

Sundhedsfaglige elementer som grundlag for pakkeforløb for

Kræft hos børn

Udarbejdet for Sundhedsstyrelsen af arbejdsgruppe i 2008

Godkendt i Kræftstyregruppen, 28. august 2008

Det faglige grundlag er baseret på kliniske retningslinjer og guidelines fra Dansk Pædiatrisk Hæmatologisk og Onkologisk Selskab (DAPHO)

Forord

Regeringen og Danske Regioner indgik den 12. oktober 2007 en aftale om gennemførelse af målsætningen om akut handling og klar besked til kræftpatienter. Af aftalen fremgår, at der inden udgangen af 2008 skal beskrives og indføres pakkeforløb for alle kræftformer. De sundhedsfaglige elementer er det faglige grundlag for pakkeforløbene.

Målet med pakkeforløb er at tilbyde patienterne hurtig udredning og behandling for at forkorte forløbet og derigennem forbedre prognosen, bedre livskvaliteten og mindske utrygheden ved ventetid.

Der skal altid tilrettelægges et forløb, der retter sig mod den individuelle patient - pakkeforløb eller ej. Det vil ikke være alle patienter, der kan gå direkte ind i et pakkeforløb, enten fordi symptomerne ikke peger på en bestemt kræftform, og det derfor ikke er muligt at henvise patienten til et pakkeforløb, eller fordi patienten har andre sygdomme, der skal tages særligt hensyn til. Men kvaliteten af forløbet skal for den individuelle patient være den samme, uanset om patienten kan henvises direkte til et pakkeforløb eller ej. En patient kan henvises til et pakkeforløb gennem flere indgange: Det kan eksempelvis være den praktiserende læge, en praktiserende speciallæge, en afdeling eller andre, der får begrundet mistanke om en bestemt kræftform.

Pakkeforløbene baseres på de til enhver tid senest opdaterede landsdækkende kliniske retningslinjer som formuleret af de Danske Multidisciplinære Cancer Grupper (DMCG'er). DMCG'erne er nationalt fagligt forankrede i de lægevidenskabelige selskaber, forskningsmiljøer/institutioner, organisationer samt andre faglige organiseringer fx sygeplejefaglige, som har tilknytning til den specifikke kræftsygdomsgruppe herunder evt. patientorganisationer. Med udgangspunkt i DMCG'ernes kliniske retningslinjer for hver enkelt kræftform har kliniske arbejdsgrupper i regi af Sundhedsstyrelsen og Kræftstyrelsen udarbejdet sundhedsfaglige elementer som grundlag for pakkeforløb.

De sundhedsfaglige elementer er på mange måder forskellige, og arbejdsgruppernes udfordringer har også været forskellige. Som med kliniske retningslinjer generelt gælder, at de sundhedsfaglige elementer opdateres med jævnlige mellemrum. De sundhedsfaglige elementer beskriver patientforløbet fra kontakten med egen læge til rehabilitering. Samtidig er der udarbejdet en række papirer, der beskriver generelle forhold i relation til fx rehabilitering, palliation, pleje og omsorg samt patientinformation. De sundhedsfaglige elementer er i videst muligt omfang baseret på klar evidens, men hvor en klar evidens ikke findes, baseres disse på den faglige viden og erfaring hos repræsentanterne i arbejdsgrupperne.

Alle kliniske arbejdsgrupper er gået meget positivt ind i opgaven og har klart støttet den. Dertil kommer at arbejdet har givet anledning til meget nyttige og frugtbare diskussioner i de enkelte arbejdsgrupper. Stor tak til alle for den store indsats.

Lone de Neergaard

Sundhedsplanlægning

Indholdsfortegnelse

1 Arbejdsgruppens sammensætning	6
1.1 Arbejdsgruppens sammensætning	6
2 Introduktion til pakkeforløb	8
2.1 Patientkategori	8
2.2 Landsdækkende kliniske retningslinjer	11
2.3 Det multidisciplinære team	11
3.1 Klinisk indhold	13
3.1.1 Risikogrupper og kriterier for begrundet mistanke	13
3.1.2 Præcenterfasen og henvisning til pakkeforløb	15
3.2 Information af patienten og familien	17
3.3 Beslutning	17
3.4 Ansvarlig	17
3.5 Fagligt begrundet forløbstid	17
4 Udredning	18
Generelle forhold	18
Pakkeforløb A - Leukæmi	19
4A Udredning - Leukæmi	20
4A.1 Klinisk indhold	20
4A.1.1 Undersøgelserprocessen i detaljer	20
4A.1.2 Fastlæggelse af diagnose og stadiinddeling	20
4A.2 Information af patienten og familien	20
4A.3 Beslutning	21
4A.4 Ansvarlig	21
4A.5 Fagligt begrundet forløbstid	21
5A Behandling - Leukæmi	22
5A.1 Klinisk indhold	22
5A.1.1 Hovedgrupper af kliniske behandlingsforløb	22
5A.1.2 De hyppigst opståede komplikationer	23
5A.2 Information af patienten og familien	24
5A.3 Beslutning	25
5A.4 Ansvarlig	25
5A.5 Fagligt begrundet forløbstid	25
Pakkeforløb B – Tumor i hjerne eller rygmarv	30
4B Udredning – Tumor i hjerne eller rygmarv	31
4B.1 Klinisk indhold	31
4B.1.1 Undersøgelserprocessen i detaljer	31

4B.1.2 Fastlæggelse af diagnose og stadietinddeling	32	
4B.2 Information af patienten og familien	32	
4B.3 Beslutning	33	
4B.4 Ansvarlig	33	
4B.5 Fagligt begrundet forløbstid	33	
5B Behandling - Tumor i hjerne eller rygmarv	35	
5B.1 Klinisk indhold	35	
5B.1.1 Hovedgrupper af kliniske behandlingsforløb	35	
5B.1.2 De hyppigst opståede komplikationer	36	
5B.2 Information af patienten og familien	37	
5B.3 Beslutning	37	
5B.4 Ansvarlig	37	
5B.5 Fagligt begrundet forløbstid	37	
Pakkeforløb C – Lymfekræft på halsen	42	
4C Udredning – Lymfekræft på halsen	43	
4C.1 Klinisk indhold	43	
4C.1.1 Undersøgelserprocessen i detaljer	43	
4C.1.2 Fastlæggelse af diagnose og stadietinddeling	44	
4C.2 Information af patienten og familien	44	
4C.3 Beslutning	44	
4C.4 Ansvarlig	44	
4C.5 Fagligt begrundet forløbstid	45	
5C Behandling - Lymfekræft på halsen	46	
5C.1 Klinisk indhold	46	
5C.1.1 Hovedgrupper af kliniske behandlingsforløb	46	
5C.1.2 De hyppigst opståede komplikationer	47	
5C.2 Information af patienten og familien	47	
5C.3 Beslutning	47	
5C.4 Ansvarlig	47	
5C.5 Fagligt begrundet forløbstid	48	
Pakkeforløb D – Tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen	53	
4D Udredning – Tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen	54	
4D.1 Klinisk indhold	54	
4D.1.1 Undersøgelserprocessen i detaljer	54	
4D.1.2 Fastlæggelse af diagnose og stadietinddeling	55	
4D.2 Information af patienten og familien	55	
4D.3 Beslutning	56	
4D.4 Ansvarlig	56	
4D.5 Fagligt begrundet forløbstid	56	
5D Behandling – Tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen	57	

5D.1 Klinisk indhold	57
5D.1.1 Hovedgrupper af kliniske behandlingsforløb	57
5D.1.2 De hyppigst opståede komplikationer	59
5D.2 Information af patienten og familien	59
5D.3 Beslutning	59
5D.4 Ansvarlig	59
5D.5 Fagligt begrundet forløbstid	59
6 Kontrol – fælles for pakkeforløb A, B, C og D	65
6.1 Klinisk indhold	65
6.2 Information af patienten og familien	66
6.3 Beslutning	66
6.4 Ansvarlig	66
6.5 Fagligt begrundet forløbstid	67
7 Palliation - fælles for pakkeforløb A, B, C og D	68
7.1 Klinisk indhold	68
8 Rehabilitering - fælles for pakkeforløb A, B, C og D	69
8.1 Klinisk indhold	69

1 Arbejdsgruppens sammensætning

1.1 Arbejdsgruppens sammensætning

Overlæge Steen Rosthøj	Børneonkologisk afsnit, Ålborg Sygehus Pædiatri, Region Nordjylland
Overlæge Niels Clausen	Børneonkologisk afsnit, Århus Universitetshospital Pædiatri, Region Midtjylland
Overlæge, ph.d. Peder Skov Wehner	Børneonkologisk afsnit, Odense Universitetshospital Pædiatri, Region Syddanmark
Ledende overlæge, dr.med. Inger Bendtson Falch	Børneafdelingen, Roskilde sygehus Pædiatri, Region Sjælland
Overlæge, ph.d. Birgitte Lausen	Børneonkologisk afsnit, Rigshospitalet Pædiatri, Region Hovedstaden
Overlæge, dr.med. Henrik Schrøder	Børneonkologisk afsnit, Århus Universitetshospital Pædiatri, DAPHO
Overlæge, dr.med. Niels Carlsen	Børneonkologisk afsnit, Odense Universitetshospital Pædiatri, DAPHO
Overlæge, dr.med. Karsten Nysom ¹	Børneonkologisk afsnit, Rigshospitalet Pædiatri, DAPHO
Overlæge, ph.d. Bodil Laub Petersen	Patologiafdelingen, Rigshospitalet Patologi, DAPHO
Overlæge Karin Kastberg Petersen	Billeddiagnostisk afdeling, Århus Universitetshospital Radiologi, DAPHO
Ledende overlæge Erik Østergaard	Børneonkologisk afsnit, Ålborg Sygehus Pædiatri, Dansk Pædiatrisk Selskab
Alment praktiserende læge Peter Torsten Sørensen	Almen medicin, DSAM
Overlæge Nina Kvist	Børnekirurgisk afsnit, Rigshospitalet Kirurgi, Dansk Børnekirurgisk Selskab

1. reservelæge Lars Johansen	Børnekirurgisk afsnit, Rigshospitalet Kirurgi, Dansk Børnekirurgisk Selskab
Afdelingssygeplejerske Gitte Petersen	Børneonkologisk afsnit, Rigshospitalet DASYS
Overlæge, dr.med. Peter Holmberg Jørgensen	Ortopædkirurgisk afdeling, Århus Universitetshospital Ortopædkirurgi, DOS / DSG
Overlæge Lars Bøgeskov	Neurokirurgisk klinik, Rigshospitalet Neurokirurgi
Afdelingslæge Morten Jørgensen	Radioterapien, onkologisk klinik, Rigshospitalet Onkologi
Overlæge, dr.med. Ulrik Pedersen	Øre-næse-halsafdelingen, Århus Universitetshospital Oto-rhino-laryngologi
Overlæge Tom Hansen	Anæstesiaafdelingen, Odense Universitetshospital Anæstesiologi

¹ Formand

2 Introduktion til pakkeforløb

2.1 Patientkategori

I Danmark diagnosticeres årligt 150-170 nye tilfælde af kræft hos børn og unge under 15 år, inklusive cirka 20 lavgradstumorer i hjerne og rygmarv. Gruppen af sygdomme er meget heterogen. Den inddeles traditionelt i 12 hovedgrupper og 39 undergrupper efter Birch og Marsdens klassifikation (Int J Cancer 1987; 40, 620-624). Typer og årlig incidens fremgår af **tabel 1**

Tabel 1 Årlig incidens af kræft hos børn og unge under 15 år, baseret på Dansk BørneCancer Register. Opdelt efter Birch og Marsdens klassifikation.

Diagnosegruppe	Antal nye tilfælde
Akut leukæmi	50
Hjernetumor	40
Lymfekræft	20
Neuroblastom	9
Retinoblastom	3
Nyretumor	6
Levertumor	1
Knoglesarkom	10
Bløddelssarkom	8
Kimcelletumor	6
Carcinomer	3
Andre uspecifikke maligne neoplasmer	1

Diagnoserne dækker ICD-10-koderne DC000-DC999, DD32, DD33, DD39, DD40, DD42, DD43 og DD46 hos personer under 15 år. Det er dog aftalt med Dansk Hæmatologisk Selskab, at unge mellem 15 og 19 år med akut lymfoblastær leukæmi (DC910) behandles efter børne-leukæmi-protokoller på en af de børneonkologiske afdelinger.

Arbejdsgruppen skønner at de børneonkologiske centre årligt undersøger cirka det dobbelte antal børn på begrundet mistanke om kræft, og at de lokale børneafdelinger og ortopædkirurgiske afdelinger årligt undersøger cirka 10-20 gange så mange børn på mistanke om kræft.

Da gruppen af børn med kræft er så heterogen har vi valgt at beskrive 4 forskellige pakkeforløb ud fra tumors primære placering, idet pakkeforløbet indtil diagnosen og stadiet er fastlagt er nogenlunde ens for de forskellige undertyper.

- 1) Leukæmi.
- 2) Tumor i hjernen og rygmarven.
- 3) Lymfekræft på halsen.
- 4) Tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen.

Generelt om kræft hos børn

Antallet af nye tilfælde af børnekræft er så lavt, at mange praktiserende læger aldrig vil opleve at være med til at diagnosticere et nyt tilfælde. Til gengæld betyder de gode behandlingsresultater at et stigende antal voksne vil være overlevende efter børnekræft.

Når et barn får kræft involverer det hele familien. Udredning, behandling og pleje af børn med kræft tilrettelægges derfor ud fra principper om **familiecentreret** behandling og pleje, hvilket stiller markant andre krav til sundhedssystemet end behandling og pleje af tilsvarende kræftformer hos voksne.

Den store spredning i patienternes udvikling og modenhed, **fra nyfødte til teenagere**, stiller meget varierende krav til afdelingernes fysiske rammer, personalets kommunikation med patient og familie og de sociale tilbud til patient og familie.

Et barn indlægges altid sammen med mindst en af **forældrene**, som er til stede under hele barnets indlæggelse. I flere tilfælde, for eksempel i den første tid efter diagnosen, ved alvorlige komplikationer eller ved et terminalt forløb, kan begge forældre og eventuelt også søskende have behov for at være medindlagt, enten på afdelingen eller patienthotellet.

Under hele behandlingsforløbet har barnet behov for en **åben indlæggelse** til det børneonkologiske center, og ses derfor praktisk talt ikke hos egen læge, vagtlæge eller lokal børneafdeling.

Information om sygdom, behandling og prognose bør så vidt muligt altid foregå med tilstedeværelse af begge forældre. Information til barnet planlægges og tilpasses individuelt barnets alder og udviklingstrin, i samarbejde med forældrene. Der afholdes løbende samtaler med familien under hele behandlingsforløbet. Samtaler ved sygdomsdebut, diagnose, behandlingsstart, ændringer i behandlingsplan samt ved behandlingsafslutning planlægges med deltagelse af læge og sygeplejerske. Der er udarbejdet **særligt informationsmateriale tilpasset børn og unge** om sygdom, behandling og behandlingsrelaterede procedurer.

De børneonkologiske afsnit er **semi-intensive afsnit**, hvor såvel behandlingen med kemoterapi som behandling og overvågning af potentielt livstruende infektioner og andre alvorlige bivirkninger til behandlingen kræver **specialuddannede sygeplejersker**.

En væsentlig del af sygeplejen består af **undervisning og vejledning af børn og forældre**. Forældrene skal have kendskab til eller kunne varetage en række nye opgaver i hjemmet før barnet kan udskrives. Det drejer sig om hygiejne, mundpleje, isolationsregler, medicingivning, ernæring, behandlingsrelaterede bivirkninger, samt pleje af centralt venekateter og sonde.

Mange undersøgelser og behandlinger af børn forudsætter **fuld bedøvelse**. Dette gælder blandt andet alle udtagninger af prøver fra væv, knoglemarv og rygmarvsvæske, al medicinindgift i rygmarvsvæsken, alle anlæggelser af centrale venekatetre (permanente drop), samt de fleste skanninger, skintigrafier og strålebehandlinger hos børn under 6-8 år. Ved behov ledsager en **sygeplejerske** familien til undersøgelser på

andre afdelinger på hospitalet for at støtte barn og familie i evt. belastende situationer, eller hvis barnet har svært ved at kooperere.

Mange af de øvrige undersøgelser foregår med anvendelse af **beroligende og sløvende medicin** hvilket nødvendiggør at en **sygeplejerske** fra afdelingen overvåger patienten imens og efterfølgende.

Det er vigtigt at **begrænse antallet af bedøvelser** af det enkelte barn. Dette kræver dels et velfungerende multidisciplinært team omkring udredning og behandling af kræft hos børn, dels megen tid til planlægning og koordinering af undersøgelser og behandlinger.

