientene med Hodgkin lymfom får både kjemoterapi og strålebehandling, men mange pasienter klarer seg i dag utelukkende med kjemoterapi. I denne pasientgruppen er kirurgisk behandling unntaket.

Nesten to tredjedeler (65,2%) av pasientene med Non-Hodgkin lymfom blir behandlet med kjemoterapi alene.

3.5.2 Overlevelse ved lymfomer hos barn

Hodgkin lymfom og Non-Hodgkin lymfom må ses hver for seg, ettersom overlevelsen hos pasienter diagnostisert med Hodgkin lymfom er betydelig høyere enn for pasienter diagnostisert med Non-Hodgkin lymfom. Hodgkin lymfom var sammen med Wilms tumor (en type nyresvulst hos barn) blant de første kreftsykdommer hos barn og ungdommer som lot seg helbrede. Grunnen til dette er at Hodgkin lymfom i noen tilfeller lar seg helbrede med strålebehandling alene, og effektiv strålebehandling var en behandlingsmodalitet som kom langt tidligere enn effektiv cellegiftbehandling. Hodgkin lymfom er i dag sammen med retinoblastom (øyetumor, diagnosegruppe V) den barnekrefttypen med best prognose.

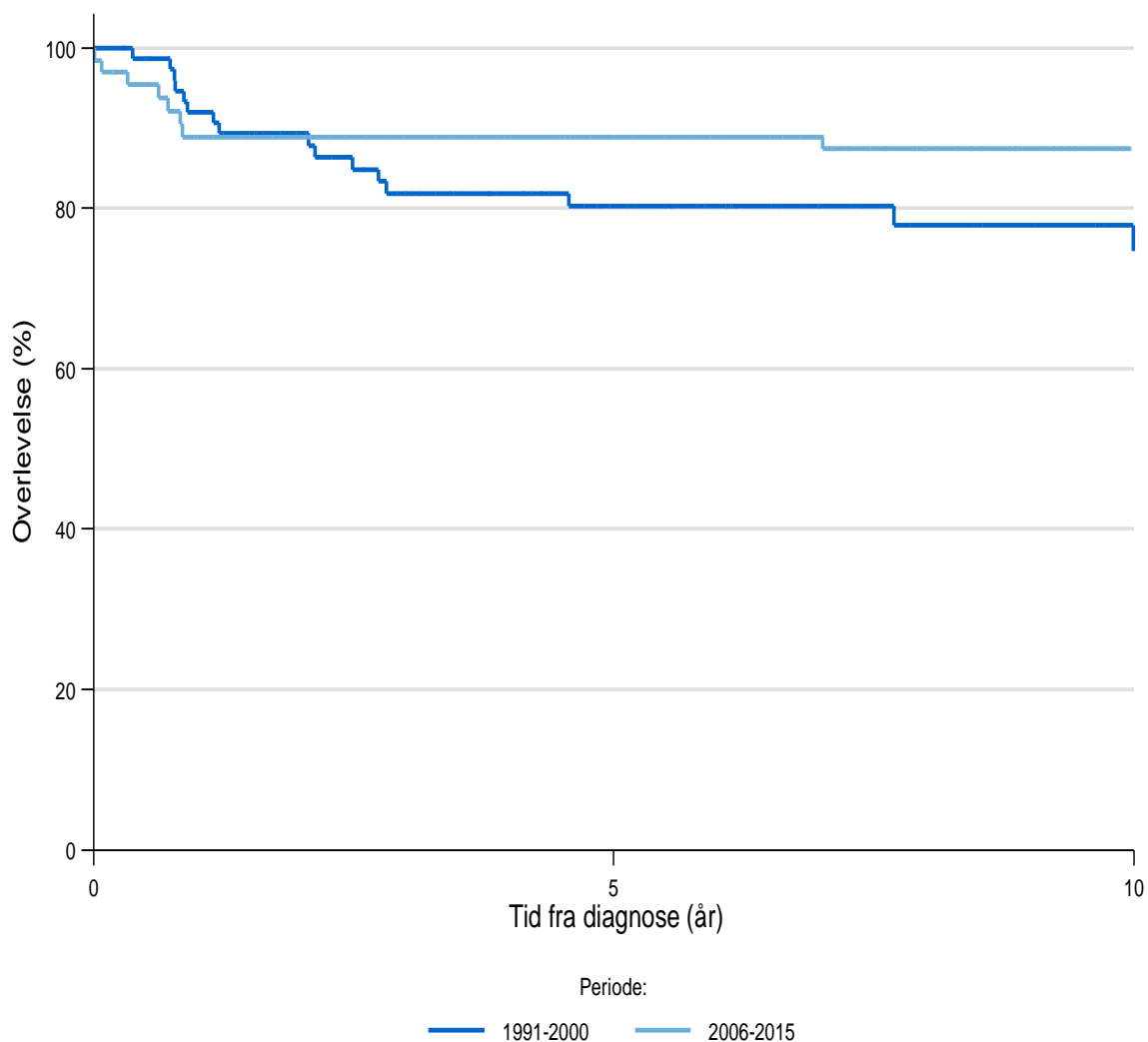
For å kunne gi en så god fremstilling som mulig av overlevelse, benyttes **periodetilnærming** som metode i overlevelsesfigurene. Det vil si at figurene viser pasienter som levde med sin kreftdiagnose i den angitte perioden. De må ikke ha blitt diagnostisert i perioden (se forklaring under kapittel 5.8, statistisk metode). *N* i de tilhørende tabellene står for antall pasienter diagnostisert i perioden. Begrunnelsen for å velge periodene 1991-2000 og deretter 2006-2015 er at man på denne måten kan sammenlikne gamle data med nyeste data, slik at eventuelle endringer over tid kommer tydeligst mulig frem. For flere av de øvrige figurene er det kun vist data fra 2006-2015.



Periode	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
1991-2000	46	93,3	75,9-98,3	93,3	75,9-98,3	93,3
2006-2015	45	95,7	83,9-98,9	95,7	83,9-98,9	95,7

Figur 12: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med Hodgkin lymfom (IIa) i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.

Resultatene er svært gode og er sammen med behandlingsresultatene for retinoblastom (øyetumor) de beste av alle barnekrefttyper. Resultatene for de to tidsperiodene viser en lett forbedring over tid. På grunn av små tall oppnås ikke statistisk signifikans.



Periode	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
1991-2000	80	80,3	68,9-87,9	74,7	61,0-84,2	
2006-2015	66	88,9	78,1-94,6	87,5	76,5-93,5	

Figur 13: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med Non-Hodgkin lymfom (IIb og IIc) i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.

Non-Hodgkin lymfom (IIb og IIc) omfatter flere forskjellige diagnoser med noe forskjellig prognose. Her gjengis resultatene samlet. Både fem- og ti års overlevelse har økt med om lag 10% fra 1991-2000 til 2006-2015, og ligger nå i underkant av 90%. På grunn av små tall oppnås ikke statistisk signifikans.

3.6 Diagnosegruppe III – Svulster i sentralnervesystemet (hjerne og ryggmarg; CNS)

Behandlingsresultatene som presenteres i dette kapittelet er basert på informasjon om behandling av CNS-svulster som er registrert i Barnekreftregisteret fra og med 2002.

Svulster i sentralnervesystemet (CNS) består av svulster intrakranielt (hjernen) og intraspinalt (ryggmargen). CNS-svulster hos barn klassifiseres som kreft uavhengig om de er benigne eller maligne svulster. Det vil si at også alle godartede svulster lokalisert i hjerne og ryggmarg er meldepliktige til Kreftregisteret og dermed inngår disse også i Barnekreftregisteret. Svulstens karakter avgjøres ut i fra om den har lav malignitetsgrad (WHO grad 1-2) eller høy malignitetsgrad (WHO grad 3-4).

For at resultatene skal gi mening må analysene basere seg på de ulike undergruppene av diagnosegruppe III, fordi denne diagnosegruppen er svært heterogen med store variasjoner i behandling og prognose. Eksempelvis er ependymer og plexuspapillomer klassifisert i samme undergruppe (IIIa). Plexuspapillomene har en svært god prognose med utelukkende kirurgisk behandling, mens ependymomene er svært vanskelig å behandle og kun et mindretall blir behandlet bare med kirurgi. Ulempen med å vise undergruppene hver for seg er at man får svært små tall i de enkelte gruppene.

Tabell 9: Forekomst av CNS-svulster for pasienter diagnostisert i perioden 2002-2015, samlet og fordelt på undergruppene IIIa-III f.

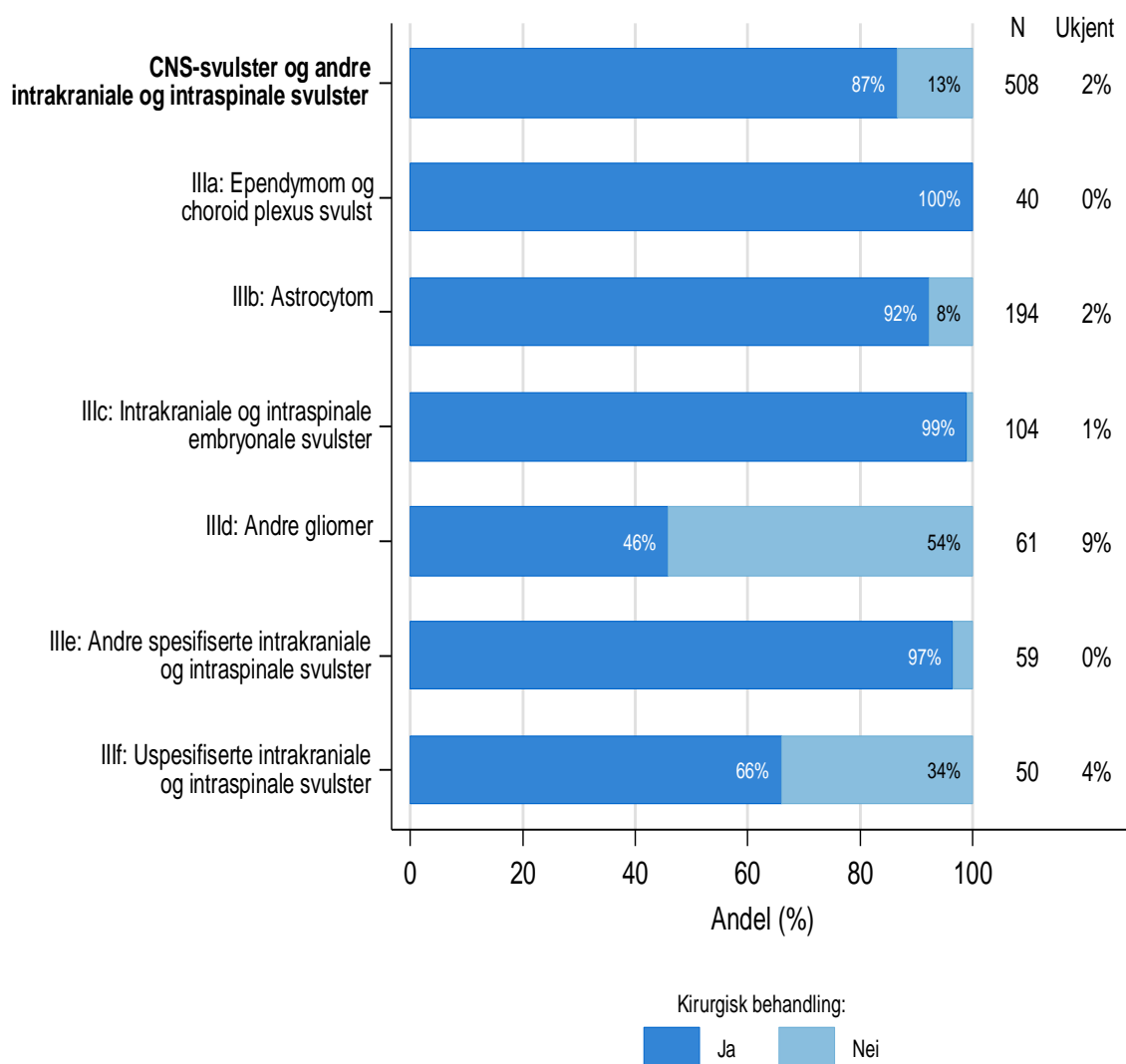
Diagnosegruppe		2002-2015		2015*	
		N	%	N	%
III	CNS-svulster og andre intrakranielle og intraspinalne neoplasmer	552	100	31	100
IIIa	Ependymom og choroid plexus svulst	41	7,4	2	6,5
IIIb	Astrocytom	206	37,3	17	54,8
IIIc	Intrakranielle og intraspinalne embryonale svulster	106	19,2	7	22,6
IIId	Andre gliomer	72	13	3	9,7
IIIe	Andre spesifiserte intrakranielle og intraspinalne neoplasma	63	11,4	0	0
III f	Uspesifiserte intrakranielle og intraspinalne neoplasma	64	11,6	2	6,5

**2015 presenteres i en egen kolonne for å gi en fremstilling av de aller nyeste tallene. 2015-tallene må tolkes med forsiktighet ettersom innrapporteringen til Barnekreftregisteret for dette året foreløpig ikke synes å være helt komplett.*

Høyest forekomst har astrocytomer (gruppe IIIb), som består av både lavgradige og høygradige svulster. Nest størst er gruppen med intrakranielle og intraspinalne embryonale svulster (IIIc) som blant annet omfatter medulloblastomer. Gliomer i synsapparatet (opticusgliomer) har vist seg vanskelig å klassifisere riktig. Vi vet i dag at disse er overveiende astrocytomer og skal dermed klassifiseres som gruppe IIIb, men da man ikke har vevsprøver hender det at disse registreres (feilaktig) som andre gliomer (IIId).

3.6.1 Behandling av CNS-svulster hos barn

Behandlingsmodalitetene ved CNS-svulster er kirurgi, kjemoterapi og strålebehandling, avhengig av svulsttype, lokalisasjon, utbredelse og prognose. Kirurgi er den viktigste behandlingen og er ofte kurativ med mindre svulsten har en biologi eller beliggenhet som gjør fullstendig fjerning av svulstvevet umulig. Dersom total reseksjon ved kirurgi ikke er mulig eller alene ikke er kurativt, vil tilleggsbehandling ofte bli gitt. Strålebehandling er den mest effektive tilleggsbehandlingen ved de mest ondartede svulsttypene, men har også de mest alvorlige senvirkningene og man ønsker derfor ikke å bestråle de yngste barna (under fire år). Faren for senvirkninger er størst når man må stråle hele hjernen. Kjemoterapi brukes i dag i økende grad i behandlingen av barn som trenger tilleggsbehandling.

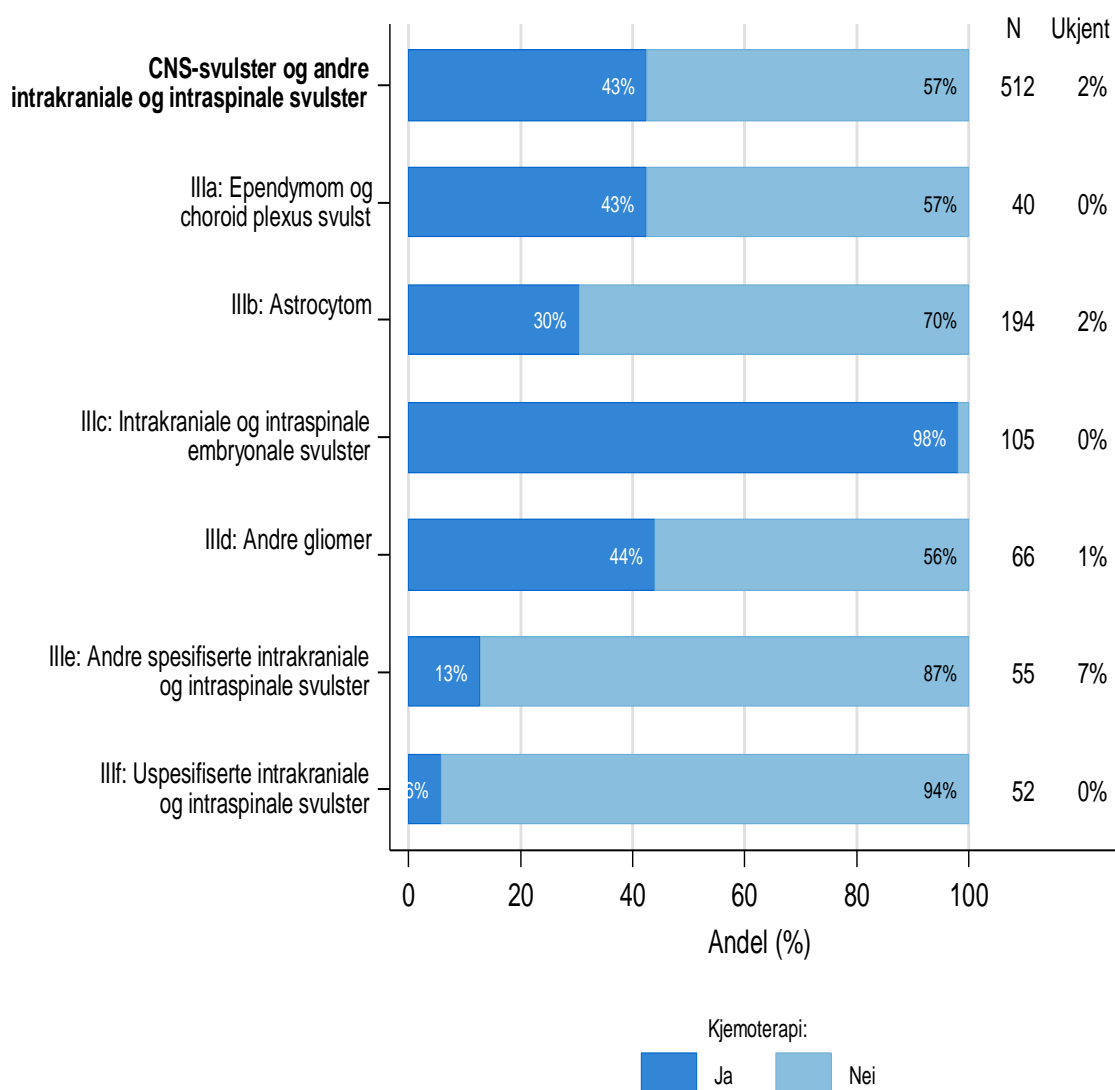


Figur 14: Pasienter med CNS-svulster behandlet med kirurgi som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.

De aller fleste svulster i sentralnervesystemet behandles kirurgisk, og ved flere svulsttyper kan dette i seg selv være kurativt. Pasienter med lavgradige astrocytomer i cerebellum (lillehjernen) eller plexuspapillomer (tilhører gruppe IIIa) blir som oftest kurert for sin svulstsykdom utelukkende med kirurgisk behandling (5). Unntakene er som regel diffuse pongsgliomer (tilhører gruppe IIId), som

vanligvis er inoperable på grunn av lokaliseringen midt i hjernestammen, samt enkelte uspesifiserte intrakraniale og intraspinale svulster (III f). Gliomer (ofte klassifisert i III b og III d) beliggende i synsnerver, synsbanekrysning eller forbindelseskanalen mellom tredje og fjerde hjernebulrom/ventrikkel (akvedukten) er vanligvis lavgradige astrocytomer og blir ikke operert da det ofte vil gi uakseptable utfall for pasienten i forhold til gevinst (eksempelvis synstap). Disse barna vil først bli behandlet hvis de utvikler symptomer.

