

Referat fra møte i Faggruppen for svulster i sentralnervesystemet hos barn.

Fredag 10.02.17, kl 10.00-16.30. Raddison Blu Airport Hotel, Gardermoen

Tilstede

Harald Thomassen (leder), Ingrid Torsvik (sekretær/leder), Eva Widing, Bernward Zeller, Kristin Solem, Tore Stokland, Aina Ulvmoen, Anne-Britt Skarbø, Torun Gangaune, Petter Brandal, Terje Nordberg, Hrvoje Miletic, Sverre Torp, Kristin Smistad Myrmel, Jens Pahnke, Bernt Due-Tønnessen, Kristin Sjøvik (vara), Jonas Lind, Torunn Thune (vara)

Forfall

Rupavathana Mahesparan, Einar Stensvold, Jana Rydland, Johan Cappelen, Anne Vestli, Paulina Due-Tønnessen, Espen Lien, Gry Wikran, Pitt Niehusmann, Rune Hennig

Dagsorden

1. Oppmøte og forfall

Dagsorden godkjent

2. Referat fra forrige møte 05.02.16

Referatet ble godkjent uten kommentarer

3. Valg av ny sekretær for faggruppen.

Vedtak: Kristin Solem overtar som ny sekretær

4. Oppfølging av saker

A. Partikkelstrålebehandling - Nytt om behandlingssenheter i Norge

Terje Nordberg

Prosjektet ligger nå hos politikerne;

Politikerne gikk for alternativ 2. med ett proton-senter i Norge med oppstart 2022. De tok ikke stilling til lokalisasjon. Forslaget ble politisk behandlet rundt juletid og HOD gikk inn for å utrede forslaget med 2 protonsentra i Norge. Fagmiljøet i Oslo og Bergen skal komme med innspill innen okt. 17. Det er bevilget 16 mill. til kompetansehevende tiltak i forhold til protonstråling.

Når det gjelder protonbehandling i utlandet er fortsatt Heidelberg og Jacksonville de stedene som brukes mest. Nye avtaler er skrevet med 8 Europeiske senter, i tillegg til USA.

Alle behandlingssentra i Norge har kompetanse til å lage stråleplaner med protonstråling vs. konvensjonell stråling.

B. Det nasjonale PNET-materialet

Petter Brandal

Prosjektet ble omgjort til et forskningsprosjekt med ny søknad til REK. REK avslo prosjektet og mente det fortsatt var et kvalitetssikringsprosjekt. Det er sendt klage på avslaget, venter på tilbakemelding fra REK.

Prosjekt er svært viktig, målet er at det skal være lik behandling på alle sentra. Resultatene så langt viser at det er bedre overlevelse ved OUS enn artikkelen viser (The impact of provider surgical volumes on survival in children with primary tumors of the central nervous system—a population-based study; Ole Solheim et al).

Vi må finne ut hva som skiller de ulike sentraene.

Einar Stensvold har også et 3. prosjekt hvor han us. overlevere etter behandling av CNS kreft.

Fremtidige prosjekter:

Skal vi se på alle de ulike hjernesvulst-gruppene? Prospektive studier på alle svulsttyper?

I NOPHO-registeret kommer Norge dårligere ut enn resten av Norden når det gjelder CNS kreft.

Registreringsfeil?

C. Arbeidsgruppe for rebestråling av DIPG

Peter Brandal

Faggruppen ønsker å etablere en arbeidsgruppe som kan utarbeide en protokoll for rebestråling av DIPG.

Vedtak: Det opprettes en arbeidsgruppe som skal utarbeide en protokoll for rebestråling av DIPG.

Gruppen ledes av Henriette Magelssen i tillegg til stråleonkolog og barneonkolog fra alle 4 regionsykehus, en nevroradiolog og en nevropsykolog.