Alle familier har behov for vejledning og hjælp fra forskellige fagpersoner fra det tværfaglige team som udover læger og sygeplejersker består af:

- **Diætist**, som sikrer at barnet i risiko for underernæring opretholder en tilfredsstillende ernæringsstilstand og dermed sikres vækst og udvikling.
- **Socialrådgiver**, som formidler ansøgninger om orlov og forskellige tilskud under barnets sygdom. Den behandlende afdeling ansøger om orlov med lønkompensation til den ene af forældrene i hele barnets behandlingsforløb. Der søges som regel orlov til den anden forælder den første måned omkring diagnosetidspunktet, samt på tidspunkter hvor barnet er kritisk syg, ved recidiv af sygdommen og under et eventuelt terminalforløb.
- **Psykolog**, som kan yde krisehjælp til barn og forældre i forbindelse med diagnosen, under behandlingsforløbet, ved recidiv, hvis helbredende kræftbehandling må opgives og ved dødsfald. Selvom søskende til et barn med kræft ofte har det svært, er der begrænsede psykologressourcer på de børneonkologiske afdelinger til at tage sig af disse børn. .
- **Pædagog**, som yder alderstilpasset beskæftigelse og pædagogiske tilbud til førskolebørn.
- **Skolelærere**, som sikrer kontakt til barnets egen skole og tilbyder undervisning under indlæggelser.
- Endvidere kan det tværfaglige team bestå af **smertespecialister, fysioterapeut, ergoterapeut, talepædagog og præst**.

Når barnets sygdom og behandling tillader det bør alle børn over 1-årsalderen have mulighed for at være i **daginstitution, skole eller et andet pasningstilbud** for at fastholde og udvikle deres sociale færdigheder. Dette vigtige led i børnenes rehabilitering og udvikling er dog tit ikke muligt, før behandlingen er afsluttet. Det er vigtigt, at kommuner og regioner ofrer de nødvendige ressourcer på beskyttede daginstitutioner eller andre pasningstilbud, eventuel vaccination af kammerater, solotransport og evt. ombygninger for at børnene kan leve så normalt som muligt trods sygdom og behandling. De børneonkologiske centre bruger mange ressourcer på netværksmøder med kommune, daginstitution, skole og andre for at dette mål kan opfyldes under forsvarlige forhold, så børnene ikke udsættes for en potential livstruende infektion. Hvis skolebørnene ikke kan følge skolen i fornødent omfang, har de behov for hjemmeundervisning, ligesom der gives undervisning under deres hospitalsophold på de børneonkologiske centre.

Behandling med kemoterapi og stråler kan medføre hæmmet højdevækst, udvikling og funktion af barnets organer mange år efter afsluttet behandling. Selv efter at sygdommen er helbredt, er det derfor nødvendigt at følge barnets udvikling nøje og specielt sikre, at det gennemgår en normal højdevækst og pubertetsudvikling. På grund af risikoen for varige mén (senfølger) er der oprettet **senfølgeklivnikker** i tilslutning til de børneonkologiske centre.

90% af alle børn med kræft behandles i henhold til **internationale protokoller**. Da de enkelte sygdomme er sjældne anvendes der til enhver tid cirka 30-40 forskellige internationale protokoller til børn med kræft i Danmark. Dette kræver at medlemmerne af de multidisciplinære teams holder sig opdateret om de nyeste

behandlingsprotokoller, og at de børneonkologiske speciallæger deltager i udvikling og implementering af nye behandlingsprotokoller på de fire børneonkologiske centre i Danmark. Dette arbejde fordeles mellem de danske børneonkologiske speciallæger. Desuden stiller deltagelse i klinisk kontrollerede behandlinger ekstra krav til registrering af kliniske data.

2.2 Landsdækkende kliniske retningslinjer

Al udredning og behandling af børnekræft i Danmark foregår på de fire børneonkologiske centre på universitetshospitalerne i Ålborg, Skejby, Odense og på Rigshospitalet. Visse undertyper af børnekræft behandles kun, og visse specielle behandlinger udføres kun på enkelte af de fire børneonkologiske centre.

Med et **børneonkologisk center** menes i denne rapport en børneonkologisk afdeling samt alle de øvrige lægelige specialer der er involverede i udredning og behandling af børnekræft, her under specialkyndige læger inden for børnepatologi, børneradiologi, børneanæstesiologi, radioterapi, børnekirurgi, neurokirurgi, ortopædkirurgi og andre involverede kirurgiske specialer, samt en række pædiatrisk ekspertfunktioner ud over børneonkologi. Alle disse specialer indgår derfor med varierende hyppighed i de multidisciplinære teams (se nedenfor). Den lokale organisering af på hvilken type afdeling børn med kræft opholder sig i bestemte faser af udredning og behandling varierer mellem de fire børneonkologiske centre, men har ikke betydning for anbefalingerne om udredning og behandling og vil derfor ikke blive omtalt yderligere.

Siden starten af 1990-erne er alle børn i Danmark blevet udredt og behandlet i henhold til **internationale behandlingsprotokoller** fra SIOP (Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique), NOPHO (Nordic Society of Paediatric Haematology and Oncology) eller andre internationale studiegrupper, som omtalt i afsnittene 5A.1.1, 5B.1.1, 5C.1.1 og 5D.1.1. Der er i Danmark enighed om at anvende de samme internationale protokoller på alle fire børneonkologiske centre. I mange tilfælde **rapporteres kliniske oplysninger** også til de pågældende protokoller, således at danske børn i et vist omfang indgår i kontrollerede internationale studier. **Manglende ressourcer til registrering og rapportering af kliniske oplysninger** medfører i øjeblikket, at ikke alle børns kliniske data rapporteres til de anvendte internationale protokoller, hvilket er meget u hensigtsmæssigt både for den enkelte patients behandling, og – ikke mindst – for fagområdets fortsatte faglige udvikling.

Det er de evidensbaserede anbefalinger fra de forskellige protokoller, der danner grundlaget for diagnostik, udredning, behandling og opfølgning af børn med kræft i Danmark, og det er anbefalinger fra de forskellige protokoller, der danner grundlag for denne beskrivelse af pakkeforløb for børnekræft.

Beskrivelsen af hvilke symptomer og fund, der bør give mistanke eller begrundet mistanke om børnekræft, er baseret på publicerede meta-analyser, artikler og vejledninger, samt på konsensusbeslutninger i arbejdsgruppen.

2.3 Det multidisciplinære team

På grund af det lave antal børn i de forskellige diagnosegrupper er der kun få faste multidisciplinære teamkonferencer. Vi arbejder mest med *ad hoc* konferencer, enten telefonisk eller ved fremmøde. Sådanne *ad hoc* konferencer gennemføres samme dag eller senest dagen efter, at der foreligger et resultat af en undersøgelse, man skal forholde sig til.

Det multidisciplinære team har forskellige medlemmer for de forskellige undertyper af børnekræft. Ud over børneonkologisk speciallæge består teamet ved leukæmi af (børne-) patolog, cytogenetiker og klinisk immunolog / molekylærbiolog, ved hjernetumor af neurokirurg, (neuro-) patolog, (neuro-) radiolog og stråleterapeut / onkolog, og ved andre tumorer og lymfekræft af (børne-) radiolog, (børne-) patolog,

stråleterapeut / onkolog og kirurg (afhængig af organ). Ud over de faste medlemmer af de multidisciplinære teams, vil der jævnligt være brug for *ad hoc* konferering af enkeltpatienter med kolleger fra andre specialer eller pædiatere fra andre ekspertområder end børneonkologi. Dette gælder for leukæmi oftest radiolog, for hjernetumorer neuropædiater, neurofysiolog og børneendokrinolog og for andre tumorer og lymfekræft nuklearmedicinere.

3 Præcenterfase

3.1 Klinisk indhold

3.1.1 Risikogrupper og kriterier for begrundet mistanke

Visse typer af børnekræft forekommer med øget hyppighed hos personer med bestemte arvelige sygdomme. For eksempel har børn med Downs syndrom markant øget risiko for akut myeloid leukæmi og børn med neurofibromatose type 1 har markant øget risiko for hjernetumorer. Her ud over medfører en række meget sjældne genetiske syndromer en øget risiko for at udvikle børnekræft, men disse tilstande er, både enkeltvis og samlet set, meget sjældne også hos børn med kræft.

Nedenfor er angivet nogle typiske symptomer og fund, som en praktiserende læge eller børnelæge bør reagere på, vel vidende, at en praktiserende læge vil se et barn med nydiagnosticeret kræft højst 2-3 gange i sin karriere. I forhold til mulige differentialdiagnoser bestyrkes mistanken om kræft ved tilstedeværelse af flere af disse uforklarede symptomer og fund. Mistanke medfører at man bør overveje at henvise patienten til lokal børneafdeling (filterfunktion). Begrundet mistanke medfører henvisning til start i et pakkeforløb

Lægen bør få **mistanke om leukæmi** ved et eller flere af følgende uforklarede symptomer og fund:

- Recidiverende eller langvarig alvorlig infektion.
- Blodmangelsymptomer.
- Blødningstilbøjelighed.
- Uforklarede knoglesmerter, ledsmerter eller halten i mere end 1 uge.
- Uforklaret forstørrelse af lever eller milt.
- Uforklaret lymfeknudesvulst regionalt eller generelt (se også lymfekræft på halsen og tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen).
- Almensymptomer i form af uforklaret feber i mere end 1 uge, nattesved, dårlig trivsel eller hudkløe.
- Unormale blodprøver, mindst én af følgende: For lav hæmoglobin, leukocytal eller trombocytal. For højt leukocytal, laktatdehydrogenase, urat eller sænkingsreaktion.

Der er **begrundet mistanke om leukæmi** i følgende situationer:

- Påvirkning af knoglemarvsfunktionen i to eller tre cellerækker (anæmi, trombocytopeni, leukopeni eller -cytose).
- Mistanke om blaster i perifert blod.
- Påvirkning af knoglemarvsfunktionen i én række kombineret med en eller flere af følgende:
 - Uforklarede knoglesmerter, ledsmerter eller halten i mere end 1 uge.
 - Uforklaret forstørrelse af lever eller milt.
 - Uforklaret lymfeknudesvulst (se også lymfekræft på halsen og tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen).
 - Almensymptomer i form af uforklaret feber i mere end 1 uge, nattesved, dårlig trivsel eller hudkløe.
 - Forhøjet laktatdehydrogenase eller urat.

Lægen bør få **mistanke om tumor i hjernen** ved et eller flere af følgende uforklarede symptomer og fund:

- Symptomer på forhøjet intrakranielt tryk: Hovedpine, specielt hvis den er nyopstået eller markant ændret. Kvalme og opkastning. Stasepapiller.
- For stort eller for hurtigt voksende hovedomfang hos spædbørn. Irritabilitet og slaphed.
- Frembulende øje.
- Nyopstået fokalt neurologisk udfaldssymptom uden anden sandsynlig forklaring: Nyopstået fokalt epileptisk anfald, fraset klassisk Rolandisk epilepsi. Hel eller delvis lammelse af kranienerver, arme

eller ben. Skelen, dobbeltsyn, unormale øjenbevægelser. Nedsat syn. Påvirket gang og koordination, herunder nyopstået ataksi. Uforklaret skævhed eller tvangsdrejning af halsen.

- Utilsigtet vægttab. Væksthæmning. For tidlig pubertetsudvikling.

Lægen bør få **mistanke om tumor i rygmarven eller rygsøjlen** ved følgende uforklarede symptomer og fund:

- Smerter i ryggen, ændret gang og koordination, deform ryg, fokal kraftnedsættelse, nedsat kontrol med vandladning eller afføring.

Der er **begrundet mistanke om tumor i hjerne eller rygmarv** hvis der ved ultralyd, CT- eller MR-skanning er påvist en rumopfyldende proces i hjerne eller rygmarv som giver mistanke om kræft.

Lægen bør få **mistanke om lymfekræft på halsen** ved et eller flere af følgende uforklarede symptomer og fund:

- Uforklaret asymptomatisk lymfeknudesvulst >2 cm store som vokser i mere end 2 uger eller som ikke er normaliseret efter 4 uger. Lymfeknuderne ved lymfekræft er som regel faste viskelæderagtige og uømme og vokser sammen over tid.
- Isoleret lymfeknudesvulst lavt på halsen eller lige over kravebenet.
- Lymfeknudesvulst kombineret med en eller flere af følgende:
 - Tumorsymptomer fra brystkassen eller abdomen (se tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen).
 - Symptomer på påvirkning af knoglemarvsfunktionen (se leukæmi).
 - Almensymptomer i form af uforklaret feber i mere end 1 uge, nattesved, dårlig trivsel eller hudkløe.

For andre tumorer på halsen, se tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen.

Der er **begrundet mistanke om lymfekræft på halsen** i følgende situationer:

- Malignt udseende lymfeknude påvist ved ultralydsskanning eller anden billeddiagnostik (se tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen).
- Uforklaret lymfeknudesvulst kombineret med en eller flere af følgende:
 - Påvirkning af knoglemarvsfunktionen i én eller flere rækker (se leukæmi).
 - Forhøjet laktatdehydrogenase eller urat (se leukæmi).

Lægen bør få **mistanke om tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen** ved et eller flere af følgende uforklarede symptomer og fund:

- Hoste i mere end 2 uger.
- Hørlig vejrtrækning, smerter i brystet, lufthunger eller øget venetegning.
- Rygsmerter i mere end 2 uger.
- Tegn på tryk på en nerverod (smerter, hel eller delvis lammelse).
- Tegn på tryk på rygmarven (smerter, hel eller delvis lammelse af ben, vandladning eller afføring).
- Horners syndrom.
- Palpabel tumor i abdomen.
- Synligt blod i urinen.
- Forhøjet blodtryk.
- Abdominalsmerter i mere end 1 uge.
- Tegn på afklemning i mave-tarm eller urinveje, for eksempel kvalme, opkastning, forstoppelse, tarmslyng, gentagne urinvejsinfektioner eller vandladningsbesvær.
- Forstørrelse af lever eller milt.
- Tegn på hormonproducerende tumor (Tegn på øget produktion af binyrebarkhormon (Cushings syndrom), udvikling af kvindelige/mandlige køns karakteristika udenfor normal pubertet).
- Bløddelstumor i hurtig vækst.

- Bløddeltumorer >5 cm hos udvoksede, forholdsmæssigt mindre hos mindre børn.
- Bløddeltumorer på eller under fascien.
- Vedvarende knogle- eller ledsmerter i mere end 1-2 uger.
- Palpabel hård tumor i relation til knogle.
- Patologisk fraktur.
- Symptomer på påvirkning af knoglemarvsfunktionen (se [leukæmi](#)).
- Almensymptomer i form af uforklaret feber i mere end 1 uge, nattesved, dårlig trivsel eller hudkløe.

Der er **begrundet mistanke om tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen** i følgende situationer:

- Udfyldning i brystkassen påvist ved røntgen af thorax eller anden billeddiagnostik.
- Tumor i abdomen påvist ved ultralydsskanning eller anden billeddiagnostik.
- Fast bløddeltumor >5 cm (hos udvoksede, forholdsvist mindre hos mindre børn) påvist ved MR-skanning eller anden billeddiagnostik. Hvis MR-skanning kræver generel anæstesi er anden billeddiagnostik dog tilstrækkelig.
- Malignt udseende knogletumor påvist ved MR-skanning. Hvis MR-skanning kræver generel anæstesi er anden billeddiagnostik dog tilstrækkelig.

3.1.2 Præcenterfasen og henvisning til pakkeforløb

For børnekraft har **de lokale børneafdelinger filterfunktion i tæt samarbejde med andre relevante specialer** efter lokal aftale. Hvis der her opstår begrundet mistanke om kræft, henvises umiddelbart til et børneonkologisk center, og pakkeforløbet starter. De allerfleste henvisninger vil komme fra lokal børneafdeling. For børnekraft benævnes forløbet i almen praksis og ved filterfunktionen **præcenterfasen**.

Børn, hvor lægen ud fra en samlet vurdering af sygdomsbilledet mistænker kræft, herunder specielt børn med påvirket almentilstand, bør undersøges som anført i **tabel 2** og ved fortsat mistanke om kræft henvises akut til den lokale børneafdeling. Den lokale børneafdeling kan være et af de fire børneonkologiske centre.

Tabel 2. Anbefalede undersøgelser i præcenterfasen ved mistanke om forskellige typer af børnekraft.

Diagnosegruppe	Praktiserende læge eller speciallæge.	Lokal børneafdeling i tæt samarbejde med andre relevante specialer efter lokal aftale.
Leukæmi	Klinisk undersøgelse. Blodprøver: Hæmoglobin, leukocytter + differentialtælling, thrombocytter. Eventuelt laktatdehydrogenase og urat.	Klinisk undersøgelse. Blodprøver: Hæmoglobin, leukocytter + differentialtælling, thrombocytter, laktatdehydrogenase, urat, C-reaktivt protein, sænkingsreaktion. Røntgen af thorax.
Hjernetumor	Klinisk undersøgelse, inklusiv neurologisk undersøgelse.	Klinisk undersøgelse, inklusiv neurologisk undersøgelse. MR-skanning af hjerne og rygmarv. Eventuelt kun CT-skanning af hjerne og hjernestamme.