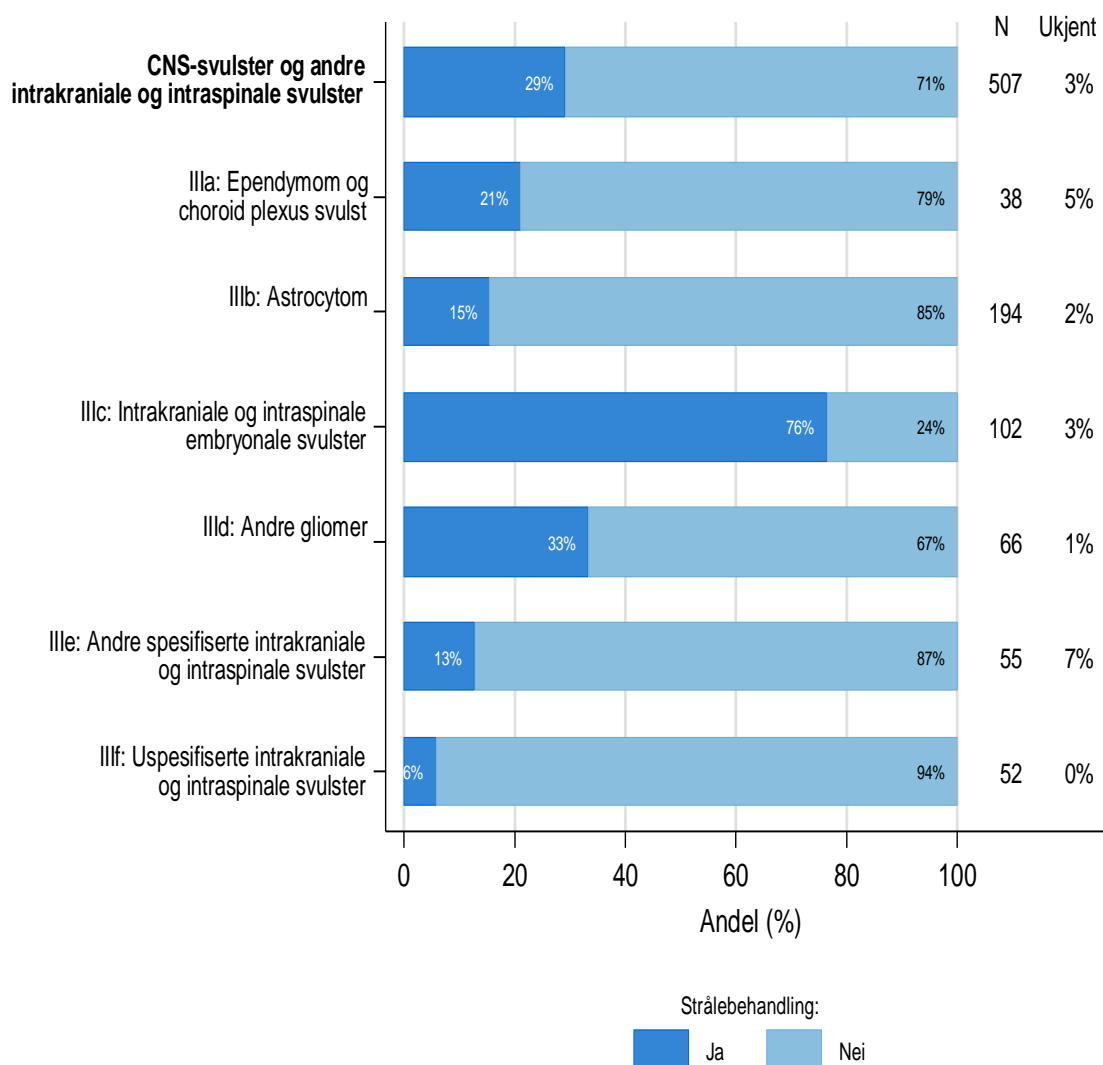
Noen pasienter tar biopsi kun for å bekrefte en diagnose før oppstart av annen behandling, og i en del tilfeller registreres dette som kirurgisk behandling i Barnekreftregisteret. På den annen side blir noen pasienter operert senere i et behandlingsforløp, hvis det viser seg at den ikke-kirurgiske primærbehandlingen ikke fører frem. Disse pasientene er ikke inkludert i denne figuren.



Figur 15: Pasienter med CNS-svulster behandlet med kjemoterapi som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.

Kjemoterapi ble tidligere lite brukt ved CNS-svulster, men anvendes nå i økende grad som tilleggsbehandling til kirurgi eller hvor et kirurgisk inngrep ikke vil være meningsfullt. Alle

medulloblastomer (tilhører gruppe IIIc) behandles med kjemoterapi i et helhetlig opplegg kombinert med kirurgi og strålebehandling, dersom pasienten er over fire år gammel. Pasienter yngre enn fire år vil bare få kirurgi og kjemoterapi. Den store gruppen lavgradige astrocytomer (tilhører gruppe IIIb) får kjemoterapi kun ved spesifiserte kriterier som under halvparten av pasientene innfrir. Høygradige astrocytomer får kjemoterapi, men disse svulstene er sjeldne hos barn. Kjemoterapi gis også etter det primære kirurgiske inngrepet hos små barn (under fire år) med høygradige svulster i stedet for stråleterapi i et håp om at svulsten holdes i sjakk til barnet blir gammel nok til å tåle strålebehandling.



Figur 16: Pasienter med CNS-svulster behandlet med strålebehandling som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.

Strålebehandling med fotoner var tidligere inkludert i mange behandlingsopplegg, men man forsøker nå å unngå strålebehandling der det er mulig, på grunn av faren for alvorlige seinskader, spesielt hos små barn. Total CNS-bestråling blir vanligvis ikke gitt til barn under fire år. Protonstrålebehandling er en annen form for strålebehandling som per i dag ikke tilbys i Norge. Denne formen for bestråling gjør mindre skade på normalvevet utenfor svulsten og dermed blir også skadevirkningene mindre. Mange

pasienter sendes til utlandet for å få denne behandlingen, og dette er en varig ordning fram til man får etablert et eget nasjonalt protonsentor.

For pasienter over tre-fire år som er diagnostisert med medulloblastom (tilhører gruppe IIIc) er strålebehandling helt nødvendig for overlevelse. I tillegg stråles ponsgliomer (tilhører gruppe IIIId) og høygradige astrocytomer. Fokuseret strålebehandling med fotoner mot et enkelt område gis også til barn, men i hovedsak til små lokaliserte svulster som ikke er tilgjengelige for kirurgi.

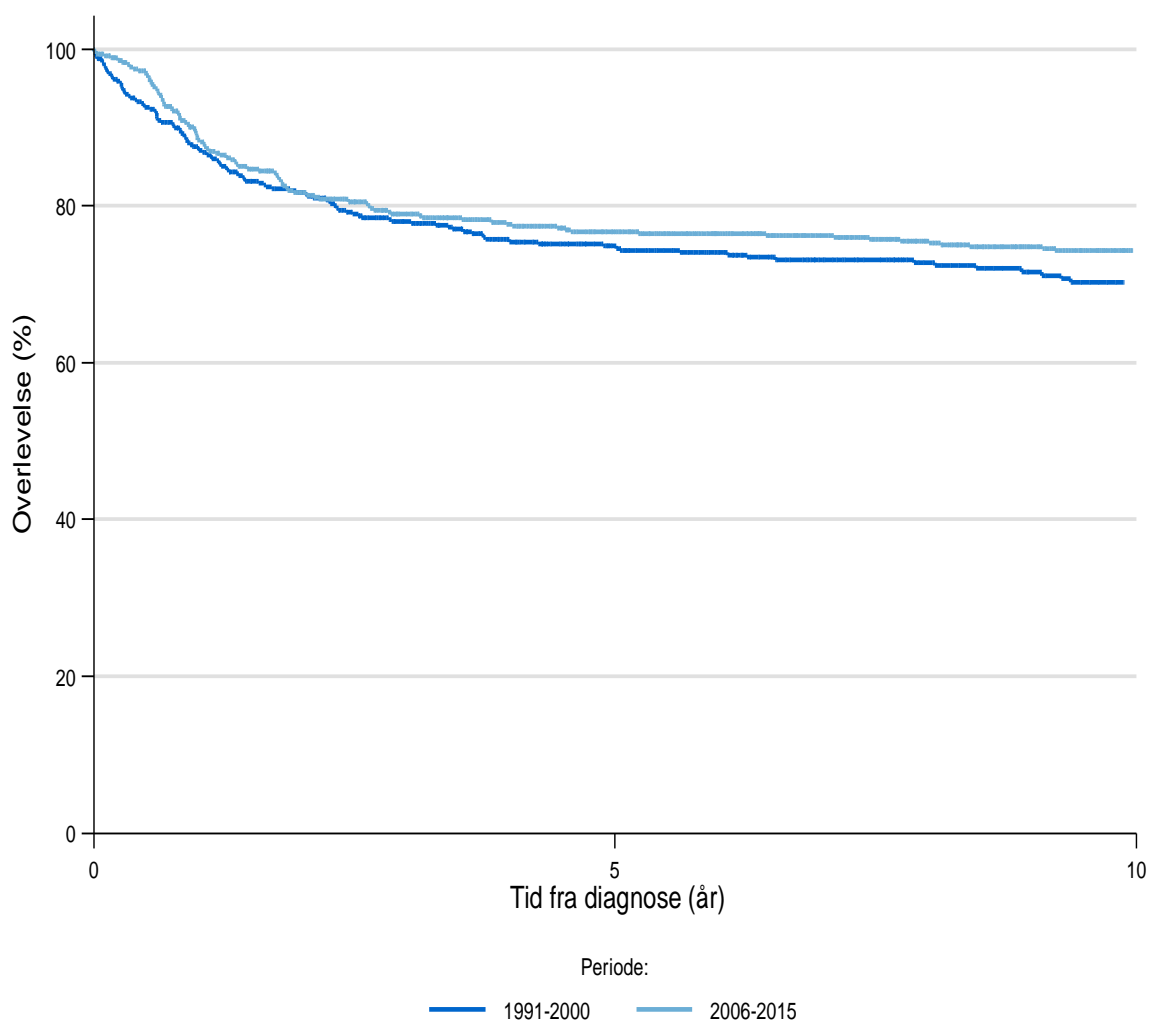
Tabell 10: Behandlingskombinasjoner for pasienter diagnostisert med CNS-svulster i perioden 2002-2015.

Behandling	Antall pasienter	Andel (%)
Kun kirurgi	250	48,1
Kirurgi og kjemoterapi	73	14
Kirurgi, kjemoterapi og strålebehandling	106	20,4
Kirurgi og strålebehandling	11	2,1
Kun kjemoterapi	15	2,9
Kjemoterapi og strålebehandling	24	4,6
Kun strålebehandling	7	1,3
Ingen behandling/behandling ikke spesifisert	34	6,5

Nesten halvparten (48,1%) behandles kun med kirurgi. Ettersom noen av diagnosene i denne diagnosegruppen er svært aggressive og alvorlige er det også forholdsvis mange (20,4%) som blir behandlet både med kirurgi, kjemoterapi og strålebehandling. Den forholdsvis høye andelen som ikke har fått behandling eller ikke har behandling spesifisert (34 pasienter) kan forklares ved at de lavgradige svulstene ofte ikke blir behandlet umiddelbart, men blir gjerne observert over en (lengre) periode og deretter behandlet (kirurgisk) senere i sykdomsforløpet. Noen lavgradige svulster vokser ikke etter diagnose og trenger dermed ikke behandling i det hele tatt.

3.6.2 | Overlevelse ved CNS-svulster hos barn

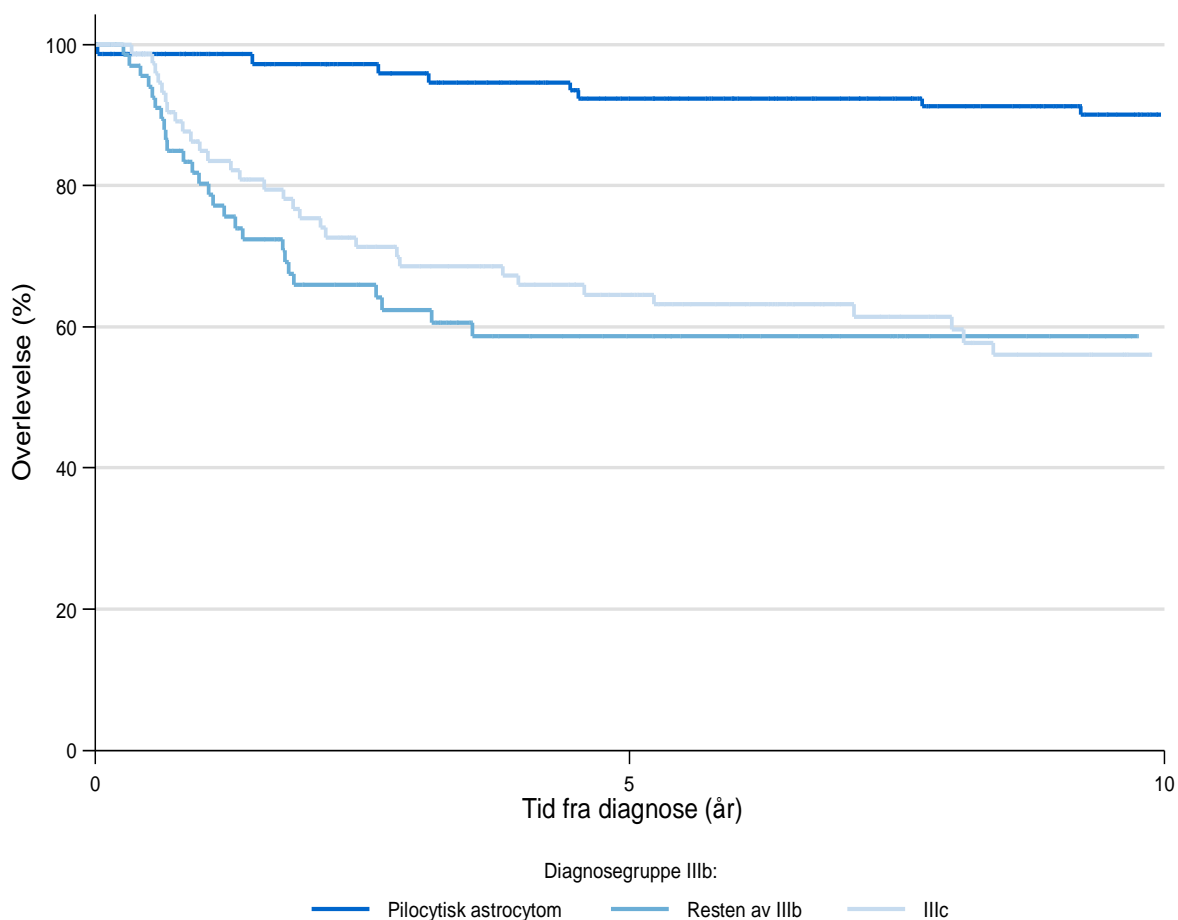
For å kunne gi en så god fremstilling som mulig av overlevelse, benyttes **periodetilnærming** som metode i overlevelsesfigurene. Det vil si at figurene viser pasienter som levde med sin kreftdiagnose i den angitte perioden. De må ikke ha blitt diagnostisert i perioden (se forklaring under kapittel 5.8, statistisk metode). *N* i de tilhørende tabellene står for antall pasienter diagnostisert i perioden. Begrunnelsen for å velge periodene 1991-2000 og deretter 2006-2015 er at man på denne måten kan sammenlikne gamle data med nyeste data, slik at eventuelle endringer over tid kommer tydeligst mulig frem. For flere av de øvrige figurene er det kun vist data fra 2006-2015.



Periode	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
1991-2000	426	74,9	70,4-78,8	70,3	65,3-74,7	
2006-2015	364	76,8	72,1-80,8	74,4	69,6-78,5	

Figur 17: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med CNS-svulster i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.

Kurvene for de to tidsperiodene er relativt identiske, med en trend i retning mot bedre resultater i den senere tidsperioden. På grunn av små tall oppnås ikke statistisk signifikans. Ti års overlevelse er nå nærmere 75%, hvilket er i samsvar med internasjonale resultater fra Norden og Europa. Legg merke til at kurvene ikke flater helt ut. Dette skyldes at pasientene ved enkelte svulsttyper (for eksempel ependymom, IIIa) kan dø mange år etter opprinnelig diagnose, og at tilleggsbehandlingen også påvirker forventet levetid. Årsaken til dette er endringer i blodårer og ikke minst økt risiko for visse kreftsykdommer flere år etter avsluttet behandling.

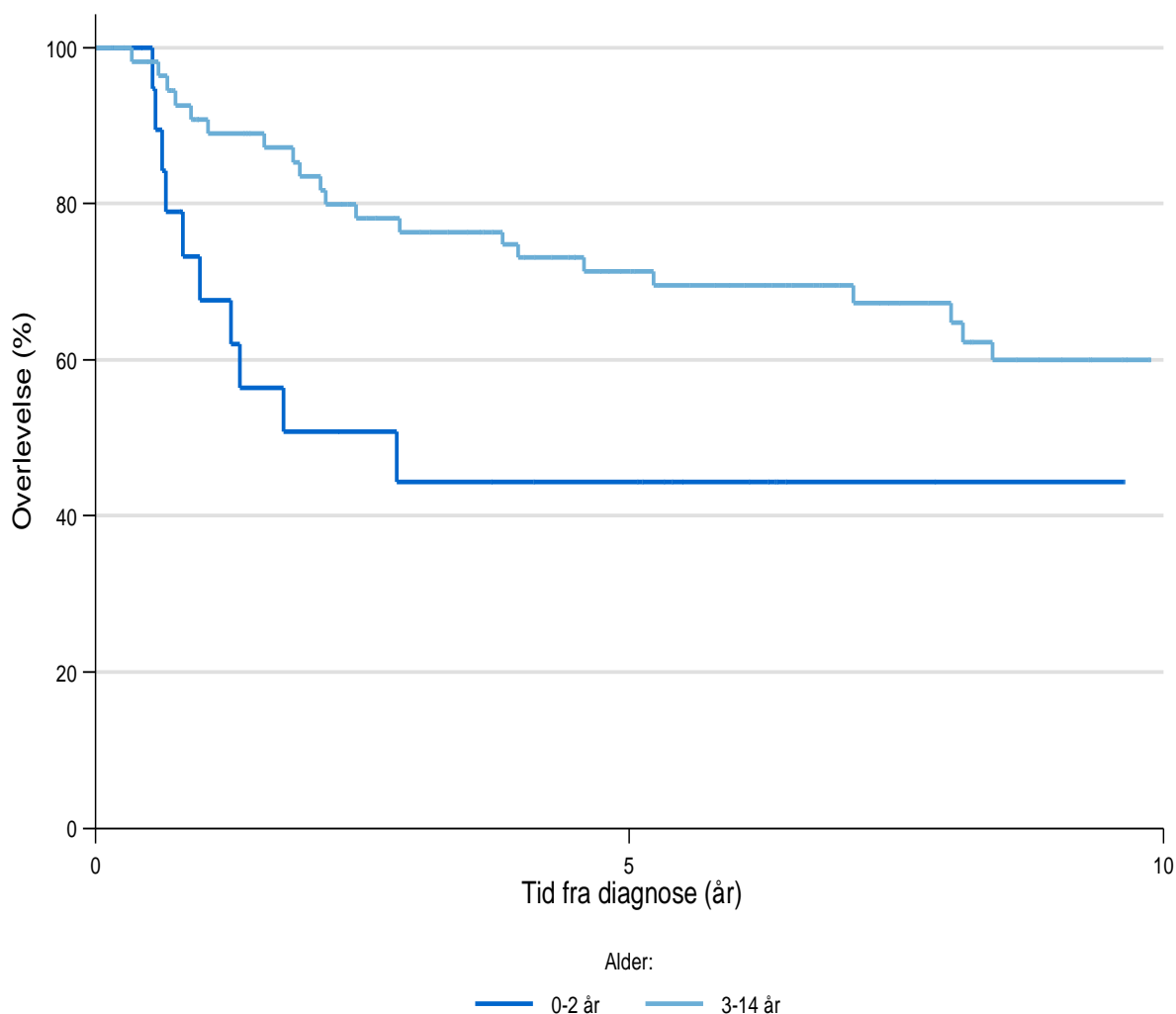


Diagnosegruppe	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
Pilocytisk astrocytom	74	92,4	83,8-96,5	90,1	81,2-94,9	
Resten av IIIb	67	58,7	45,4-69,8	58,7	45,4-69,8	
IIIc: Intrakraniale og intraspinale embryonale svulster	78	64,5	52,5-74,3	56,0	43,4-66,9	

Figur 18: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med pilocytisk astrocytom vs. resten av diagnosegruppe IIIb samt IIIc i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.

Den totale overlevelsen for gruppe IIIb, astrocytomer, ligger på rundt 75% etter både fem og ti år. Det er imidlertid stor forskjell mellom resultatene for forskjellige typer hjernesvulst. Kurven belyser dette ved å vise glimrende resultater for pilocytisk astrocytom sammenliknet med de resterende svulstene i denne diagnosegruppen. Pilocytisk astrocytom er et lavgradig astrocytom (WHO 1) og er den hyppigst forekommende hjernesvulsten hos barn. Den har en svært god prognose dersom den kan fjernes i sin helhet ved kirurgi, men også ved resttumor etter kirurgi eller inoperabilitet er prognosen meget god. Prognosen på 90% overlevelse gjenspeiler dette. Resten av gruppe IIIb inneholder en variert blanding av svulster hvor flere er høymaligne, aggressive astrocytomer (grad 3-4), eksempelvis glioblastom, som ofte fører til død kort tid etter diagnose. Denne gruppen har en overlevelse på omtrent 59%. Den totale overlevelsen for de intrakraniale og intraspinale embryonale svulstene, inkludert medulloblastom (IIIc), er relativt lav og fortsatt synkende etter fem år. Etter ti år lever om lag 56% av pasientene.

