

# Processplan för barnonkologi 2022–2024

## Bakgrund

Varje år insjuknar 30 - 40 barn i Norra Sjukvårdsregionen i en cancersjukdom. Statistik sedan 1960-talet visar att incidensen är helt konstant d.v.s. vi ser ingen ökning eller minskning av antalet nyinsjuknade. Den största gruppen är barn med akuta leukemier som utgör ca 30% av de nyinsjuknade (ca. 10/år) och där akuta lymfatiska leukemier utgörs av ca 80% och där akuta myeloiska leukemier utgör ca 15% och andra och ovanligare leukemiformer utgör ca 5%. Det utmärkande för leukemierna är att de behandlas under väldigt lång tid, vanligtvis 2 år.

Cirka 30% utgörs av hjärntumörer och som är en väldigt heterogen grupp där de vanligast är lågradiga gliom där kirurgi utgör den viktigaste delen av behandlingen. Cirka hälften av alla hjärntumörer är maligna och där såväl kirurgi som strålbehandling och cytostatikabehandling måste användas för chans till bot. Denna grupp av patienter får i stort sett undantagsvis svåra komplikationer av behandlingen och är föremål för lång rehabilitering och uppföljning och drabbas ofta även av endokrina komplikationer som behöver livslång behandling. Inom gruppen hjärntumörer finns även diffusa och inoperabla hjärnstamstumörer och där all behandling bara kan bromsa sjukdomsförloppet och där dödligheten är 100%.

Övriga barncancerfall utgörs av mera ovanliga tumörformer och där vi varje år bara har väldigt få patienter i varje grupp. Exempel på sådana tumörer är: I ben (osteogena sarkom/Ewings sarkom), muskelfvävnad (rhabdomyosarkom), njurar (nefroblastom-Wilms tumör), binjuror/sympatiska nervsystemet (neuroblastom), lever (hepatoblastom), lymfatiska organ (Hodgkins lymfom/B-T-cellslymfom).

Som framgår ovan behandlar vi en lång rad väldigt olika cancerformer inom samma organisation och en utmaning för Barncancercentrum vid Norrlands Universitetssjukhus är att vi med en relativt liten personalstyrka jämfört med större centra måste upprätthålla samma höga kompetens på få personer som i övriga landet och tillse att alla barn med cancer i sjukvårdsregionen får den absolut bästa tillgängliga behandlingen.

Den organisation som byggts upp inom barncancervården i Sverige är att vi har vårdplaneringsgrupper för samtliga tumörformer med deltagande från alla centra och där man gemensamt bestämmer vilken den bästa tillgängliga behandlingen är för de olika tumörformerna. Exempel på sådana grupper är Svenska Barnleukemigruppen, SBLG, Vårdplaneringsgruppen för solida tumörer hos barn, VSTB och Vårdplaneringsgruppen för CNS-tumörer hos barn, VCTB. Dessutom finns Svenska Barnradioterapigruppen, Svenska arbetsgruppen för långtidsuppföljning efter barncancer, SALUB samt Svenska gruppen för rehabilitering efter barncancer, SAREB.

## Betydelse av levnadsvanor

Trots omfattande epidemiologiska studier har vi inte kunnat identifiera miljöfaktorer som ökar risken för barncancer. I dagsläget är det därför omöjligt att gå ut med några råd om livsstilsförändringar som skulle kunna minska risken att insjukna. Det är dock välkänt att barn som genomgått strålbehandling har en ökad risk för cancer och att personer med syndrom med brist på tumörsuppressorgener (t.ex. Neurofibromatos typ I) har en ökad risk för tumörutveckling.

Antalet barn med cancer efter strålbehandling eller med NF1 utgör en så liten grupp att de endast ytterst marginellt bidrar till antalet nyinsjuknade per år. I samband med våra uppföljningsmottagningar för vuxna som behandlats för cancer som barn tar vi upp vikten av att undvika rökning och överdrivet solande. Det finns ingen bra definition på överdrivet solande men man ska undvika att huden blir röd och bränd och användande av täckande klädsel och solskyddsmedel uppmuntras.

