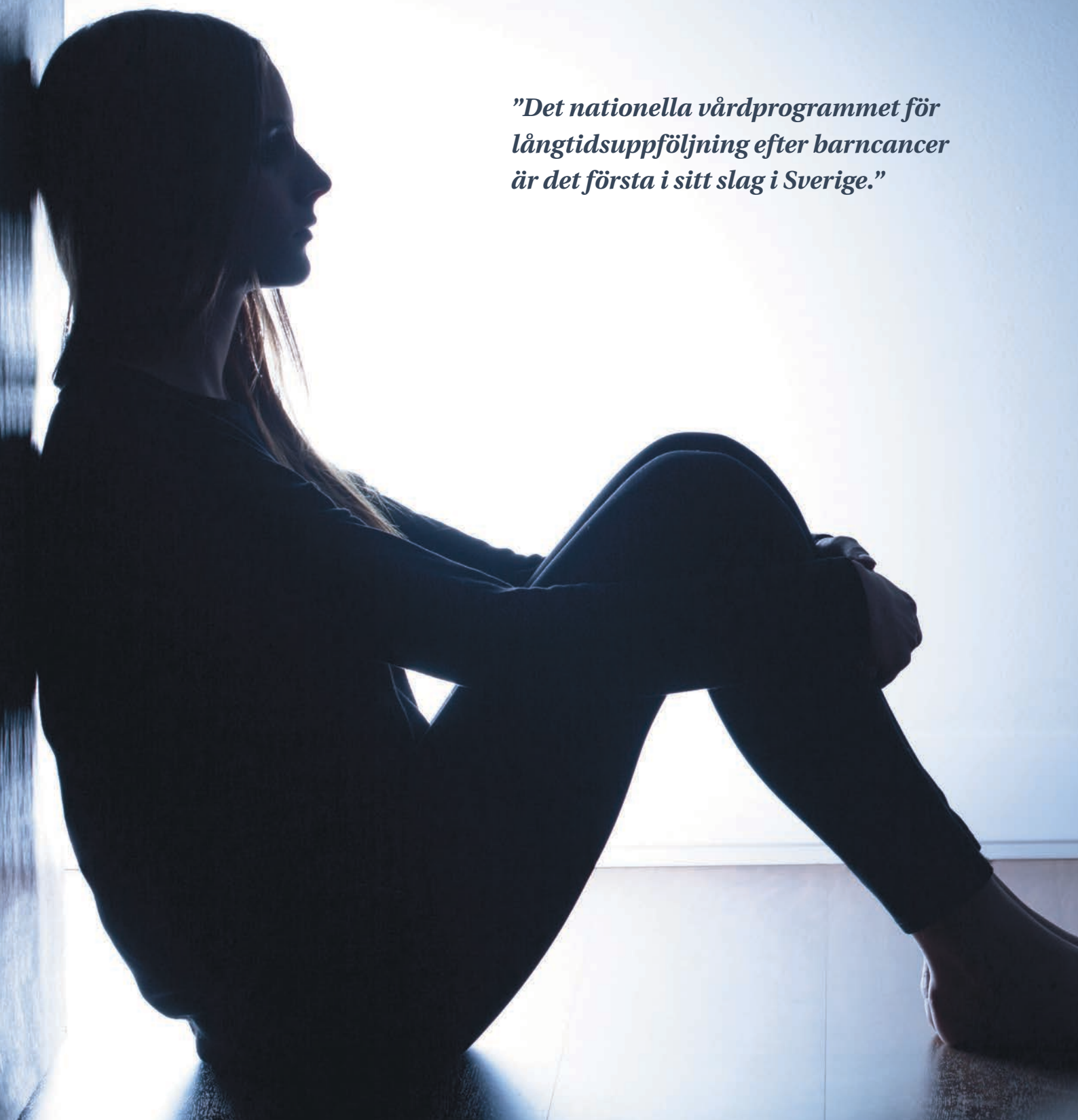


Barncanceröverlevarna

”Det nationella vårdprogrammet för långtidsuppföljning efter barncancer är det första i sitt slag i Sverige.”