Det foregår nå et kvalitetssikringsprosjekt som skal kartlegge livskvalitet, men også dødsårsakene, til pasienter fra hele Norge som er behandlet for den viktigste svulsttypen i gruppe IIIc, medulloblastom, de siste 40 årene.



Diagnosegruppe	Alder	N	%	5 år		10 år	
				%	95% KI	%	95% KI
Intrakraniale og intraspinale embryonale svulster	0-2 år	20	44,4	21,3-65,3	44,4	21,3-65,3	
Intrakraniale og intraspinale embryonale svulster	3-14 år	58	71,3	57,6-81,3	60,0	45,1-72,0	

Figur 19: Fem- og tiårs overlevelse for pasienter under og over tre år som levde med intrakraniale og intraspinale embryonale svulster (IIIc) i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.

Her illustreres forskjellen i dødelighet for de intrakraniale og intraspinale embryonale svulstene (IIIc), først og fremst representert ved medulloblastom. Barn yngre enn tre år har klart dårligere prognose. Dette skyldes både en mer aggressiv tumorbiologi, men også mindre bruk av strålebehandling på grunn av særs alvorlige bivirkninger i denne aldersgruppen sammenliknet med de eldre barna fra tre år og oppover.

3.7 Diagnosegruppe IV-XII – Øvrige kreftsvulster utenfor CNS

Behandlingsresultatene som presenteres i dette kapittelet er basert på informasjon om behandling av øvrige kreftsvulster som er registrert i Barnekreftregisteret fra og med 2002.

Diagnosegruppe IV-XII består av en rekke forskjellige typer kreft hos barn. Sammenslåingen av disse ni diagnosegruppene er gjort av praktiske hensyn. På grunn av små tall innad i hver gruppe vil disse diagnosegruppene bli omtalt under ett for å få et større antall enn dersom hver gruppe ble rapportert separat. Dette gir enkelte utfordringer fordi det innen samme gruppe vil finnes sykdomsenheter med svært ulik prognose. Likevel er det hensiktsmessig for å få en generell oversikt over utvikling i overlevelse og for sammenlikning mellom regionene i Norge.

Tabell 11: Forekomst av øvrige kreftsvulster utenfor CNS (diagnosegruppe IV-XII) for pasienter diagnostisert i perioden 2002-2015.

Diagnosegruppe		2002-2015		2015*	
		N	%	N	%
IV-XII	Totalt	579	100	41	100
IV	Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	108	18,7	6	14,6
V	Retinoblastom	47	8,1	2	4,9
VI	Nyresvulster	98	16,9	11	26,8
VII	Leversvulster	31	5,4	2	4,9
VIII	Maligne beinsvulster	77	13,3	6	14,6
IX	Bløtvevssarkomer og andre sarkomer utenfor bein	107	18,5	7	17,1
X	Germinalcellesvulster, trofoblastsvulster og gonadale neoplasier	62	10,7	3	7,3
XI	Andre maligne epiteliale neoplasier og maligne melanomer	44	7,6	2	4,9
XII	Andre og uspesifiserte maligne neoplasier	5	0,9	2	4,9

**2015 presenteres i en egen kolonne for å gi en fremstilling av de aller nyeste tallene. 2015-tallene må tolkes med forsiktighet ettersom innrapporteringen til Barnekreftregisteret for dette året foreløpig ikke synes å være helt komplett.*

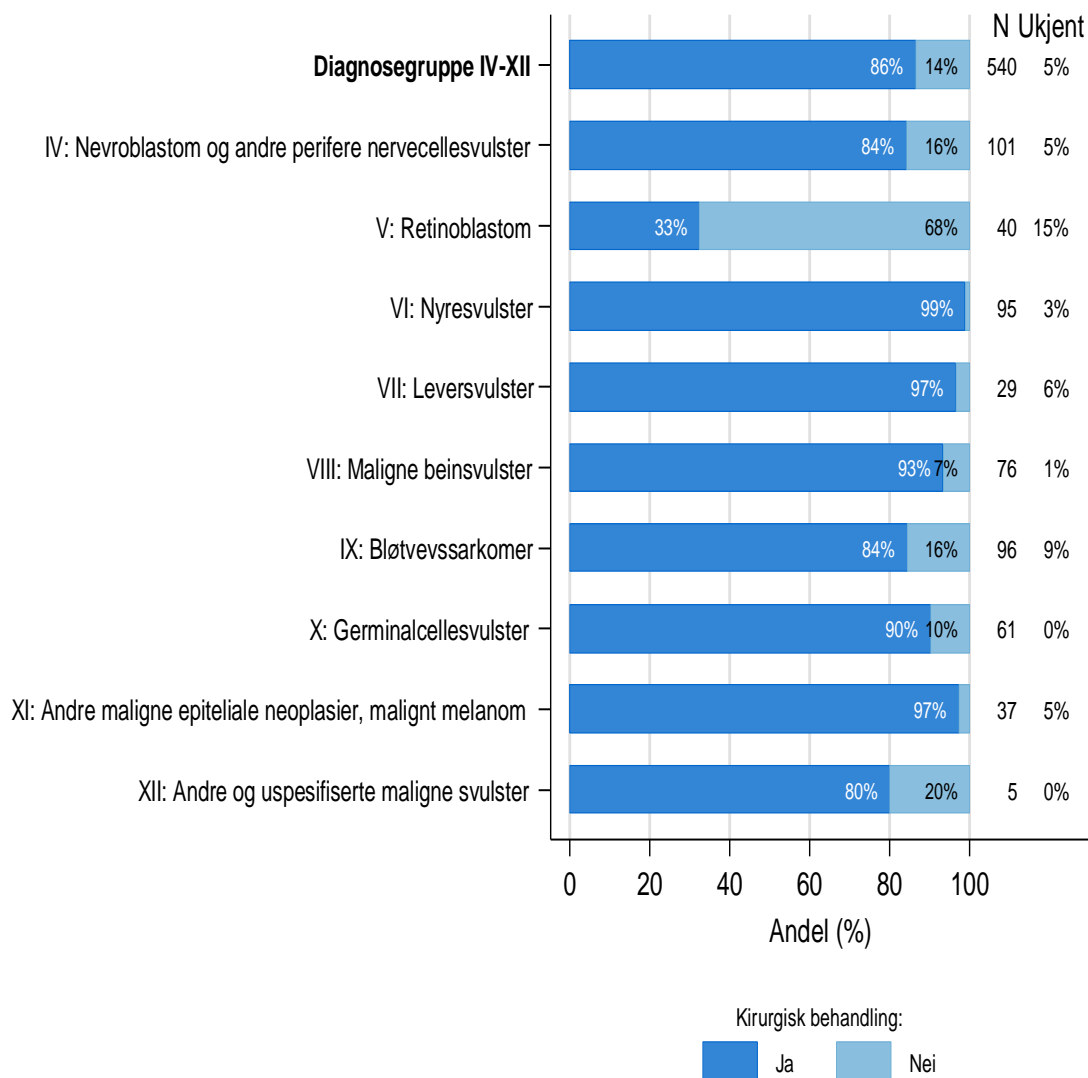
Høyest forekomst har nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster (diagnosegruppe IV). Omtrent like høy forekomst har bløtvevssarkomer og andre sarkomer utenfor bein (diagnosegruppe IX) samt nyresvulster (diagnosegruppe VI).

3.7.1 Behandling av øvrige kreftsvulster hos barn

Behandlingsmodalitetene ved svulster utenfor CNS er kjemoterapi, kirurgi og strålebehandling. Pasientene vurderes av et multidisiplinært team for å sikre korrekt diagnose, stratifisering og inklusjon i riktig behandlingsprotokoll. Valg av behandlingsmetode avhenger av krefttype.

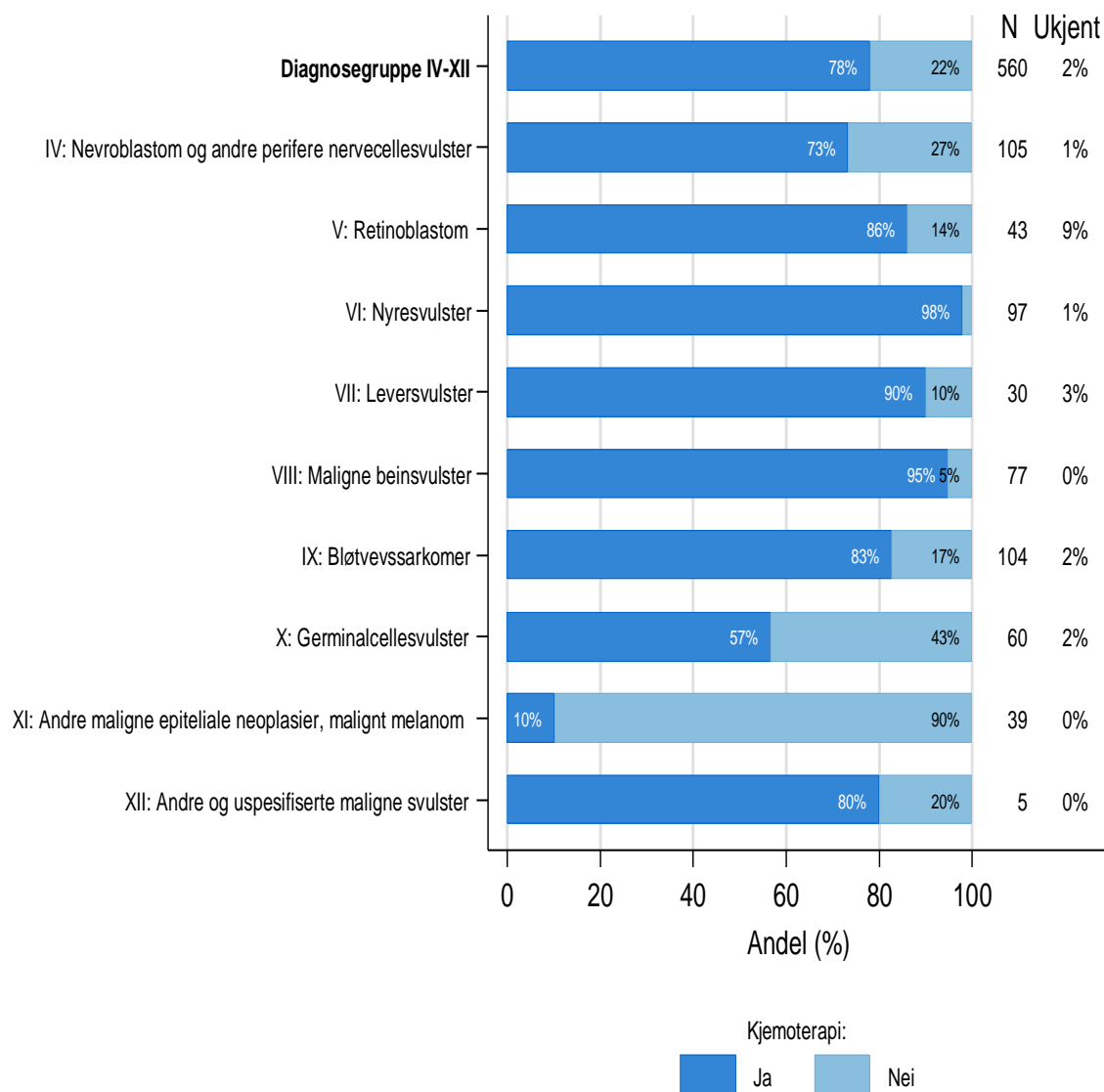
De fleste barn med øvrige kreftsvulster får kjemoterapi, ofte i kombinasjon med kirurgi og/eller strålebehandling. Kirurgi, eventuelt strålebehandling, er viktig for lokal kontroll av svulsten. Kun et fåtall svulster kan kureres med kirurgi alene. At strålebehandling brukes i mindre grad ved barnesvulster er fordi kjemoterapien ofte er svært effektiv, og de lokale svulstene kan ofte fjernes kirurgisk. Man er også strengere i indikasjonene for å gi strålebehandling til barn fordi de fortsatt er i vekst og utvikling, og seineffektene etter stråling blir mer omfattende, samtidig som også risikoen for ny kreftsykdom øker. Barn har et langt livsløp foran seg og denne risikoen betyr derfor mer i barnealder. Av de som har behov for strålebehandling sendes nå flere til protonstrålebehandling i

utlandet. Dette gjelder blant annet rhabdomysarkom (tilhører diagnosegruppe IX) i hode/hals-området og nasopharyngealt karsinom (tilhører diagnosegruppe XI). Ved andre svulsttyper sendes det også noen pasienter til utlandet etter individuell vurdering av indikasjon.



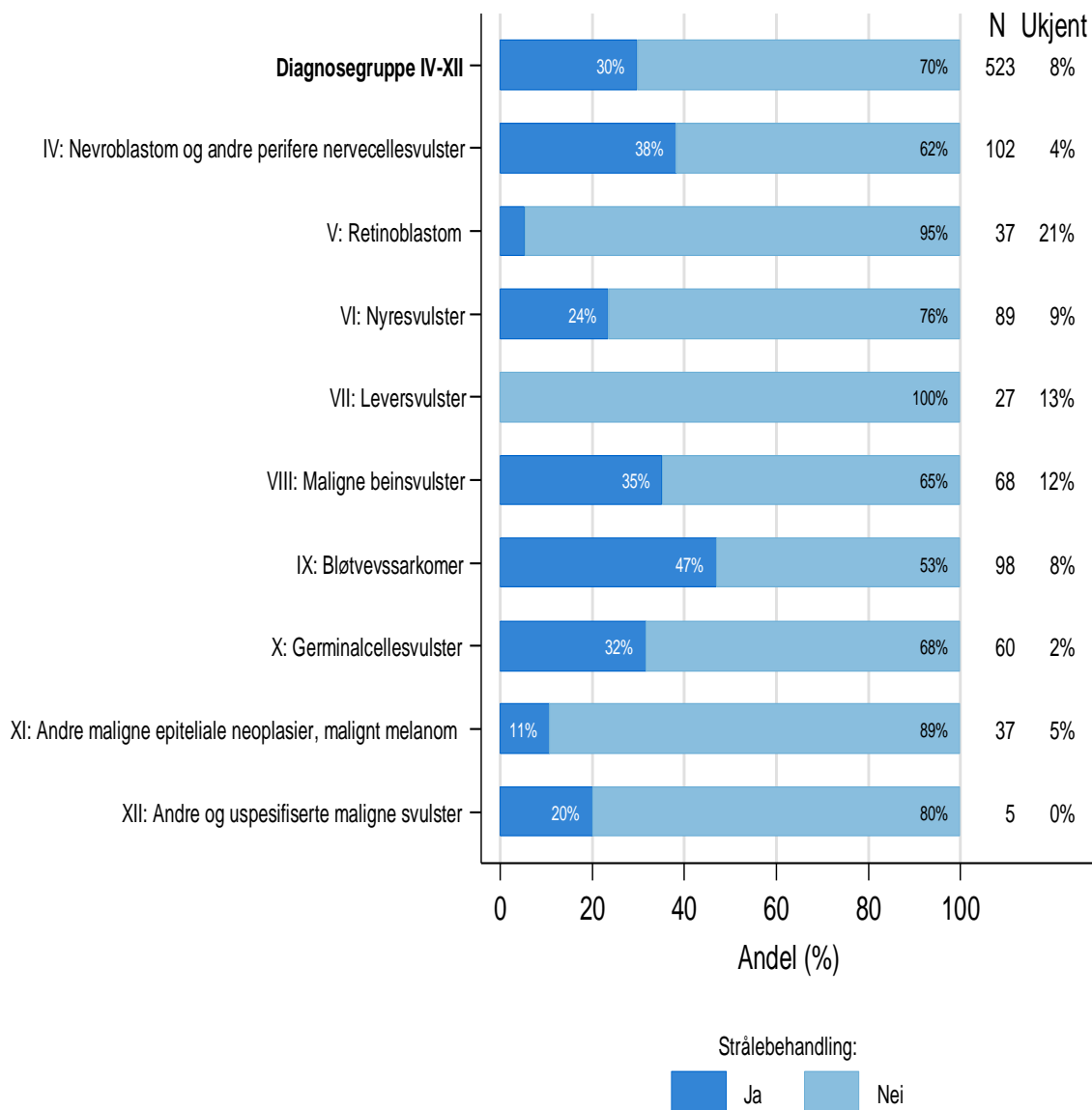
Figur 20: Pasienter med en kreftsvulst i diagnosegruppene IV-XII behandlet med kirurgi som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.

De fleste gruppene av øvrige kreftsvulster behandles i stor grad med kirurgi. Retinoblastom (kreft i øyet) er i en særstilling blant barnekreftsvulstene. Diagnostikken skjer på klinisk grunnlag ved undersøkelse i narkose med maksimalt dilatert pupille. Det tas ikke vevsprøve. Behandlingen er oftest multimodal med eller uten systemisk kjemoterapi, lokal behandling i form av frysing eller brenning (kryo/laser) og eventuelt strålebehandling som enten kan gis i form av lokal strålebehandling direkte på øyet eller konvensjonell ekstern stråling. Det siste har vært svært lite brukt etter 2002. De siste årene har lokal kjemoterapi via en liten åre direkte inn mot øyet (intraarteriell kjemoterapi) blitt et ofte foretrukket valg. Ved svært store svulster, og hvis man ikke får kontroll med sykdommen med øvrig behandling, fjerner man øyet. Det er kun i disse tilfellene at man får en vevsdiagnose.



Figur 21: Pasienter med en kreftsvulst i diagnosegruppene IV-XII behandlet med kjemoterapi som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.

Bruk av kjemoterapi som primærbehandling er vanlig i de fleste øvrige diagnosegrupper, med unntak av diagnosegruppe XI; andre maligne epiteliale neoplasier og malignt melanom. For denne gruppen er det kirurgi som er hovedbehandlingsformen (ref. figur 20). På nyre- og leversvulster (diagnosegruppe VI og VII) brukes ofte kjemoterapi først for å kryspe svulsten slik at selve kirurgien blir enklere og friskt vev i større grad blir bevart. Det er også vanlig å fortsette med kjemoterapi etter kirurgi i de fleste behandlingsprotokollene for slike svulster.



Figur 22: Pasienter med en kreftsvulst i diagnosegruppene IV-XII behandlet med strålebehandling som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.

Strålebehandling benyttes ofte ved behandling av bløtvevssarkomer (diagnosegruppe IX) for å få lokal kontroll dersom kirurgi ikke er mulig eller kun fører til delreseksjon (delvis fjerning av svulsten). Stråleterapi inngår også i behandling av utbredt sykdom (svulst med spredning) ved neuroblastom, og brukes også ved utbredt nyresvulst, beinsvulster og germinalcellesvulster. Ved retinoblastom gir man av og til lokal strålebehandling direkte på øyet.

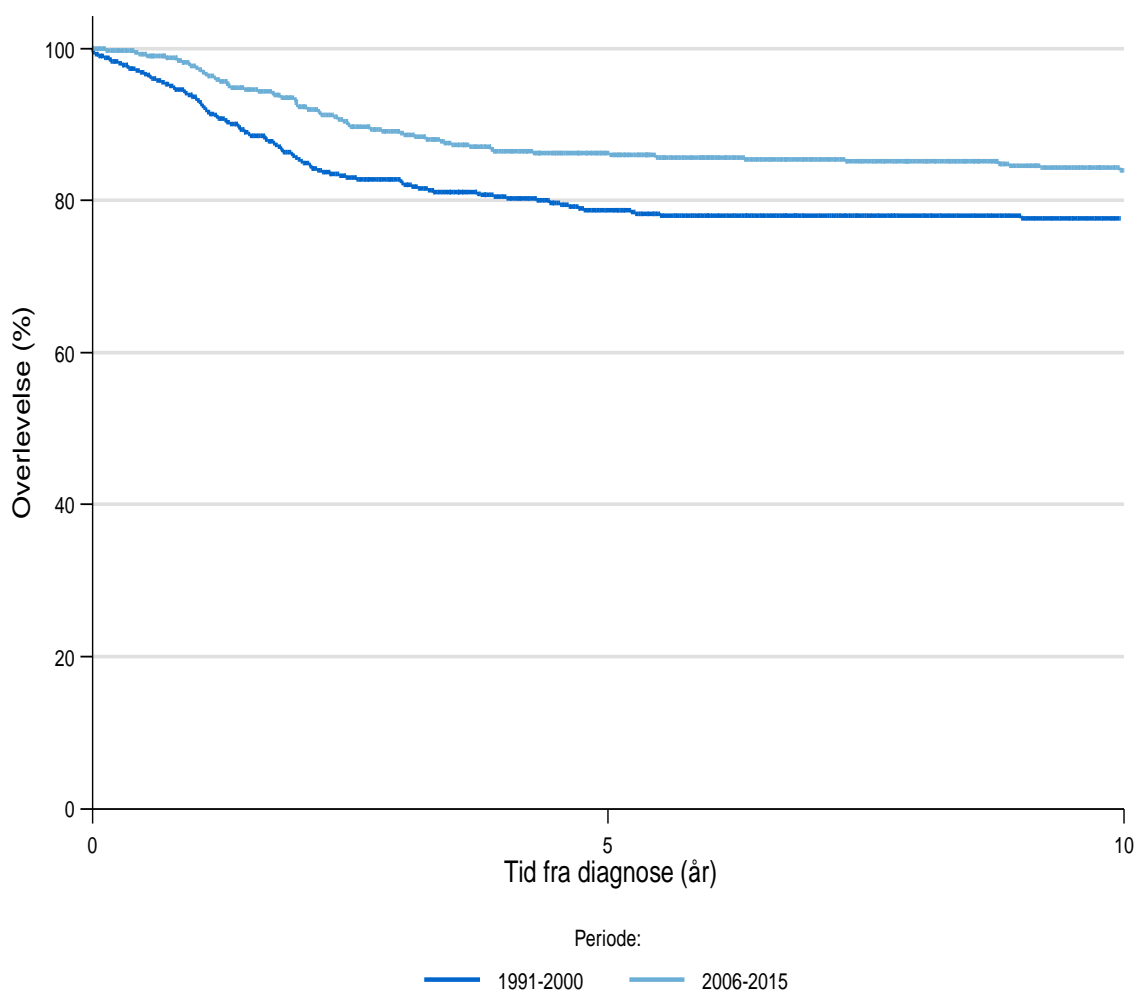
Tabell 12: Behandlingskombinasjoner for pasienter diagnostisert med en kreftsvulst i diagnosegruppe IV-XII i perioden 2002-2015.