Diagnosegruppe	Praktiserende læge eller speciallæge.	Lokal børneafdeling i tæt samarbejde med andre relevante specialer efter lokal aftale.
<p>Lymfekræft på halsen</p> <p>(for andre tumorer på halsen se <u>tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen</u>)</p>	<p>Klinisk undersøgelse.</p> <p>Blodprøver: Hæmoglobin, leukocytter + differentieltælling, thrombocytter. Laktatdehydrogenase og urat. Levertal. Antistoffer mod vira og bakterier som giver lymfeknudesvulst.</p> <p>Eventuelt ultralydsskanning af hals, armhuler, lysker og abdomen.</p> <p>Eventuelt røntgen af thorax.</p>	<p>Klinisk undersøgelse.</p> <p>Eventuelt supplerende blodprøver: Hæmoglobin, leukocytter + differentieltælling, thrombocytter. Laktatdehydrogenase og urat. Levertal. Antistoffer mod vira og bakterier som giver lymfeknudesvulst. Eventuelt blodprøver for bindevævssygdomme, C-reaktivt protein, sænkingsreaktion.</p> <p>Ultralydsskanning af hals, armhuler, lysker og abdomen.</p> <p>Røntgen af thorax.</p>
<p><u>Tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen</u></p>	<p>Klinisk undersøgelse.</p> <p>Blodprøver: Hæmoglobin, leukocytter + differentieltælling, thrombocytter. Eventuelt laktatdehydrogenase og urat.</p>	<p>Klinisk undersøgelse.</p> <p>Blodprøver: Hæmoglobin, leukocytter + differentieltælling, thrombocytter, laktatdehydrogenase, urat, C-reaktivt protein, sænkingsreaktion.</p> <p>Røntgen af thorax.</p> <p>Ved mistanke om tumor i abdomen ultralyd af abdomen.</p> <p>Ved mistanke om bløddelstumor ultralydsskanning af området.</p> <p>Ved mistanke om knogletumor røntgen af området.</p> <p>Ved mistanke om tumor i bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen MR-skanning af området hvis dette kan gøres uden generel anæstesi.</p>

Efter ovenstående undersøgelser viderevisiteres børn med begrundet mistanke om kræft akut telefonisk til et børneonkologisk center med henblik på start i et pakkeforløb. Ved overflytningen medsendes kopi af journal og alle hidtidige undersøgelser af patienten.

Hvis røntgen af thorax viser **tumor i brystkassen og barnet er respiratorisk påvirket** sikres anæstesiologisk beredskab ved overflytning akut til børneonkologisk center, hvor barnet observeres på intensivt eller semiintensivt afsnit.

Hvis der ved ultralyd, CT- eller MR-skanning er påvist en rumopfyldende proces i hjerne eller rygmarv som giver mistanke om kræft, konfereres straks med børneonkologisk center om patienten bør starte behandling med **syntetisk binyrebarkhormon**, for eksempel dexamethason.

Der bør sædvanligvis ikke tages vævsprøve fra tumorer, lymfeknuder eller knoglemarv med henblik på udelukkelse af kræft uden for de børneonkologiske centre, med mindre dette sker efter konference med et børneonkologisk center.

3.2 Information af patienten og familien

Ved mistanke om børnekræft informerer **den henvisende læge** patienten og familien om, at barnet i første omgang skal undersøges akut på den lokale børneafdeling, som kan være et af de fire børneonkologiske centre. **En læge på den lokale børneafdeling** informerer familien om at der findes landsdækkende kliniske retningslinier for udredning og behandling af børn med kræft, og om at pakkeforløbene sikrer et forløb uden unødigt ventetid. Desuden informeres familien om hvilke undersøgelser der vil blive foretaget inden eventuel start i pakkeforløb og efterfølgende om resultatet af disse undersøgelser.

3.3 Beslutning

Hvis en læge ud fra en samlet vurdering af symptombilledet har mistanke om børnekræft, henviser lægen akut til den lokale børneafdeling til yderligere undersøgelser.

Beslutningen om at starte et pakkeforløb træffes normalt ved telefonisk konferering mellem en læge på den lokale børneafdeling og en speciallæge på et børneonkologisk center.

3.4 Ansvarlig

Den læge, der får mistanke om børnekræft er ansvarlig for at henvise akut til den lokale børneafdeling.

Den læge, der får begrundet mistanke om børnekræft er ansvarlig for at henvise akut telefonisk til et børneonkologisk center.

3.5 Fagligt begrundet forløbstid

Børn mistænkt for kræft henvises snarest muligt til den lokale børneafdeling, som skal sikre relevant udredning i tæt samarbejde med andre relevante specialer efter lokal aftale. Specielt bør børn mistænkt for leukæmi og alment påvirkede børn modtages akut.

Børn mistænkt for tumor i hjerne eller rygmarv bør kunne få udført MR-skanning indenfor 2 hverdage. Alternativt bør der kunne udføres CT-skanning indenfor 1 døgn.

Der bør højst gå 1 hverdag (akut telefonisk henvisning) fra en læge får begrundet mistanke om børnekræft til patienten kan modtages på et børneonkologisk center til start i pakkeforløb. Dog bør denne frist være 5 hverdage for tumorer i bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen, da der skal være tid til multidisciplinær teamkonference om de hidtidige undersøgelser og da der kun er få personer der tager sig af disse patienter på de børneonkologiske centre.

4 Udredning

Generelle forhold

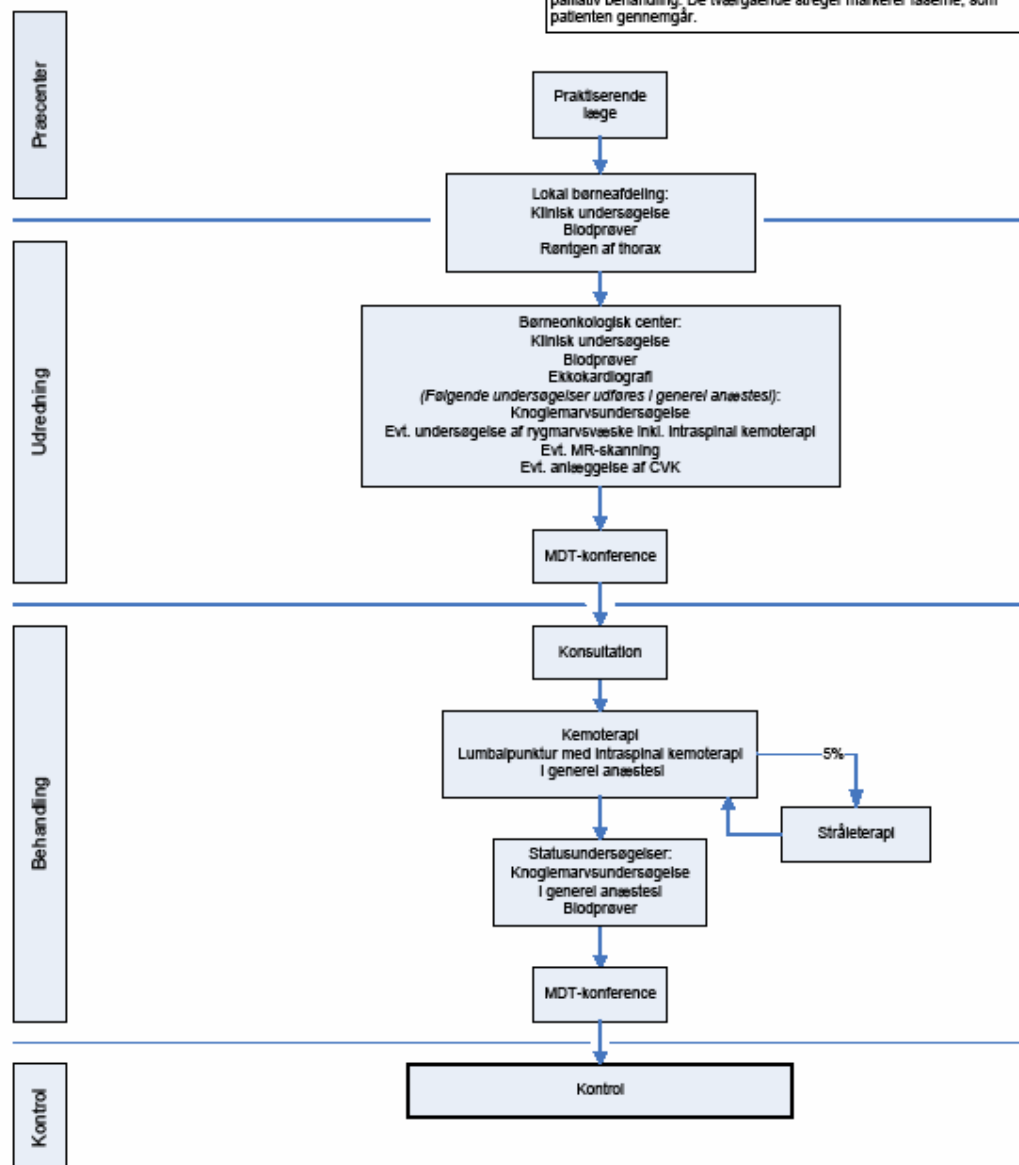
Som anført i afsnit 3.1.2 bør der sædvanligvis ikke tages vævsprøve fra tumorer, lymfeknuder eller knoglemarv med henblik på udelukkelse af kræft uden for de børneonkologiske centre, med mindre dette sker efter konference med et børneonkologisk center.

Ved vævsprøvetagning vælges generelt den mindst invasive metode som giver sikker og hurtig diagnostik med mindst mulig risiko for komplikationer. Det vil sige at blod, pleuravæske, ascitesvæske eller knoglemarv, hvis det skønnes muligt, vælges frem for kirurgisk biopsi. Ved behov for kirurgisk biopsi tages denne fra den største og mest perifere læsion.

Pakkeforløb A - Leukæmi

Flowchart over pakkeforløb for børnekræft - leukæmi

Flowchartet er en forenklet gengivelse af patientforløbet beskrevet i de sundhedsfaglige elementer til pakkeforløb. Det indebærer bl.a., at en del patienter, ud over de illustrerede begivenheder, vil modtage palliativ behandling. De tværgående streger markerer faserne, som patienten gennemgår.



4A Udredning - Leukæmi

4A.1 Klinisk indhold

4A.1.1 Undersøgelsesprocessen i detaljer

Følgende undersøgelser bør gennemføres hos børn med begrundet mistanke om leukæmi:

- Klinisk undersøgelse.
- Blodprøver efter lokal instruks.
- Knoglemarvsundersøgelse i generel anæstesi udføres den følgende hverdag. Materiale sendes til patologisk-anatomisk undersøgelse, flowcytometrisk undersøgelse, kromosomundersøgelser og andre molekylærbiologiske undersøgelser.
- I samme anæstesi lægges ofte et tunneleret centralt venekateter.
- I samme anæstesi gøres ofte lumbalpunktur, og i givet fald gives også intraspinal kemoterapi.
- Ved kliniske eller laboratoriemæssige tegn på leukæmi i centralnervesystemet (ses hos ca. 5%) gøres MR-skanning af hjerne og rygmarv.
- Hjerterfunktionen undersøges af børnekardiolog ved ekkokardiografi, idet kemoterapien inkluderer anthracykliner.

Multidisciplinær teamkonference fastlægger diagnose og undertype ud fra de første resultater af knoglemarvsundersøgelsen. I over 90% af tilfældene kan en sikker diagnose stilles i løbet af 2-3 hverdage.

Behandlingen starter samme dag eller senest næste hverdag efter, at familien er informeret og har givet informeret samtykke.

4A.1.2 Fastlæggelse af diagnose og stadietinddeling

Endelig diagnose og stadium fastlægges af det multidisciplinære team, se forrige afsnit.

4A.2 Information af patienten og familien

Patient og familie informeres løbende af børneonkologisk speciallæge og sygeplejerske. Information af patient og familie om diagnose, behandlingsplan eller væsentlige ændringer af denne foregår så vidt muligt med deltagelse af både børneonkologisk speciallæge og sygeplejerske.

Ved modtagelsen informerer vagthavende læge (helst speciallæge) om kræftmistanken, om svar på eventuelle hidtidige undersøgelser og den videre udredningsplan, herunder undersøgelsernes karakter, forventede tidspunkter herfor samt hvornår en diagnostisk afklaring kan forventes.

Når den histologiske diagnose, risikogruppen, stadiet og behandlingsplanen er fastlagt informeres familien af børneonkologisk speciallæge om dette, herunder om forventede bivirkninger, forløb og prognose. Der udleveres informationsmateriale om den pågældende sygdom fra Børnecancerfondens hjemmeside. Der indhentes informeret samtykke til behandling.

4A.3 Beslutning

Det relevante multidisciplinære team (se afsnit 2.3) beslutter hvordan udredningen skal foregå og hvilken behandling patienten anbefales.

4A.4 Ansvarlig

Den børneonkologiske speciallæge er ansvarlig for at det relevante multidisciplinære team (se afsnit 2.3) træffer beslutning om hvilken behandling patienten anbefales.

4A.5 Fagligt begrundet forløbstid

Patienter med begrundet mistanke om leukæmi bør starte i pakkeforløb indenfor 1 døgn efter henvisning (viderevisiteres akut telefonisk). Knoglemarvsundersøgelse bør foretages indenfor 1-2 hverdage, men kan kun udføres hvis den efterfølgende dag er en hverdag, da optimal udredning forudsætter analyse i dagtid af ufikseret knoglemarv som ikke kan holde sig i flere døgn. Et foreløbigt svar vil oftest foreligge 1 hverdag efter at knoglemarvsprøven er taget, og i de fleste tilfælde vil det foreløbige svar være så sikkert at man kan vælge initial behandling. Kemoterapi bør starte senest 1 hverdag efter at diagnosen er sikret, altså oftest 1-2 hverdage efter knoglemarvsundersøgelsen.

5A Behandling - Leukæmi

5A.1 Klinisk indhold

5A.1.1 Hovedgrupper af kliniske behandlingsforløb

Principperne for behandling af leukæmi hos børn er anført i de internationale protokoller, som anvendes på de 4 børneonkologiske centre i Danmark. **Tabel 3** giver en oversigt over behandlingsvarighed inklusive varighed af de behandlingsfaser der kræver hyppige indlæggelser.

Tabel 3 Protokoller som anvendes til behandling af akut leukæmi hos børn i Danmark, august 2008. Intensiv kemoterapi betyder behandling med hyppige indlæggelser til behandling eller på grund af bivirkninger. Ikke-intensiv kemoterapi foregår overvejende ambulantly.

Diagnose	Protokol	Intensiv kemoterapi	Ikke-intensiv kemoterapi	Stråler	Samlet behandlingsvarighed
ALL hos børn under 1 år	Interfant-06	5-7 måneder.	17-19 måneder.		24 måneder.
Moden B-celle ALL	B-NHL BFM 04	4-6 måneder.			4-6 måneder.
Ph+ ALL	Ph+ ALL	10-12 måneder.	11-13 måneder.	2 uger	24 måneder.
ALL hos børn på 1 år eller ældre	NOPHO-ALL 2008	5-12 måneder.	18-25 måneder.		30 måneder.
AML	NOPHO-AML 2004	6-7 måneder.			6-7 måneder.

ALL akut lymfoblastær leukæmi, AML akut myeloid leukæmi, Ph+ Philadelphia-kromosom-positiv.

Behandlingen består af kemoterapi, der gives i henhold til de nævnte protokoller. Kemoterapien for ALL omfatter principielt 3 faser. Induktionsbehandling, hvis formål er at bringe sygdommen under kontrol (i komplet remission) inden for normalt 4 uger. Herefter en konsoliderende behandling med især fokus på beskyttelse mod spredning af leukæmien til centralnervesystemet og endelig en vedligeholdelsesfase. De ovennævnte fasers indhold afhænger af leukæmitype og risikofaktor så som alder, tumorbyrde, cytogenetik og respons på induktionsbehandlingen.

Børn med Philadelphia-kromosom-positiv akut lymfoblastær leukæmi behandles som de eneste leukæmipatienter med forebyggende kranial bestråling.

Akut lymfatisk leukæmi (ALL) omfatter 4 hovedtyper, der behandles efter hver sin protokol:

1. ALL hos børn under 1 år, der har en særlig dårlig prognose, behandles efter den internationale Interfant-06-protokol. Den omfatter intensive kemoterapier efterfulgt af vedligeholdelsesbehandling. Samlet behandlingsvarighed 24 måneder.

2. Moden B-ALL ("Burkitt-leukæmi") behandles som Burkitt-lymfom i stadie 4 efter B-NHL BFM 04 protokollen med forfase efterfulgt af 6 serier intensiv kemoterapi. Samlet behandlingsvarighed 4-6 måneder.
3. Philadelphia-kromosom-positiv (Ph+) ALL behandles efter international protokol, der inkluderer imatinib. Samlet behandlingsvarighed 24 måneder.
4. Præ-B og T-ALL hos børn over 1 år og unge under 19 år uden Ph+ behandles efter den nordiske NOPHO-ALL 2008-protokol. Afhængigt af risikofaktorer og respons på behandling efter 1 og 3 måneder stratificeres behandlingen i standard-risiko, intermedier-risiko og høj-risiko behandlingsgrupper. Samlet behandlingsvarighed 30 måneder.

Akut myeloid leukæmi (AML) opdeles i forskellige undergrupper, men behandlingen er overvejende identisk og gives efter den nordiske NOPHO-AML 2004-protokol. For børn med Downs syndrom modificeres behandlingen efter særlige retningslinier. Behandlingen omfatter normalt 6 blokke intensiv kemoterapi. Samlet behandlingsvarighed 6-7 måneder. Ved dårligt behandlingsrespons stiles mod knoglemarvstransplantation med fremmed donor efter de intensive kemoblokke.

Myelodysplastiske syndromer er præ-leukæmiske tilstande omfattende refraktær anæmi (RA), refraktær anæmi med overtal af blaster (RAEB), refraktær anæmi med blaster i transformation (RAEBT) samt juvenil myelomonocytær leukæmi (JMML). Børnene registreres og behandles efter den internationale EWOG-MDS 2006-protokol. Der er ofte en genetisk disposition, for eksempel i form af Noonans syndrom, Fanconi-anæmi eller neurofibromatose type 1. Der stiles mod knoglemarvstransplantation med fremmed donor før udvikling til egentlig leukæmi, der da oftest vil være af typen akut myeloid leukæmi.