en ny grupp i vården

– nytt vårdprogram sätter fokus på sena komplikationer

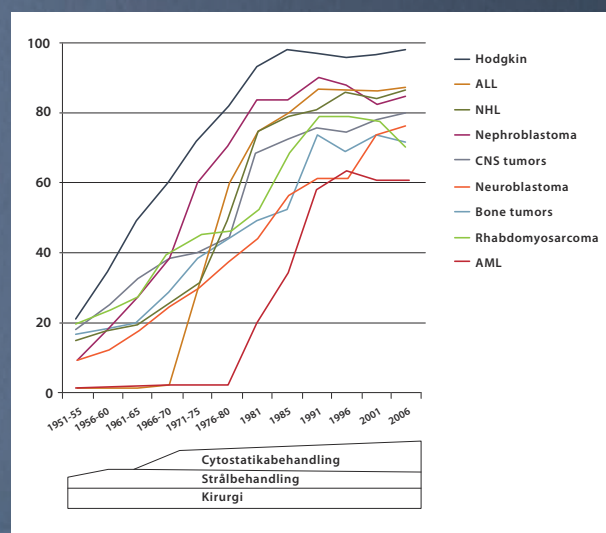
Nu finns ett nytt nationellt vårdprogram för långtidsuppföljning av patienter som drabbats av cancer i barndomen. Där fastslås bland annat att speciella kunskapscentra bör inrättas på alla orter som bedriver barncancerterapi. Här ska det finnas team med blandad specialistkompetens, som kan hjälpa patienter med olika typer av biverkningar. Och hit ska alla patienter kunna komma minst en gång och få den uppföljande vården koordinerad efter sina behov. Det skriver **Marianne Jarfelt**, överläkare vid Barncancercentrum på Drottning Silvias Barn- och ungdomssjukhus i Göteborg och ordförande i den nationella vårdprogramgruppen.

Sverige insjuknar årligen omkring 350 barn i cancer. Prognosen har kraftigt förbättrats och idag är överlevnaden efter barncancer cirka 80 procent (Fig 1)¹. Den förbättrade prognosen innebär att allt fler personer i befolkningen är överlevare efter barncancer. Man räknar med att, i åldern 25-35 år, är en person av 700 en tidigare barncancerpatient. Detta är ny grupp av individer som vården idag har begränsad kunskap om. Komplikationer kan uppkomma i samband med cancersjukdomen och behandlingen, men även under den fortsatta uppväxten och i vuxenlivet.

FÖRSTA I SVERIGE

Det nationella vårdprogrammet för långtidsuppföljning efter barncancer är det första i sitt slag i Sverige. Det inkluderar alla som fått cancerbehandling under barndomen och fram till 18 års ålder och gäller långtidsuppföljning både för dem som nu är barn och ungdomar och för dem som nu är vuxna. Vårdprogrammets mål ser ut som följer:

- Att alla individer som har behandlats för cancer under barn- och ungdomsåren i hela Sverige ska erbjudas adekvat uppföljning och sjukvård av högsta internationella klass.
- Att öka sjukvårdens kompetens samt även medvetenheten om denna patientgrupp.
- Att man som överlevare efter barncancer ska vara välinformerad och delaktig i sin uppföljning.



I Sverige finns sex barnonkologiska centra som organiserar cancer vården av barn och ungdomar upp till 18 år. Dessa finns i Göteborg, Linköping, Lund, Stockholm, Umeå och Uppsala. Efter cancerbehandlingen följs barnet upp avseende tumörsjukdomen under ett antal år. Dessutom följer barnsjukvården upp möjliga, ibland sent uppträdande, komplikationer såsom försämrad tillväxt, försenad pubertet, organkomplikationer och andra problem som kan uppstå. Sjukvårdens organisation sätter idag en gräns då barnet fyller 18 då patienten inte längre omfattas av barnsjukvården.