Behandling	Antall pasienter	Andel (%)
Kun kirurgi	114	20
Kirurgi og kjemoterapi	227	39,8
Kirurgi, kjemoterapi og strålebehandling	121	21,2
Kirurgi og strålebehandling	5	0,9
Kun kjemoterapi	62	10,9
Kjemoterapi og strålebehandling	27	4,7
Kun strålebehandling	3	0,5
Ingen behandling/behandling ikke spesifisert	11	1,9

Majoriteten av pasientene (39,8%) ble i perioden 2002-2015 behandlet med kirurgi og kjemoterapi. Om lag 20% ble behandlet med kun kirurgi eller med både kirurgi, kjemoterapi og strålebehandling. Legg merke til at det finnes en liten gruppe pasienter som ikke fikk behandling eller som ikke har fått behandlingen spesifisert. Dette dreier seg ofte om spedbarn med nevroblastom, som i denne alderen kan helbredes spontant og derfor ofte bare blir observert.

3.7.2 Overlevelse ved øvrige kreftsvulster hos barn

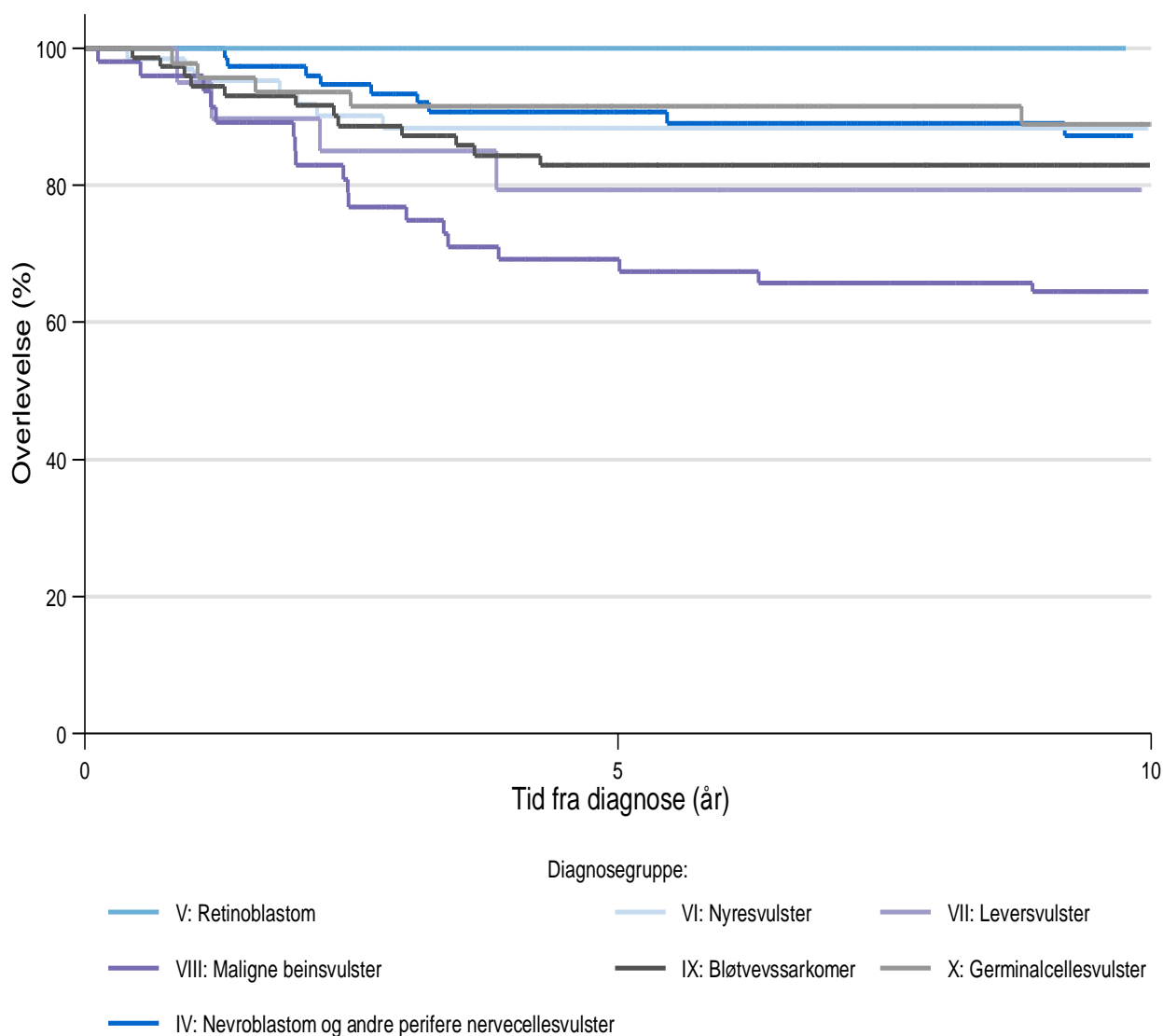
For å kunne gi en så god fremstilling som mulig av overlevelse, benyttes **periodetilnærming** som metode i overlevelsesfigurene. Det vil si at figurene viser pasienter som levde med sin kreftdiagnose i den angitte perioden. De må ikke ha blitt diagnostisert i perioden (se forklaring under kapittel 5.8, statistisk metode). *N* i de tilhørende tabellene står for antall pasienter diagnostisert i perioden. Begrunnelsen for å velge periodene 1991-2000 og deretter 2006-2015 er at man på denne måten kan sammenlikne gamle data med nyeste data, slik at eventuelle endringer over tid kommer tydeligst mulig frem. For flere av de øvrige figurene er det kun vist data fra 2006-2015.



Periode	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
1991-2000	434	78,8	74,5-82,4	77,6	73,3-81,4	
2006-2015	419	86,3	82,4-89,3	84	80,0-87,4	

Figur 23: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med en kreftsvulst i diagnosegruppene IV-XII i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.

Diagnosegruppe IV-XII omfatter mange diagnoser som har noe forskjellig overlevelse (ref. figur 6 og 24). Her vises resultatene samlet. Man ser en klar tendens til forbedring av overlevelsen i den senere tidsperioden og ti års overlevelse er nå nærmere 85%. På grunn av små tall oppnår forskjellen så vidt ikke statistisk signifikans. Man ser også at det er liten endring i overlevelse etter fem år som uttrykk for at de fleste tilbakefall kommer tidlig ved disse svulstsykdommene.



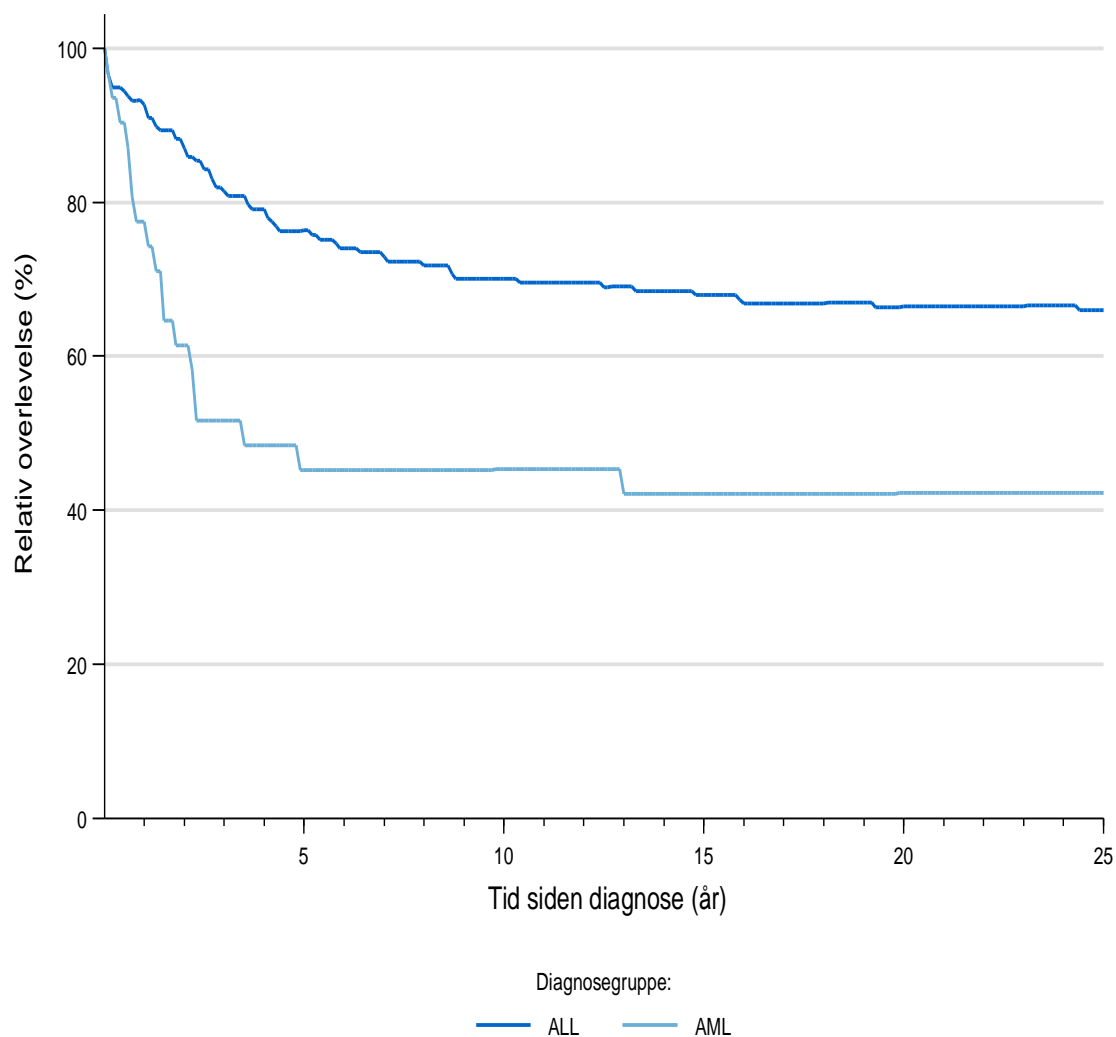
Diagnosegruppe		N	%	5 år		10 år	
				%	95% KI	%	95% KI
IV	Nevroblastom og andre perifere nervecellesvulster	78	90,7	81,4-95,4	87,2	76,6-93,2	
V	Retinoblastom	33	100,0	.	100,0	.	
VI	Nyresvulster	70	88,4	77,2-94,3	88,4	77,2-94,3	
VII	Leversvulster	22	79,3	53,7-91,7	79,3	53,7-91,7	
VIII	Maligne beinsvulster	51	69,1	54,2-80,1	64,4	49,7-75,9	
IX	Bløtvevssarkomer	80	82,9	71,8-89,9	82,9	71,8-89,9	
X	Germinalcellesvulster	46	91,6	79,1-96,8	88,9	75,2-95,3	
XI	Andre maligne epiteliale neoplasier og maligne melanomer	32	
XII	Andre og uspesifiserte maligne neoplasier	5	

Figur 24: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med en kreftsvulst i diagnosegruppe IV-X i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.

Av figur 24 fremgår det tydelig at de enkelte diagnosegruppene IV-XII har forskjellig prognose. Retinoblastomer (øyevulst, diagnosegruppe V) har en glimrende prognose, med en forventet overlevelse på 100%. Det er kun maligne beinsvulster (diagnosegruppe VIII) som skiller seg nevneverdig ut med dårligere prognose, med en overlevelse på 64,4% etter ti år. De øvrige gruppene har ti års overlevelse fra rundt 80% til nærmere 90%. Resultatene er i godt samsvar med det som er rapportert fra Norden og Europa for øvrig, med unntak av deler av Øst-Europa som ligger noe lavere. Diagnosegruppe XI og XII er utelatt fordi disse er såpass sammensatte og sjeldne at det ikke vil gi mening å vise egen statistikk, for disse to gruppene vises derfor bare antall pasienter diagnostisert i perioden.

3.8 Langtidsoverlevelse for leukemi og CNS-svulster

Langtidsoverlevelse og seineffekter etter behandling for barnekreft har betydning for hele det videre livsløpet. Videre er det derfor valgt å se på langtidsoverlevelse for to utvalgte grupper; leukemier (diagnosegruppe I) og CNS-svulster (diagnosegruppe III). Dette er de to gruppene som har høyest andel pasienter og hvor tallene blir store nok til at det er meningsfylt å analysere dem. For forklaring av relativ overlevelse, se kapittel 5.8; statistisk metode.

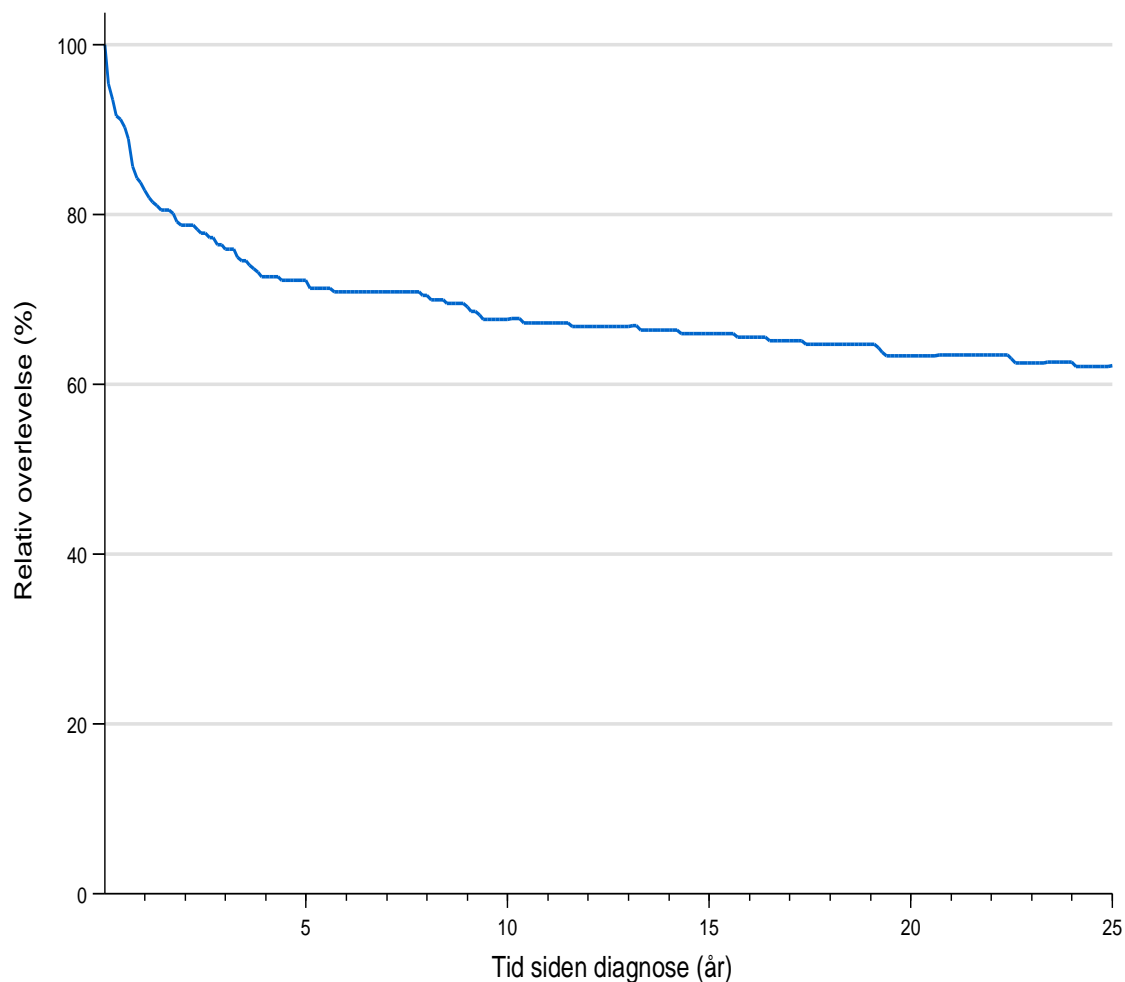


Diagnosegruppe	N	%	10 år		25 år	
			95% KI	%	95% KI	%
Akutt lymfatisk leukemi	143	70,1	62,7-76,3	66,0	58,4-72,6	
Akutt myelogen leukemi	25	45,3	27,5-61,6	42,3	24,9-58,8	

Figur 25: 25 års relativ overlevelse for pasienter som ble diagnostisert med akutt lymfatisk leukemi (Ia) og akutt myelogen leukemi (Ib) i perioden 1985-1990.

Ettersom dette gjelder pasienter som ble behandlet på 1980-tallet forventes langtidsoverlevelsen for disse sykdommene å være betydelig bedre for både ALL og AML i dag grunnet bedre behandling (ref.

figur 9). Hovedbudskapet er at kurvene etter noen år flater ut, vanligvis noe tidligere ved AML enn ALL. Enkelte dødsfall kan likevel inntre sent på grunn av seineffekter etter behandlingen, som for eksempel hjertesvikt grunnet cellegiftbehandlingen, eller på grunn av komplikasjoner etter beinmargstransplantasjon.



Diagnosegruppe	N	%	10 år		25 år	
			95% KI	%	95% KI	%
CNS	181	67,7	61,0-73,5	62,1	55,1-68,3	62,1

Figur 26: 25 års relativ overlevelse for pasienter som ble diagnostisert med en CNS-svulst i perioden 1985-1990.

Overlevelsen for alle CNS-svulster sett under ett er stadig fallende over tid, det vil si at kurven ikke helt flater ut. Dette kan skyldes residiv eller progressiv sykdom, men kan i noen tilfeller også ha sammenheng med alvorlige seineffekter etter behandlingen som ender i død.

Vær oppmerksom på at disse pasientene ble behandlet for over 25 år siden, noe som betyr at langtidsoverlevelsen for CNS-svulster forventes å være noe bedre i dag enn det figur 26 viser (ref. figur 17). Dette er fordi behandlingen og oppfølgingen av pasientene er forbedret.

3.9 Kreft hos ungdom (15-17 år)

Kreftsykdomsprofilen er noe annerledes hos ungdom og unge voksne enn hos barn. Den er også forskjellig fra kreftsykdomsprofilen hos voksne over 30 år. De embryonale svulstene som sees i småbarnsalder, ser man kun helt unntaksvis i denne aldersgruppen. Ofte har også de samme svulsttypene en litt annen biologi hos ungdom enn hos barn. I ungdomsalderen ser man hovedsakelig leukemi, lymfom, CNS-svulster, melanom, germinalcellesvulster (testikkel eller ovarie) samt bløtvevs- og skjoldbruskkjertelkreft. Ungdom i aldersgruppen fra 15 år og oppover behandles nå hovedsakelig i barneavdelinger til de fyller 18 år.