Kronisk myeloid leukæmi (CML) ses også hos børn. Behandlingen er som hos voksne med imatinib eller andet stof vendt mod den specifikke BCR-ABL translokation. Behandlingsvarigheden er ikke endeligt fastlagt. Knoglemarvstransplantation med fremmed donor kan komme på tale.

Allogen knoglemarvstransplantation foretages årligt på cirka 12 danske børn og unge på grund af malign hæmatologisk sygdom eller myelodysplastisk syndrom, enten som led i den primære behandling, ved særligt vanskeligt helbredelig leukæmi, eller på grund af recidiv. Allogen knoglemarvstransplantation udføres kun på Rigshospitalet.

For alle akutte leukæmier inkluderer behandlingen gentagne lumbalpunkturer med intraspinal kemoterapi. For en patient behandlet efter NOPHO-ALL 2008-protokollen udføres der cirka 20 sådanne behandlinger.

For alle leukæmityper gælder at behandlingseffekten vurderes ved gentagne knoglemarvsundersøgelser under behandlingen. I gennemsnit skal der udføres cirka 6 knoglemarvsundersøgelser som kontrol af behandlingen hos en patient med akut leukæmi.

5A.1.2 De hyppigst opståede komplikationer

Generelt for børn behandlet med kemoterapi er de hyppigste komplikationer følgende:

Feber eller blodforgiftning ved lavt antal neutrofile granulocytter Ses hos over 50% af børnene. Kræver indlæggelse til behandling med bredspektret antibiotika intravenøst i 3-10 dage.

Centralt venekateter funktionssvigt Ses hos cirka 50% af børnene som følge af infektion, tilstopning eller fejlplacering. Kræver fjernelse af det gamle og anlæggelse af et nyt centralt venekateter i generel anæstesi. Hvis fjernelsen skyldes infektion foregår anlæggelsen af det nye kateter oftest i endnu en generel anæstesi nogle dage senere for at reducere risikoen for straks at inficere det nyanlagte kateter.

Blodprop i de store vener Ses hos cirka 40% af børn med kræft med centralt venekateter. Kan medføre behov for antikoagulerende behandling. Symptomerne svinder hos de fleste, men cirka 5% har blivende forandringer.

Sår i mund, svælg og tarm Ses hos over 50% af børnene. Kræver oftest indlæggelse til væske og ernæringsbehandling, evt. intravenøs morfinbehandling, transfusionsbehandling og ofte intravenøs bredspektret antibiotikabehandling i 3-10 dage.

Smertes Ses hos over 50% af børnene. Smertebehandling hos børn omfatter både non-farmakologisk og farmakologisk behandling. Forsøges behandlet i hjemmet med peroral smertebehandling inkl. morfika. Kan kræve indlæggelse til intravenøs behandling med morfika, ofte med anvendelse af morfinpumpe (*patient controlled analgesia*- (PCA-) pumpe).

Kvalme og opkastning Ses hos over 50% af børnene. Behandles med medicin, i svære tilfælde under indlæggelse.

Forstoppelse Ses hos over 50% af børnene. Behandles med afføringsmidler, kræver sjældent indlæggelse.

Blodmangel eller blødningstendens Ses hos over 50% af børnene. Kræver indlæggelse til transfusionsbehandling.

Vægttab og underernæring Ses hos over 50% af børnene. Kræver vejledning fra børnediætist og behandling med ernæringstilskud, eventuelt via sonde eller intravenøst. Sidstnævnte kræver indlæggelse.

Knogleskade Ses hos cirka 50% af børnene i form af avaskulær knoglenekrose, men kun cirka 10% af børnene har symptomer på dette, oftest smerter. Kan medføre blivende skader på led, som kan nødvendiggøre kunstigt led (alloplastik).

Nedsat frugtbarhed Ses hos cirka 20% af børnene. Hos drenge som kan producere en sædprøve deponeres en sædprøve inden start af behandling i de fleste tilfælde. Hos piger hvor risikoen for nedsat fertilitet efter behandling vurderes høj tilbydes udtagning og nedfrysning af den ene æggestok.

Nerveskade med smerte, nedsat følesans eller lammelse Ses hos cirka 20% af børnene. Kan kræve smertebehandling og fysioterapi.

Hjertemuskelskade Ses hos mindre end 5% af børn behandlet med kemoterapitypen anthracykliner.

Nyreskade Ses hos cirka 20% af børnene. Kan medføre forlænget indlæggelse, behov for ekstra tilskud af salte, som oftest kan gives i hjemmet.

Neurologisk skade Ses hos cirka 10% af børnene. Det drejer sig især om kramper, der kræver indlæggelse og af og til medicinsk behandling.

5A.2 Information af patienten og familien

Under behandlingen informeres patienten og familien løbende om forløbet af behandlingen, herunder om alvorlige behandlingskomplikationer, resultaterne af eventuelle kontrolundersøgelser og eventuelle ændringer af den tidligere skitserede behandlingsplan på denne baggrund. Hvis behandlingsprotokollen indeholder randomisering er der særlig information når patienten og familien skal tages stilling til om barnet skal indgå i randomiseringen.

5A.3 Beslutning

Når diagnosen er fastlagt vil behandlingen fremgå af den internationale protokol for den pågældende sygdom, som patienten behandles efter. Hvis resultater af kontrolundersøgelser gennemført under behandlingen giver anledning til at diskutere den tidligere fastlagte behandlingsplan, foregår dette i det multidisciplinære team.

5A.4 Ansvarlig

En børneonkologisk speciallæge er primært ansvarlig for behandlingen i denne fase efter konference med det multidisciplinære team. Det er også den børneonkologiske speciallæge, der efter konference med det multidisciplinære team beslutter den videre behandling som resultat af de evalueringsundersøgelserne, der gøres i løbet af behandlingsforløbet.

5A.5 Fagligt begrundet forløbstid

Når diagnose, risikogruppe og stadie er fastlagt påbegyndes behandling under normale omstændigheder straks, det vil sige samme dag eller senest næste hverdag. Kun i tilfælde af livstruende komplikationer kan kræftbehandlingen udsættes til der har været effekt af den understøttende behandling.

Det fremgår af de enkelte behandlingsprotokoller, hvor lang tid, der må gå imellem de enkelte behandlingselementer.

Oversigtsskema for tilrettelæggelsen af pakkeforløb for børnekraft – Leukæmi

Klinisk handling	Logistisk handling	Information til patienten	Speciale	Registrering/Monitorering
Præcenter				
Beslutning: Praktiserende læge finder <i>mistanke</i> om kræft	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning sendes akut til lokal børneafdeling 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Praktiserende læge	
Lokal børneafdeling: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Klinisk undersøgelse ▪ Blodprøver ▪ Røntgen af thorax 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning modtaget 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb 	Børnelæge/ Radiolog	
Beslutning: Lokal børneafdeling finder <i>begrundet mistanke</i> om kræft	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Akut telefonisk henvisning til børneonkologisk center 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Udelukkelse af kræft ▪ Videre forløb 	Børnelæge	
Udredning				
Visitation til pakkeforløb:	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning modtaget på børneonkologisk center ▪ Booking: undersøgelsesprogram 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: undersøgelsesprogram 	Børneonkologisk speciallæge	A: Henvisning modtaget

<p>Undersøgelserprogram:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Klinisk undersøgelse ▪ Blodprøver ▪ Ekkokardiografi <p><i>(Følgende undersøgelser udføres i generel anæstesi)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Knoglemarvsundersøgelse ▪ Evt. undersøgelse af rygmarsvæske inkl. intraspinal kemoterapi ▪ Evt. anlæggelse af CVK ▪ Evt. MR-skanning 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Forsendelse af materiale til patolog, flowcytometri, kromosomundersøgelse og andre molekylærbiologiske undersøgelser 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 		<p>B: Udredning start (første fremmøde)</p>
<p>Histologisvar og flowcytometrisvar</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svar til udredende afdeling 		<p>Patolog og klinisk immunolog</p>	
<p>Beslutning:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Kemoterapi 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: konsultation ▪ Booking: kemoterapi ▪ Booking: lumbalpunktur i generel anæstesi 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: konsultation 	<p>Multidisciplinære team</p>	<p>C1: Diagnose be- eller afkræftet</p> <hr/> <p>C2: Udredning slut Klinisk beslutning om behandling foreligger</p>
Behandling				
<p>Konsultation</p>		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Informeret samtykke til behandling ▪ Indkaldelse: kemoterapi ▪ Videre forløb 	<p>Børneonkologisk speciallæge</p>	<p>D: Informeret samtykke til behandlingsplan</p> <hr/> <p>E1: Behandling start, organisatorisk (første fremmøde)</p>

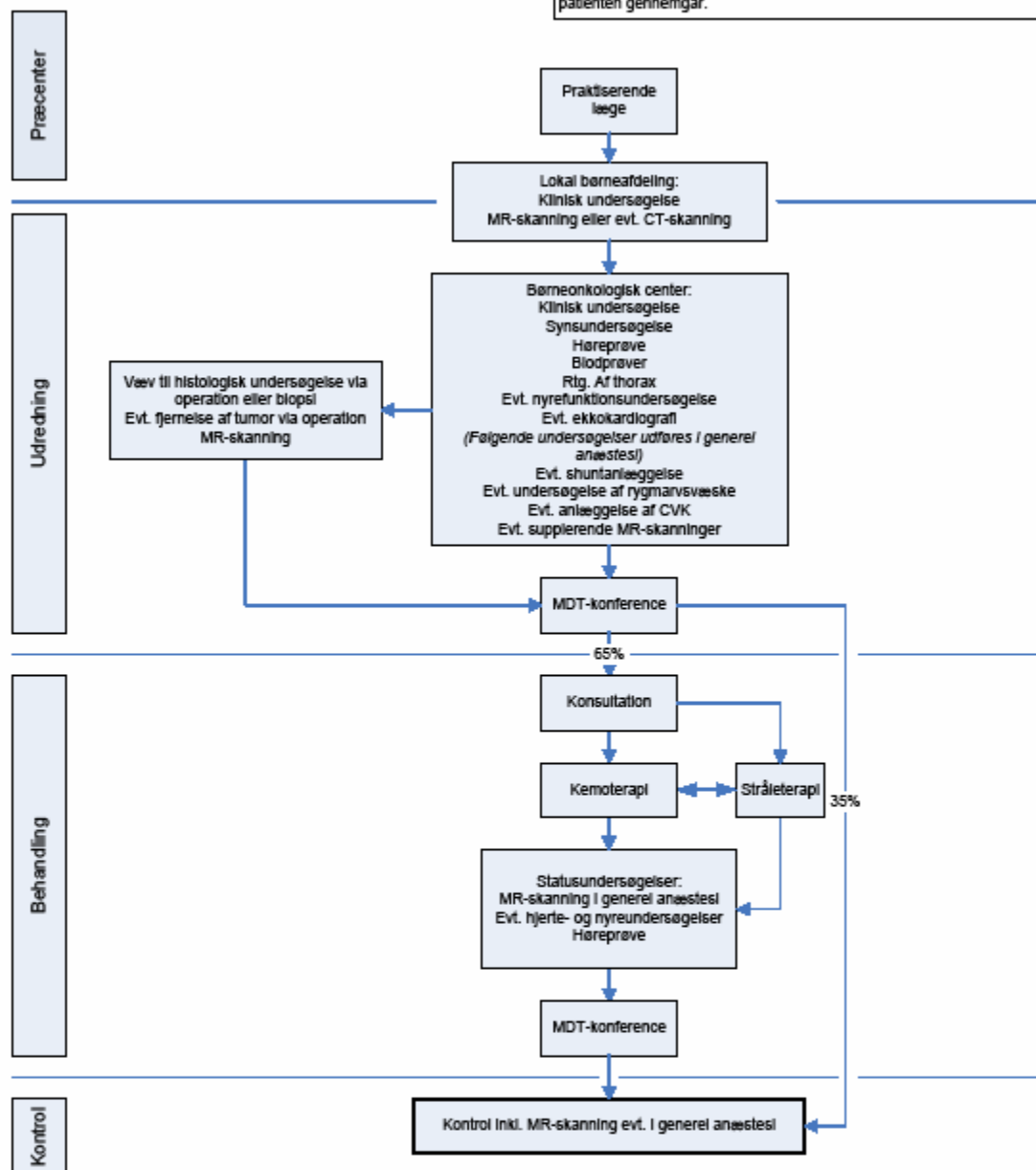
<p>Kemoterapi</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Lumbalpunktur i generel anæstesi med intraspinal kemoterapi (ca. 20 i alt) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Evt. booking: stråleterapi (<5% får stråleterapi) ▪ Booking: statusundersøgelse 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Evt. indkaldelse: stråleterapi ▪ Indkaldelse: statusundersøgelse ▪ Videre forløb 		E2: Behandling start, klinisk
Evt. stråleterapi		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Onkolog	
<p>Statusundersøgelse:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Knoglemarvsundersøgelse i generel anæstesi (ca. 6 i alt) ▪ Blodprøver 		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Børneonkologisk speciallæge	
<p>Beslutning:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Kontrol 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: kontrol ▪ Booking: konsultation ▪ Epikrise til: Praktiserende læge/Praktiserende speciallæge 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: konsultation 	Multidisciplinære team	Kommende registrering: Behandling slut
Kontrol				
Konsultation		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb ▪ Indkaldelse: kontrol 	Børneonkologisk speciallæge	
<p>Kontrol:</p> <p>Jævnlig kontrol i mindst fem år og indtil gennemført pubertetsudvikling inklusiv klinisk undersøgelse samt blodprøver</p>		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb 		Kommende registrering: Kontrol start

Beslutning: Kontrol i senfølgeambulatorium	<ul style="list-style-type: none">▪ Epikrise til: Praktiserende læge/Praktiseren- de speciallæge	<ul style="list-style-type: none">▪ Svarafgivelse		Kommende registrering: Kontrol slut
--	--	---	--	--

Pakkeforløb B – Tumor i hjerne eller rygmarv

Flowchart over pakkeforløb for børnekræft – tumor i hjerne eller rygmarv

Flowchartet er en forenklet gengivelse af patientforløbet beskrevet i de sundhedsfaglige elementer til pakkeforløb. Det indebærer bl.a., at en del patienter, ud over de illustrerede begivenheder, vil modtage palliativ behandling. De tværgående streger markerer faserne, som patienten gennemgår.



4B Udredning – Tumor i hjerne eller rygmarv

4B.1 Klinisk indhold

4B.1.1 Undersøgelserprocessen i detaljer

Følgende undersøgelser bør gennemføres hos børn med begrundet mistanke om tumor i hjerne eller rygmarv:

- Klinisk undersøgelse, inklusiv neurologisk undersøgelse ved pædiater eller neurokirurg.
- Tilsyn fra neurokirurgisk speciallæge, helst børneneurokirurg.
- **Multidisciplinær team-konference** (neurokirurg, neuroradiolog og eventuelt børneonkolog) om hvorvidt der er behov for akut anlæggelse af dræn i hjernens hulrum (shunt) til aflastning af forhøjet tryk i hjernens hulrum (hydrocefalus), og om der er behov for supplerende skanninger.
- Eventuel shunt anlægges af neurokirurg.
- MR-skanning af hjerne og rygmarv, hvis ej udført eller hvis der er behov for supplerende undersøgelser. Ved hjernetumor er det vigtigt at der foretages MR-skanning af rygmarven inden en eventuel operation, idet operationsfølger ofte vil gøre det vanskeligt at tolke skanningen i flere måneder efter operation.
- Blodprøver efter lokal instruks inklusiv fuld hormonstatus.
- Røntgen af thorax. Røntgen af venstre hånd og håndled (knoglealder).
- Synsundersøgelse (øjenlæge).
- Høreprøve (audiometri).
- Tilsyn fra fysioterapeut med henblik på status og senere rehabilitering.
- Tilsyn fra børneendokrinolog hvis tumor involverer hypofyse-hypothalamus, eller der er klinisk mistanke om hypofysesvigt. I tvivlstilfælde startes hydrokortison substitution (steroidparaply).
- **Multidisciplinær teamkonference** om den videre udrednings- og behandlingsplan, herunder stillingtagen til, om der skal observeres med kontrolskanning, startes behandling uden vævsprøve, udtages vævsprøve stereotaktisk eller ved operation eller stiles mod operativ fjernelse af tumor. Oftest vælges at udtage væv til histologisk undersøgelse enten via operation, åben biopsi eller sjældnere stereotaktisk biopsi.
- Hvis det er besluttet at patienten skal opereres, foretager neurokirurg denne, og operationen vil ofte både være en del af udredningen (opnåelse af væv til histologisk diagnose) og behandlingen (fjernelse af dele af eller hele tumor).
- Hvis peroperativ undersøgelse af vævsprøve tyder på en højgradstumor, bør der i samme anæstesi anlægges tunneleret centralt venekateter med henblik på efterfølgende kemoterapi.
- Rygmarvsvæske til undersøgelse for tumorceller og kimcelletumor-markører. Tages oftest i forbindelse med operation eller biopsi.