## Screening

Vi vet att det vid vissa medfödda tillstånd som tex. Beckwith Wiedemans syndrom och Hemihypertrofi finns en ökad risk för framför allt njur- och levertumörer i barndomen och för dessa har vi regelbunden screening med bukundersökningar och blodprover.

I samband med att helgenomsekventiering av barntumörer och patienternas blod ingår i projektet Genomic Medicine Sweden kommer det att erbjudas möjlighet att ta reda på om ett barn med cancer har någon cancerpredisponerande gen som kan ge en ökad risk för cancer under sin livstid. Om man tackar ja till en sådan screening och man hittar en gen som anses öka risken för cancerutveckling kommer man att erbjudas ett uppföljningsprogram för att kunna upptäcka cancer i tidigt skede. Screeningprogram erbjuds endast om man anser att tidigt upptäckt är viktig för prognosen.

## Prognos

Långtidsöverlevnaden för barn med cancer har ökat succesivt och uppgår nu för gruppen som helhet till ca. 85%.

För barn med Hodgkins lymfom är överlevnaden nu nära 100% (rosa linje). För lymfom som inte är av Hodgkintyp botas nu ca. 90%. Njurtumörer hos barn botas nu i över 90% av fallen (orange linje). För barn med akut lymfatisk leukemi där de största framstegen gjordes genom kombinationsbehandling med kemoterapi redan på 1970-talet ser vi en fortsatt förbättrad överlevnad och som nu ligger över 90% (ljusblå linje).

Hjärntumörer hos barn är som nämnts en väldigt heterogen grupp och där vissa tumörer fortfarande är svårbotade (mörkblå linje). För gruppen som helhet botas nu 8 av 10 men framgångsrika studier baserade på biologiska data har gjort att vissa nu kan botas med behandling som ger mindre komplikationer på sikt. Sådan behandling baseras på lägre stråldoser och användande av den mera ”pricksäkra” protonbehandlingen vid Scandionkliniken i Uppsala.

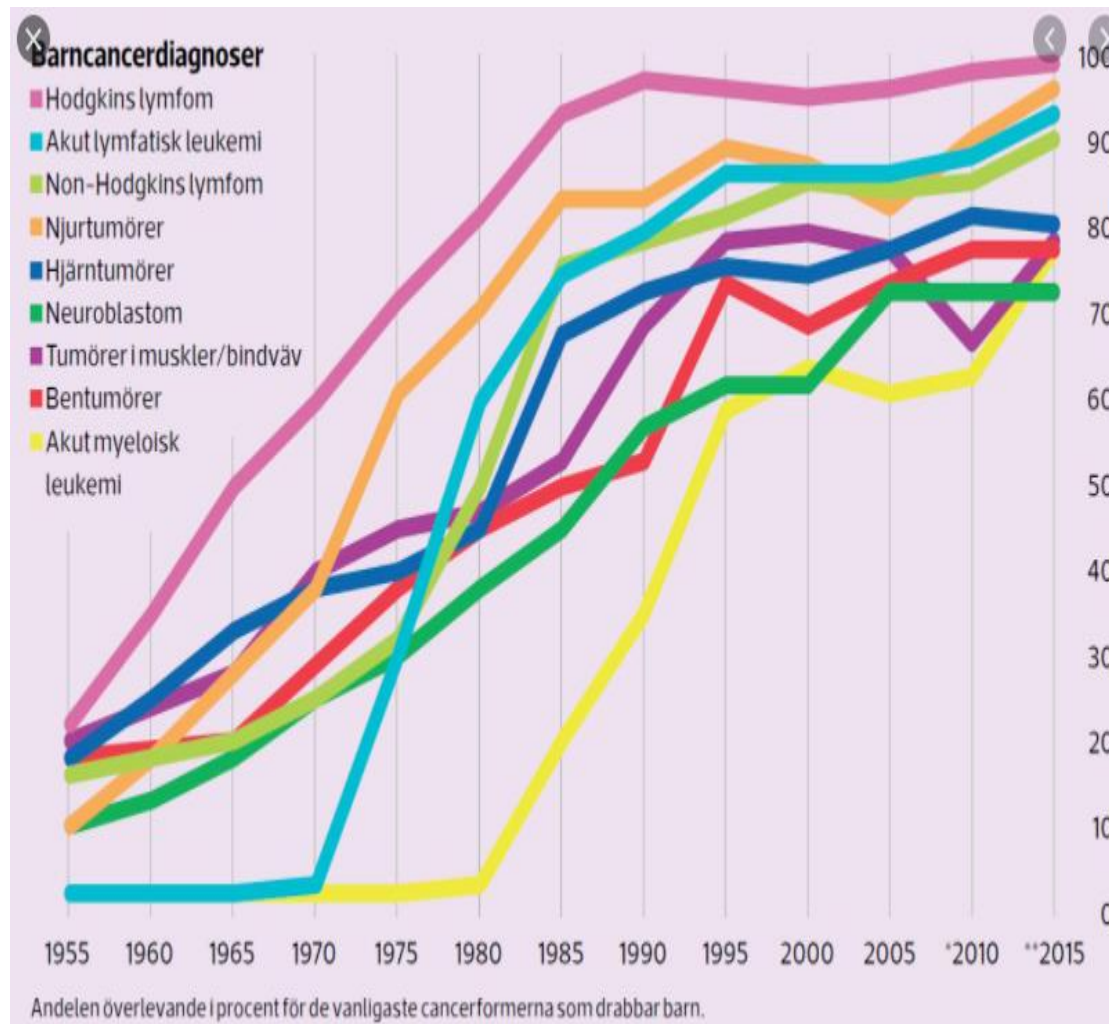
Vissa hjärntumörer är tyvärr ännu i dag förknippade med en nära 100% dödlighet. För barn och vuxna med bentumörer har utvecklingen tyvärr inte varit lika positiv som för de flesta andra barntumörer och där cirka 8 av 10 botas och där återstår stora utmaningar. Det samma gäller för mjukdelstumörer av typen rhabdomyosarkom. För neuroblastom (från sympatiska nervsystemet) har utvecklingen varit väldigt positiv fram till för drygt 10 år sedan men har sedan stått stilla (grön linje).