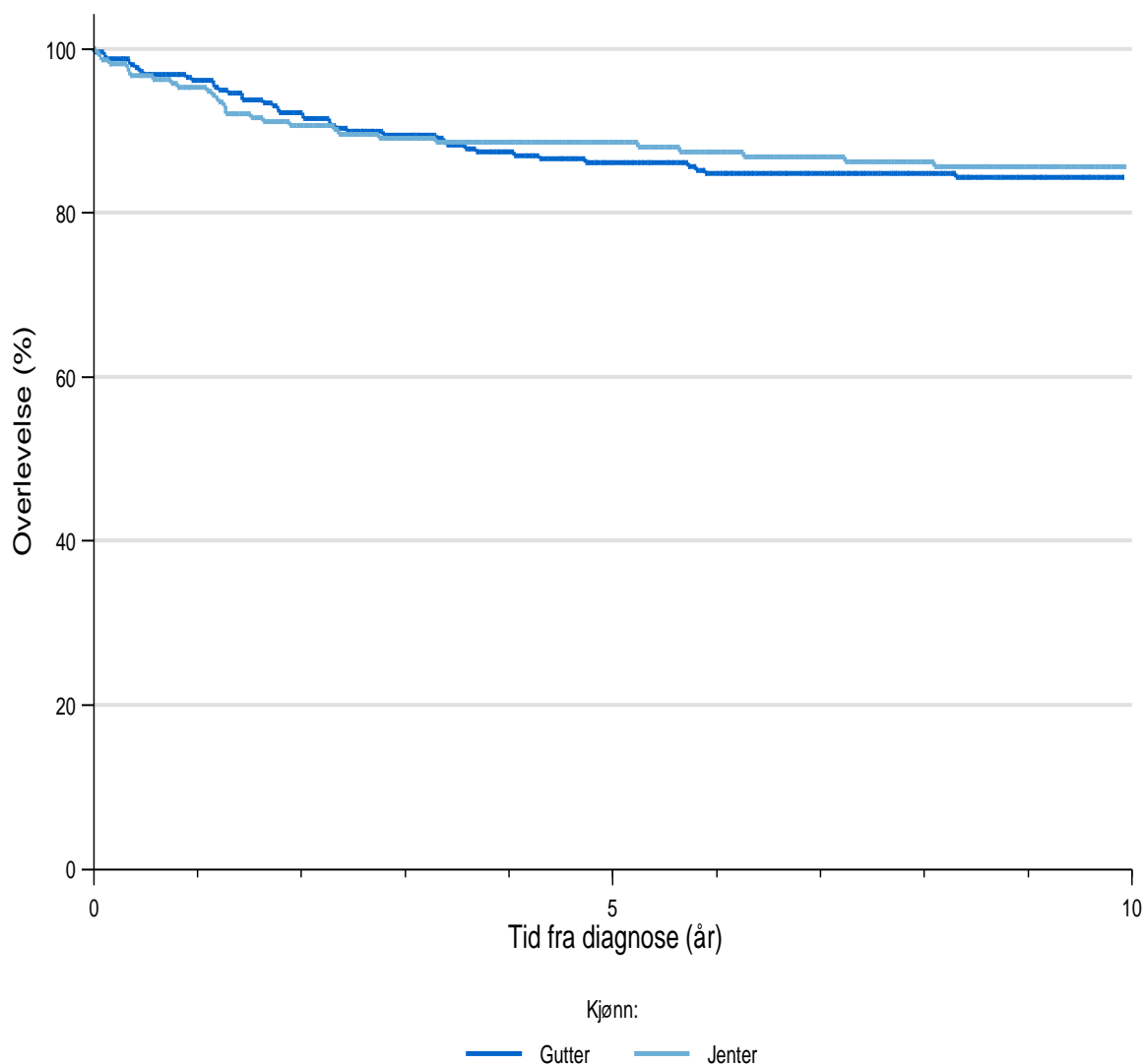
Tabell 13: Antall årlige tilfeller hos ungdom (15-17 år) diagnostisert i perioden 2006-2015, fordelt på bostedsregion.

Region	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	Totalt
Sør-Øst	25	19	21	22	26	28	22	29	19	30	241
Vest	10	11	9	7	7	15	13	11	9	8	100
Midt-Norge	10	9	7	4	7	11	6	5	12	6	77
Nord	8	5	4	1	7	6	10	7	5	2	55
Ukjent	1	1	0	2	4	2	1	2	1	0	14
Totalt	54	45	41	36	51	62	52	54	46	46	487

Om lag 50 ungdommer i alderen 15-17 år får kreft hvert år i Norge. På grunn av små tall er spredningen i forekomsten ganske stor (36-62 krefttilfeller per år), men forekomsten over tid er likevel stabil.

3.9.1 Overlevelse ved kreft hos ungdom

For å kunne gi en så god fremstilling som mulig av overlevelse, benyttes **periodetilnærming** som metode i overlevelsesfigurene. Det vil si at figurene viser pasienter som levde med sin kreftdiagnose i den angitte perioden. De må ikke ha blitt diagnostisert i perioden (se forklaring under kapittel 5.8, statistisk metode). *N* i de tilhørende tabellene står for antall pasienter diagnostisert i perioden. Begrunnelsen for å velge periodene 1991-2000 og deretter 2006-2015 er at man på denne måten kan sammenlikne gamle data med nyeste data, slik at eventuelle endringer over tid kommer tydeligst mulig frem. For flere av de øvrige figurene er det kun vist data fra 2006-2015.

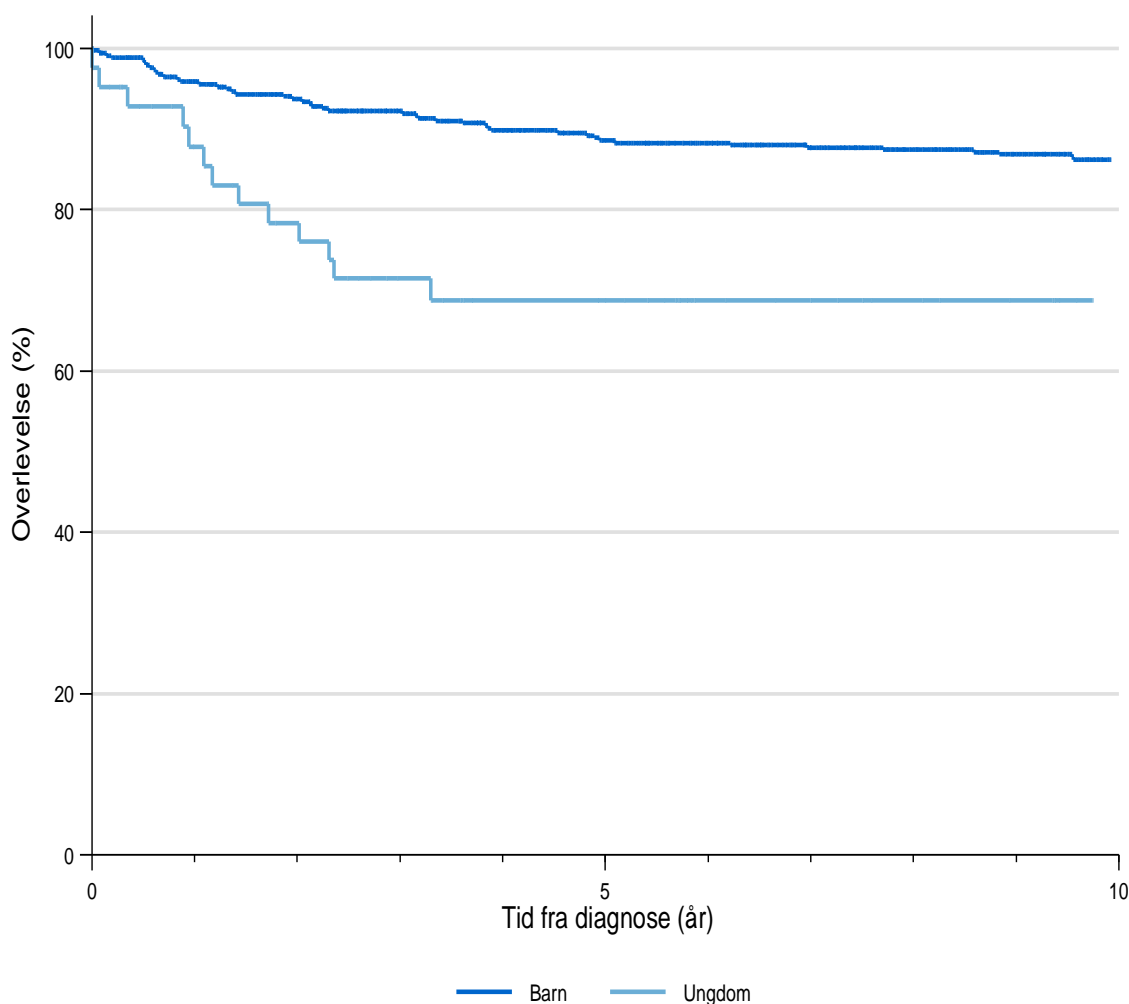


Kjønn	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
Gutter	262	86,1	81,2-89,9	84,3	79,2-88,3	
Jenter	221	88,6	83,5-92,2	85,7	80,0-89,9	

Figur 27: Fem- og ti års overlevelse hos ungdom (15-17 år) som levde med en kreftdiagnose i perioden 2006-2015, fordelt på kjønn. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.

Det er ingen signifikant forskjell mellom gutter og jenter i fem- og ti års overlevelse hos ungdom. Behandlingsresultatene er med en ti års overlevelse på rundt 85% svært gode for begge kjønn.

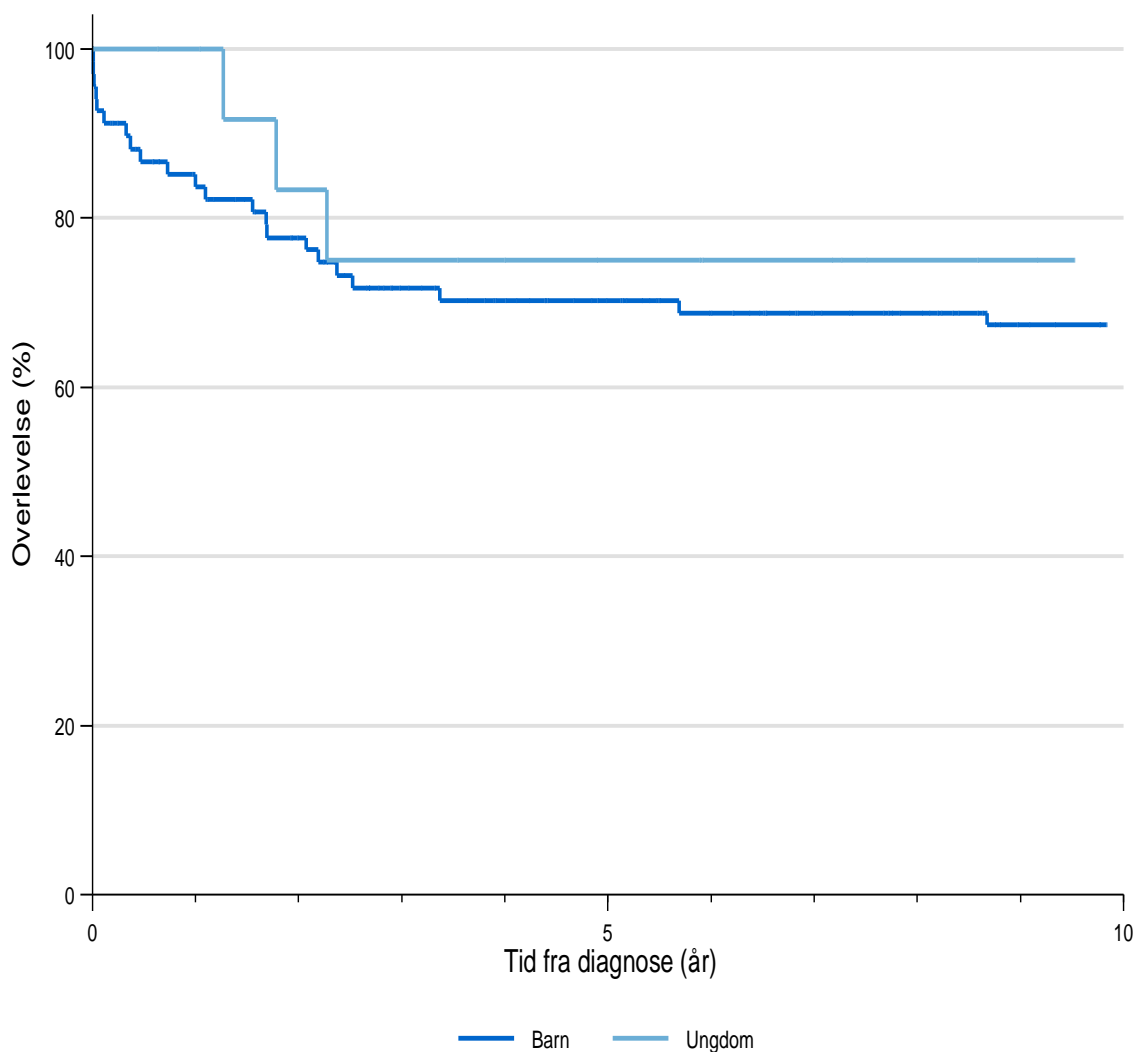
3.9.2 Sammenlikninger mellom barn (0-14 år) og ungdom (15-17 år)



Aldersgruppe	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
Barn (0-14)	346	88,6	84,7-91,6	86,2	82,1-89,5	82,1-89,5
Ungdom (15-17)	42	68,8	52,4-80,5	68,8	52,4-80,5	52,4-80,5

Figur 28: Fem- og ti års overlevelse hos barn og ungdom som levde med akutt lymfatisk leukemi (ALL, Ia) i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.

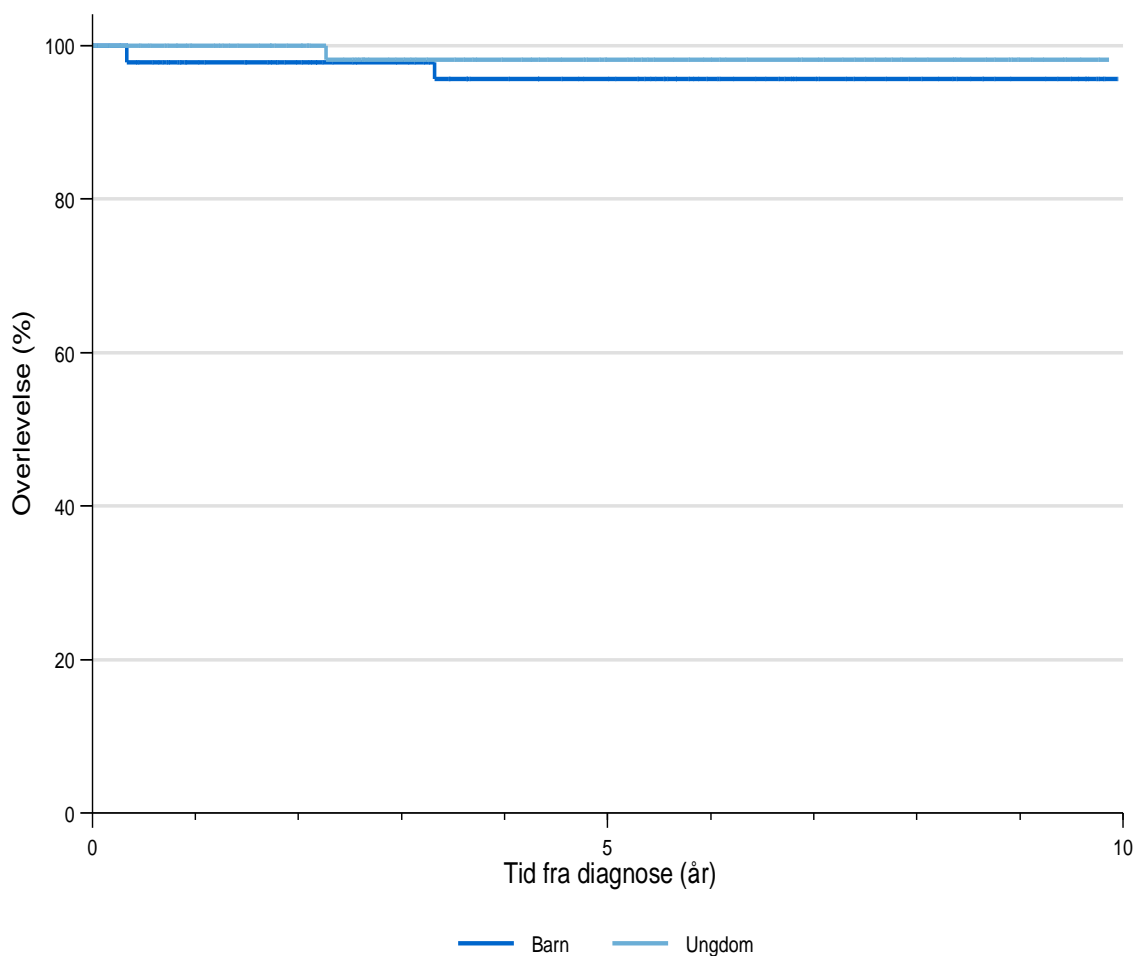
Barn har om lag 20% høyere overlevelse enn ungdom både etter fem og ti år. I første halvdel av perioden ble barn og ungdom med akutt lymfatisk leukemi behandlet etter forskjellige protokoller, noe som kan være en forklarende faktor til den signifikante forskjellen i overlevelse ved ALL for barn og ungdom. Det er vist at «voksenprotokoller» er mindre effektive enn barneprotokoller ved ALL hos ungdommer. I tillegg har ALL hos ungdommer hyppigere høyriskokriterier, det vil si at de ofte har en mer aggressiv variant av sykdommen. Resultatet må uansett tolkes med forsiktighet, ettersom det er kun 42 ungdommer med i denne analysen.



Aldersgruppe	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
Barn (0-14)	69	70,3	57,8-79,7	67,4	54,8-77,2	67,4
Ungdom (15-17)	12	75,0	40,8-91,2	75,0	40,8-91,2	75,0

Figur 29: Fem- og ti års overlevelse hos barn og ungdom som levde med akutt myelogen leukemi (AML, Ib) i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.

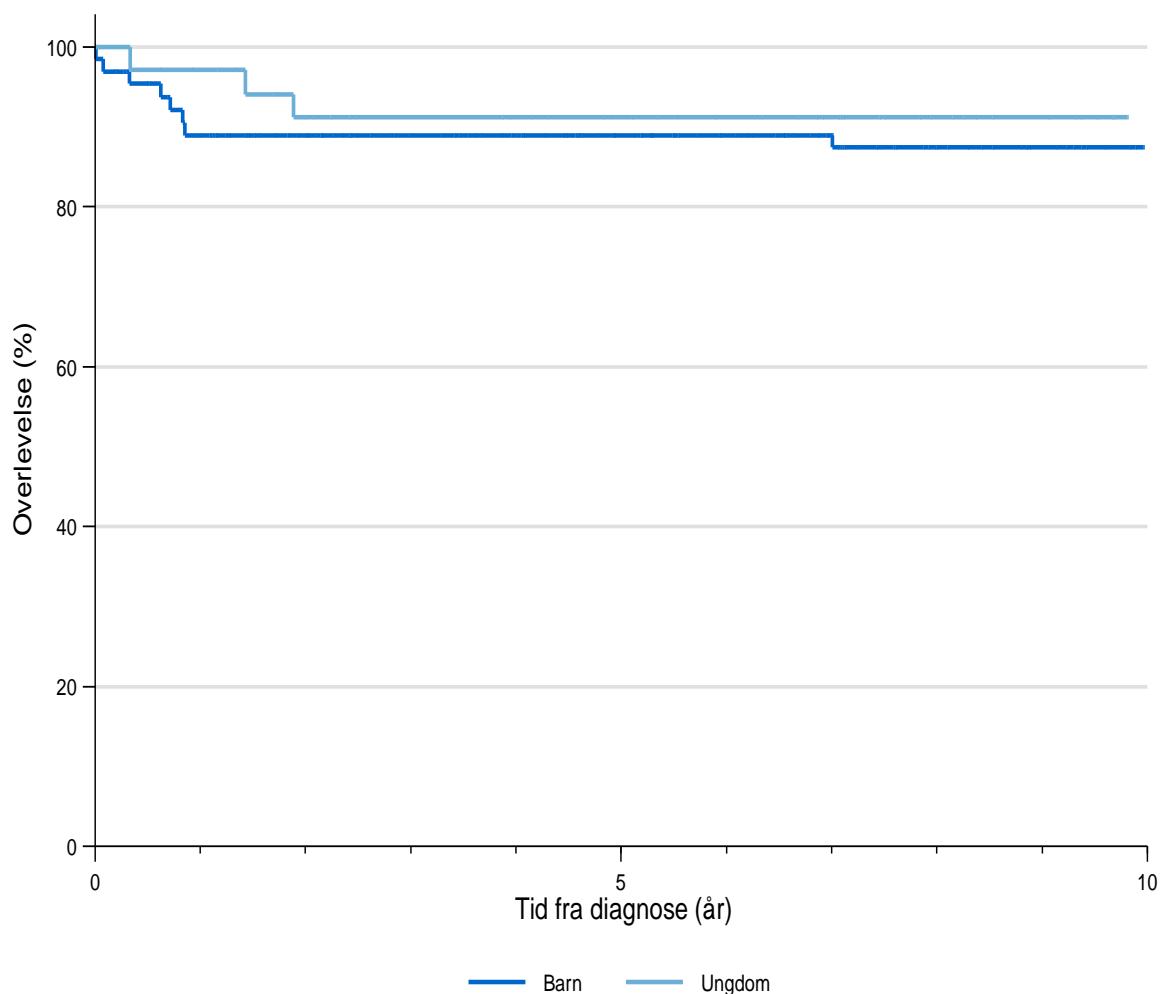
Her må også resultatene tolkes med forsiktighet grunnet veldig små tall. Den tilsynelatende forskjellen mellom resultatene for barn og ungdom er ikke statistisk signifikant. Basert på internasjonale rapporter ville man forventet like resultater for barn og ungdom (i motsetning til det som gjelder for ALL, ref. figur 28). Akutt myelogen leukemi anses som samme sykdom uansett om det rammer barn eller voksne, og behandlingsprotokoller for barn og voksne ligner mye på hverandre.