- Det første døgn efter operation observeres patienten for komplikationer på neurointensivt afsnit. Nogle patienter vil have behov for længere ophold på neurointensivt afsnit.
- Hvis neurokirurgen skønner, at der ved operation er fjernet en væsentlig del af eller hele tumor, udføres der ny MR-skanning indenfor 48 (evt. 72) timer efter operationen. Hos børn som skal bedøves til MR-skanning vil det oftest være hensigtsmæssigt at udføre den postoperative MR-skanning umiddelbart efter operation for at undgå endnu en bedøvelse.
- Hvis endelig beskrivelse af vævsprøve viser en højgradstumor, udhentes der rygmarsvæske tidligst 14 dage efter operationen til vurdering af, om der er tumorceller i rygmarsvæsken svarende til metastatisk sygdom.
- Første dag efter operation startes specialiseret neurorehabilitering. I de følgende dage vurderes det løbende, om patienten er så skadet efter operationen, at genoptræning bør foregå på center for traumatisk hjerneskade (Neurocenter Hammel eller Hvidovre Hospital). Se i øvrigt afsnit 8 om rehabilitering.
- **Multidisciplinær teamkonference** om eventuel yderligere udredning (for eksempel undersøgelse af rygmarsvæsken for tumorceller mere end 14 dage efter operation) eller, hvis patienten er fuldt udredt, fastlæggelse af diagnose og behandlingsplan.
- Ved højgradstumorer, som kræver primær strålebehandling, henvises patienten til onkologisk afdeling med henblik på dette.
- Ved højgradstumorer, hvor behandlingen inkluderer hyppig indgift af kemoterapi i hjernens hulrum, anlægges af neurokirurg en kapsel til dette formål (Omay-reservoir).
- Ved tumorer, hvor der skal gives kemoterapi, anlægges tunneleret centralt venekateter.
- Ved tumorer hvor kemoterapien inkluderer cisplatin eller carboplatin undersøges nyrefunktionen ved EDTA-clearance.
- Ved tumorer hvor kemoterapien inkluderer anthracykliner undersøges hjertefunktionen af børnekardiolog ved ekkokardiografi.

4B.1.2 Fastlæggelse af diagnose og stadieinddeling

Endelig diagnose og stadium fastlægges af det multidisciplinære team, se forrige afsnit.

4B.2 Information af patienten og familien

Patient og familie informeres løbende af børneonkologisk og / eller neurokirurgisk speciallæge og sygeplejerske. Information af patient og familie om diagnose, behandlingsplan eller væsentlige ændringer af denne foregår så vidt muligt med deltagelse af både speciallæge og sygeplejerske.

Ved modtagelsen informerer vagthavende læge (helst speciallæge) om kræftmistanken, om svar på eventuelle hidtidige undersøgelser og den videre udredningsplan, her under undersøgelseernes karakter, forventede tidspunkter herfor samt hvornår en diagnostisk afklaring kan forventes.

Neurokirurgisk og / eller børneonkologisk speciallæge informerer om resultaterne af de multidisciplinære teamkonferencer.

Neurokirurgisk speciallæge informerer inden et indgreb om indgrebets karakter og risiko. Efter indgrebet informerer neurokirurgen om indgrebets forløb og eventuelt om den sandsynlige diagnose ud fra det foreløbige biopsisvar (frysemikroskopi-svar).

Neurokirurgisk eller børneonkologisk speciallæge informerer om det endelige histologisvar, om videre udrednings- og behandlingsplan og sandsynligt tidsperspektiv for afsluttet udredning og eventuel start af behandling.

Når den histologiske diagnose, risikogruppen, stadiet og behandlingsplanen er fastlagt informeres patienten og familien af børneonkologisk speciallæge om dette, her under om forventede bivirkninger, forløb og prognose. Der udleveres informationsmateriale om den pågældende sygdom fra Børnecancerfondens hjemmeside. Der indhentes informeret samtykke til eventuel behandling.

4B.3 Beslutning

Det relevante multidisciplinære team (se afsnit 2.3) beslutter hvordan udredningen skal foregå og hvilken behandling patienten anbefales.

4B.4 Ansvarlig

Den børneonkologiske speciallæge er ansvarlig for at det relevante multidisciplinære team (se afsnit 2.3) træffer beslutning om hvilken behandling patienten anbefales.

4B.5 Fagligt begrundet forløbstid

Patienter med påvist tumor i hjerne eller rygmarv bør kunne starte i pakkeforløb indenfor 1 døgn efter henvisning (viderevisiteres akut telefonisk). Eventuelle supplerende MR-skanninger bør kunne gennemføres og beskrives i løbet af højst 2 hverdage.

Operation bør udføres tidligst 3 og senest 5 hverdage efter indlæggelse på det børneonkologiske center. Akutte tilstande kan kræve at operation udføres endnu hurtigere end dette, men omvendt vil det i en række tilfælde være rimeligt, at patienten og familien har lidt tid til at blive informeret om og give informeret samtykke til en operation i hjernen på grund af de risici, dette medfører for uoprettelige følger. Ligeledes kan behov for at en bestemt kirurg eller kolleger fra andre specialer medvirker ved operationen gøre, at operation planlægges senere end 5 hverdage efter indlæggelse på det børneonkologiske center.

Hos visse patienter med påvist hjernetumor er den primære behandling ikke operation. Det gælder følgende tilstande:

- **Diffust infiltrerende tumor i pons** MR-skanning er karakteristisk for denne tumor, og udredning er afsluttet, når MR-skanningen er beskrevet. Behandling i form af strålebehandling og supplerende kemoterapi bør kunne starte senest 10 hverdage efter, at der er svar på MR-skanningen.
- **Visse kimcelletumorer (bifokal midtlinjetumor i hjernen)** MR-skanning er karakteristisk for denne tumor. Behandling i form af kemoterapi bør kunne starte indenfor 3 hverdage efter, at MR-

skanningen er beskrevet. Dette forudsætter undersøgelse af rygmarvsvæsken for tumorceller og kimcelletumor-markører, anlæggelse af tunneleret centralt venekateter og nyrefunktionsundersøgelse.

- **Tumorer i synsbanerne** bør normalt ikke have udtaget vævsprøve, idet diagnosen typisk vil være sikker ud fra MR-skanningen. Dette er specielt tilfældet hos børn med neurofibromatose type 1. Hvis der er indikation for behandling uden en observationsperiode, bør behandlingen kunne starte indenfor 5 hverdage efter, at MR-skanningen er beskrevet. Dette forudsætter anlæggelse af tunneleret centralt venekateter og nyrefunktionsundersøgelse.

5B Behandling - Tumor i hjerne eller rygmarv

5B.1 Klinisk indhold

Nedenfor beskrives de behandlingsmodaliteter, der tilbydes efter primær operation. Ved enkelte tilfælde af både lavgrads- og højgradstumorer er MR-skanningen så karakteristisk, at man ikke behøver en vævsprøve, men straks starter enten kemoterapi eller bestråling.

5B.1.1 Hovedgrupper af kliniske behandlingsforløb

Principperne for behandling af tumor i hjerne og rygmarv er anført i de internationale protokoller, som anvendes på de 4 børneonkologiske centre i Danmark. **Tabel 4** giver en oversigt over behandlingsvarighed inklusive varighed af de behandlingsfaser der kræver hyppige indlæggelser.

Tabel 4 Protokoller som aktuelt anvendes til behandling af tumorer i hjerne og rygmarv hos børn i Danmark, august 2008. Intensiv kemoterapi betyder behandling med hyppige indlæggelser til behandling eller på grund af bivirkninger. Ikke-intensiv kemoterapi foregår overvejende ambulant.

Diagnose	Protokol	Intensiv kemoterapi	Ikke-intensiv kemoterapi	Stråler	Samlet behandlingsvarighed
Lavgradsgliom ¹	SIOP-LGG 2004		18 måneder	2 måneder ¹	2 eller 18 måneder
Medulloblastom hos børn under 4 år	HIT-2000	7-10 måneder		2 måneder ²	10 måneder
Medulloblastom hos børn på 4 år eller ældre	HIT-2000		11 måneder	2 måneder	14 måneder
Supratentoriel PNET hos børn under 4 år	HIT-2000	5 måneder		2 måneder ²	5-7 måneder
Supratentoriel PNET hos børn på 4 år eller ældre	HIT-2000	5 måneder	6 måneder	2 måneder	15 måneder
Diffust infiltrerende tumor i pons ³	ANGIOCOMB		9 måneder ³	2 måneder	Se note ³
Kimcelletumorer	SIOP CNS GCT-1996	3 måneder		2 måneder	5 måneder

¹ Hos børn på 8 år eller ældre med lavgradsgliom anbefales generelt strålebehandling i 2 måneder i stedet for kemoterapi, se tekst.

² Hos en undergruppe af patienter.

³ Diffust infiltrerende tumor i pons kan kun helbredes i ganske få tilfælde. Hos de fleste patienter kan overlevelsen forlænges og symptomerne forbigående dæmpes med strålebehandling. Selv med denne behandling er halvdelen af patienterne døde 9 måneder efter diagnosetidspunktet.

Hjernetumorer adskiller sig fra andre tumorer ved især følgende forhold 1) de er beliggende i et ueftergiveligt kranium, hvorfor selv mindre, langsomt voksende tumorer kan medfører alvorlige, endda fatale symptomer, når trykket i kraniet stiger. 2) De vokser ofte infiltrativt i hjernen og kan i så fald sjældent fjernes helt ved operation. 3) De er ofte lokaliseret til hjernens vigtige og til tider vitale funktioner, hvilket vanskeliggør operation, idet risikoen for skade på hjernefunktionen i det pågældende område vil være stor. 4) De langsomt voksende tumorer vil med tiden ofte ændre sig til mere aggressive tumorer.

Hjernetumorer graderes i henhold til WHO's retningslinier i grad 1 til 4, hvor højere grad beskriver mere aggressive tumorer. Traditionelt har hjernetumorer været inddelt i benigne og maligne tumorer, men dette er ofte en dårlig beskrivelse på grund af ovenstående forhold. I denne rapport vil hjernetumorer derfor blive omtalt som henholdsvis lavgrads- (WHO grad 1 og 2) og højgradstumorer (WHO grad 3 og 4). Både lavgrads- og højgradstumorer anmeldes til Cancerregisteret og Dansk BørneCancer register.

Hos børn med hjernetumor er operation ofte både en central del af udredningen og samtidigt første og i en del tilfælde eneste behandling af sygdommen. Dette gælder specielt, hvis det er muligt at fjerne alt synligt tumorvæv ved operationen, og histologien viser en lavgradstumor.

Ved lavgradstumorer vil man oftest observere patienten efter operation. I så fald går patienten direkte videre til kontrolfasen med regelmæssige kliniske kontroller og skanninger via de børneonkologiske centre.

Ved lavgradstumorer, hvor tumor vokser, og der ikke er mulighed for total kirurgisk tumorfjernelse, vil man ofte give supplerende behandling som anført i tabel 4. Generelt foretrækkes stråleterapi til mindre tumorer og hos ældre patienter, mens kemoterapi foretrækkes frem for stråleterapi til yngre patienter eller store tumorer. Dette skyldes især, at langtidsskaderne efter strålebehandling er hyppigere og mere udtalte, jo større et område, der er bestrålet, og jo yngre patienten er ved bestråling. Personer med neurofibromatose type 1 har en øget tendens til stråleskader, og hos disse patienter frarådes strålebehandling.

Ved højgradstumorer vil patienten enten starte med intensiv kombinationskemoterapi, efterfølgende få strålebehandling, og derefter ofte få yderligere kemoterapi. I andre tilfælde startes med stråleterapi og fortsættes med kemoterapi. Endelig anbefales i visse tilfælde højdosis kemoterapi med autolog stamcellestøtte ved højgradstumorer.

Som anført for lavgradstumorer vil man også ved højgradstumorer stille mod at bestråle yngre patienter senere i forløbet og mod et mindre område for at begrænse hyppigheden og sværhedsgraden af langtidsskader efter strålebehandling. Dette er særligt tilfældet ved behandling af børn under 4 år.

I enkelte tilfælde kan en 2. operation komme på tale ved højgradstumorer, der i første omgang ikke kunne fjernes totalt, hvis kemoterapi har fået tumor til at skrumpe så meget, at man vurderer, at resten af tumor kan fjernes operativt.

Børn behandlet for tumorer i hjerne eller rygmarv får ofte en hjerneskade som følge af tumoren eller dens behandling. Derfor er intensiv neurorehabilitering i samarbejde med et neurocenter med specialkyndige neuropædiatere, neuropsykologer og terapeuter en central del af behandlingen af disse børn, jævnfør afsnit 8.

For alle børn med tumor i hjerne eller rygmarv gælder at behandlingseffekten vurderes ved gentagne MR-skanninger under behandlingen. I gennemsnit skannes patienterne hver 3. måned, og der udføres således i gennemsnit cirka 4 MR-skanninger som kontrol af behandlingen hos en patient med tumor i hjerne eller rygmarv.

5B.1.2 De hyppigst opståede komplikationer

Se afsnit 5A.1.2.

Følgende specielle forhold gør sig gældende for børn med tumor i hjerne og rygmarv:

Neurologisk skade Ses hos over 50% af børnene. Kan både skyldes selve tumoren og operation på grund af tumoren. Efter strålebehandling ses hæmmet neuropsykologisk udvikling, værst hos yngre patienter, ved stort strålefelt og høj stråledosis. Kramper, der kræver indlæggelse og ofte medicinsk behandling.

5B.2 Information af patienten og familien

Under behandlingen informeres patienten og familien løbende om forløbet af behandlingen, herunder om alvorlige behandlingskomplikationer, resultaterne af eventuelle kontrolundersøgelser og eventuelle ændringer af den tidligere skitserede behandlingsplan på denne baggrund. Hvis behandlingsprotokollen indeholder randomisering er der særlig information når patienten og familien skal tages stilling til om barnet skal indgå i randomiseringen.

5B.3 Beslutning

Se afsnit 5A.3.

5B.4 Ansvarlig

Se afsnit 5A.4.

5B.5 Fagligt begrundet forløbstid

Se afsnit 5A.5 og afsnit 4B.6.

Overzichtsskema for tilrettelæggelsen af pakkeforløb for børnekraft – Tumor i hjerne eller rygmarv

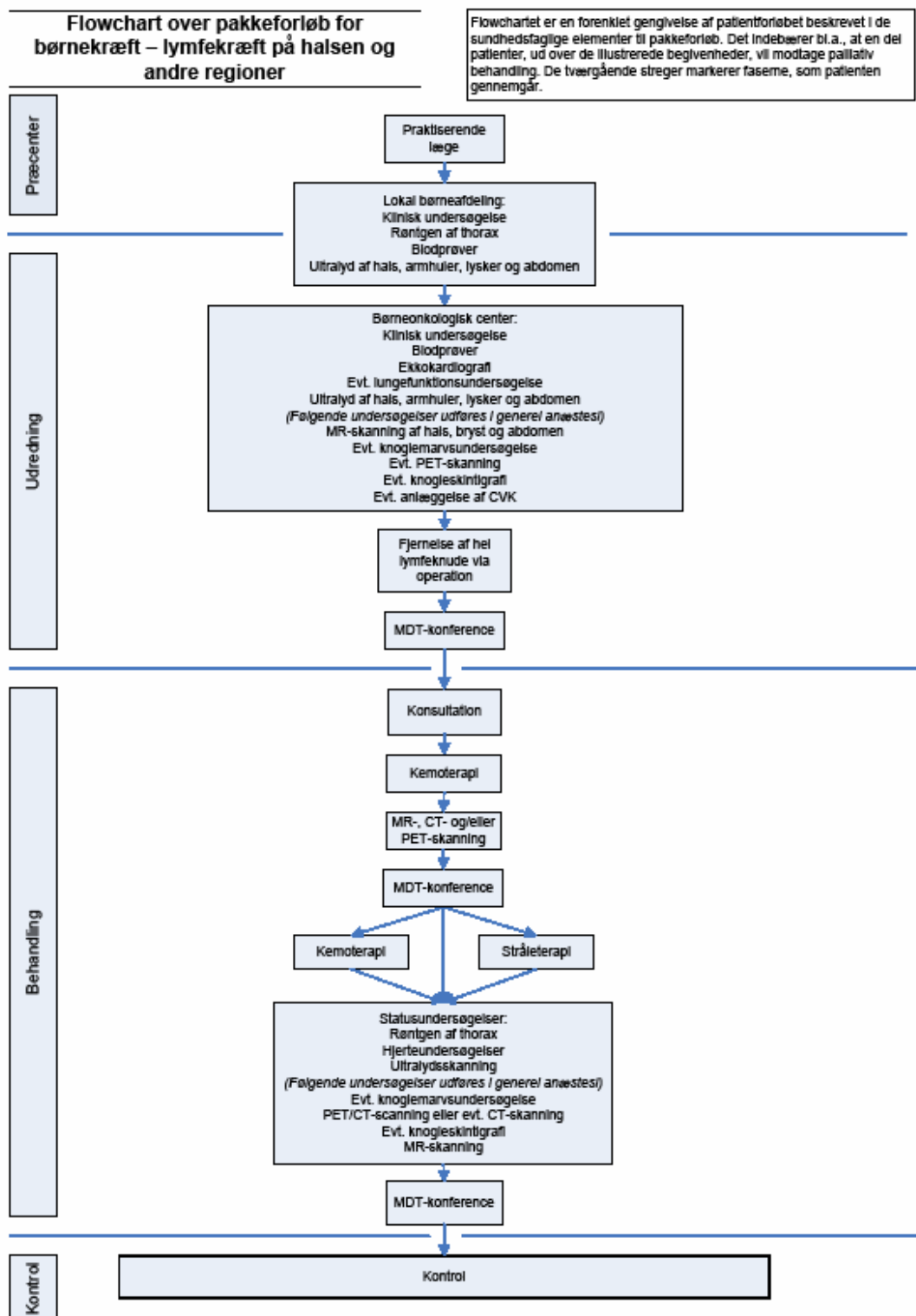
Klinisk handling	Logistisk handling	Information til patienten	Speciale	Registrering/Monitorering
Præcenter				
Beslutning: Praktiserende læge finder <i>mistanke</i> om kræft	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning sendes akut til lokal børneafdeling 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Praktiserende læge	
Lokal børneafdeling: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Klinisk undersøgelse ▪ MR-skanning eller evt. CT-skanning 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning modtaget 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb 	Børnelæge/ Radiolog	
Beslutning: Lokal børneafdeling finder <i>begrundet mistanke</i> om kræft	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Akut telefonisk henvisning til børneonkologisk center 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Udelukkelse af kræft ▪ Videre forløb 	Børnelæge	
Udredning				
Visitation til pakkeforløb:	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning modtaget på børneonkologisk center ▪ Booking: undersøgelsesprogram 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: undersøgelsesprogram 	Børneonkologisk speciallæge/ Neurokirurg	A: Henvisning modtaget
Undersøglesprogram: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Klinisk undersøgelse ▪ Synsundersøgelse ▪ Høreprøve 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: evt. operation 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Børneonkologisk speciallæge/ Neurokirurg/ Radiolog	B: Udredning start (første fremmøde)

