



Eva Tiensuu Janson tillsammans med Ulrich Knigge (t v), vice ordförande i det nordiska nätverket Nordic Neuroendocrine Tumor Group, NNTG, och Halfdan Sorbye som är vetenskaplig sekreterare och drivande i studier kring neuroendokrina carcinom, NEC.

Starkt nordiskt samarbete driver

Behandlingsmöjligheterna vid neuroendokrina tumörer, NET, förbättras allt mer. Från Norden sprider sig också en mer aktiv inställning till behandling av NET till andra delar av världen.

– Det är jätteroligt att vårt starka nordiska samarbete kan bidra till en positiv utveckling för NET-patienter även internationellt, säger professor **Eva Tiensuu Janson**, Uppsala universitet.

Neuroendokrina tumörer, NET, är en heterogen grupp av cancersjukdomar som har sitt ursprung i endokrina celler i till exempel bukspottkörteln, sköldkörteln eller magtarmkanalen. Tumörerna frisätter hormoner eller andra metabolt aktiva produkter som orsakar olika symtom beroende på vilka substanser tumören producerar. I Sverige diagnostiseras omkring 500 nya fall av NET per år.

NET växer ofta långsamt och patienterna kan leva länge med sjukdomen. I många länder utanför Norden är tradi-

tionen att så länge som möjligt följa NET-patienten utan att sätta in behandling. I de nordiska länderna finns i stället en samsyn kring att man bör ha en aktiv inställning och använda de allt fler goda behandlingsmöjligheter som växer fram.

– Vi anser att det mer aktiva förhållningssättet leder till bättre livskvalitet och längre överlevnad. Nordiska centra står sig också mycket bra i internationella jämförelser av överlevnadssiffror, säger Eva Tiensuu Janson.

Hon är professor i medicin och leder

en forskargrupp som ingår i ett Centre of Excellence för neuroendokrina tumörer vid Uppsala universitet och Akademiska sjukhuset i Uppsala. Eva Tiensuu Janson är också ordförande i det nordiska nätverket för NET-forskning och utveckling av NET-vården; Nordic Neuroendocrine Tumor Group, NNTG.

– Något som känns väldigt bra är att våra goda resultat väcker intresse internationellt och att vårt aktiva förhållningssätt får genomslag i allt fler andra länder, säger Eva Tiensuu Janson.

STORA FRAMSTEG PÅ TIO ÅR

Det var professor emeritus Kjell Öberg i Uppsala som genom sitt engagemang för patienter med neuroendokrina tumörer lade grunden för den internationellt framstående nordiska NET-forskningen. Han etablerade forskningsfältet och bidrog på den kliniska sidan till att NET började ses som ett specifikt sjukdomsområde som kräver specialistkompetens.

– Kjell Öberg har alltid haft en mycket aktiv approach när det gäller behandling och han lärde upp oss andra, berättar Eva Tiensuu Janson.

Hon har arbetat med neuroendokrina tumörer sedan slutet av 1980-talet. Efter ett 1990-tal då inte så mycket hände i NET-behandlingen, tog utvecklingen fart på 2000-talet.

– Många nya behandlingsmöjligheter har kommit till bara på de senaste tio åren, säger hon.

Kirurgi är fortfarande den enda behandling som har potential att bota vid NET. Även när det inte går att ta bort hela tumörmassan – eller vid spridd sjukdom – kan kirurgi vara till god



Det europeiska expertnätverket European Neuroendocrine Tumor Society (ENETS) representerades av Anders Sundin, radiologisk expert i ENETS Advisory Board, här flankerad av Birgitte Federspiel, patolog vid Rigshospitalet i Köpenhamn.

på den globala utvecklingen inom NET-OMRÅDET



Uppslutningen var stor när NNTG, Nordic Neuroendocrine Tumor Group, kallade till överläggningar på Arlanda för att fastställa de nya nordiska riktlinjerna för behandling av neuroendokrina tumörer, NET. En viktig del av NNTG:s arbete är också att hålla kurser och arrangera vetenskapliga möten för att föra ut aktuell NET-kunskap till kollegor som inte är specialiserade på just dessa sjukdomar.

hjälp för att minska symtomen och bidra till att andra behandlingar blir effektivare. De kirurgiska behandlingsmetoderna hör till det som förbättrats, men alla patienter kan inte opereras och återfall efter operation är vanliga.

När patienten inte kan botas, inriktas behandlingen på att få bort eller dämpa symtomen för att bibehålla eller förbättra livskvaliteten. Man kan leva länge med sin tumörsjukdom och en god livskvalitet är ett mycket viktigt behandlingsmål.