Till sist har en otroligt positiv utveckling skett för barn som drabbats av akut myeloisk leukemi varit och där man genom att använda immunfenotypiska och molekylära metoder nu kan upptäcka minimal kvarvarande sjukdom (MRD) på ett sätt som inte varit möjligt tidigare och därigenom kan anpassa behandlingsintensiteten på ett nytt sätt och därigenom lyft överlevnaden till nästan 80% vilket är ett enormt stort genombrott (gul linje).

De framgångar som nåtts har till stor del baserats på intensivare behandling till alla och där många fått mera behandling än vad som varit nödvändigt för bot. För tumörtyper med hög överlevnad pågår intensiva studier för att behålla den höga överlevnaden men att till patienter

som har mera gynnsam prognos ge mindre behandling = mindre akuta och sena komplikationer. För patientgrupper med fortsatt hög dödlighet inriktas nu de studier vi deltar i att hitta andra vägar till bot än att bara ge mera till alla utan att i stället hitta mera målsökande terapier.

**Tabell 1. Barncancerdiagnoser**



## Diagnostik

All tumörspecifik diagnostik sker vid Laboratoriecetrum vid NUS. Med den ökade komplexitet för gruppering och subgruppering av alla typer av barncancer måste diagnostiken ske vid NUS. För en rad ännu mera högspecialiserade analyser vidareänds material till andra laboratorier i Sverige och i vissa fall även till laboratorier i övriga Europa. Den digitala patologin har gjort att vi just nu kan klara av MDK med patolog närvarande på länk från annat Universitetssjukhus och som fungerar bra.

För uppföljningar sker i princip alla kontroller med CT och MRT i hemregionen och fler och fler mottagningsbesök sker via det digitala systemet Visiba Care.

En stor förbättring som skett är att vi nu snabbt kan inhämta klinisk information om patienterna när de är på hemorten via den nationella patientöversikten NPÖ. Vi kan där också se patientens aktuella lab-status vilket är helt ovärderligt för att kunna planera behandlingar och för att patienterna inte skall komma till NUS utan att kunna få behandling. Tyvärr är det så att Region

Västerbotten är den enda region i sjukvårdsregionen som inte kan visa laboratorievärden via NPÖ vilket är till en stor nackdel för våra samarbetspartners vid övriga sjukhus.