<ul style="list-style-type: none"> ▪ Blodprøver ▪ Røntgen af thorax ▪ Evt. nyrefunktionsundersøgelse ▪ Evt. ekkokardiografi <p><i>(Følgende undersøgelser udføres i generel anæstesi)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Evt. shuntanlæggelse ▪ Evt. supplerende MR-skanning ▪ Evt. undersøgelse af rygmarsvæske ▪ Evt. anlæggelse af CVK 				
<p>Evt. operation</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Væv til histologisk undersøgelse via biopsi ▪ Evt. fjernelse af tumor ▪ MR-skanning 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Forsendelse af materiale til patolog 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Neurokirurg/ Radiolog	
Histologisvar	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svar til udredende afdeling 		Patolog	
<p>Beslutning:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Kemoterapi (evt. efterfulgt af stråleterapi) ▪ Stråleterapi (evt. efterfulgt af kemoterapi) ▪ Kontrol 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: konsultation ▪ Booking: kemoterapi ▪ Booking: stråleterapi 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: konsultation 	Multidisciplinære team	C1: Diagnose be- eller afkræftet
				C2: Udredning slut Klinisk beslutning om behandling foreligger
Behandling				
Konsultation		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Informeret samtykke til 	Børneonkologisk speciallæge	D: Informeret samtykke til behandlingsplan

		<ul style="list-style-type: none"> ▪ behandling ▪ Indkaldelse: kemoterapi ▪ Indkaldelse: stråleterapi ▪ Videre forløb 		E1: Behandling start, organisatorisk (første fremmøde)
Kemoterapi	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: stråleterapi 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: stråleterapi ▪ Videre forløb 		E2: Behandling start, klinisk
Stråleterapi	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: statusundersøgelse 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: statusundersøgelse ▪ Videre forløb 	Onkolog	
Statusundersøgelse: <ul style="list-style-type: none"> ▪ MR-skanning i generel anæstesi (ca. 4 i alt) ▪ Evt. hjerte- og nyreundersøgelse ▪ Høreprøve 		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Børneonkologisk speciallæge	
Beslutning: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Kontrol 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: kontrol ▪ Booking: konsultation ▪ Epikrise til: Praktiserende læge/praktiserende speciallæge 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: konsultation 	Multidisciplinære team	Kommende registrering: Behandling slut
Kontrol				
Konsultation		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb ▪ Indkaldelse: kontrol 	Børneonkologisk speciallæge	

<p>Kontrol: Jævnlig kontrol i mindst fem år og indtil gennemført pubertetsudvikling inklusiv klinisk undersøgelse, blodprøver samt MR-skanning i generel anæstesi (ca. 10 i alt)</p>		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb 		<p>Kommende registrering: Kontrol start</p>
<p>Beslutning: Kontrol i senfølgeambulatorium</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Epikrise til: Praktiserende læge/praktiserende speciallæge 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse 		<p>Kommende registrering: Kontrol slut</p>

Pakkeforløb C – Lymfekræft på halsen



4C Udredning – Lymfekræft på halsen

4C.1 Klinisk indhold

4C.1.1 Undersøgelsesprocessen i detaljer

Følgende undersøgelser bør gennemføres hos børn med begrundet mistanke om lymfekræft på halsen:

- Klinisk undersøgelse.
- Blodprøver efter lokal instruks.
- Ultralydsskanning af lymfeknuder og abdomen.
- Eventuelt PET-skanning af hele kroppen.
- Eventuelt CT- eller MR-skanning af thorax og abdomen.
- **Multidisciplinær teamkonference** (børneonkolog, den læge der har skannet) afgør om der er indikation for at udtage en lymfeknude til analyse. I givet fald foretrækkes fjernelse af en hel lymfeknude. Finnålsaspirat er sjældent anvendeligt på grund af for mange falsk negative prøver, som medfører forsinket diagnostik.
- Tilsyn fra kirurg fra den afdeling der skal stå for at fjerne lymfeknuden (øre-næse-halslæge, børnekirurg eller thoraxkirurg) og information om indgrebets karakter.
- Fjernelse af en hel lymfeknude ved kirurg. Lymfeknuden sendes til patologi, flowcytometri, kromosomdiagnostik, molekylærbiologisk diagnostik og eventuelt mikrobiologisk diagnostik.
- Hvis der er betydelig klinisk mistanke om lymfekræft udtages i samme anæstesi knoglemarv som anført under udredning af leukæmi, afsnit 4A.1.1.
- I samme anæstesi lægges ofte tunneleret centralt venekateter.
- I samme anæstesi gøres ofte lumbalpunktur, og i givet fald gives også intraspinal kemoterapi.
- **Multidisciplinær teamkonference** (børneonkolog, patolog) fastlægger diagnose, undertype og videre udredningsplan ud fra de foreløbige resultater.
- Supplerende undersøgelser til stadietildeling udføres i henhold til protokol, herunder PET-, CT- eller MR-skanning.
- Knogleskintigrafi ved mistanke om lymfekræft i skelettet.
- Ved kliniske eller laboratoriemæssige tegn på lymfekræft i centralnervesystemet (ses hos ca. 10%) gøres MR-skanning af hjerne og rygmarv.
- **Multidisciplinær teamkonference** (børneonkolog, patolog, radiolog, nuklearmedicinere) fastlægger endelig diagnose, undertype, stadiet og behandlingsplan.
- Hvis kemoterapien inkluderer anthracykliner undersøges hjertefunktionen af børnekardiolog ved ekkokardiografi.

Behandlingen starter samme dag eller senest næste hverdag efter at familien er informeret og har givet informeret samtykke.

4C.1.2 Fastlæggelse af diagnose og stadietinddeling

Endelig diagnose og stadium fastlægges af det multidisciplinære team, se forrige afsnit.

4C.2 Information af patienten og familien

Patient og familie informeres løbende af den ansvarlige speciallæge og sygeplejerske. Information af patient og familie om diagnose, behandlingsplan eller væsentlige ændringer af denne foregår så vidt muligt med deltagelse af både speciallæge og sygeplejerske. Afhængig af tumortype og lokalisation kan speciallægen være børneonkolog, øre-næse-halslæge eller kirurg.

Ved modtagelsen informerer vagthavende læge (helst speciallæge) om kræftmistanken, om svar på eventuelle hidtidige undersøgelser og den videre udredningsplan, herunder undersøgelses karakter, forventede tidspunkter herfor samt hvornår en diagnostisk afklaring kan forventes.

Kirurgisk og / eller børneonkologisk speciallæge informerer om resultaterne af de multidisciplinære teamkonferencer.

Kirurg informerer inden et indgreb om indgrebets karakter og risiko. Efter indgrebet informerer kirurgen om indgrebets forløb.

Kirurgisk eller børneonkologisk speciallæge informerer om det endelige histologisvar, om videre udrednings- og behandlingsplan og sandsynligt tidsperspektiv for afsluttet udredning og eventuel start af behandling.

Når den histologiske diagnose, risikogruppen, stadiet og behandlingsplanen er fastlagt informeres patienten og familien af børneonkologisk speciallæge om dette, herunder om forventede bivirkninger, forløb og prognose. Der udleveres informationsmateriale om den pågældende sygdom fra Børnecancerfondens hjemmeside. Der indhentes informeret samtykke til eventuel behandling.

4C.3 Beslutning

Det relevante multidisciplinære team (se afsnit 2.3) beslutter hvordan udredningen skal foregå og hvilken behandling patienten anbefales.

4C.4 Ansvarlig

Den børneonkologiske speciallæge er ansvarlig for at det relevante multidisciplinære team (se afsnit 2.3) træffer beslutning om hvilken behandling patienten anbefales.

4C.5 Fagligt begrundet forløbstid

Ved påvirket vejrtrækning bør patienten overflyttes umiddelbart, ledsaget af narkoselæge. Øvrige patienter bør kunne starte i pakkeforløb indenfor 1 arbejdsdag efter henvisning (viderevisiteres akut telefonisk).

I alt op til 7 hverdage til billeddiagnostik (1 hverdag), vævsprøvetagning (1 hverdag) samt patologisk undersøgelse inklusiv svar på cytogenetik (5 hverdage). Herefter op til 3-5 hverdage til stadieinddeling med knoglemarvsundersøgelse, lumbalpunktur, MR-skanning, knogleskintigrafi, samt til anlæggelse af centralt venekateter, ekkokardiografi, nyrefunktionsundersøgelse, tandstatus og lignende. En del af disse undersøgelser gennemføres dog ofte i ventetiden på histologisvar eller umiddelbart efter behandlingsstart.

5C Behandling - Lymfekræft på halsen

5C.1 Klinisk indhold

Nedenfor beskrives behandlingen af lymfekræft hos børn, uanset om sygdommen er lokaliseret til halsen eller til andre regioner.

5C.1.1 Hovedgrupper af kliniske behandlingsforløb

Principperne for behandling af lymfekræft hos børn er anført i de internationale protokoller, som anvendes på de 4 børneonkologiske centre i Danmark. **Tablet 5** giver en oversigt over behandlingsvarighed inklusiv varighed af de behandlingsfaser der kræver hyppige indlæggelser.

Tablet 5 Protokoller som aktuelt anvendes til behandling af lymfekræft hos børn i Danmark, august 2008. Intensiv kemoterapi betyder behandling med hyppige indlæggelser til behandling eller på grund af bivirkninger. Ikke-intensiv kemoterapi foregår overvejende ambulante.

Diagnose	Protokol	Intensiv kemoterapi	Ikke-intensiv kemoterapi	Stråler	Samlet behandlingsvarighed
Moden B-celle NHL	B-NHL BFM 04	2-6 måneder			2-6 måneder
Non-B NHL	Euro-LB-02	5-8 måneder	16-19 måneder	2-3 uger ¹	24 måneder
Storcellet anaplastisk lymfom	ALCL 99	3-6 måneder			3-6 måneder
Hodgkins sygdom	EuroNet-PHL-C1 / GPOH-HD 95		2-6 måneder	4 uger ²	2-8 måneder

NHL non-Hodgkins lymfom.

¹ Kranial bestråling i 3 uger ved CNS-involvering. Testikelbestråling i 2 uger hvis der fortsat er aktiv sygdom i testikel efter 5 måneders kemoterapi.

² Ved restlymfom efter afsluttet kemoterapi bestråles hele det oprindeligt involverede område.

Kemoterapi er den centrale del af behandlingen ved maligne lymfomer, og alle børnene behandles med kemoterapi af meget varierende varighed.

Ved moden B-celle non-Hodgkins lymfom består behandlingen af en cytoreduktiv forfase af 5 dages varighed under konstant intravenøs væskebehandling. Dernæst fortsat intensiv behandling med varierende kombinationer af kemoterapeutika typisk under 5-7 dages indlæggelse i 2-7 blokke med mindst 16 dage mellem start på to blokke. Den samlede behandlingsvarighed er 2-6 måneder. Højdosiskemoterapi med autolog stamcellestøtte (autolog knoglemarvstransplantation) anvendes ved ufuldstændigt respons på konventionel kemoterapi.

Ved non-B non-Hodgkins lymfom består behandlingen af en cytoreduktiv forfase af 7 dages varighed under konstant intravenøs væskebehandling. Dernæst fortsat intensiv behandling med varierende kombinationer af kemoterapeutika typisk under 1-5 dages indlæggelse i faser eller blokke. Samlet varighed typisk 5-8 måneder. Ved CNS-involvering gives efterfølgende kranial bestråling i 3 uger. Ved testis-involvering og fortsat aktiv sygdom i testikel efter 5 måneders kemoterapi gives testikelbestråling i 2 uger. Alle patienter fortsætter med vedligeholdelsesbehandling med tabletter indtil en samlet behandlingsvarighed på 24 måneder.

Ved storcellet anaplastisk lymfom består behandlingen af en cytoreduktiv forfase af 5 dages varighed under konstant intravenøs væskebehandling. Dernæst fortsat intensiv behandling med varierende kombinationer af kemoterapeutika typisk under 5-6 dages indlæggelse i 3 eller 6 blokke med mindst 16 dages mellemrum. Den samlede behandlingsvarighed er 3-6 måneder.

Ved Hodgkins sygdom gives kemoterapi ambulant eller i form af 1-2 dages indlæggelser i 2, 4 eller 6 behandlingsserier hver af 15 dages varighed med mindst 14 dages mellemrum. Hvis der efter afsluttet kemoterapi fortsat er aktiv sygdom gives strålebehandling mod hele det oprindeligt involverede område. Den samlede behandlingsvarighed er 2-8 måneder.

Behandlingsrespons vurderes ved maligne lymfomer protokollert typisk ved billeddiagnostik i form af PET-, CT- og/eller MR-skanning af tumorområde ved debut, efter 2 behandlingsserier og igen senest umiddelbart efter afsluttet behandling. Ved knoglemarvsinvolvering ved debut vurderes behandlingsrespons også ved gentagne knoglemarvsundersøgelser.

5C.1.2 De hyppigst opståede komplikationer

Se afsnit 5A.1.2.

5C.2 Information af patienten og familien

Under behandlingen informeres patienten og familien løbende om forløbet af behandlingen, herunder om alvorlige behandlingskomplikationer, resultaterne af eventuelle kontrolundersøgelser og eventuelle ændringer af den tidligere skitserede behandlingsplan på denne baggrund. Hvis behandlingsprotokollen indeholder randomisering er der særlig information når patienten og familien skal tages stilling til om barnet skal indgå i randomiseringen.

5C.3 Beslutning

Se afsnit 5A.3.

5C.4 Ansvarlig

Se afsnit 5A.4.

5C.5 Fagligt begrundet forløbstid

Se afsnit 5A.5.