SALUB, Svenska arbetsgruppen för långtidsuppföljning efter barncancer, är en arbetsgrupp inom Barnläkarförningens (BLF) sektion för Onkologi och Hematologi och bildades 2001. Den består av representanter från alla sex barncancercentra i Sverige. Gruppen har bland annat utarbetat rekommendationer för uppföljning efter barncancer som publicerades på BLF:s webbplats första gången 2007. Tyvärr har dessa rekommendationer haft en begränsad spridning².

”Forskningen kring sena biverkningar efter barncancerbehandling har sedan länge, både internationellt och nationellt, bedrivits av barnonkologer.”

NÅTT LÄNGRE I ANDRA LÄNDER

Internationellt har frågan om långtidsuppföljning efter barncancer uppmärksammats under många år, och man har på flera ställen i världen nått långt när det gäller uppföljningsrekommendationer och organisation kring denna patientgrupp. I England finns sedan mitten av 1990-talet uppföljningsrekommendationer för gruppen som behandlats för barncancer, dessutom har NHS skapat en organisation för uppföljning av denna patientgrupp även i vuxen ålder. I Nordamerika publicerades de första uppföljningsrekommendationerna i början av 2000-talet, och har sedan kontinuerligt uppdaterats av Childrens Oncology Group (COG) (<http://www.survivorshipguidelines.org/>). I Europa har ENCCA (European Network for Cancer Research in Children and Adolescents) och SIOPE (European Society for Paediatric Oncology) utarbetat en europeisk cancerplan, i vilken ett av målen är att öka forskningen kring sena biverkningar och livskvalitet efter behandling av cancer under barndom och uppväxt (http://www.siope.eu/SIOPE_StrategicPlan2015/).

Alla barn och ungdomar som insjuknar i barncancer registreras i Svenska Barncancerregistret. Medlemmarna i SALUB har också i samarbete med Svenska Barncancerregistret arbetat fram ett register där händelser och biverkningar efter avslutad behandling kan registreras. I november 2012 kunde SALUB-registret sättas i funktion. Här kan noggranna detaljer såsom kirurgi, kumulativa cytostatikadoser, stråldoser, strålfält och riskorgan registreras. Man kan även fylla i om patienten har någon typ av biverkan och rekommendationer för uppföljning. När registreringen är klar kan en pdf-kopia tryckas ut och distribueras till patient och vårdgivare. Det pågår ett arbete med inmatning av både prospektiva och retrospektiva data för att göra SALUB-registret komplett.

I den nationella cancerstrategin som formulerades 2009 var ett av de fem huvudmålen ”att förlänga överlevnadstiden efter en cancerdiagnos och förbättra livskvaliteten efter en cancerdiagnos”. Gruppen av överlevare efter barncancer är en viktig grupp i detta hänseende med tanke på det långa liv de har framför sig när barncancerbehandlingen är avslutad.

De regionala cancercentrumen bildades för att genomföra cancerstrategin, bland annat genom att inrätta regionala processledare/ägare. Vid de flesta RCC inrättades en processledare/ägartjänst för barncancer. I januari 2014 fick vi mycket glädjande uppdrag att omarbete de befintliga rekommendationerna till ett Nationellt Vårdprogram i RCC Samverkans och SKL:s regi. Arbetsgruppen innefattar representanter från barn- och vuxencancervård från samtliga RCC och samtliga barncancerrepresentanter är även medlemmar i SALUB (se ruta om vårdprogramgrupp). Dessutom har ett mycket stort antal adjungerade författare från olika medicinska specialiteter, samt flera patientrepresentanter deltagit i arbetet.

Vårdprogrammet var under hösten 2015 ute på en första remiss till specialistföreningar och patientorganisationer. Efter revidering skickades det ut på en andra remiss till alla landsting i februari 2016 och godkändes i april 2016. Vi hoppas att detta vårdprogram ska medföra en förbättrad uppföljning och jämlik vård för barncanceröverlevare oavsett var man bor i Sverige.

LÄTT ATT HITTA I PROGRAMMET

Vårdprogrammet är skrivet i kortfattad form, för att det ska vara lätt att hitta fakta och rekommendationer. Det är uppbyggt efter olika organsystem i kroppen där biverkningar kan uppkomma. Det finns även en bilaga där sidhänvisningar ges till kapitel där man kan finna biverkningar som olika former av cytostatika kan ge.