Forslag til medlemmer i arbeidsgruppen:

Terje Nordberg (Stråleonkolog HUS), Petter Brandal (stråleonkolog OUS), stråleonkolog fra St. Olav, Ingrid Torsvik (barneonkolog HUS), Jon Helgestad (barneonkolog UNN), barneonkolog fra OUS og St. Olav, Anne-Britt Skarbø (nevropsykolog OUS) og Jonas Lind (nevroradiolog HUS)

Spørsmål til diskusjon i arbeidsgruppen:

Hvilke pasienter skal rebestråles?

- Pasienter < 6 mnd. siden stråling: Ingen rebestråling
- Pas. 6-12 mnd. Siden stråling: Gi 30 Gy.
- Pas. > 12 mnd. siden stråling: Gi 36Gy

Når skal pasientene rebestråles?

Oppfølging av klinisk symptomer før, under og etter rebestråling.

5. Kasuspresentasjon(er) fra St. Olav

Høygradig tumor-høymalign epitelial sarkom

6. Referat fra fagmøter/kongresser

Stokland /Zeller

- SIOP, Dublin, 19-22 oktober 2016:
 - Protonstråling /Molekylærbiologiske studier - intet spesielt nytt
- VCTB-møte, Stockholm
 - Informasjon om barnebiobank i Sverige
 - BIOMEDE-studien (DIPG) i Sverige åpnet. De har ett nasjonalt senter (Stockholm), flere satellitt-sentra. Sertifiserte nevrokirurger som tar biopsier fra DIPG. Biopsier sendes til biobank i Sverige og til Paris. Når diagnose foreligger fra Paris, sendes medikamenter til nasjonalt senter og pasientene kommer for oppstart behandling. Pasientene får strålebehandling (+ medisiner) på sitt lokale sykehus. Månedlig kontroll ved nasjonalt senter under hele behandlingstiden (18 mnd.). Ukentlig kontroller på sitt lokale sykehus under strålebehandlingen
 - PaeNNO Visby 20.-22. september 2017
 - DIPG-register SIOPE
 - Skal vi invitere våre svenske kollegaer til vårt møte?

7. Kort referat fra kompetansegruppens møter i går

Patologene: Gikk gjennom ny kasus og diskusjoner rundt dette

Nevropsykologene: Gjennomgang av QOL, samkjøre us. på alle sentra. Bare fra OUS har de 330 barn som har vært gjennom «programmet». Disse data skal legges inn i barnekreftregisteret.

Opptatt av kognitiv rehabilitering.

Det er startet et prosjekt fra Trondheim/Oslo med penger fra Norges Forskningsråd

Etterbehandling /rehabilitering/oppfølging etter CNS behandling.

Her inngår barn ikke bare med hjernesvulst, men også ervervede CNS skader.

I studien skal en undersøke 40 barn ved St. Olav + 40 barn fra OUS. Måle effekten av kognitiv trening, lære seg ulike teknikker for å bedre kognitiv funksjoner.

En intervensjonsgruppe som trener på strategier for tilstedetilværelse, konsentrasjon, tenke gjennom hva en skal gjøre – dele opp komplekse prosesser.

Den alternative gruppen får informasjon om hva som skjer ved en hjerneskada.

Pilot studien har vist veldig god respons fra barn og foreldre.

Vedtak: Sender invitasjon til neste møte for å fortelle om prosjektet

Barneonkologene: Gjennomgang av hvilke CNS protokoller som er i bruk og hvilke som bør søkes igjennom i Norge de kommende år.

8. Innføring av moderne molekylære metoder ved CNS svulster hos barn i Norge v. Stokland og Myrmed

Ved hvilke CNS tumores er molekylærpatologi aktuelt?