## Behandling

Stratifiering till korrekt behandlingsprotokoll görs vid Barncancercentrum NUS inklusive registrering i Svenska Barncancerregistret och ingående delregister. Barncancerregistret och delregister kommer i framtiden att ligga på INCA-plattformen och barnhjärntumörregistret ligger redan där (VCTB-registret).

Cytostatikabehandling som av patientsäkerhetsskäl måste ges under viss övervakning inklusive laborativt görs vid NUS men all behandling som kan ges vid sjukhus i övriga sjukvårdsregionen på ett patientsäkert sätt ges där och efter instruktioner från NUS.

Strålbehandling ges i de flesta fall vid den för landet gemensamma protonbehandlingskliniken i Uppsala efter dosplanering vid NUS.

Kirurgi av bentumörer görs vid NUS efter planering vid nationell sarkomkirurgirond och där samtliga Universitetssjukhus deltar.

Kirurgi av nefroblastom sker i vid Akademiska sjukhuset i Uppsala, neuroblastom vid Karolinska Universitetssjukhuset Solna och hepatoblastom vid Sahlgrenska sjukhuset i Göteborg. För dessa patienter sker diagnostik och all annan behandling vid NUS men volymen av patienter är så pass liten och procedurerna för kirurgi enligt specifika protokoll inklusive provhantering så specialiserad att det inte skall göras som en sällanhändelse.

Patienterna och familjerna är välinformerade om hur den specifika behandlingen ska ske vecka för vecka och månad för månad via daterade behandlingsöversikter som delas ut fortlöpande under behandlingen. Vi deltar också i utvecklingen av Min Vårdplan via 1177 och som kan utföra digitalt komplement till den information som redan ges. Ett tidigare projekt med en Barncancerapp som skulle kunna komplettera informationen har nu lagts ner av IT-tekniska skäl men ersätts nu av Min Vårdplan på 1177.

## Uppföljning/Rehabilitering

Uppföljning som inte är tumöruppföljning utan av komplikationer som kan uppstå på kort och lång sikt av tumörsjukdomen i sig eller efter behandling sker enligt RCC:s vårdprogram för uppföljning efter Barncancer och som uppdateras varje 2 år. I samband med behandlingsavslut och senast vid 18 års ålder görs en sammanfattning av barncancerbehandlingen som innefattar given behandling och risker samt hur uppföljning ska ske. Detta dokument överförs också till behandlande läkare på hemorten.

Den grupp av patienter som har det största behovet av uppföljning och rehabilitering är de som behandlats för hjärntumörer. Därför har vi vid NUS ett speciellt Barnhjärntumörteam vilket består av konsultsjuksköterska för barn med hjärntumörer och som bekostas av Barncancerfonden, barnneurolog, arbetsterapeut, neuropsykolog, lärare, sjukgymnast, barnonkolog och dietist.

Uppföljningen till 18 års ålder sker enligt ett fast schema där bland annat regelbundna neuropsykologiska undersökningar görs för att upptäcka kognitiva problem som kan ha orsakats av hjärntumören och dess behandling. Information om hur rehabilitering ska ske och hur lämplig pedagogik skall användas gör till hemklinik och skola.

Ålder 18 år vid överföring till vuxenklinik har bestämts nationellt men i de fall där en cancerbehandling startas före 18 års ålder men inte är slutförd vid 18 år slutförs behandlingen inom

barnonkologin i sjukvårdsregionen och första kontroll görs också innan man överförs till vuxenklirik.

Vilka resurser som finns för att följa vårdprogrammet och vilka tidiga rehabiliteringsresurser som finns på hemorten kan variera. Just nu pågår en utredning inom ramen för den nationella barncancersatsningen som leds av processledare för barnonkologi inom RCC Norr och som syftar till att undersöka vilka resurser som finns vid landets samtliga barnkliniker och i vilken utsträckning Barn- och Ungdomshabiliteringens resurser kan nyttjas. Den utredningen ska ligga till grund för analys av vilka resursförstärkningar som behövs lokalt kommer att vara klar under VT 2021.