Utöver kapitel om enskilda organ finns kapitlet ”Att leva efter avslutad behandling – uppföljning, planering och cancerrehabilitering.” Det kom till på initiativ från de patientrepresentanter som deltagit i arbetet, och tar upp frågor såsom mental hälsa, fysisk aktivitet och tobak.

Forskningen kring sena biverkningar efter barncancerbehandling har sedan länge, både internationellt och nationellt, bedrivits av barnonkologer. Det finns stark evidens för den ökade risk för olika biverkningar som dessa individer har beroende på vilken typ av behandling som givits. I den stora Childhood Cancer Survivor Study i Nordamerika har man funnit att 60-80 procent av barncanceröverlevarna drabbas av biverkningar, som inte sällan visar sig förrän långt efter avslutad behandling. Man har även funnit att 30 år efter barncancerbehandling överskrider den kumulativa incidensen av livshotande sjukdomar 40 procent^{3,4}.

STRÅLBEHANDLING STÖRSTA RISKFAKTORN

Till livshotande biverkningar räknas sekundär cancer av olika typer samt hjärt-kärlsjukdomar. Sekundär malignitet (second malignant neoplasm-SMN) är, förutom grundsjukdomen, den vanligaste orsaken till tidig död hos tidigare barncanceröverlevare⁵. Den ökade risken för SMN finns i alla åldersgrupper. Strålbehandling är den enskilt största riskfaktorn. De vanligaste SMN-formerna är bröstcancer hos kvinnor och för båda

könen ben- och mjukdelssarkom, CNS-tumörer och thyreoideacancer. Efter 20 års uppföljning är den kumulativa risken för SMN 3–7%, vilket innebär en riskökning på upp till 6 gånger i populationsbaserade studier. Bröstcancer är den vanligaste sekundära cancerformen hos kvinnor. Vi har i vårdprogrammet följt de internationellt harmoniserade uppföljningsrekommendationerna. Dessa innebär att alla patienter som har fått strålbehandling innefattande hela eller delar av bröstkörtlar med 10 Gy eller mer rekommenderas ingå i bröstcancerscreening med start 8 år efter avslutad behandling, dock tidigast vid 25 års ålder. Dessa kvinnor har lika hög risk för bröstcancer som kvinnor med BRCA-mutationer, och rekommenderas därför att kontrolleras på samma sätt som kvinnor med genetisk predisposition – med årlig magnetröntgen⁶.

Antracykliner är viktiga i många barncancerbehandlingar, cirka 60% av alla barn med cancer får antracykliner som del i sin behandling. Tyvärr ger de risk för hjärtsjukdom, i första hand vänsterkammarsvikt. Biverkningarna kan uppkomma akut, men även mycket långt efter behandling. Man ser ett klart samband med den totala kumulativa dosen, varför uppföljning med ultraljud av hjärtat rekommenderas för vuxna som erhållit en kumulativ dos av antracykliner på mer än 250 mg/m². Patienter som erhållit strålbehandling mot hela eller delar av hjärtat har även risk för myokardfibros och kranskärlssjukdom. Dessa patienter behöver följas med både ultraljud av hjärtat och arbetsprov. Rekommendationer i vårdprogrammet är i överensstämmelse med de harmoniserade internationella rekommendationer som publicerades 2015⁷.

Endokrina biverkningar såsom hypothyreos efter strålbehandling mot thyreoidea samt tillväxthormonbrist efter strålbehandling mot CNS kan debutera både under uppväxten och i vuxen ålder. Infertilitet och brist på könshormoner förekommer också sekundärt till framför allt alkylerande cytostatika samt efter strålbehandling innefattande ovarier och testiklar. Rekommendationer för uppföljning finns i vårdprogrammet. Mer utförliga råd om fertilitetsbefrämjande åtgärder för unga finns i Vänadsrådets dokument från 2015 (http://vavnad.se/files/live/sites/vavnadsradet/files/K%C3%B6nsceller/Assisterad%20befruktning/Fr%C3%A4mmande_av_reproduktionsf%C3%B6rm%C3%A5ga_unga_v1_00.pdf).