- Medulloblastom: I tillegg til histologisk subgruppe er det nå etablert 4 molekylærgenetiske grupper som skal bestemme og integreres i endelig diagnose: Wnt, SHH, Gruppe 3 og Gruppe 4 (non-Wnt/non-SHH)
- Ependymom: Påvise C11orf95- RELA fusjon (ses i om lag 70% av supratentorielle ependymomer)
- ATRT: Mutasjon/tap av INI1/SMARCB1 på locus 22q. Positive for Claudin 6.
- Pilocytisk astrocytom/LGG: Tandem duplikasjon av 7q34 som involverer BRAF genet, gir fusjonsgen mellom KIAA 1549 og BRAF (ca. 70% av PA her denne genetiske forandringen). BRAF V 600 punktmutasjon – påvist i et fåtall av PA, hyppigere i PXA og GG.
- Midtlinjegliomer: Heterozygote mutasjoner i posisjon K27 i Histon kodede gener (H3F3A eller HIST1H3B og HIST1H3C)
- Vanskelig klassifiserbare tumores

Diagnose	Nødvendig undersøkelse	Patologi avd. i Norge med etablert undersøkelse	IHC/ molekylærpatologi	Tilfredsstillende tilbud
LGG (PA, PMA, PXA, GG, DA)	BRAF V 600 punktmutasjon	alle	Ihc og molekylærgenetikk	Ja
	1549-KIAA fusjon	Ingen	Ulike molekylærgenetiske alternativer. Ihc er ikke mulig	Nei
	ATRX	Alle	Ihc	ja
Medulloblastom	Beta-katenin	alle	Ihc (+ molpat)	Ja
	C-myc amplifikasjon	Ous Unn	molekylærpatologi	Ja
	N-myc	Ous Unn	Molekylærpatologi	Ja
	P 75NGFR	Ous	Ihc	Ja
	Yap1	Ous	Ihc	Ja
Ependymom RELA fusjon+	P65	Ous	Ihc	Ja
ATRT	INI-1	alle	Ihc	Ja
Rhabdoid tumor Predisposisjons syndrom	Germlinje Mutasjon	Ingen	Prøver sendes Munster for analyse	Ja
Diffust midtlinje Gliom H3K27M mutert	H3F3a	Ous	Ihc	Ja
	H3K27me3	Ous	Ihc	Ja
Diffuse gliomer (eldre barn og voksne)	IDH-1	alle	Ihc	Ja
	IDH1 og IDH2	OUS:	MLPA,	Nei (har ikke sekvensering)

		UNN:	MLPA og sekvensering	Ja
		St.Olav:	sekvensering	Ja
		Haukeland:	MLPA	Nei (har ikke sekvensering)
Oligodendrogliom	Codelesjon 1p19q	Ous, UNN, HUS	MLPA	Ja
		St.Olav	FISH	Ja
Oligodendrogliom HGG	TERT	Ingen	Molpat	Nei

Vedtak: Leder for Faggruppen skriver brev til lederne ved patologisk avd. for hvert sentra hvor en ber om at det legges til rette for at de ulike patologiske avdelingene kan utføre de foreslåtte undersøkelsene (se tabell over)

9. HEAD-SMART prosjekt – en presentasjon

Kristin Sjøvik

Detter er et prosjekt fra England startet av David Walker. Formålet med prosjektet var tidlig diagnostikk av hjernetumor. Mange barn går lenge med diffuse symptomer før diagnosen blir stilt og gjennom informasjon til primær- og sekundærhelsetjenesten, i tillegg til informasjon i det offentlige rom, ønsket en å ha fokus på hvilke symptomer og tegn en skal være oppmerksom på ved hjernetumor. Prosjektet har ført til en raskere diagnostikk av hjernetumor (fra 14.4 uker i 2006 – 5 uker i 2016)

Er denne kampanjen aktuell i Norge?

Erfaring/råd fra England: Må sørge for at "alle" er med; primær- sekundær helsetjenesten, øyeleger, ØNH. Planlegging er viktig, en trenger dedikerte personer.

I Sverige er de i ferd med å starte opp, skal vi samarbeide med Sverige?