## Organisation/centralisering/nivåstrukturering

### Vid NUS

Utredning, diagnostik och val av behandlingsprotokoll görs av barnonkologerna vid Barncancercentrum NUS. För närvarande har vi 4 specialister i barnonkologi som sammanlagt har en klinisk tjänstgöringsgrad på drygt 2,5 och där en inte arbetar heltid samt att tid är avsatt för medicinskt chefskap och forskning.

Vi har en ST-läkare som kommer att vara klar barnonkolog i slutet av 2021 alt början av 2022. En ST är på väg in i systemet. I tjänstgöringen ingår också en barnonkologbakjourslinje. En barnonkolog går i pension inom de närmaste åren och vi har goda förhoppningar om att kunna rekrytera ytterligare en ST-läkare i barnonkologi.

Omvårdnadspersonal finns 30 sjuksköterskor, 10 undersköterskor. I dagsläget delas kuratorstjänst med övriga barnkliniken vilket är väldigt otillfredsställande och med Regeringssatsningen som grund kommer vi under 2021 att ha en egen kurator. Psykolog fattas. På avdelningen finns också en administratör som är spindeln i nätet för all planering. På grund av den ökande komplexiteten i våra behandlingar är kompetens med apotekare oundgänglig och vilket redan finns vid andra barncancercentra.

Med hjälp av den statliga satsningen har vi nu anställt en apotekare som kommer att förbättra vår kompetens när det gäller hantering av nya läkemedel och där administration av nationella och internationella kontakter med tillverkare och leverantörer utgör en viktig del för att förbättra möjligheterna att använda nya terapier. Barncancerfonden finansierar också en konsultsjuksköterska för barn med hjärntumörer och en konsultsjuksköterska för övriga cancersjukdomar.

Dessa utgör ett extra stöd för familjerna och är länken mot skola och barnomsorg och utgör viktiga länkar mot hemklinikerna. I stort sett alla barn deltar i en eller flera behandlingsstudier vilket koordineras av forskningssjuksköterskor som är helt finansierade via Barncancerfonden. Syskonstödjare är fullt finansierad vid Barncancerfonden. De flesta barncancercentra i Sverige har haft extrem brist på sjuksköterskor och med stor personalomsättning. Där har NUS stuckit ut på ett positivt sätt och rekrytering och bemanning har fungerat bra. En av anledningarna är en bra arbetstidsmodell som möjliggör återhämtning efter tunga arbetspass med svårt sjuka barn.

### I sjukvårdsregionen

Vid varje läns- och länsdelssjukhus finns en läkare med barnonkologansvar som barnonkologen på NUS har daglig kommunikation med för att kunna styra behandlingar som ges på hemorten. Där finns också en sjuksköterska som är ansvarig för barn med cancer.

En nackdel i dagsläget är att dessa sköterskor endast arbetar på dagvården och vi planerar att göra en satsning med medel från den statliga satsningen för att tillse att det även inom den slutna vården ska finnas barnonkologansvariga sjuksköterskor i regionen. Således förbättring inom närmaste året om det går enligt plan.

Som nämnts sker diagnostik och val av terapi vid NUS, liksom uppstart av behandling. All behandling som är möjlig ges sedan på hemorten. Vissa behandlingar är så förknippade med komplikationer att de måste ges på centrum med stor erfarenhet (NUS) men all övrig terapi kan och ska ges så nära patienten som möjligt om kompetent personal finns på plats. Instruktioner om cytostatikadoser och rutiner ges direkt till hemortsdoktor.

## Utom sjukvårdsregionen

Som beskrivits ovan remitteras patienter för specifik kirurgi till andra Universitetssjukhus. Samarbetet fungerar bra.

Benmärgstransplantationer utförs vid Karolinska Universitetssjukhuset i Huddinge och där vårdkonferenser för och efter fungerar bra via digitala möten.

Vid radioterapi där snäva marginaler mellan tumör och frisk vävnad är önskvärd ges behandlingen med protoner vid Scandionkliniken i Uppsala och som ägs av Sveriges sjukvårdsregioner gemensamt. Nationella ronder med deltagande från samtliga Universitetssjukhus sker för alla patienter som ska strålbehandlas oavsett om det är med protoner eller fotoner.