BRIST PÅ REHABILITERING

Operation av tumör i och/eller strålbehandling av centrala nervsystemet, och i vissa fall även cytostatika, ger risk för neurokognitiva och neuropsykologiska resttillstånd. I Sverige finns idag mer än 3 000 barn och ungdomar i skolåldern (0–19 år) som har eller har haft någon typ av cancer, varav cirka 650 en tumör i hjärnan eller övriga centrala nervsystemet. I vårdprogrammet rekommenderas adekvat rehabilitering i multiprofessionella team samt individanpassad skolgång och åtgärdsprogram för att barnet ska kunna få en fullgod utbildning. Rehabilitering för barn och även unga vuxna finns i mycket begränsad omfattning i dag, och skolinspektionen har även påvisat att många skolor idag inte lever upp till kraven^{8,9}.

Det Nationella vårdprogrammet publicerades i maj 2016. Nu återstår det stora jobbet med att implementera vårdpro-

”Rehabilitering för barn och även unga vuxna finns i mycket begränsad omfattning i dag, och skolinspektionen har även påvisat att många skolor idag inte lever upp till kraven.”

grammet för en likvärdig vård i hela Sverige. Vi som arbetat med vårdprogrammet ser ett behov av specialistmottagningar/kunskapscentra för att kunskapen om de sena komplikationer som behandlingen kan ge upphov till ska kunna upprätthållas. Vid dessa centra behöver multidisciplinär och multiprofessionell kompetens finnas. Biverkningarna kan uppkomma i alla organsystem vilket gör att de flesta medicinska specialiteter kan bli involverade. När barnet fyller 18 år finns idag ingen allmänt etablerad organisation i Sverige för hur biverkningar ska upptäckas eller tas omhand. De flesta vuxna före detta barncancerpatienter har därför ingen regelbunden uppföljning. Detta trots att denna grupp har fler besök på sjukhus och i primärvård än andra personer i samma ålder¹⁰. Både canceröverlevaren och vården skulle vinna på ett strukturerat omhändertagande utifrån kända risker efter genomgången behandling. Övergången mellan barn- och vuxensjukvård behöver också förbättras. Dessutom behöver andra delar av samhället såsom Arbetsförmedling, Försäkringskassa samt högskolor och universitet öka kunskap om denna patientgrupp. Rutiner behöver utarbetas både inom barnsjukvården och inom den mottagande vuxensjukvården. Ett särskilt viktigt område är rehabilitering av barn med neurokognitiva problem efter behandling av hjärntumör och/eller strålbehandling mot hjärnan.

Våra sex regionala cancercentra har nu i uppgift att tillsammans med landstingen se till att vårdprogrammet implementeras. Mottagningar med små resurser finns idag i Lund och Göteborg och även i Uppsala sker viss uppföljning. En mottagning kommer att starta i Stockholm och planering är igång även i Uppsala. I Linköping och Umeå har en diskussion kring organisation av uppföljningen påbörjats. Detta är en bra start, men mycket arbete återstår för att få en likvärdig organisation på plats i alla delar av landet för att ta hand om denna växande patientgrupp.

Länk till vårdprogrammet: <http://www.cancercentrum.se/samverkan/cancerdiagnoser/barn/vardprogram/>

REFERENSER:

1. Gustafsson GHM, Kogner P. Childhood cancer incidence and survival in Sweden. 1985–2010. The Swedish Childhood Cancer Registry; Svenska barnläkarföreningen, sektionen för onkologi och hematologi. <http://www.blf.net/onko/index.html> 2013.