Aldersgruppe	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
Barn (0-14)	45	95,7	83,9-98,9	95,7	83,9-98,9	95,7
Ungdom (15-17)	66	98,1	87,4-99,7	98,1	87,4-99,7	98,1

Figur 30: Fem- og ti års overlevelse hos barn og ungdom som levde med Hodgkin lymfom (IIa) i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.

Antallet pasienter på 45 versus 66 for henholdsvis barn yngre enn 15 år og ungdommer 15-17 år gjenspeiler at Hodgkin lymfom er mye mer vanlig hos ungdommer. Barn og ungdom behandles etter de samme behandlingsprotokollene. Resultatene er for begge gruppene svært gode. Forskjellen mellom gruppene er ikke signifikant. Overlevelsen er helt stabil fra fem til ti år.

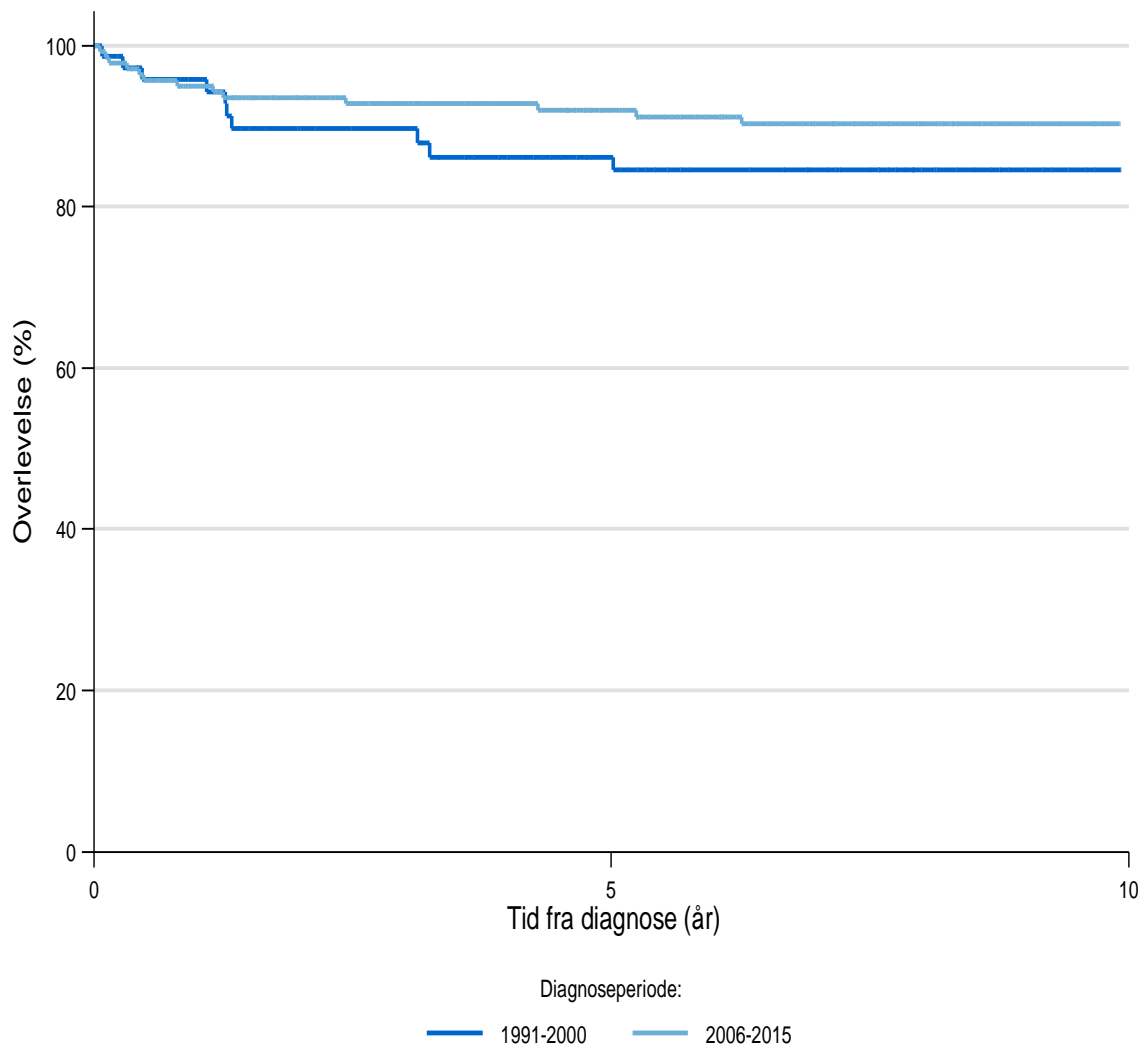


Aldersgruppe	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
Barn (0-14)	66	88,9	78,1-94,6	87,5	76,5-93,5	
Ungdom (15-17)	36	91,2	75,0-97,1	91,2	75,0-97,1	

Figur 31: Fem- og ti års overlevelse hos barn og ungdom som levde med Non-Hodgkin lymfom (IIb og IIc) i 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.

Også ved Non-Hodgkin lymfom (ikke Burkitt og Burkitt lymfom) er resultatene gode med en overlevelse på litt under 90% etter både fem og ti år for barn og litt over 90% etter både fem og ti år for ungdom. Forskjellen mellom gruppene er ikke statistisk signifikant.

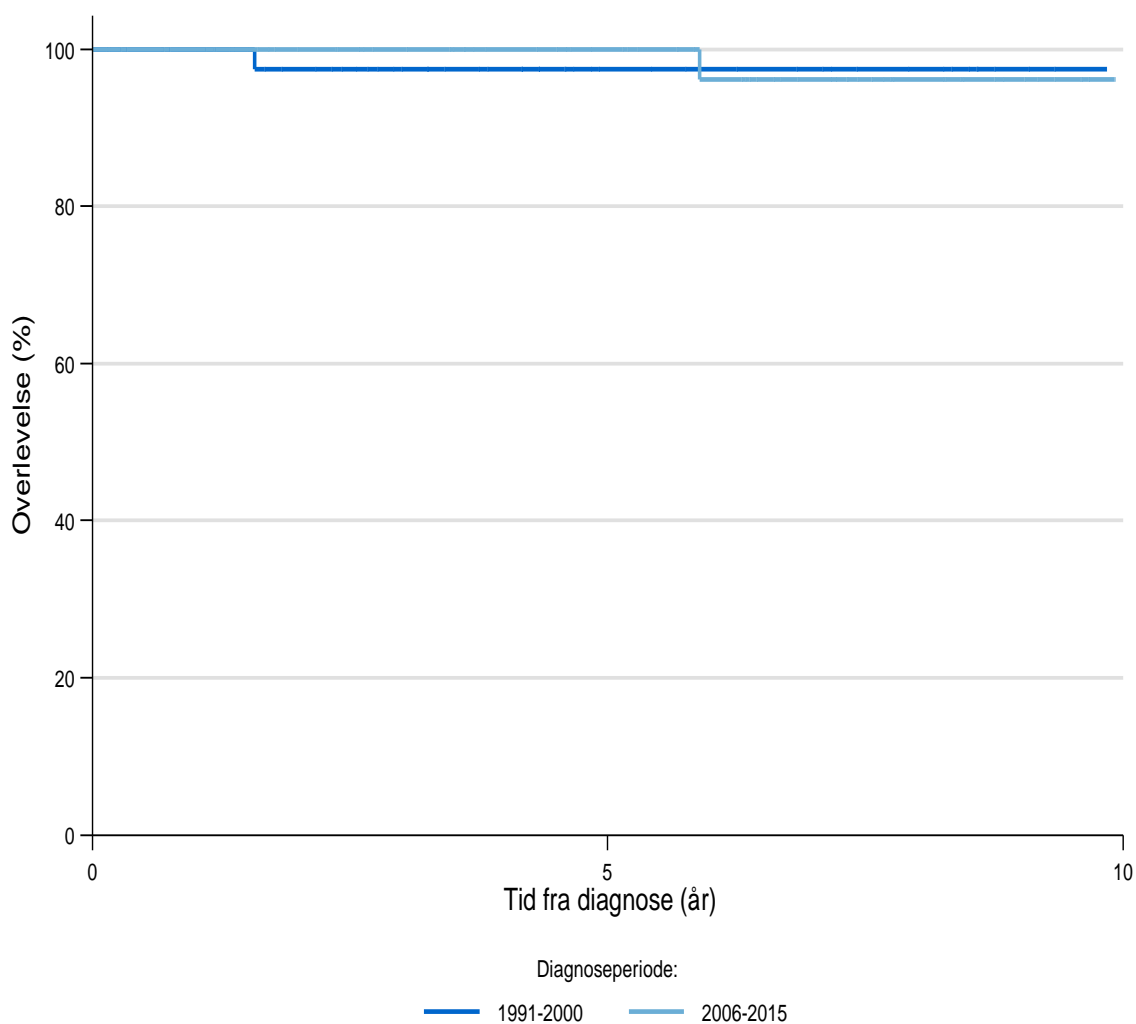
3.9.3 Sammenlikninger mellom to tidsperioder for utvalgte kreftformer hos ungdom (15-17 år)



Periode	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
1991-2000	73	86,1	74,9-92,6	84,6	73,2-91,5	
2006-2015	139	92	86,1-95,5	90,3	83,9-94,3	

Figur 32: Fem- og ti års overlevelse hos ungdom som levde med CNS-svulster i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.

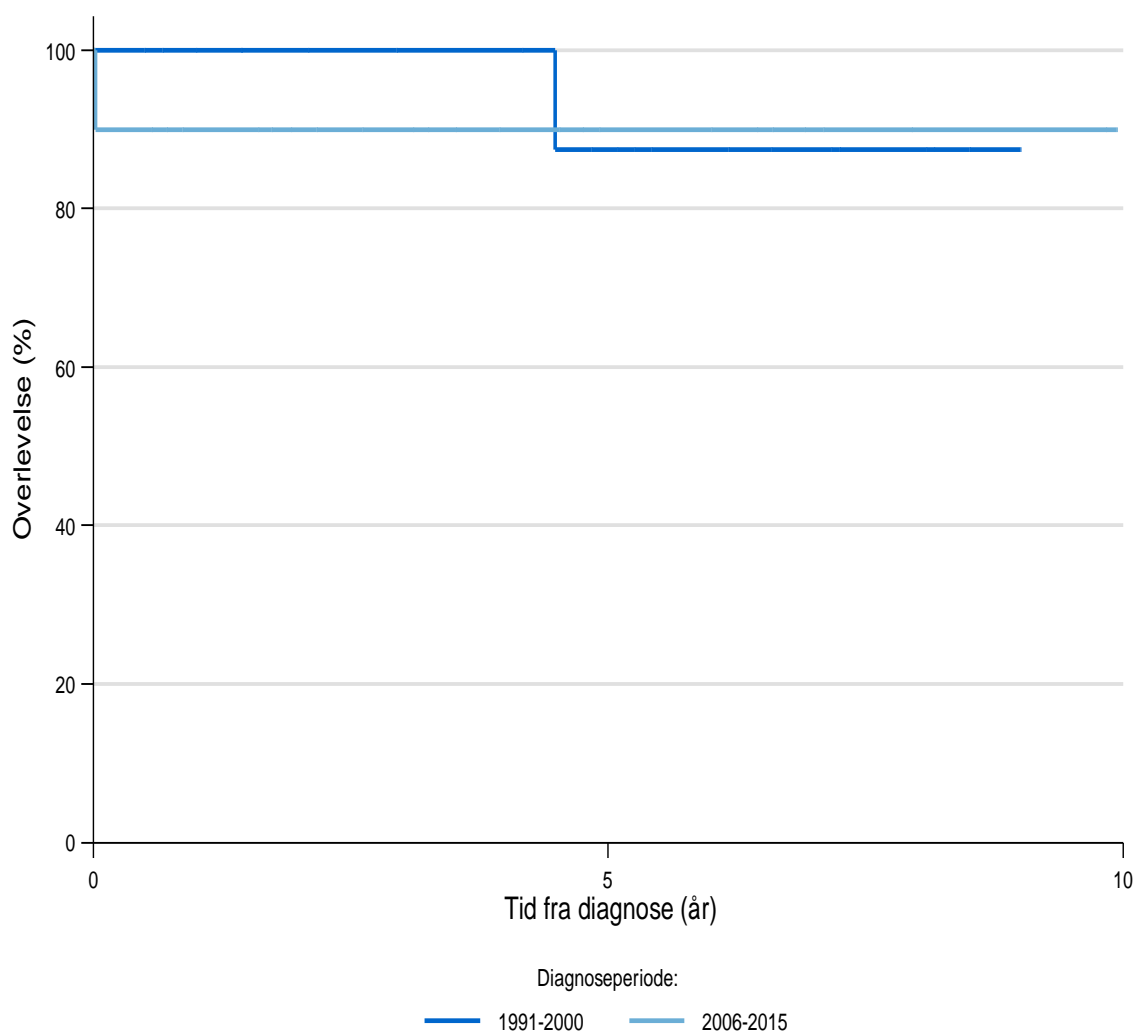
Behandlingsresultatene for ungdommer med CNS-svulster viser en trend til forbedring i den senere tidsperioden, men på grunn av små tall oppnår ikke forskjellen statistisk signifikans. Resultatene er imidlertid bedre enn det vi ser for barn (ref. figur 17).



Periode	N	%	5 år		10 år	
			95% KI	%	95% KI	%
1991-2000	43	97,4	83,2-99,6	97,4	83,2-99,6	96,2
2006-2015	41	100	.	96,2	75,7-99,4	96,2

Figur 33: Fem- og ti års overlevelse hos ungdom som levde med testikkelkreft i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.

Testikkelkreft er en kreftform som øker i hyppighet fra tidlig ungdomsalder og oppover i ung voksen alder. Barnelegene samarbeider oftest med onkologer i voksenalderen for å tilpasse behandlingen best mulig til den aktuelle krefttypen da den ofte er annerledes hos yngre, prepubertale gutter. De yngre guttene behandles ut i fra egne behandlingsprotokoller. Behandlingsresultatene er meget gode for begge tidsperioder, der den siste perioden viser fem års overlevelse på 100% og ti års overlevelse i overkant av 96%.



Periode	N	%	5 år		10 år	
			%	95% KI	%	95% KI
1991-2000	11	87,5	87,5	38,7-98,1	87,5	38,7-98,1
2006-2015	15	90	90	47,3-98,5	90	47,3-98,5

Figur 34: Fem- og ti års overlevelse hos ungdom som levde med ovariekreft i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.

For ovariekreft gjelder det samme som for testikkelkreft. Ovariekreft er sjeldnere, men er også en kreftform som øker i hyppighet fra tidlig ungdomsalder og oppover i ung voksen alder. Barnelegene samarbeider oftest med onkologer i voksenfeltet for å tilpasse behandlingen best mulig til den aktuelle krefttypen da den ofte er annerledes biologisk hos yngre, prepubertale jenter. De yngre jentene behandles ut i fra egne behandlingsprotokoller. Resultatene må tolkes med forsiktighet grunnet meget små tall, men indikerer likevel at overlevelsen er svært god for begge tidsperioder med både fem- og ti års overlevelse på 90%.

4 METODER FOR DATAFANGST

Alle leger som yter helsehjelp til pasienter med kreft har meldeplikt til Kreftregisteret, se Kreftregisterforskriften § 2-1.

Alle meldinger til Barnekreftregisteret blir rapportert elektronisk via Kreftregisterets Elektroniske Meldetjeneste (KREMT). Unntaket er for leukemiene, ettersom den nordiske leukemiregistreringen er sentralisert i Sverige. Opplysninger om pasienter med leukemi innhentes fra Kreftregisterets insidensdatabase/hoveddatabase. Elektroniske kliniske meldinger for barnekreft ble gjort tilgjengelig for innrapportering via KREMT den 22.11.2012. I tillegg til innsendte skjema fra de kliniske avdelingene, blir data i Barnekreftregisteret komplettert med informasjon fra øvrige kilder i Kreftregisteret, som for eksempel Dødsårsaksregisteret.

Kreftregisteret purrer etter manglende meldinger, både fra klinikere og patologilaboratorier. Bakgrunn for å etterspørre en spesifikk melding kan være informasjon fra andre kliniske meldinger eller patologimeldinger, informasjon fra stråleenhetene, informasjon fra dødsattester og/eller informasjon fra Norsk Pasientregister.

Med utgangspunkt i opplysninger som ligger i Kreftregisterets insidensdatabase, men som mangler i Barnekreftregisterdatabasen, blir purringer etter manglende barnekreftmeldinger sendt ut til de regionale sykehusene to-fire ganger per år. I april 2016 mottok Oslo Universitetssykehus, Haukeland Universitetssykehus, St. Olavs Hospital og Universitetet i Nord-Norge purrelister for manglende registrerings- og behandlingsmeldinger fra og med 2002. Responsen på disse purringene har vært svært god. Det vil også i løpet av året bli purret etter manglende oppfølgingsmeldinger fra og med 2012. Lokale sykehus har hittil ikke blitt purret ettersom behandlingen av barnekreft er sentralisert til de regionale sykehusene, men siden noen få pasienter kun blir utredet lokalt vil også disse bli purret fremover for å øke komplettheten i Barnekreftregisteret.

4.1 Innrapportering av klinisk informasjon

Kreftregisteret utvikler elektroniske meldeskjemaer for innrapportering av kliniske kreftdata. Alle meldinger utvikles i XML-format. Kreftregisteret tilbyr en portal på Norsk Helsennett der helsepersonell kan rapportere inn kliniske meldinger (Kreftregisterets Elektroniske Meldetjeneste på <https://portal.kreftregistrering.no>). Det er mulig å benytte andre systemer, forutsatt at Kreftregisterets meldingsspesifikasjoner benyttes. Kreftregisteret samarbeider med EPJ-leverandørene for å implementere meldeskjemaene i journalsystemene, men dette ligger et stykke fram i tid. For spesialisthelsetjenesten er det fra og med 01.01.2016 kun mulig å melde elektronisk, men for primærhelsetjenesten er det fortsatt mulig å sende inn meldinger på papir.

For alle kreftformer samlet for både barn og voksne er spontaninnmeldingsgraden – det vil si andelen kliniske meldinger som sendes uten at Kreftregisteret må etterspørre meldingen – på om lag 50 prosent. Klinisk innrapporteringsgrad øker med antall ganger klinisk informasjon etterspørres. Det er flere årsaker til at spontaninnmeldingsgraden ikke er høyere:

- Det har vært usikkerhet rundt hvilken avdeling/hvilken institusjon som skal sende inn klinisk informasjon. Kreftregisteret håper dette blir enklere når klinisk informasjon skal sendes inn for ulike deler av behandlingsforløpet og ikke som en summarisk melding etter at primærbehandlingen er ferdig.