## Resultat i sjukvårdsregionen

Vi har inga väntetider och vid misstanke om cancer hos barn kommer man akut till NUS för diagnostik och uppstart av behandling. I de flesta fall är barncancersjukdomar väldigt snabbväxande/aggressiva och kräver omedelbar diagnostik och behandling.

SVF används inte för barncancer (sic) och i enstaka fall där tonåringar med cancer primärt handlagts av vuxenklirik på hemorten och där SVF tillämpats har vi sett allvarliga förseningar med ökade risker för patienterna. Vi har inte haft något sådant fall under senaste 12 månaderna vilket vi tolkar som att informationen nått fram om att vi inte tillämpar SVF vid barncancer.

Alla barn behandlas enligt vårdprogram som bestäms av vårdplaneringsgrupperna. Om det finns ett vårdprogram för den aktuella diagnosen är följsamheten 100% och vi är i kontinuerlig kontakt med PI för vårdprogrammet om frågor uppstår. Överlevnadsdata och andra relevanta data matas in i Svenska Barncancerregistret och i databaser för det aktuella programmet efter att skriftligt godkännande erhållits av barn/familjer.

Varje enskild barncancerdiagnos är ovanlig och nästa alla diagnoser har undergrupper med olika aggressivitet och olika behandling. En akut lymfatisk leukemi är till exempel inte EN sjukdom utan subgrupperas till en rad olika sjukdomar som behandlas olika. Detta gör att det är extremt svårt i ett lands av Sveriges storlek att med vetenskaplig säkerhet säga om resultaten mellan barncancercentra skiljer sig åt för specifika barncancerdiagnoser.

Om man dock tittar på den totala gruppen barn med cancer i sjukvårdsregionen, dvs analyserar hur många som insjuknar, behandlas, återfaller och överlever ser vi lika bra utfall i vår sjukvårdsregion som i övriga Sverige.

## Förslag till förändringar

Områden med tydlig förbättringspotential:

### Förbättrat psykosocialt stöd under och efter barncancerbehandling

#### *Åtgärder:*

- Rekrytering av egen kurator. Uppstart av digitalt samtalsstöd av kurator vid NUS efter hemkomst. Tanken är att man fortsätter den kontakt som upparbetats även när man är i hemmet och långt ifrån barncancercentrum. Ett liknande samtalsstöd är fortsatt möjligt via en central resurs som Barncancerfonden startat. Vår synpunkt är att en fortsatt kontakt med en kurator som man redan känner är en lika bra eller bättre lösning.
- Rekrytering av psykolog. Finns vid alla andra barncancercentra och det är en stor brist att vi inte kan tillhandahålla detta vid NUS. Utarbetande av en minimistandard för psykosocialt stöd som kan tillämpas i hela landet. Detta ingår som ett projekt inom den statliga satsningen och barncancercentrum NUS har fått det uppdraget av den Nationella arbetsgruppen att komma med ett förslag baserat på vetenskapliga studier.

### Förbättrad tidig rehabilitering av barn efter cancerbehandling

#### *Åtgärder:*

Slutföra den kartläggning som görs inom den statliga satsningen och den skall vara klar under 2021. Utifrån resultaten föra direkta diskussioner med varje läns- och länsdelssjukhus kring vad som fattas och vad som finns på plats. Vi måste också analysera om den information som barncancercentrum NUS för ut till sjukvårdsregionen är tillräcklig och når de som är närmast patienten.

### Införande av övergångsmottagning:

Det är känt och beforskat att övergången från barncancervården till vuxenvården/livet vid 18 års ålder är en komplicerad process och som i många fall inte är tillräckligt strukturerad och planerad. Det är därför inom ramen för den statliga satsningen utarbetat ett vårdprogram med deltagande av samtliga barncancercentra och som beskriver hur en speciell mottagning som underlättar den processen kan gå till. Där finns beskrivet besök före vuxenålder, i tidiga och sena tonår där den tidigare patienten får enskilda samtal med läkare och sjuksköterska om frågor som rör levnadsvanor, sexualitet och många andra frågor som vi vet är viktiga utifrån genomgången sjukdom och behandling.