NATIONELLA VÅRDPROGRAMGRUPPEN FÖR LÅNGTIDSUPPFÖLJNING EFTER BARNCANCER

ANNA-MAJA SVÄRD, överläkare onkologi, Norrlands universitetssjukhus, RCC Norr

ULF HJALMARS, medicine doktor, överläkare barnonkologi, Norrlands universitetssjukhus, RCC Norr

ULLA MARTINSSON, medicine doktor, överläkare onkologi, Akademiska sjukhuset, RCC Uppsala/Örebro

PER FRISK, docent, överläkare barnonkologi, Akademiska sjukhuset, RCC Uppsala/Örebro

JOHAN ARVIDSON, medicine doktor, överläkare barnonkologi Akademiska sjukhuset, RCC Uppsala/Örebro

STEFAN SÖDERHÅLL, medicine doktor, överläkare barnonkologi, Astrid Lindgrens barnsjukhus, RCC Stockholm/Gotland

FREDRIK BAECKLUND, doktorand vid Karolinska Institutet, specialist i allmän onkologi, Karolinska sjukhuset, RCC Stockholm/Gotland

MIKAEL BEHRENDTZ, överläkare barnonkologi, Universitetssjukhuset i Linköping, RCC Sydöst

MÅNS AGRUP, överläkare onkologi, Universitetssjukhuset i Linköping, RCC Sydöst

THOMAS BJÖRK ERIKSSON, docent, överläkare onkologi, Sahlgrenska universitetssjukhuset, RCC Väst

MARIANNE JARFELT, med dr, överläkare barnonkologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, RCC Väst.

THOMAS RELANDER, docent, överläkare onkologi, Skånes universitetssjukhus, RCC Syd

LARS HJORTH, docent, överläkare barnonkologi, Skånes universitetssjukhus, RCC Syd

2. Hjorth L, Arvidson J, Behrendtz M, Garwicz S, Jarfelt M, Lannergren B, et al. [High survival after childhood cancer, sometimes at a high price]. *Lakartidningen* 2010;107(42):2572-5.

3. Oeffinger KC, Mertens AC, Sklar CA, Kawashima T, Hudson MM, Meadows AT, et al. Chronic health conditions in adult survivors of childhood cancer. *N Engl J Med* 2006;355(15):1572-82.

4. Armstrong GT, Kawashima T, Leisenring W, Stratton K, Stovall M, Hudson MM, et al. Aging and risk of severe, disabling, life-threatening, and fatal events in the childhood cancer survivor study. *J Clin Oncol* 2014;32(12):1218-27.

5. Mertens AC, Liu Q, Neglia JP, Wasilewski K, Leisenring W, Armstrong GT, et al. Cause-specific late mortality among 5-year survivors of childhood cancer: the Childhood Cancer Survivor Study. *J Natl Cancer Inst* 2008;100(19):1368-79.

6. Mulder RL, Kremer LC, Hudson MM, Bhatia S, Landier W, Levitt G, et al. Recommendations for breast cancer surveillance for female survivors of childhood, adolescent, and young adult cancer given chest radiation: a report from the International Late Effects of Childhood Cancer Guideline Harmonization Group. *Lancet Oncol* 2013;14(13):e621-9.

7. Armenian SH, Hudson MM, Mulder RL, Chen MH, Constone LS, Dwyer M, et al. Recommendations for cardiomyopathy surveillance for survivors of childhood cancer: a report from the International Late Effects of Childhood Cancer Guideline Harmonization Group. *Lancet Oncol* 2015;16(3):e123-36.

8. Barns och ungas hälsa, vård och omsorg 2013. ISBN: 978-91-7555-042-8.

9. Berlin M, Hulting C. Framtida konsekvenser av sjukdom och skada under uppväxten. Underlagsrapport. Socialstyrelsen; 2013.

10. Lorenzi MF, Xie L, Rogers PC, Pritchard S, Goddard K, McBride ML. Hospital-related morbidity among childhood cancer survivors in British Columbia, Canada: report of the childhood, adolescent, young adult cancer survivors (CAYACS) program

MARIANNE JARFELT, ÖVERLÄKARE, MED DR,
BARNCANCERCENTRUM, DROTTNING SILVIAS BARN-
OCH UNGDOMSSJUKHUS,
MARIANNE.JARFELT@VGREGION.SE