Overzichtsskema for tilrettelæggelsen af pakkeforløb for børnekraft – Lymfekraft på halsen og andre regioner

Klinisk handling	Logistisk handling	Information til patienten	Speciale	Registrering/Monitorering
Præcenter				
Beslutning: Praktiserende læge finder <i>mistanke</i> om kræft	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning sendes akut til lokal børneafdeling 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Praktiserende læge	
Lokal børneafdeling: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Klinisk undersøgelse ▪ Røntgen af thorax ▪ Blodprøver ▪ Ultralyd af hals, armhuler, lysker og abdomen 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning modtaget 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb 	Børnelæge/ Radiolog	
Beslutning: Lokal børneafdeling finder <i>begrundet mistanke</i> om kræft	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Akut telefonisk henvisning til børneonkologisk center 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Udelukkelse af kræft ▪ Videre forløb 	Børnelæge	
Udredning				
Visitation til pakkeforløb:	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning modtaget på børneonkologisk center ▪ Booking: undersøgelsesprogram 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: undersøgelsesprogram 	Børneonkologisk speciallæge	A: Henvisning modtaget
Undersøglesprogram: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Klinisk undersøgelse 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: operation 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Børneonkologisk speciallæge/	B: Udredning start (første fremmøde)

<ul style="list-style-type: none"> ▪ Blodprøver ▪ Ekkokardiografi ▪ Evt. lungefunktionsundersøgelse ▪ Ultralyd af hals, armhuler, lysker og abdomen <p><i>(Følgende undersøgelser udføres i generel anæstesi)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ MR-skanning af hals, brysthulen og abdomen ▪ Evt. PET-skanning 			Radiolog	
<p>Operation</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Fjernelse af hel lymfeknude ▪ Evt. knoglemarvsundersøgelse ▪ Evt. undersøgelse af rygmarvsvæske inkl. intraspinal kemoterapi ▪ Evt. anlæggelse af CVK 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Forsendelse af materiale til patolog, flowcytometri, kromosomundersøgelse og andre molekylærbiologiske undersøgelser samt evt. mikrobiolog 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Kirurg/ Øre-næse-halslæge	
Histologisvar og flowcytometrisvar	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svar til udredende afdeling 		Patolog og klinisk immunolog	
<p>Beslutning:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Kemoterapi 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: konsultation ▪ Booking: kemoterapi 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: konsultation 	Multidisciplinære team	C1: Diagnose be- eller afkræftet
				C2: Udredning slut Klinisk beslutning om behandling foreligger
Behandling				

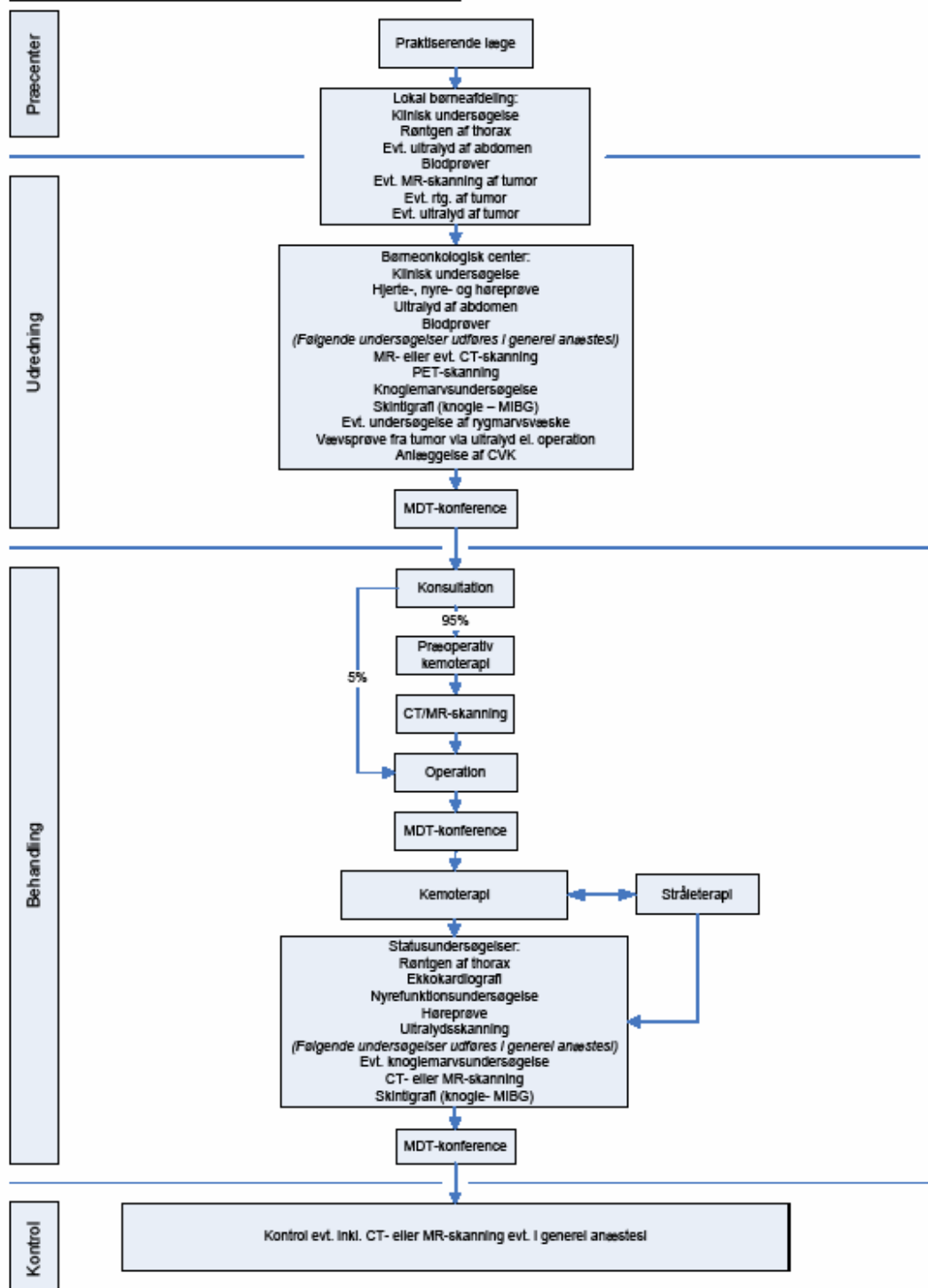
Konsultation		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Informeret samtykke til behandling ▪ Indkaldelse: kemoterapi ▪ Videre forløb 	Børneonkologisk speciallæge	D: Informeret samtykke til behandlingsplan
Kemoterapi		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 		E1: Behandling start, organisatorisk (første fremmøde)
MR-, CT- og/eller PET-skanning		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 		E2: Behandling start, klinisk
Beslutning: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Stråleterapi ▪ Kemoterapi 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: stråle- og kemoterapi 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: stråle- og kemoterapi ▪ Videre forløb 	Multidisciplinære team	
Kemoterapi	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: statusundersøgelse 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: statusundersøgelse ▪ Videre forløb 	Børneonkologisk speciallæge/ onkolog	
Stråleterapi				
Statusundersøgelse: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Røntgen af thorax ▪ Hjerte- og nyreundersøgelser ▪ Ultralydsskanning <i>(Følgende undersøgelser udføres i generel anæstesi)</i> ▪ Evt. knoglemarvundersøgelse ▪ MR-skanning ▪ PET/CT-skanning eller CT-skanning ▪ Evt. knogleskintigrafi 		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 		

Beslutning: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Kontrol 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: kontrol ▪ Booking: konsultation ▪ Epikrise til: Praktiserende læge/praktiserende speciallæge 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: konsultation 	Multidisciplinære team	Kommende registrering: Behandling slut
Kontrol				
Konsultation		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb ▪ Indkaldelse: kontrol 	Børneonkologisk speciallæge	
Kontrol: Jævnlig kontrol i mindst fem år og indtil gennemført pubertetsudvikling inklusiv klinisk undersøgelse, blodprøver, ultralydsundersøgelse, røntgen af thorax samt evt. CT- eller MR-skanning (i generel anæstesi)		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb 		Kommende registrering: Kontrol start
Beslutning: Kontrol i senfølgeambulatorium	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Epikrise til: Praktiserende læge/praktiserende speciallæge 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse 		Kommende registrering: Kontrol slut

Pakkeforløb D – Tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen

Flowchart over pakkeforløb for børnekraft – tumor i brystkassen/abdomen/ bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen

Flowchartet er en forenklet gengivelse af patientforløbet beskrevet i de sundhedsfaglige elementer til pakkeforløb. Det indebærer bl.a., at en del patienter, ud over de illustrerede begivenheder, vil modtage palliativ behandling. De tværgående streger markerer faserne, som patienten gennemgår.



4D Udredning – Tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen

4D.1 Klinisk indhold

4D.1.1 Undersøgelsesprocessen i detaljer

Følgende undersøgelser bør gennemføres hos børn med begrundet mistanke om tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet, samt bug- og brystvæggen:

- Klinisk undersøgelse.
- Blodprøver efter lokal instruks.
- Ultralydsskanning af abdomen ved tumor i abdomen.
- MR- eller CT-skanning af tumorområdet og de tilgrænsende regioner. Generelt vælges hvis muligt MR-skanning, med mindre protokollen for den tentative diagnose foreskriver anden type af skanning. **Det er vigtigt, at der gennemføres MR- eller CT-skanning af tumor, før der foretages nålebiopsi** fra tumor af hensyn til tolkningen af skanningen. Hos yngre børn, som skal MR-skannes i generel anæstesi, vil det optimale forløb være at foretage en orienterende ultralydsundersøgelse af tumor uden anæstesi den dag, patienten ankommer til det børneonkologiske center med henblik på at foretage den ultralydsvejledte biopsi af tumor i samme anæstesi som MR-skanningen næste dag. Dette kræver **ekstra lang skannings- og narkosetid**. Hvis akut vurdering af skanningen giver betydelig kræftmistanke, bør der i samme anæstesi lægges tunneleret centralt venekateter. Hos børn, der kan MR-skannes uden generel anæstesi, bør der, hvis kræftmistanken er stærk, tages ultralydsvejledt biopsi af tumor og anlægges tunneleret centralt venekateter i samme anæstesi.
- **Multidisciplinær team-konference** (børneonkolog, kirurg, radiolog) om den videre udrednings- og behandlingsplan, herunder stillingtagen til om der skal udtages vævsprøve eller startes behandling uden vævsprøve (Wilms tumor). Hvis der skal udtages vævsprøve beslutes hvorfra og hvordan dette gøres.
- Vævsprøve fra tumor udtages af radiolog ultralydsvejledt eller af kirurg ved operation. Prøven sendes til patologi, kromosomdiagnostik, molekylærbiologisk diagnostik og eventuelt mikrobiologisk diagnostik. Da svar på histologisk analyse af biopsi fra tumor ofte tager 5 hverdage er det vigtigt at arrangere biopsitagning så tidligt i et udredningsforløb som muligt.
- **Multidisciplinær teamkonference** fastlægger diagnose, undertype og videre udredningsplan ud fra de foreløbige resultater.

Øvrige udredningsprogram afhængigt af histologisvar. Visse undersøgelser udføres eventuelt tidligere i forløbet baseret på en tentativ diagnose:

- CT-skanning af thorax.
- Ultralydsskanning af abdomen.
- MR-skanning af abdomen.
- PET-CT-skanning af hele kroppen.

- Knogleskintigrafi.
- MIBG-skintigrafi.
- Knoglemarvsundersøgelse.
- Undersøgelse af rygmarvsvæsken.
- **Multidisciplinær teamkonference** fastlægger endelig diagnose, undertype, stadie og behandlingsplan.
- Ved tumorer, hvor der skal gives kemoterapi, anlægges tunneleret centralt venekateter.
- Ved tumorer hvor kemoterapien inkluderer cisplatin eller carboplatin undersøges nyrefunktionen ved EDTA-clearance og hørelsen med høreprøve (audiometri).
- Ved tumorer hvor kemoterapien inkluderer anthracykliner undersøges hjertefunktionen af børnekardiolog ved ekkokardiografi.

4D.1.2 Fastlæggelse af diagnose og stadieinddeling

Endelig diagnose og stadium fastlægges af det multidisciplinære team, se forrige afsnit.

4D.2 Information af patienten og familien

Patient og familie informeres løbende af den ansvarlige speciallæge og sygeplejerske. Information af patient og familie om diagnose, behandlingsplan eller væsentlige ændringer af denne foregår så vidt muligt med deltagelse af både speciallæge og sygeplejerske. Afhængig af tumortype og lokalisation kan speciallægen være børneonkolog eller kirurg.

Ved modtagelsen informerer vagthavende læge (helst speciallæge) om kræftmistanken, om svar på eventuelle hidtidige undersøgelser og den videre udredningsplan, her under undersøgelseernes karakter, forventede tidspunkter herfor samt hvornår en diagnostisk afklaring kan forventes.

Kirurgisk og / eller børneonkologisk speciallæge informerer om resultaterne af de multidisciplinære teamkonferencer.

Kirurgisk speciallæge informerer inden et indgreb om indgrebets karakter og risiko. Efter indgrebet informerer kirurgen om indgrebets forløb.

Kirurgisk eller børneonkologisk speciallæge informerer om det endelige histologisvar, om videre udrednings- og behandlingsplan og sandsynligt tidsperspektiv for afsluttet udredning og eventuel start af behandling.

Når den histologiske diagnose, risikogruppen, stadiet og behandlingsplanen er fastlagt informeres patienten og familien af børneonkologisk speciallæge om dette, her under om forventede bivirkninger, forløb og prognose. Der udleveres informationsmateriale om den pågældende sygdom fra Børnecancerfondens hjemmeside. Der indhentes informeret samtykke til eventuel behandling.

4D.3 Beslutning

Det relevante multidisciplinære team (se afsnit 2.3) beslutter hvordan udredningen skal foregå og hvilken behandling patienten anbefales.

4D.4 Ansvarlig

Den børneonkologiske speciallæge er ansvarlig for at det relevante multidisciplinære team (se afsnit 2.3) træffer beslutning om hvilken behandling patienten anbefales.

4D.5 Fagligt begrundet forløbstid

Patienter med påvist tumor bør kunne starte i pakkeforløb indenfor 1 arbejdsdag efter henvisning (viderevisiteres akut telefonisk). Dog bør denne frist være 5 hverdage for tumorer i bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen, da der skal være tid til multidisciplinær teamkonference om de hidtidige undersøgelser og da der kun er få personer der tager sig af disse patienter på de børneonkologiske centre. MR- eller CT-skanning af tumorområdet med tilgrænsende regioner bør være udført og beskrevet indenfor 2 hverdage. Herefter bør biopsi foretages indenfor 1-2 hverdage, enten ultralydsvejledt eller ved et mindre kirurgisk indgreb. Svar på biopsien bør foreligge efter 5 hverdage, men dette kan være længere, hvis det drejer sig om knogletumorer, hvor knoglevævet først skal afkalkes inden farvning og histologisk vurdering. Undersøgelser til stadietildeling af tumor, anlæggelse af centralt venekateter 5 dage, men en del af disse undersøgelser kan udføres i tiden mellem biopsi er taget og histologisvar foreligger, baseret på tentativ diagnose. Samling af alle undersøgelsesresultater til fastlæggelse af diagnose og stadietildeling, *ad hoc* konference i det multidisciplinære team efterfulgt af information af patienten og familien og indhentelse af informeret samtykke højst 2 hverdage. Samlet set giver dette en forløbstid fra start på pakkeforløb til start på behandling på 10-15 hverdage.

5D Behandling – Tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen

5D.1 Klinisk indhold

Behandlingsmodaliteterne er kemoterapi, eventuelt suppleret med operation og/eller stråleterapi.

5D.1.1 Hovedgrupper af kliniske behandlingsforløb

Behandling af tumorer uden for hjerne og rygmarv hos børn

Principperne for behandling af tumorer udenfor hjerne og rygmarv hos børn er anført i de internationale protokoller, som anvendes på de 4 børneonkologiske centre i Danmark. **Tabel 6** giver en oversigt over behandlingsvarighed inklusive varighed af de behandlingsfaser der kræver hyppige indlæggelser.

Vedrørende behandling af maligne lymfomer hos børn henvises til afsnit 5C.1.1

Tabel 6 Protokoller som aktuelt anvendes til behandling af tumorer uden for hjerne og rygmarv hos børn i Danmark, august 2008. Intensiv kemoterapi betyder behandling med hyppige indlæggelser til behandling eller på grund af bivirkninger. Ikke-intensiv kemoterapi foregår overvejende ambulant.

Diagnose	Protokol	Intensiv kemoterapi	Ikke-intensiv kemoterapi	Stråler	Samlet behandlingsvarighed
Bløddelssarkom	ESSG 2004	9 måneder		Af og til	9 måneder
	Non-rhabdo EpSSG 2005	9 måneder		Af og til	9 måneder
Ewings sarkom	Euro-Ewing 99	12 måneder		Ofte	12 måneder
Osteosarkom	Euramos 1	9-11 måneder	13-15 måneder efter randomisering		9-24 måneder
Hepatoblastom	Siopel 3	6 måneder		Sjældent	6 måneder
Kimcelletumor	UKCCSG 2005 Germ cell tumours	6 måneder		Sjældent	6 måneder
Neuroblastom	HR-NBL-1-SIOP	6 måneder	6 måneder	3 uger	12 måneder
	SIOP Infant neuroblastoma	0-6 måneder		Sjældent	0-6 måneder
	SIOP Unresectable neurblastoma > 1 år	0-6 måneder		Sjældent	0-6 måneder

Retinoblastom	Protokol for behandling af retinoblastom i Danmark	6 måneder		Lokalt	6 måneder
Wilms tumour	SIOP Wilms tumour 2001	2-10 måneder		Sjældent	2-10 måneder
Malignt lymfom	Se tabel 5, afsnit 5C.1.1				

Langt hovedparten af børnene behandles med kemoterapi af 1-5 måneders varighed inden barnet opereres. Formålet er at få tumoren til at skrumpes så meget, at den kan fjernes uden at indgrebet bliver mutilerende for barnet. Kemoterapien består enten af 1 dags varende ugentlige injektioner, der kan gives i afdelingens dagafsnit eller af op til 5 dages indlæggelse med infusion af op til 5 forskellige slags kemoterapeutika under konstant intravenøs væskebehandling.

Formålet med præoperativ kemoterapi er ligeledes at behandle mikrometastaser inden operationen, der vil forsinke start på kemoterapi i 2-3 uger

Efter 1-3 måneder foretages kontrolskanninger (MR- eller CT-) for at vurdere tumorsvind med henblik på at planlægge operationen til det optimale tidspunkt.

Operation af sarkomer er centraliseret til sarkomcentrene i Århus og på Rigshospitalet.

Operation for intraabdominale tumorer er centraliseret til de børnekirurgiske afdelinger i Odense og på Rigshospitalet. Dog opereres Wilms tumorer også i Skejby.

Efter operation afventes svar på den histologiske undersøgelse, der har betydning for valget af postoperativ behandling.

I de fleste tilfælde fortsættes i henhold til protokol med kemoterapi i 1-8 måneder afhængigt af tumortypen. Enten med de samme stoffer eller med andre stoffer afhængig af effekten af den præoperative kemoterapi.

Postoperativ strålebehandling anvendes til cirka 40% af børn med solide ekstrakranielle tumorer, i henhold til den pågældende behandlingsprotokol. De faktorer der har betydning for valg af strålebehandling er:

- Tumors histologi
- Tumors primære lokalisation
- Effekten af den præoperative behandling
- Graden af operativ radikalitet
- Mængden af levende tumorceller i den fjernede tumor

Strålebehandling undgås helst til børn under 5 år på grund af risikoen for vækstforstyrrelser i det bestrålede område. Men når protokollen foreskriver dette må behandlingen forgå i generel anæstesi dels til planlægningen af behandlingen, dels dagligt under selve strålebehandlingen (14-35 behandlingsdage).