#### *Åtgärder:*

Rekrytering av läkare på 25% sker just nu och 25% sjuksköterska finns på plats för att i slutet av 2021 börja strukturera upp hur en sådan mottagning ska se ut för sjukvårdsregionen och även analysera vad som måste göras vid NUS och vad som kan göras ute i sjukvårdsregionen.

### Kompetensförstärkande åtgärder:

Beskrivna ovan.

## Nivåstrukturering:

Se ovan: Utredning, diagnostik, cytostatikabehandling, kirurgi är nivåstrukturerad på patientsäkert sätt och enligt överenskommelser med företrädare för sjukvårdsregionen. När det gäller rehabilitering, se planerade åtgärder utifrån pågående utredning.

## Kortsiktiga mål och målnivåer

**Tabell 1: Sammanfattning av mål och målnivåer för barncancer**

Mål	Nuläge*	Målnivå	Tidpunkt för måluppfyllelse	Uppföljning
Kartlägga vilka resurser som finns för tidig rehabilitering efter barncancer och för att följa RCC:s vårdprogram efter Barncancer.	Utredning pågår om resurser i sjukvårdsregionen	Förbättrad rehabilitering på läns- och länsdelssjukhus	2024	Egen uppföljning
Fungerande övergångsmottagning för tonåringar som genomgått cancerbehandling	Finns inte. Planering startar HT 2021	Mottagning för tonåringar från hela sjukvårdsregionen fungerande	2024	Tonåringar från samtliga regioner inom sjukvårdsregionen deltar.
Förbättrat psykosocialt stöd till barn och familjer under och efter cancerbehandling.	Egen kurator saknas. Digitalt samtalsstöd saknas. Psykolog saknas.	Egen kurator på plats och digitalt samtalsstöd i gång Psykolog rekryterad och arbetar med patienter och familjer.	Egen kurator på plats. Digitalt samtalsstöd fungerande. Psykolog på plats.	2022 2023
Alla barn med cancer i sjukvårdsregionen skall kunna få palliativ vård i livets slutskede i hemmet om det är barnets/ familjens önskemål. Den personal som utför den palliativa vården ska kunna ha kontakt med palliativmedicinsk jourlinje	Regionala skillnader där detta inte är möjligt i hela sjukvårdsregionen	Alla skall få denna möjlighet om det önskas	2024	Egen rapportering där beskrivning av varför önskemål inte kunna uppfyllas ingår och som ligger till grund för förbättringsarbete.
Alla barn som behandlats för cancer oavsett region skall vid 18 års ålder få ett avslutande besök	Ofullständigt. I dagsläget <50% till viss del beroende på pandemin.	>90%	2024 men kan kontrolleras årsvis	Årlig uppföljning i journal och SALUB-register som är en del av Barncancerregistret och som skall



vid barn-cancercentrum NUS med sammanfattning av barncancer-behandling enligt RCC:s vårdprogram och beskrivning om hur uppföljning i vuxen ålder ska ske				överförs på INCA-plattformen
I tidsförloppet för barncancerplanen skall alla barn med cancer erbjudas genomisk sekventiering av tumören inom ramen för Genomic Medicine Sweden. Här ingår också sekventiering av DNA som inte är tumör DNA för att se om det finns cancer-predisposition.	Planering pågår men inget fall har ännu registrerats	>90% (vissa benigna tumörer kan komma att undantas)	2024	Resultaten kan avläsas i centrala register
Göra Barncancerregistret mera komplett	Patienter som är från Norra Sjukvårdsregionen men som opereras på annan ort ska registreras i barncancerregistret så att statistiken blir komplett för sjukvårdsregionen. Väldigt viktigt för jämförelse med övriga centra.	Registrera ca 5/år	2024	Egen registrering som kommer att läsas av varje år.
Förbättrad hemsjukvård för barn	När skatteväxling av hemsjukvård gjordes mellan dåvarande landsting och kommuner tog man inte med <18 år vilket innebär att barn inte har tillgång till hemsjukvård på samma villkor. Provtagning och antibiotikabehandling i hemmet kan tex inte utföras.	Öka tillgången till hemsjukvård för barn.	2024	Kommer att stämmas av vid årliga regiondagar.