Somatostatinanaloger – bland annat oktreotid (Sandostatin LAR) och lanreotid (Autogel) – är ofta basen i läkemedelsbehandling av NET. Mer än 90 procent av de neuroendokrina tumörerna uttrycker somatostatinreceptorer och



kan vara mottagliga för denna typ av behandling. Behandlingen kan hämma både tumörens hormonella aktivitet och dess tillväxt och därmed både minska symtom och påverka sjukdomsprogressen.

Målriktade läkemedel får också allt större betydelse i behandlingen av NET. Målriktade läkemedel som används vid vissa former av NET är mTOR-hämmare och tyrosinkinashämmare. mTOR-hämmaren everolimus (Afinitor) har ex-

empelvis i aktuella studier visats mer än fördubbla tiden utan sjukdomsförsämring vid spridd neuroendokrin tumör i bukspottkörteln.

Interferon och olika typer av kemoterapi är andra läkemedelsbehandlingar som i vissa fall kan ha god effekt.

NYA RIKTLINJER KLARA

Nordic Neuroendocrine Tumor Group publicerade nyligen en reviderad version av sina riktlinjer från 2010 för behandling av NET. I dessa har somatostatina-analogerna fått en ännu starkare roll än tidigare samtidigt som både mTOR-inhibitorerna och tyrosinkinashämmarna lyfts fram mer. De nya riktlinjerna tar också upp bland annat nya diagnostiska avbildningsmetoder med PET.

Riktlinjerna är ett av resultaten av det mycket aktiva samarbetet inom Nordic Neuroendocrine Tumor Group. NNTG driver också bland annat läkemedelsstudier, tumörbiologiska studier och utvärderingar av existerande biomarkörer – alla på nordisk bas.

Eftersom det handlar om ganska ovanliga sjukdomar är samarbetet viktigt för att ge oss ett brett patientunderlag, säger Eva Tiensuu Janson.

En viktig del av NNTG:s arbete är också att hålla kurser och arrangera vetenskapliga möten för att föra ut aktuell NET-kunskap till kollegor som inte är specialiserade på just dessa sjukdomar.

NET är en komplex diagnos som ställer stora krav på vården och kunskapsnivån varierar fortfarande. Det som är absolut viktigast att känna till för alla läkare som möter NET-patienter är just att det numera finns många olika behandlingsmöjligheter. Vissa av dessa behandlingar kan man enkelt sköta utan att vara specialist, i andra fall är det klokt att kontakta kollegor som är mer specialiserade.

En patientgrupp som den nordiska gruppen ägnar mycket vetenskapligt och kliniskt intresse är personer med lågdifferentierade, högmaligna neuroendokrina carcinom, NEC. Dessa patienter har tidigare setts som mycket svåra att behandla, men den världsledande nordiska forskningen tyder på att de nya behandlingsmöjligheterna kan vara till nytta även för dem.

Det är mycket viktigt att patienter med dessa mer aggressiva tumörer re-



Seppo W. Langer, onkolog och överläkare vid Rigshospitalet i Köpenhamn, lyfte fram värdet av mTOR-hämmare som i studier visat sig mer än fördubbla den progressionsfria överlevnaden vid spridd neuroendokrin tumör i bukspottkörteln.

mitteras till ett universitetssjukhus – både för att ge dem bästa möjliga omhändertagande och för att vidareutveckla kunskapsbasen, säger Eva Tiensuu Janson.

VÅRDPROGRAM OCH KVALITETSREGISTER PÅ GÅNG

I övrigt är rekommendationen att alla patienter med NET bör bedömas av ett multidisciplinärt team vid ett universitetssjukhus, även om behandlingen sedan ofta kan skötas på hemorten.

Detta är ett budskap också i det 130-sidiga vårdprogram för NET som i början av 2015 publiceras i Sverige.

I dag vet vi inte hur stor andel av patienterna som får en multidisciplinär bedömning eftersom det fortfarande inte finns något kvalitetsregister för NET. Men vi vet i varje fall att det ännu inte är alla, säger Eva Tiensuu Janson.

Hon tycker sig ändå se att skillnaderna mellan olika delar av landet när det gäller hur NET-patienter tas om hand är på väg att minska. Och hon är övertygad om att de nordiska riktlinjerna och det svenska vårdprogrammet kommer att skynda på denna positiva utveckling. Nästa viktiga steg blir att bygga upp det nationella kvalitetsregistret för NET som diskuterats länge.

Kvalitetsregistret har legat på is, men nu när vårdprogrammet är klart kommer vi att kunna ta itu med registret igen. Vårt mål är att man som NET-patient ska kunna få bästa möjliga behandling var i Sverige och Norden man än bor.

Henning Grønbæk från Århus och Anna Sundlöf, Lund, var två av många föreläsare under det välbesökta NNTG-mötet på Arlanda. Anna Sundlöf är, på uppdrag av RCC Syd, en av två regionala patientprocessledare för endokrina tumörer i Region Skåne.

HELENE WALLSKÄR

FOTO: BOSSE JOHANSSON