Kristin går gjennom resultatene i Norge – hvor lenge går det fra symptomer til diagnosen er stilt?

Fremskaffer aktuell litteratur til neste møte.

Vedtak: Kristin Sjøvik arbeider videre med prosjektet og tar kontakt med Sverige

10. Kasuspresentasjon(er) fra OUS

HG neurepithelial tumor med BCOR alteration (HGNET-BCOR)

11. Refusjon av medikamenter som inngår i protokoll-behandling

Bem Zeller

Det er ulik praksis i de ulike regionene for godkjenning av medikamenter som inngår i behandlingsprotokoller i HELFO. Det MÅ være likt i hele Norge.

Vi avventer svar på klagen fra MEMMAT-protokollen.

KSSB følger opp denne saken.

12. Nordiske studier

A. Cerebellar mutisme syndrom(CMS)-studien

Thomassen

Bergen og Trondheim har inkludert pasienter. Harald Thomassen må avklarer hvem som skal være nasjonal koordinator – Cappelen eller en annen?

B. Ny NOPHO-studie:

DNA methylation classification of newly diagnosed pediatric CNS tumors in NOPH

Thomassen

Skal vi i Norge være med? Danmark er ikke interessert.

Studien har ikke startet i Sverige enda, de ønsker først å starte opp og se hvordan ting fungerer før andre land inviteres med (må ha en del biopsier før de kan kjøre de ulike undersøkelsene).

Tilbakemelding fra våre patologer er at prosjektbeskrivelsen er litt uklar – hva skal patologene gjøre? Hva skal klinikerne gjøre? Hvilke metoder – analyser? Ønsker en egen protokoll – uavhengig av Heidelberg.

Pitt Niehusman (KSSB representant) er patolog fra OUS, han har kontakt med prosjektledelsen. Vi vil etter hvert ta stilling til om Norge skal delta i studien.

13. Kasuspresentasjon(er) fra UNN

Trigeminus Schwanom (ikke rikt vaskulært)
Pineoblastom

14. Neste møte

Neste møte vil finne sted på Gardermoen 31.08.17

15. Om CNS - protokollene: Aktive og planlagte. Elementær oppdatering

A. LGG v. *Tore Stokland*

Den nye protokollen er fortsatt ikke ferdig. MEK inhibitorer vil være inkludert i behandlingen

B. Ependymom v. Harald Thomassen

Protokollen er godkjent av SLV. Harald vil fullføre arbeidet med å få den godkjent i Norge.

C. Germinalcellesvulster i CNS v. Kristin Solem

Protokollen er godkjent og åpnet i Norge. Sentral review av MR cerebri og histologi ved St. Olavs

D. PNET 5 v. Bem Zeller

Godkjenning kommer i løpet av 2017

E. MEMMAT-protokollen v. Ingrid Torsvik

Godkjent av SLV, de fleste avtaler på plass. Åpnes i løpet av våren 2017

D. HGG/DIPG v. Ingrid Torsvik

- DIPG registry SIOPE: On line registrering med kliniske symptomer, behandling, evn. histologi og MR bilder. Vi vil foreløpig avvvente om vi skal delta i Norge
- BIOMEDE studien: Norge ønsker å delta i studien, enten via København eller med Bergen som nasjonalt senter.

16. Kasuspresentasjon(er) fra HUS

Pilocytisk astrocytom

Pilocytisk astrocytom med NF1.

17. Nasjonal kompetansetjeneste for solide svulster hos barn (KSSB)

Bem Zeller

KSSB har blitt truet med nedleggelse, det er foreløpig utsatt.

Alle som skal reise utenlands med midler fra KSSB, må avtale det med Bem. En skal søke på forhånd.

Reiseregning må sendes innen 2 mnd. etter reisens slutt.

NOPHO Care – Forsøk på å samle alle data på barn med barnekreft i et Nordisk register.

Referent

Ingrid Kristin Torsvik