- Klinikerne opplever at de ikke kan dra nytte av den informasjonen de rapporterer inn til Kreftregisteret. Kreftregisteret håper at årsrapportene fra kvalitetsregistrene og ny funksjonalitet for klinisk statistikk i KREMT, der sykehusene kan se statistikk om det de har meldt inn, skal endre på dette.
- Klinikerne har for liten tid til å rapportere inn klinisk informasjon til Kreftregisteret. Kreftregisteret ser at dette er en utfordring, og at klinikerne har stadig flere rapporteringskrav å forholde seg til. Kreftregisteret krever ikke at det er kliniker selv som rapporterer inn den kliniske informasjonen, så lenge informasjonen er korrekt og komplett. Innrapportering kan også ivaretas av for eksempel annet helsepersonell, merkantilt personell eller spesifikke kodegrupper på sykehuset. Kreftregisteret har, i samarbeid med Kreftforeningen, arrangert opplæringskurs for ikke-klinikere i innrapportering til kvalitetsregistre. Denne type tiltak vil sannsynligvis bli videreført, men det krever at det gis ressurser til dette. Tilsetting av personell som kan ivareta innrapportering ute på sykehusene krever også tilskudd av ressurser.
- Ikke alle helseinstitusjoner har gode nok rutiner for å følge opp innrapportering til Kreftregisteret. Her må helseinstitusjonene selv gå inn og definere rutiner og prosedyrer som skal gjelde lokalt hos dem, men Kreftregisteret bistår gjerne i dette arbeidet.
- Det har tidligere ikke vært mulig å mellomlagre skjemaer i KREMT. Referansegruppene og Kreftregisteret har forsøkt å lage meldeskjemaer som er enkle og lite tidkrevende å fylle ut, men funksjonalitet for mellomlagring er likevel hensiktsmessig. Med mellomlagring kan flere personer ved samme helseforetak være involvert i utfylling av samme melding, og det blir også enklere å kvalitetssikre informasjon før den sendes til Kreftregisteret. Mellomlagring ble tilgjengelig i KREMT våren 2016, men forutsetter at det er etablert en databehandleravtale mellom helseforetaket/helseinstitusjonen og Kreftregisteret.

4.2 Innrapportering av patologiinformasjon

Innrapportering av patologi gjøres fra patologilaboratoriene ved at Kreftregisteret mottar kopi av patologibesvarelsen, enten på papir eller ved elektronisk innsending. For patologi er informasjon i all hovedsak i fritekst, supplert med håndtegnede bilder. Informasjonen kodes manuelt etter interne regler i kvalitetsregisteret.

5 METODISK KVALITET

5.1 Antall registreringer

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft inneholder informasjon om 4225 barn diagnostisert med kreft i tidsrommet 01.01.1985 til 31.12.2015. Nye tilfeller av barnekreft registreres inn i kvalitetsregisteret fortløpende.

5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

Barnekreftdatabasen som barnekreftinformasjonen ligger i, er forskjellig fra Kreftregisterets øvrige databaser. Dette vil bli endret i løpet av 2017. Dagens struktur på Barnekreftregisteret gjør at det er svært ressurskrevende å gjøre dekningsgradsanalyser.

5.3 Dekningsgrad på institusjonsnivå

Det er ikke gjort en formell dekningsgradsanalyse på institusjonsnivå for Barnekreftregisteret, men registeret blir regelmessig kryssjekket mot tilfeller i Kreftregisterets insidensdatabase. Det blir purret etter klinisk informasjon til Barnekreftregisteret for alle tilfeller som finnes i insidensdatabasen, men som ikke finnes i Barnekreftregisteret. Innrapporteringen til Barnekreftregisteret er generelt god, men fortsatt noe mangelfull på enkelte områder.

Behandling av barnekreft er sentralisert til fire helseforetak, noe som gjør det enklere å ha oversikt over innrapportering og kompletthet.

5.4 Dekningsgrad på individnivå

Alle barn som får kreft i Norge skal være inkludert i registeret. Et omfattende arbeid på datakvalitet i Kreftregisteret ble publisert i 2009 (6). Komplettheten i Kreftregisteret ble der evaluert og estimert til å være 99% for alle krefttilfeller totalt. Dette innebærer at det er svært få krefttilfeller som ikke finnes i det hele tatt i Kreftregisteret. Metodene for innsamling av data er uendret, slik at komplettheten anslås å være tilsvarende god også i 2015. Kreftregisteret har likevel startet et arbeid med igjen å studere kompletthet i registeret, men dette blir dessverre ikke ferdigstilt før publisering av årsrapportene for 2015.

Komplettheten sikres ved at Kreftregisteret henter inn opplysninger fra flere kilder som; kliniske opplysninger fra leger, svar på vevsprøver, strålebehandlingsdata, dødsattester og pasientadministrative data. Hvis det mangler kliniske opplysninger (for eksempel etter mottak av et vevsprøvesvar som viser kreft), purres sykehuset med oppfordring om å sende inn opplysningene som mangler.

5.5 Metoder for intern sikring av datakvalitet

Datakvaliteten i Kreftregisteret sikres på flere måter:

- Flere uavhengige kilder rapporterer inn opplysninger
- Opplysningene rapporteres inn på flere tidspunkter i sykdomsforløpet
- Medarbeiderne har unik kompetanse på koding av krefttilfeller i henhold til Kreftregisterets egen kodebok og internasjonale kodeverk

- IT-systemene har regler og sperrer for ulogiske kombinasjoner, feilaktige opplysninger med mer
- Kreftregisteret gjør analyser og kontrollkjøringer som avdekker inkonsistens i dataene, og inkonsistensene rettes deretter
- Datauttrekk til forskere gir mulighet til å kontrollere et mindre datasett av opplysninger som kan avdekke enkeltfeil (for eksempel feiltasting av sykehuskoder) eller systematiske ulikheter som skyldes ulik tolkning av kodeverk og regler

5.5.1 Validitet og reliabilitet

Kreftregisteret har en unik kompetanse på kreftregistrering. Validiteten (gyldigheten) av data og reliabiliteten (påliteligheten) på de data som registreres er fundamentert i et solid kodeverk, og i spesialkompetanse på området. I studien fra 2009 (referert i kapittel 5.4) ble validiteten av data i Kreftregisteret vurdert ut fra følgende analyser:

1. Andel av tilfellene som var histologisk/morfologisk verifisert (det vil si med en vevsprøve)
2. Andel av tilfellene som er registrert kun med en døds melding
3. Andel av tilfellene som er registrert med ukjent stadium
4. Andel av tilfellene som er registrert med ukjent primært utgangspunkt

Alle disse analysene rapporteres nå årlig i Cancer in Norway. Vi har ennå ikke laget rutiner for å gjøre disse analysene for de kliniske dataene i kvalitetsregisteret.

5.5.2 Case mix/confounding

Alle prognostiske faktorer som er viktige for å kontrollere for case mix (pasientsammensetning) og confounding (sammenblanding) blir registrert. Dette inkluderer:

- Generelle (på diagnosetidspunkt): kjønn, alder, bosted, diagnosedato, topografi, basis for diagnosen, diagnosens sikkerhet, kirurgi, behandling, morfologi og behandlingsinstitusjon
- Kvalitetsregister: detaljert informasjon relatert til utredning, behandling og oppfølging, samt komplikasjoner, ved primærsykdom

5.6 Metoder for validering av data i registeret

Kreftregisteret får innrapportert og henter inn opplysninger fra ulike kilder, noe som sikrer høy grad av validitet og kompletthet av registrerte data (for de ulike kildene, se kapittel 8.1). Hvis det mangler kliniske meldinger (for eksempel etter mottak av et patologisvar som viser kreft), purres institusjonen med oppfordring om å sende inn opplysninger. Manglende patologimeldinger fra patologiavdelingene etterspørres også.

Kreftregisterets stab av ansatte med spesialkompetanse på koding og registrering av krefttilfeller kvalitetssikrer informasjon om hvert enkelt tilfelle som en integrert del av arbeidsprosessen. I tillegg er det etablert faste kvalitetssikringsrutiner som gjennomføres ved avslutning av hver årgang.

5.7 Vurdering av datakvalitet

Datakvaliteten vil bli vurdert i fremtidige årsrapporter, se kapittel 5.2 og 5.3.

5.8 Statistisk metode

Deler av den statistikken som presenteres i barnekreft rapporten er basert på enkle opptellinger eller fremstillinger av gjennomsnitt, median og andeler. For å sikre at tilfeldig variasjon ikke påvirker resultatene i for stor grad er det satt krav til en viss utvalgsstørrelse for de ulike analysene. Kriteriene for utvalgsstørrelse kan variere og er derfor spesifisert for de analysene der det er behov for dette. I flere analyser ser man to kolonner til høyre for de liggende søylene; N og $Ukjent$. N er antallet som har en kjent verdi for variabelen som analyseres, mens $Ukjent$ er andelen av det totale antallet tilfeller hvor variabelens verdi er ukjent. Det totale antallet for analysen blir da

$$N_{TOT} = 100 \cdot \frac{N}{100 - Ukjent}$$

I analyser med kun én kolonne til høyre for søylene, N , er dette det totale antallet for analysen.

I noen analyser der det presenteres resultater på sykehusnivå og region vises det også konfidensintervaller (usikkerhetsmargin) for de tilhørende estimatene. Dette er for å illustrere at det er knyttet usikkerhet til estimatene, og at eventuelle forskjeller kan skyldes tilfeldige variasjoner.

Det er gjort analyser på utvikling i insidens over tid. Aldersspesifikke rater er beregnet som antall tilfeller per 100 000 personår for hvert kalenderår. Alle insidensrater er basert på uttrekk fra Kreftregisterets insidensdatabase, som er komplett til og med 31. desember 2015.

5.8.1 Forløpsanalyser

Kreftregisteret har komplett oppfølging med hensyn til død tidspunkt for alle pasienter til og med 31. desember 2015. Dette danner grunnlaget for forløpsanalysene (overlevelsesanalysene) i rapporten. I en forløpsanalyse ønsker man å følge opp en gruppe personer (en kohort) fra et gitt starttidspunkt (for eksempel diagnosedato) til de opplever en hendelse av interesse (for eksempel død eller tilbakefall). For en del av pasientene i kohorten vet man ikke om de opplever hendelsen siden de enten har forsvunnet ut av kohorten på et tidspunkt, eller siden de ikke har opplevd hendelsen ved siste oppdaterte oppfølgingsdato. I statistikken kalles dette sensurering, noe som må tas hensyn til for å kunne estimere korrekte andeler/sannsynligheter. Den mest brukte metoden for å gjøre slike analyser er den såkalte Kaplan-Meier metoden (7). Estimer for totaloverlevelse er beregnet ved hjelp av en variant av denne metoden. I stedet for å følge pasientene i en kohort fra diagnosedato til død eller sensurering, så definerer vi en periode hvor pasienter som er diagnostisert bidrar med overlevelseserfaring. Pasienten trenger da ikke å bli diagnostisert med kreft i perioden. Dette kalles periodemetoden (8). Denne er brukt til å beregne ti års overlevelse for periodene 1991-2000 og 2006-2015. Overlevelsesestimater for perioden 2006-2015 er basert på pasienter som fikk kreftdiagnosen for under ti år siden i perioden. Pasienter som er diagnostisert i 2005-2015 bidrar med (deler av) sin overlevelseserfaring for det første året med oppfølging, pasienter diagnostisert i 2004-2014 bidrar til det andre året med oppfølging, pasienter diagnostisert i 2003-2013 bidrar til det tredje året med oppfølging og så videre. Det er brukt et bredt tidsvindu på grunn av det lave antallet krefttilfeller hos barn. Periodemetoden gir mer oppdaterte og dermed riktigere estimater enn kohortmetoden.

5.8.2 Relativ overlevelse

For barn og ungdom i Norge er det lite sannsynlig at pasienten dør av noe annet enn sin kreftsykdom. For eldre pasienter er ikke denne sannsynligheten neglisjerbar. For å estimere langtidsoverlevelse hos barn har vi fulgt en kohort pasienter, diagnostisert i et gitt tidsvindu, og beregnet den relative overlevelsen for disse pasientene. Relativ overlevelse er en metode for å estimere andelen pasienter som dør av sin kreftsykdom i en hypotetisk verden der man ikke kan dø av andre årsaker. Dette estimeres mer konkret ved å sammenlikne dødeligheten for personer diagnostisert med en viss type

kreft med dødeligheten for en sammenliknbar kreftfri befolkning. Relativ overlevelse er nyttig for å sammenlikne overlevelse over tid eller mellom regioner og institusjoner. Det finnes ulike metoder for å estimere relativ overlevelse. Estimatenes i denne rapporten er basert på den såkalte Ederer2-metoden (9).

Alle statistiske analyser ble utført med Stata versjon 14 (StataCorp LP, USA).

6 FAGUTVIKLING OG KVALITETSFORBEDRING AV TJENESTEN

6.1 Pasientgruppe som omfattes av registeret

Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft inneholder per i dag alle krefttilfeller registrert hos barn under 15 år fra og med 01.01.1985. Fra og med 2016 vil krefttilfeller blant barn og ungdom opp til 18 år bli inkludert i registeret.

Krefttilfellene i Barnekreftregisteret er klassifisert etter International Classification of Childhood Cancer, 3. revisjon (ICCC-3) (4).

6.2 Registerets spesifikke kvalitetsmål

For referansegruppen og fagmiljøet er det viktig at barn som får en kreftdiagnose får det samme tilbudet uansett hvor de bor. Dette er belyst og kommentert gjennom hele rapporten. Det er også et mål for referansegruppen at overlevelsen for barn med en kreftdiagnose i Norge skal fortsette å være blant de høyeste i verden. Fem-, ti- og 25-års overlevelse er i rapporten vist for ulike diagnosegrupper. Referansegruppen vil jobbe for å få inn informasjon om seineffekter i registeret slik at de også kan sette mål om at den behandlingen som gis til barna ikke gir uønskede effekter på lang sikt. For å kunne følge opp fagmiljøets mål må Kreftregisteret og referansegruppen jobbe sammen for å gjøre Barnekreftregisteret til et komplett og validert register for diagnose, behandling, oppfølging og resultat for alle norske barnekreftpasienter.

6.3 Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)

Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål er så langt ikke inkludert i Barnekreftregisteret.

Kreftregisteret bruker prostatakreftregisteret som pilotregister for innsamling av PROMs (Patient Reported Outcome Measures). Movemberstiftelsen finansierer studien, og Regionale komiteer for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK) har godkjent prosjektet. Det er et viktig mål for studien å sette opp et system for innsamling av PROMs på befolkningsnivå, som også kan brukes for andre kreftformer. Innsamlingen og bruken av de pasientrapporterte dataene er samtykkebaserte, og deltakerne kan selv velge om de vil besvare skjemaene elektronisk eller på papir.

Det finnes validerte instrumenter i form av standardiserte spørreskjema som kan brukes for vurdering av PROM hos barn, og de brukes ofte i andre studiesammenhenger for vurdering av livskvalitet etter behandling. Det er i hele Europa gjort lite arbeid med PROM/PREM i relasjon til barnekreft. Men diskusjonen har startet både innen SIOPE og i Sverige i relasjon til deres kvalitetsregister for barnekreft. Vi vil følge denne utviklingen og se om vi også kan finne gode måter å løse dette på i relasjon til vårt register. Utvikling av måling av PREM (Patient Reported Experience Measures) vil da også bli vurdert som ledd i samme prosjekt.

6.4 Sosiale og demografiske ulikheter i helse

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

Det er spesielt uheldig at Kreftregisteret ikke har tilgang til de registrertes landbakgrunn, siden innvandringsgrupper har en annen forekomst av kreft enn den øvrige befolkningen. Et prosjekt med dette som tema begynte på Kreftregisteret i begynnelsen av 2016. Det er påvist at innvandreres helse varierer etter landbakgrunn og videre at risiko for spesifikke kreftformer endrer seg over tid etter innvandring. Kreftregisteret har spilt inn behovet for å kunne registrere landbakgrunn til Helse- og omsorgsdepartementet.

Analyser på eventuelle forskjeller mellom sykehusene vil avhenge av klinisk innrapporteringsgrad. Det er en forutsetning at komplettheten av dataene er høy, for å kunne vurdere hvorvidt pasientene får tilgang til like bra utredning, behandling og oppfølging/kontroll i hele landet.

Det er foreløpig ikke planlagt regelmessig å samle inn data som kan belyse sosiale ulikheter for pasientene i kvalitetsregisteret. For å få tilgang til slike data fra Statistisk sentralbyrå, må Kreftregisteret per i dag søke om konsesjon fra Datatilsynet. Et PhD-arbeid ved Kreftregisteret, som så på regionale ulikheter i kreftforekomst og overlevelse, ble ferdigstilt i år². Bosted, inntekt og utdanning var noen av flere forhold som ble vurdert.

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

Diagnose, behandling og oppfølging er regionalisert og allerede svært strukturert innen barnekreftfeltet. Den nasjonale kompetansetjenesten for barnekreft (KSSB) er et nasjonalt nettverk av faggrupper som har som et hovedmål å sikre lik behandling over hele landet, og representanter i dette nettverket har vært med på utarbeidelsen av handlingsprogrammet for barnekreft. Handlingsprogrammet for kreft hos barn er revidert i 2016 og er i en godkjenningssprosess i Helsedirektoratet.

Barnekreftregisteret er en viktig kilde til informasjon om hvorvidt barnekreftfeltet oppnår målsettingen om lik behandling. Dataene i denne rapporten viser ingen signifikante forskjeller mellom regionene, noe som indikerer at behandlingen er lik og av god kvalitet over hele landet.

6.6 Etterlevelse av nasjonale retningslinjer

Barnekreftregisteret speiler det arbeidet vi gjør og fungerer som et kvalitetsmål på at vi har en felles nasjonal behandlingsstrategi. Registeret bidrar på denne måten til at nasjonale retningslinjer følges ved å publisere regionale resultater.

6.7 Identifisering av kliniske forbedringsområder

Det er i denne rapporten fortsatt påvist noe manglende rapportering av behandling og oppfølging. Dette gir seg blant annet utslag i manglende opplysninger om respons av behandling. Disse funnene vil bli presentert for regionale styrer for at det skal bli stilt til rådighet ressurser for å etterkomme lovpålagt registrering. En betydelig høyere andel komplette meldinger vil styrke registerets analyser som skal kunne brukes til klinisk forbedringsarbeid.

Barnekreftregisteret har små tall i registeret og en del resultater må tolkes med stor forsiktighet da de

² <https://www.duo.uio.no/bitstream/handle/10852/51918/PhD-Nilssen-DUO.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

oftest ikke viser signifikante forskjeller. Vi har registrert at vi ikke ser en trend for forventet bedring av behandlingsresultatene for enkelte små grupper av kreftsvulster (nyresvulster og leversvulster), og vi har derfor satt i gang et prosjekt for å evaluere disse data med henblikk på mulig økt innsats for disse svulstformene.

6.8 Tiltak for klinisk kvalitetsforbedring initiert av registeret

Det peker seg ikke ut klare områder for klinisk kvalitetsforbedring. Men det må arbeides hardt klinisk for å kunne opprettholde de gode resultatene vi har. Vi mener Norge fortsatt bør ligge på europeisk toppnivå i behandling av barnekreft. Det implementeres nå stadig ny behandling. Det er viktig at vi i Norge også gjør det, og at ny behandling og behandlingsresultater blir registrert i Barnekreftregisteret.

Registeret vil kontakte regionale ledere og fagmiljø for å sørge for komplett innrapportering.

6.9 Evaluering av tiltak for kliniske kvalitetsforbedring (endret praksis)

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

6.10 Pasientsikkerhet

Per i dag registreres kun informasjon om forekomst, diagnoser, behandling og overlevelse i Barnekreftregisteret. Komplikasjoner og/eller uønskede hendelser registreres foreløpig ikke, men det er et mål å inkludere dette samt data for seineffekter av behandling i registeret i fremtiden.

7 FORMIDLING AV RESULTATER

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

7.1 Resultater tilbake til deltakende fagmiljø

Formidling av resultater fra kvalitetsregisteret til deltagende fagmiljø ivaretas ved utgivelse av årsrapporter. Formidling av resultater til fagmiljøene ivaretas også delvis av kravene til offentliggjøring som koordineres via Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre, samt ved utlevering av data til forskningsprosjekter, både nasjonalt og internasjonalt.

Via Kreftregisterets Elektroniske Meldetjeneste (KREMT) på Norsk Helsenett har sykehusene tilgang til statistikk basert på elektronisk innsendt klinisk informasjon for eget sykehus sammenliknet med et landsgjennomsnitt. Eksempler på slik statistikk er:

- Alder ved diagnosetidspunkt
- Stadium ved diagnosetidspunkt
- Førstelinjebehandling planlagt eller ikke
- Andel pasienter som har blitt operert med ulike operasjonsmetoder
- Årsak til utredning
- Videre tiltak etter utredning
- Status ved siste oppfølging/kontroll

Kreftregisteret mangler i dag hjemmelsgrunnlag i Kreftregisterforskriften for å gi helseinstitusjonene tilgang til personidentifiserbare opplysninger de selv har sendt inn om sine egne pasienter³. Vi har bedt om at Helse- og omsorgsdepartementet endrer dette ved oppdatering av Kreftregisterforskriften. Inntil denne endringen er på plass, kan vi håndtere dette ved at helseinstitusjonene skriver databehandleravtaler med Kreftregisteret. Flere helseinstitusjoner har allerede etablert slike databehandleravtaler, og vi oppfordrer de som ikke har en slik avtale til å ta kontakt med Kreftregisteret så snart som mulig.

