



### BAKGRUND OCH ORSAK

Neuroblastom är en tumörform som drabbar små barn. Medianåldern vid diagnos är cirka två år, men det förekommer även att barn föds med sjukdomen. Neuroblastom uppkommer i och under utvecklingen av det sympatiska nervsystemet som är en del av det autonoma nervsystemet, det vill säga den del som vi inte kan styra med viljan som tarmfunktion och blodtryck. Det sympatiska nervsystemet sträcker sig längs kotpelaren och förgrenas i bälen till bland annat binjuren. Eftersom det finns spritt i stora delar av kroppen kan neuroblastom uppstå på samtliga dessa ställen men är vanligast i binjuren.

Man tror att neuroblastom utgår från förstadiaceller som är på väg att bilda det sympatiska nervsystemet. Orsaken till att barn drabbas av neuroblastom är okänd. Risken att få sjukdomen är likartad i stora delar av världen vilket antyder att tumören inte kan kopplas till föräldrarnas livsstilmönster som till exempel kost eller en bakomliggande virusinfektion. En möjlighet är att tumören uppkommer av rent slumpmässiga förändringar i förstadiacellernas arvsanlag.

Neuroblastom är en typisk småbarnssjukdom som pratiskt taget inte existerar hos vuxna. Efter leukemi och hjärntumör, är neuroblastom den vanligaste cancerformen hos barn. De flesta som insjuknar gör det före två års ålder, i Sverige drabbas ett 20-tal barn per år.

### SYMPTOM OCH DIAGNOS

Barn med neuroblastom har ofta inga symptom utan sjukdomen upptäcks genom att föräldrarna eller läkaren känner en knöl. Tumören kan ibland utsöndra hormoner som kan ge diarré, svettningar och andra symptom. Genom att tumören växer eller sprider sig kan den trycka på andra organ och därmed ge symptom.

Det är oftast enkelt att ställa diagnos genom ett prov direkt från tumören. Kompletterande undersökningar kan vara urinprov, röntgen, ultraljud, magnetkamera, benmärgsprov och skintigrafi.

### BEHANDLING

Med hjälp av kända riskfaktorer kan man lite förenklat dela in barn med neuroblastom i de som har en godartad, en medelsvår eller en aggressiv sjukdom. Indelningen ligger till grund för hur barnet ska behandlas. De som har en godartad tumör operera och får sedan stå under observation. En specialform av neuroblastom kan försvinna av sig självt utan behandling medan barn med en mer avancerad sjukdom behöva behandlas med både cytostatika, operation, strålbehandling och högdosbehandling med stamcellsstöd samt A-vitamin. Alla svenska barn med neuroblastom behandlas enligt ett europeiskt protokoll som ständigt förbättras allt eftersom kunskapen om sjukdomen ökar.

### FORSKNING

En omfattande forskning har fokuserat på att identifiera vilka gener som är förändrade vid neuroblastom. Viktigast ur klinisk synvinkel är den snart 30-åriga upptäckten att MYCN-

genen ofta är amplifierad (mångfaldigad). Detta återfinns hos cirka 20–30 procent av barnen med neuroblastom och är mycket starkt kopplat till en aggressiv form av sjukdomen som har ökad risk för återfall. Andra faktorer för riskindelning som används är barnets ålder, stadium och histopatologisk mognadsgrad av tumören samt andra genetiska förändringar.

Det pågår intensiv forskning kring neuroblastom, både av grundläggande och av klinisk karaktär. I den grundläggande forskningen för-

söker man klargöra vad som händer då celler i det sympatiska nervsystemet ger upphov till tumörer och vilka genetiska förändringar som leder till detta. Denna forskning går hand i hand med klinisk forskning där nya behandlingsformer utprovas, ofta baserat på fynd som gjorts i den grundläggande forskningen. Barncancerfonden stöder ett flertal forskare i Sverige som arbetar med att öka kunskapen om sjukdomen för att hitta bättre behandlingsmöjligheter, speciellt för barn där sjukdomen spridit sig vid diagnos.