I de fleste tilfælde fortsætter den postoperative kemoterapi sideløbende med strålebehandlingen.

For alle børn med tumor udenfor hjerne og rygmarv gælder at behandlingseffekten vurderes ved gentagne MR- eller CT-skanninger under behandlingen. I gennemsnit skannes patienterne hver 3. måned, og der udføres således i gennemsnit 3-4 MR- eller CT-skanninger som kontrol af behandlingen hos en patient med tumor udenfor hjerne og rygmarv.

5D.1.2 De hyppigst opståede komplikationer

Se afsnit 5A.1.2.

5D.2 Information af patienten og familien

Under behandlingen informeres patienten og familien løbende om forløbet af behandlingen, herunder om alvorlige behandlingskomplikationer, resultaterne af eventuelle kontrolundersøgelser og eventuelle ændringer af den tidligere skitserede behandlingsplan på denne baggrund. Hvis behandlingsprotokollen indeholder randomisering er der særlig information når patienten og familien skal tages stilling til om barnet skal indgå i randomiseringen.

5D.3 Beslutning

Se afsnit 5A.3.

5D.4 Ansvarlig

Se afsnit 5A.4.

5D.5 Fagligt begrundet forløbstid

Se afsnit 5A.5.

Oversigtsskema for tilrettelæggelsen af pakkeforløb for børnekraft – Tumor i brystkassen, abdomen, bevægeapparatet samt bug- og brystvæggen

Klinisk handling	Logistisk handling	Information til patienten	Speciale	Registrering/Monitorering
Præcenter				
Beslutning: Praktiserende læge finder <i>mistanke</i> om kræft	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning sendes akut til lokal børneafdeling 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Praktiserende læge	
Lokal børneafdeling: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Klinisk undersøgelse ▪ Røntgen af thorax ▪ Evt. ultralyd af abdomen ▪ Evt. MR-skanning ▪ Evt. ultralyd af tumor ▪ Evt. røntgen af tumor ▪ Blodprøver 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning modtaget 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb 	Børnelæge/ Radiolog/ Kirurg	
Beslutning: Lokal børneafdeling finder <i>begrundet mistanke</i> om kræft	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Akut telefonisk henvisning til børneonkologisk center 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Udelukkelse af kræft ▪ Videre forløb 	Børnelæge	
Udredning				
Visitation til pakkeforløb:	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning modtaget på børneonkologisk center ▪ Booking: undersøgelsesprogram 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: undersøgelsesprogram 	Børneonkologisk speciallæge	A: Henvisning modtaget

<p>Undersøgellesprogram:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Klinisk undersøgelse ▪ Hjerter- nyre- og høreprøve ▪ Ultralydsskanning af abdomen ▪ Blodprøver <p><i>(Følgende undersøgelser udføres i generel anæstesi)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ MR-skanning ▪ CT-skanning ▪ PET-skanning ▪ Knoglemarvsundersøgelse ▪ Skintigrafi (knogle – MIBG) ▪ Evt. undersøgelse af rygmarsvæske ▪ Vævsprøve fra tumor via ultralyd eller operation ▪ Anlæggelse af CVK 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Forsendelse af materiale til patolog og molekylærbiolog 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	<p>Børneonkologisk speciallæge/ Radiolog/ Kirurg</p>	<p>B: Udredning start (første fremmøde)</p>
<p>Histologi- og molekylærbiologisk svar</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svar til udredende afdeling 		<p>Patolog/ Molekylærbiolog</p>	
<p>Beslutning:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Præoperativ kemoterapi ▪ Operation 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: konsultation ▪ Booking: præoperativ kemoterapi ▪ Booking: operation 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: konsultation 	<p>Multidisciplinære team</p>	<p>C1: Diagnose be- eller afkræftet</p>
Behandling				
<p>Konsultation</p>		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Informeret samtykke til 	<p>Børneonkologisk speciallæge</p>	<p>D: Informeret samtykke til behandlingsplan</p>

		<ul style="list-style-type: none"> ▪ behandling ▪ Indkaldelse: præoperativ kemoterapi ▪ Indkaldelse: operation ▪ Videre forløb 		E1: Behandling start, organisatorisk (første fremmøde)
Præoperativ kemoterapi <ul style="list-style-type: none"> ▪ MR/CT-skanning (efter 1-3 måneder) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: operation 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: operation ▪ Videre forløb 		E2: Behandling start, klinisk
Operation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: kemoterapi ▪ Forsendelse af materiale til patolog 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: kemoterapi ▪ Videre forløb 	Kirurg	
Histologisvar	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svar sendes til behandlende afdeling 		Patolog	
Beslutning: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Kemoterapi ▪ Stråleterapi 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: stråleterapi ▪ Booking: kemoterapi 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: stråleterapi ▪ Indkaldelse: kemoterapi 	Multidisciplinære team	
Kemoterapi <ul style="list-style-type: none"> ▪ MR/CT-skanning 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: statusundersøgelse 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: statusundersøgelse ▪ Videre forløb 	Børneonkologisk speciallæge	
Stråleterapi	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: statusundersøgelse 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: statusundersøgelse ▪ Videre forløb 	Onkolog	

<p>Statusundersøgelse:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Røntgen af thorax ▪ Ekkokardiografi ▪ Nyrefunktionsundersøgelse ▪ Høreprøve ▪ Ultralydsskanning <p><i>(størstedelen af følgende undersøgelser udføres i generel anæstesi)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Knoglemarvundersøgelse ▪ CT- eller MR-skanning (ca. 3-4 i alt) ▪ Skintigrafi (Knogle – MIBG) 		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Videre forløb 	Børneonkologisk speciallæge	
<p>Beslutning:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Kontrol 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Booking: kontrol ▪ Booking: konsultation ▪ Epikrise til: Praktiserende læge/praktiserende speciallæge 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indkaldelse: konsultation 	Multidisciplinære team	<p>Kommende registrering: Behandling slut</p>
Kontrol				
Konsultation		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb ▪ Indkaldelse: kontrol 	Børneonkologisk speciallæge	

<p>Kontrol: Jævnlig kontrol i mindst fem år og indtil gennemført pubertetsudvikling inklusiv klinisk undersøgelse, blod- og urinprøver, ultralydsskanning, røntgen af thorax samt MR- eller CT-skanning i generel anæstesi (ca. 3 i alt)</p>		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse ▪ Videre forløb 		<p>Kommende registrering: Kontrol start</p>
<p>Beslutning: Kontrol i senfølgeambulatoriet</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Epikrise til: Praktiserende læge/praktiserende speciallæge 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarafgivelse 		<p>Kommende registrering: Kontrol slut</p>

6 Kontrol – fælles for pakkeforløb A, B, C og D

6.1 Klinisk indhold

Formålet med den kliniske kontrol efter ophørt cancerbehandling er at konstatere tilbagefald, at påvise evt. tidlige tegn til senkomplikationer til den givne behandling samt hjælpe familien med at vende tilbage til et "normalt liv".

Statusundersøgelser ved afslutningen af den primære behandling.

Når den protokollerede planlagte behandling er afsluttet, vil barnet gennemgå forskellige undersøgelser i henhold til behandlingsprotokollen (herunder knoglemarvsundersøgelse, ultralydsskanning, MR-skanning, CT-skanning, knogleskintigrafi, MIBG-skintigrafi, røntgenundersøgelser, hjerte- og nyreundersøgelser, høreprøver og andet). Når resultaterne af disse undersøgelser foreligger, arrangeres en samtale mellem en børneonkologisk speciallæge og familien, hvor resultatet af undersøgelserne ved behandlingsophør gennemgås og indholdet af det fremtidige kontrolforløb skitseres.

Indholdet af de planlagte ambulante kontroller efter afsluttet behandling følger anbefalingerne i de internationale behandlingsprotokoller, som barnet er behandlet efter.

Der vil være behov for jævnlige ambulante kliniske kontroller de første 5 år efter afsluttet behandling. I de første år vil den ambulante kontrol bestå i en klinisk undersøgelse, samt blod og urinprøver afhængig af sygdom og behandlingsmodalitet.

Efter behandling for ekstrakranielle tumorer foretages ofte en ultralydsundersøgelse af stedet for primær tumor, samt røntgen af thorax hvis der er risiko for lungemetastaser. Der kan også være behov for rutinemæssige MR- og CT-skanninger af tumorer, der vanskeligt lader sig kontrollere ved ultralyd og konventionelle røntgenundersøgelser. I gennemsnit foretages 3 CT- eller MR-skanninger af tumorpatienter hvor disse skanninger må anvendes.

Tumorer i hjerne eller rygmarv kontrolleres regelmæssigt med MR-skanning. Hyppighed og type af kontrolundersøgelser er baseret på anbefalingerne i den internationale protokol, som barnet er behandlet efter. I gennemsnit får børn med tumor i hjerne eller rygmarv foretaget 10 MR-skanninger som kontrol i løbet af de første 5 år efter behandling. MR-skanninger som kræver generel anæstesi (yngre børn) gennemføres under dagsindlæggelse.

Efter 5 år vil de ambulante kontroller ofte overgå til afdelingernes senfølgeambulatorium, i starten årligt indtil barnet er udvokset. Derefter er hyppigheden af de ambulante kontroller afhængig af om barnet allerede har udviklet blivende komplikationer efter behandlingen, samt hvor stor risiko der er for senere forekomst af senkomplikationer.

Recidiv og recidivbehandling.

Recidiv af børnekraft ses hos cirka 25%, med stor variation for de forskellige diagnoser.

Recidiv af leukæmi kan ses flere år efter afsluttet behandling for akut leukæmi. Alt efter tidspunktet for tilbagefaldet og eventuel involvering af testikel eller centralnervesystemet foretages en risikovurdering med henblik på behandlingstilbud. Der findes en international protokol for behandling af recidiv af AML i

barnealderen. En international protokol for behandling af recidiv af ALL i barnealderen er under udarbejdelse.

Recidiv af tumorer i hjerne og rygmarg, eller fornyet vækst af tumor efter afsluttet primær behandling forsøges hvis muligt behandlet med operativ tumorfjernelse. Hvis efterbehandling er nødvendig kan der gives fornyet kemoterapi eller strålebehandling. Tidligere bestrålede områder kan dog sjældent bestråles igen, da dette ville medføre høj risiko for alvorlig skade på det omkringliggende normale væv, specielt det omkringliggende hjernevæv. Progression eller recidiv af medulloblastom behandles med kemoterapi i henhold til en fase II protokol (Pfizer A5951166).

Ved progression eller tilbagefald af non-Hodgkins lymfom forsøges remissionsinduktion med et alternativt kemoterapiregime efterfulgt af højdosiskemoterapi med stamcellestøtte. Ved progression eller tilbagefald af storcellet anaplastisk lymfom anvendes den internationale ALCL-recidiv protokol med henblik på højdosiskemoterapi med autolog stamcellestøtte eller allogent knoglemarvstransplantation. Tilbagefald sker hyppigt inden for det første år, men kan ses op til 5 år efter afsluttet initial behandling

Ved progression eller tilbagefald af Hodgkins sygdom gives fornyet kemoterapi efterfulgt af enten stråleterapi eller højdosiskemoterapi med autolog stamcellestøtte og eventuel strålebehandling i henhold til ovennævnte protokoller. Tilbagefald ses op til 5 år efter afsluttet behandling.

Recidiv af tumorer uden for hjerne eller rygmarg ses oftest indenfor 3 år efter afsluttet behandling. Patienterne behandles igen med en kombination af operation, strålebehandling og/eller kemoterapi, afhængigt af tumortype og den tidligere givne behandling. De fleste behandlinger for recidiv af solide tumorer er ikke-protokollerede og planlægges af den ansvarlige børneonkologiske speciallæge, ofte efter diskussion med internationale eksperter på området.

6.2 Information af patienten og familien

Den læge der ser patienten til kontrolundersøgelser har ansvaret for at familien informeres om undersøgelsesresultaterne. Ofte vil kontaktsygeplejersken i ambulatoriet tage del i denne information.

6.3 Beslutning

På basis af den kliniske undersøgelse og resultatet af de supplerende undersøgelser vurderes om der er tegn på sygdomsaktivitet. Det aftales i hvert enkelt tilfælde på hvilken måde patienten får information om resultatet af undersøgelserne. Hvis undersøgelserne giver mistanke om recidiv planlægges et relevant supplerende udredningsprogram af den børneonkologiske speciallæge, herunder relevant billeddiagnostik og eventuelt biopsi.

6.4 Ansvarlig

Den børneonkologiske speciallæge er ansvarlig for at de kliniske beslutninger tages i denne fase.

6.5 Fagligt begrundet forløbstid

De afsluttende statusundersøgelser foretages 3-6 uger efter afsluttet primær behandling som angivet i behandlingsprotokollen. Næste kontrol foretages oftest 1-3 måneder efter de afsluttende statusundersøgelser, som minimum i henhold til behandlingsprotokollen.

7 Palliation - fælles for pakkeforløb A, B, C og D

7.1 Klinisk indhold

Palliation er sjældent relevant ved debut af børnekræft, idet alle børn med kræft som udgangspunkt er helbredelige pga. børnetumorerers store følsomhed for både kemoterapi og strålebehandling.

Palliation vil være relevant i flere situationer:

- Hvor den primære eller sekundære behandling ikke bringer sygdommen i remission eller stationær fase.
- Hvor der opstår et sygdomsrecidiv efter primær remission.
- Hvis der opstår sygdomsprogression efter primær behandlingsinduceret stationær fase.
- Hvor recidivbehandlingen ikke kan bringe patienten i en ny remission.

Hvor det overordnede behandlingsmål hidtil har været helbredelse, er målet i den palliative og terminale behandling, ved en tværfaglig indsats, at fremme barnets og familiens mulighed for en meningsfuld afslutning på barnets liv.

Den pallierende behandling kan bestå af palliativ kemoterapi eller palliativ strålebehandling for at bremse kræftens udvikling. Palliationen kan også bestå i understøttende behandling, herunder smertebehandling, psykofarmakologisk behandling, psykologisk støtte, ergo- og fysioterapeutisk støtte, herunder eventuelt til ændret indretning af hjemmet. Dette varetages primært af det børneonkologiske center i samarbejde med primærsektoren og i visse tilfælde det palliative team i regionen.

I den terminale fase intensiveres den tværfaglige indsats og målrettes familiens individuelle behov. Ønsker familien at være hjemme etableres et tværfagligt team i afdelingen som, i tæt samarbejde med primærsektoren, varetager det terminale forløb i hjemmet. Det aftales individuelt hvilken og hvor hyppig kontakt, der skal være med afdelingen i form af telefonisk kontakt med kontaktlæge og/ eller kontaktsygeplejerske og evt. andre fra det tværfaglige team f.eks. smertesyggeplejerske.

Region Nord, Midt og Syd har et palliativt team, som i samarbejde med det børneonkologiske center tilknyttes patienten i det terminale stadium, når dette foregår i eget hjem.

8 Rehabilitering - fælles for pakkeforløb A, B, C og D

8.1 Klinisk indhold

Rehabilitering i forbindelse med behandling for kræft i barnealderen involverer hele familien og kræver en tværfaglig indsats.

Da de fleste børn er socialt isolerede under hele eller dele af behandlingen, kræves der særligt fokus på børnenes socialisering både under og efter behandlingen. Samtidig er familiens hverdag markant ændret, og i perioder kan familien være adskilt, for eksempel ved længerevarende hospitalsindlæggelser. Der kan være behov for særlige støtteforanstaltninger som aflastning i hjemmet eller på hospitalet, for at sikre at familien kan opretholde eller vende tilbage til en så ”normal” hverdag som muligt.

Endvidere skal behovet for rehabilitering i forbindelse med fysiske gener efter sygdom og behandlingsrelaterede påvirkninger afdækkes, og der skal være et særligt fokus på barnets fysiske og motoriske udvikling, da både operation og bivirkninger til behandling kan forsinke og ændre denne.

Også i perioden efter afsluttet behandling har mange børn behandlet for kræft brug for særlige forhold eller støtte i daginstitution, skole eller andet pasningstilbud, som beskrevet i afsnit 2.1. Personale fra de børneonkologiske centre bruger mange ressourcer på netværksmøder med kommune, daginstitution, skole og andre for at dette kan gennemføres.

Børn og unge opereret for hjernetumorer synes at profitere af en specialiseret neurorehabiliteringsindsats i samme grad som patienter med traumatisk hjerneskade.

Specialiseret neurorehabilitering varetages af et tværfagligt team, der som regel involverer læger, sygeplejersker, fysioterapeuter, ergoterapeuter, neuropsykologer, talepædagoger, diætister samt socialrådgivere og psykologer. Det tværfaglige team sammensættes på baggrund af patientens individuelle behov og omfatter ikke nødvendigvis alle faggrupper.

Den postoperative neurorehabiliteringsindsats bør allerede planlægges før operationen og efterfølgende justeres *ad hoc*. Neurorehabiliteringen startes så vidt muligt dagen efter operation. Såfremt længerevarende neurorehabilitering under indlæggelse viser sig nødvendig kan det i svære tilfælde være bedst for patienten at dette sker på et center for traumatisk hjerneskade (Neurocenter Hammel eller Hvidovre Hospital).

Børn behandlet for kræft har en høj risiko for en række forskellige sene bivirkninger til behandlingen. Nogle af disse kan nødvendiggøre medicinsk behandling, for eksempel i form af behandling med væksthormon eller andre hormoner.