7.2 Resultater til administrasjon og ledelse

Kreftregisteret sender ut årsrapportene til alle de regionale helseforetakene, slik at de kan bruke rapportene i kvalitetsforbedrende arbeid regionalt og i de ulike helseforetakene. Lokalt på avdelingsnivå oversendes rapporten til ledelse og administrasjon, samt til kontaktpersoner.

7.3 Resultater til pasienter

På www.kvalitetsregistre.no publiseres resultater fra kvalitetsregistrene som er tilpasset pasienter og publikum. Disse sidene driftes av Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre. I forbindelse med offentliggjøringen av årsrapportene lages det nyhetsaker som publiseres på Kreftregisterets hjemmesider (www.kreftregisteret.no). Årsrapportene ligger tilgjengelig på begge disse nettsidene.

³ For mer informasjon, se Kreftregisterets nettsider: <http://kreftregisteret.no/no/Generelt/Nyheter/Stans-i-tilbakeforing-av-innrapporterte-opplysninger--Palegg-fra-Datatilsynet/>

7.4 Offentliggjøring av resultater til institusjonsnivå

Siden behandling av barnekreft er sentralisert til fire sentre, vil dette i praksis innebære at resultatene offentliggjøres på institusjonsnivå. Alle de regionale helseforetakene får tilsendt årsrapportene for kvalitetsregistrene på kreftområdet i god tid før publisering slik at de kan gå gjennom sine egne resultater og forberede seg før rapportene blir allment tilgjengelige. Det er også mulig for hver enkelt institusjon å henvende seg til Kreftregisteret for å få en nærmere gjennomgang og utdyping av sine resultater. I år sendes årsrapporten fra Barnekreftregisteret til RHFene 1. oktober, mens offentliggjøringen ikke finner sted før 14. november.

8 SAMARBEID OG FORSKNING

8.1 Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre

Kreftregisteret samarbeider med og innhenter rutinemessig data fra andre registre. De registrene Kreftregisteret rutinemessig får data fra er:

- Norsk pasientregister
- Dødsårsaksregisteret
- Folkeregisteret

I tillegg mottar Kreftregisteret data fra alle landets stråleavdelinger.

Samarbeidet er svært godt mellom barnekreftmiljøet, KSSB og Kreftregisteret, samt med det nordiske fagmiljøet for registrering av barnekreft.

8.2 Vitenskapelige arbeider

Det er publisert tre artikler fra Adult Life after Childhood Cancer in Scandinavia (ALiCCS)⁴, som er en stor nordisk registerstudie der sykkelighet hos barnekreftoverlevende er sammenliknet med friske personer. Tre PhD-kandidater fortsetter arbeidet med data.

Data fra Barnekreftregisteret er også en del av Pancare Childhood and Adolescent Cancer Survivor Care and Follow-up Studies (PanCareSurFup)⁵, som undersøker risiko for sekundær kreft blant europeiske barnekreftoverlevende. Dette er et pågående arbeid.

⁴ <http://www.cancer.dk/aliccs/home/>

⁵ <http://www.pancaresurfup.eu/>

Del 2

Plan for forbedringstiltak

9 MOMENTLISTE

9.1 Datafangst

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

- Økt bruk av klinisk relevante data fra Norsk Pasientregister
- Innhenting av data om medikamentell behandling fra fagsystemer på sykehusene
- Samarbeid med patologimiljøet om å utarbeide løsninger for mer strukturert, elektronisk innrapportering av patologiinformasjon

Kreftregisteret har også fått bevilget NOK 100 000,- for gjennomføring av et prosjekt for å øke bruken av KREMT ved de ulike helseinstitusjonene. Prosjektet ble gjennomført i 2015. Flere sykehus og barneavdelinger som melder til Barnekreftregisteret har hatt besøk fra Kreftregisteret for få opplæring i KREMT. Barnekreftregisteret har i tillegg hatt eget kurs for ansatte som jobber med innrapportering til registeret. Dette kurset var en stor suksess og vil sannsynligvis bli gjentatt i løpet av 2017.

For datafangsten i Barnekreftregisteret vil det være viktig at Kreftregisteret sender ut lister over manglende innrapportering så hyppig som mulig. Dette vil i fremtiden bli ivaretatt gjennom oversikten over "manglende kreftmeldinger" i KREMT.

9.2 Metodisk kvalitet

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

Referansegruppen må, når det foreligger et relevant datagrunnlag i Barnekreftregisteret, ta initiativ til kvalitetssikringsprosjekter som bidrar til å belyse og forbedre kvaliteten av data – både retrospektivt og prospektivt. Eksempler på slike prosjekter er regelmessig gjennomgang av data og registreringer i registeret og kontinuerlig sammenlikning med nordiske og europeiske registre for å validere resultater.

9.3 Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten

Per i dag har det ikke fremkommet data i registeret som vil føre til endringer i nasjonale retningslinjer for barnekreft. Det vil fortsatt være et økt fokus på å få komplettert informasjon om behandling og oppfølging av barnekreftpasientene, blant annet med tanke på respons av behandling.

Vi er i startfasen av planlegging av nye registreringsskjema som vi håper å kunne ta i bruk fra 01.01.2018. Det blir der aktuelt med nye kvalitetsmål og nye variabler samt full inkludering av aldersgruppen 15-17 år.

Referansegruppen vurderer fortløpende hvilke data i registeret som skal evalueres spesielt. Hovedmålet vil nå være å få gode registreringsskjema for fremtiden for å sikre at vi i tillegg til overlevelse også får økt kunnskap om seieffekter og livskvalitet.

9.4 Formidling av resultater

Det er svært viktig for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft at det etableres tiltak for å øke bevisstheten om innrapportering blant klinikere. Dette må blant annet gjøres ved å vise nytteverdien av datagrunnlaget som finnes i kvalitetsregisteret. Kreftregisteret og referansegruppen må samarbeide om relevante tiltak.

Formidling av resultater fra Barnekreftregisteret gjøres på følgende måter:

- I årsrapporter etter årsrapportmal fra Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre
- På nettsidene for de nasjonale kvalitetsregistrene
- På Kreftregisterets nettsider for kvalitetsregistre på kreftområdet
- På KSSBs nettsider
- Som klinisk statistikk via KREMT-portalen på Norsk Helsenett
- Som administrativ statistikk via KREMT-portalen på Norsk Helsenett

Utgangspunktet er at resultater basert på kvalitetssikrede data skal rapporteres på institusjonsnivå.

Barnekreftregisteret vil også fortsette å presentere resultater i møter med faggrupper og fagmiljø. I tillegg ønsker referansegruppen nærmere kontakt med administrasjon og ledelse ved de ulike helseforetakene for gjennomgang av rapporten og en kartlegging av hvilke forbedringstiltak som trengs.

9.5 Samarbeid og forskning

En svært viktig del av kvalitetssikring og utvikling av Barnekreftregisteret er at dataene i registeret benyttes til forskning – herunder også prosjekter som har fokus på intern kvalitetssikring ved ulike institusjoner.

Både Kreftregisteret og referansegruppen har ansvar for å initiere relevante forskningsprosjekter som kan nyttiggjøre seg av dataene i Barnekreftregisteret og bidra til å utjevne forskjeller i behandling, minimere belastninger av sykdommen og behandlingen, og redusere seineffekter.

Del 3

Stadievurdering

10 REFERANSER TIL VURDERING AV STADIUM

Tabell 10.1: Vurderingspunkter for stadium; kvalitetsregisteret for barnekreft

Nr	Beskrivelse	Kapittel	Ja	Nei
Stadium 2				
1	Er i drift og samler data fra HF i alle helseregioner	3	x	<input type="checkbox"/>
2	Presenterer resultater på nasjonalt nivå	3	x	<input type="checkbox"/>
3	Har en konkret plan for gjennomføring av dekningsgradsanalyser	5.2	x	<input type="checkbox"/>
4	Har en konkret plan for gjennomføring av analyser og løpende rapportering av resultater på sykehusnivå tilbake til deltakende enheter	7.1	x	<input type="checkbox"/>
5	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	Del II	x	<input type="checkbox"/>
Stadium 3				
6	Kan redegjøre for registerets datakvalitet	5.5 , 5.6 , 5.7	x	<input type="checkbox"/>
7	Har beregnet dekningsgrad mot uavhengig datakilde	5.2 , 5.3 , 5.4	<input type="checkbox"/>	x
8	Registrerende enheter kan få utlevert egne aggregerte og nasjonale resultater	7.1	x	<input type="checkbox"/>
9	Presenterer deltakende enheters etterlevelse av de viktigste nasjonale retningslinjer der disse finnes	6.5	x	<input type="checkbox"/>
10	Har identifisert kliniske forbedringsområder basert på analyser fra registeret	6.6	x	<input type="checkbox"/>
11	Brukes til klinisk kvalitetsforbedringsarbeid	6.7 , 6.8	x	<input type="checkbox"/>
12	Resultater anvendes vitenskapelig	8.2	x	<input type="checkbox"/>
13	Presenterer resultater for PROM/PREM	6.2	<input type="checkbox"/>	x
14	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	Del II	x	<input type="checkbox"/>

Stadium 4

15	Kan dokumentere registerets datakvalitet gjennom valideringsanalyser	5.7	<input type="checkbox"/>	X
16	Presenterer oppdatert dekningsgradsanalyse hvert 2. år	5.2 , 5.3 , 5.4	<input type="checkbox"/>	X
17	Har dekningsgrad over 80% 5.4		X	
18	Registrerende enheter har løpende (on-line) tilgang til oppdaterte egne og nasjonale resultater	7.1 , 7.4	X	<input type="checkbox"/>
19	Presentere resultater på sosial ulikhet i helse	6.3	<input type="checkbox"/>	X
20	Resultater fra registeret er tilpasset og tilgjengelig for pasienter	7.3	X	<input type="checkbox"/>
21	Kunne dokumentere at registeret har ført til kvalitetsforbedring/øndret klinisk praksis	6.8	<input type="checkbox"/>	X

11 VEDLEGG

11.1 Forfattere og andre bidragsytere til årsrapporten

Forfattere:

Aina Helen Dahlen
Eva Widing
Bernward Zeller

Analyser og statistikk:

Stein Aaserud

Koding, registrering og kvalitetssikring:

Aina Helen Dahlen
Solveig Hansen
Hilde Koch Lie
Finn Wesenberg

Standardtekster, koordinering og kvalitetskontroll:

Liv Marit Dørum
Lena Holmström

Bidragsytere:

Referansegruppen

11.2 Referansegruppen for Nasjonalt kvalitetsregister for barnekreft

Helse Nord:

Kristin Smistad Myrmel
Tore Stokland (vara)

Helse Midt-Norge:

Svein Kolmannskog
Johan Cappelen (vara)

Helse Vest:

Dorota M. Wojcik
Odd Ragnvald Monge

Helse Sør-Øst:

Eva Widing (leder)
Bernt Johan Due-Tønnessen
Kristin Bjørnland (vara)
Einar Stensvold/Harald Thomassen (vara)

Kompetansetjenesten for solide svulster hos barn (KSSB):

Bernward Zeller

Kreftregisteret:

Aina Helen Dahlen, kvalitetsregisteransvarlig
Ann Helen Seglem, leder Registerseksjonen
Finn Wesenberg

11.3 Figurer

Figur 1: Krefttilfeller per 100 000 personår (insidensrate) for kreft hos barn og ungdom (0-17 år) diagnostisert i perioden 1985-2015.....	12
Figur 2: Krefttilfeller per 100 000 personår (insidensrate) for kreft hos barn og ungdom (0-17 år) diagnostisert i perioden 1985-2015, fordelt på kjønn og aldersgrupper.	13
Figur 3: Gjennomsnittlig årlig insidensrate for pasienter diagnostisert i perioden 1985-2015, fordelt på bostedsregion samt for Norge samlet. Alle diagnosegrupper (I-XII) er inkludert.	18
Figur 4: Forekomst av barnekreft for pasienter diagnostisert i perioden 2002-2015 fordelt på kjønn, alder og diagnosegruppe I, II, III og IV-XII.	20
Figur 5: Forekomst av barnekreft fordelt på sykehus i periodene 1985-2001, 2002-2014 og 2015. Alle diagnosegrupper (I-XII) er inkludert.	21
Figur 6: Fem års overlevelse for pasienter som levde med diagnosen i periodene 1991-2000 og 2006-2015, fordelt på alle diagnosegrupper (I-XII).	23
Figur 7: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med diagnosen i perioden 2006-2015, fordelt på diagnosegruppe I, II, III og IV-XII. N er antall pasienter som ble diagnostisert i perioden....	24
Figur 8: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med en barnekreftdiagnose i perioden 2006-2015, fordelt på bostedsregion og alle diagnosegrupper (I-XII). N er antall pasienter som ble diagnostisert i perioden.	25
Figur 9: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med leukemi i 2006-2015. N er antall pasienter som ble diagnostisert i perioden.	27
Figur 10: Pasienter med lymfom behandlet med kjemoterapi som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.	29
Figur 11: Pasienter med lymfom behandlet med strålebehandling som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.	30
Figur 12: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med Hodgkin lymfom (IIa) i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.	32
Figur 13: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med Non-Hodgkin lymfom (IIb og IIc) i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.	33
Figur 14: Pasienter med CNS-svulster behandlet med kirurgi som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.	35
Figur 15: Pasienter med CNS-svulster behandlet med kjemoterapi som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.	36
Figur 16: Pasienter med CNS-svulster behandlet med strålebehandling som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.	37
Figur 17: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med CNS-svulster i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.	39
Figur 18: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med pilocytisk astrocytom vs. resten av diagnosegruppe IIIb samt IIIc i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden....	40
Figur 19: Fem- og ti års overlevelse for pasienter under og over tre år som levde med intrakraniale og intraspinalle embryonale svulster (IIIc) i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.	41
Figur 20: Pasienter med en kreftsvulst i diagnosegruppene IV-XII behandlet med kirurgi som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.	43
Figur 21: Pasienter med en kreftsvulst i diagnosegruppene IV-XII behandlet med kjemoterapi som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.	44
Figur 22: Pasienter med en kreftsvulst i diagnosegruppene IV-XII behandlet med strålebehandling som ledd i primærbehandling i perioden 2002-2015.	45
Figur 23: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med en kreftsvulst i diagnosegruppene IV-XII i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.	47
Figur 24: Fem- og ti års overlevelse for pasienter som levde med en kreftsvulst i diagnosegruppe IV-X i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.	48
Figur 25: 25 års relativ overlevelse for pasienter som ble diagnostisert med akutt lymfatisk leukemi (Ia) og akutt myelogen leukemi (Ib) i perioden 1985-1990.	50
Figur 26: 25 års relativ overlevelse for pasienter som ble diagnostisert med en CNS-svulst i perioden 1985-1990.	51
Figur 27: Fem- og ti års overlevelse hos ungdom (15-17 år) som levde med en kreftdiagnose i perioden 2006-2015, fordelt på kjønn. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.	53

Figur 28: Fem- og ti års overlevelse hos barn og ungdom som levde med akutt lymfatisk leukemi (ALL, Ia) i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.	54
Figur 29: Fem- og ti års overlevelse hos barn og ungdom som levde med akutt myelogen leukemi (AML, Ib) i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.	55
Figur 30: Fem- og ti års overlevelse hos barn og ungdom som levde med Hodgkin lymfom (IIa) i perioden 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.	56
Figur 31: Fem- og ti års overlevelse hos barn og ungdom som levde med Non-Hodgkin lymfom (IIb og IIc) i 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i perioden.	57
Figur 32: Fem- og ti års overlevelse hos ungdom som levde med CNS-svulster i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.	58
Figur 33: Fem- og ti års overlevelse hos ungdom som levde med testikkelkreft i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.	59
Figur 34: Fem- og ti års overlevelse hos ungdom som levde med ovariekreft i periodene 1991-2000 og 2006-2015. N er antall pasienter diagnostisert i periodene.	60

11.4 Tabeller

Tabell 1: Antall årlige tilfeller av barnekreft 0-14 år (alle diagnosegrupper I-XII) per regionsykehus i perioden 2006-2015.	14
Tabell 2: Antall og prosentandel tilfeller av kreft hos barn under 15 år i perioden 1985-2015. Alle diagnosegrupper (I-XII) med undergrupper er inkludert.	15
Tabell 3: Insidensrater fordelt på bostedsregion for pasienter diagnostisert i perioden 1985-2015. Alle diagnosegrupper (I-XII) er inkludert.	17
Tabell 4: Insidensrater per 100 000 personår for pasienter diagnostisert i periodene 1985-2001, 2002-2014 og 2015. Alle diagnosegrupper (I-XII) er inkludert.	19
Tabell 5: Forekomst av leukemier for pasienter diagnostisert i perioden 2002-2015, samlet og fordelt på undergruppene Ia-Ie.	26
Tabell 6: Forekomst av lymfomer for pasienter diagnostisert i perioden 2002-2015, samlet og fordelt på undergruppene IIa-IIe.	28
Tabell 7: Behandlingskombinasjoner for pasienter diagnostisert med Hodgkin lymfom (IIa) i perioden 2002-2015.	31
Tabell 8: Behandlingskombinasjoner for pasienter diagnostisert med Non-Hodgkin lymfom (IIb og IIc) i perioden 2002-2015.	31
Tabell 9: Forekomst av CNS-svulster for pasienter diagnostisert i perioden 2002-2015, samlet og fordelt på undergruppene IIIa-IIIg.	34
Tabell 10: Behandlingskombinasjoner for pasienter diagnostisert med CNS-svulster i perioden 2002-2015.	38
Tabell 11: Forekomst av øvrige kreftsvulster utenfor CNS (diagnosegruppe IV-XII) for pasienter diagnostisert i perioden 2002-2015.	42
Tabell 12: Behandlingskombinasjoner for pasienter diagnostisert med en kreftsvulst i diagnosegruppe IV-XII i perioden 2002-2015.	46
Tabell 13: Antall årlige tilfeller hos ungdom (15-17 år) diagnostisert i perioden 2006-2015, fordelt på bostedsregion.	52

12 REFERANSER

1. Gatta G, Botta L, Rossi S, Aareleid T, Bielska-Lasota M, Clavel J, et al. Childhood cancer survival in Europe 1999-2007: results of EUROCare-5--a population-based study. *The Lancet Oncology*. 2014 Jan;15(1):35-47. PubMed PMID: 24314616. Epub 2013/12/10. eng.
2. Bosetti C, Bertuccio P, Chatenoud L, Negri E, Levi F, La Vecchia C. Childhood cancer mortality in Europe, 1970-2007. *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)*. 2010 Jan;46(2):384-94. PubMed PMID: 19818600. Epub 2009/10/13. eng.
3. NOPHO (Nordic Society for Paediatric Haematology and Oncology), Annual report 2016. www.nopho.org.
4. Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, third edition. *Cancer*. 2005 Apr 1;103(7):1457-67. PubMed PMID: 15712273. Epub 2005/02/16. eng.
5. Due-Tonnessen BJ, Lundar T, Egge A, Scheie D. Neurosurgical treatment of low-grade cerebellar astrocytoma in children and adolescents: a single consecutive institutional series of 100 patients. *Journal of neurosurgery Pediatrics*. 2013 Mar;11(3):245-9. PubMed PMID: 23240848. Epub 2012/12/18. eng.
6. Larsen IK, Smastuen M, Johannesen TB, Langmark F, Parkin DM, Bray F, et al. Data quality at the Cancer Registry of Norway: an overview of comparability, completeness, validity and timeliness. *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)*. 2009 May;45(7):1218-31. PubMed PMID: 19091545. Epub 2008/12/19. eng.
7. Kaplan EL, Meier P. Nonparametric Estimation from Incomplete Observations. *Journal of the American Statistical Association*. 1958;53(282):457-81.
8. Brenner H, Gefeller O, Hakulinen T. Period analysis for 'up-to-date' cancer survival data: theory, empirical evaluation, computational realisation and applications. *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)*. 2004 Feb;40(3):326-35. PubMed PMID: 14746849. Epub 2004/01/30. eng.
9. Ederer F, Heise, H. Instructions to Ibm 650 Programmers in Processing Survival Computations. Technical, End Results Evaluation Section, National Cancer Institute; 1959.

KREFT
registeret

INSTITUTT FOR POPULASJONS-
BASERT KREFTFORSKNING

