

Årsrapport 2025

Vårdplaneringsgruppen för CNS-tumörer hos barn (VCTB)

VCTB har under 2025 haft tre möten: 2025-01-31 (Stockholm), Internat i Visby 2025-04-28—29 samt 2025-09-05 (Göteborg). Samtliga möten var hybridmöten för att möjliggöra största möjliga deltagande men också nätverkande på plats.

Framtiden-några viktiga punkter

- Fortsatt medverkan i internationella behandlingsprotokoll och öppnande av nya GCP-reglerade läkemedelsstudier.
- Fortsätta utveckla VCTB-registret under INCA-plattformen, särskilt implementeringen av WHO:s nya klassifikation av CNS-tumörer (2021) samt tumörgenetiska variabler.
- Fortsatt arbete med GMS-projektet för diagnostik och terapival avseende CNS-tumörer.
- Fortsatt samarbete kring andra nationella forskningsprojekt för diagnostik, behandling, uppföljning samt motverkande av sena biverkningar mm.
- Fortsatt samarbete med rehabgruppen (SAREB) med flera arbetsgrupper bl a med det nya registret för neuropsykologiska variabler och kognitiv uppföljning.

Behandlingsprotokoll och studier

SIOP PNET 5 MB-studien för låg- och standardrisk medulloblastom (MB) (>4år) har pågått sedan 2015. Rekryteringen avslutades under 2022. Uppföljning pågår. Resultaten kommer att användas för att bygga kommande standardriskprotokoll *SIOP MB6*. Nitton patienter har inkluderats från Sverige. Lågrisk medulloblastom kan framledes behandlas med lägre kraniospinal stråldos (18Gy) och sex kurer cytostatika i stället för åtta, tack vare resultaten från detta protokoll. (PI Magnus Sabel, Göteborg).

För högrisk medulloblastom är *SIOP HRMB* öppet i hela Sverige, dvs Göteborg, Stockholm, Lund, Uppsala, Linköping och Umeå. Tre svenska patienter är hittills inkluderade. (PI Magnus Sabel, Göteborg). I ITCC pågår arbete för att identifiera ett behandlingsfönster för very high risk patienter.

Protokoll för yngre barn med medulloblastom (<4 år) (lågrisk resp högrisk) är på gång. Närmast att öppna, förhoppningsvis under 2026, är *YCMB-LR*. (PI Magnus Sabel, Göteborg). Under tiden används HIT-MED guidande. För högriskgruppen är högdos cytostatika förmodligen ej tillräckligt för att ge chans till bot. Tillägg av strålning diskuteras därför i SIOPE (trots patientgruppens låga ålder). Det förs även diskussion med ITCC för att försöka skraddarsy relevant kombinationsbehandling för denna subgrupp.

MEMMAT-studien är fn öppen i Göteborg för recidiv av AT/RT och ependymom, men inklusion av nya Medulloblastom (MB) fall är avslutad och resultaten publicerade. MEMMAT rekommenderas även vid MB-recidiv. Ett fall med ependymomrecidiv hittills inkluderat. Nytt amendment (4.0) på gång att öppna med ny arm för medulloblastomrecidiv. Väntas öppna vid alla sex centra Q1 2026. (PI Magnus Sabel, Göteborg).

SIOP Ependymoma II används (standardarm) men har inte öppnat för randomisering i Sverige. (PI Helena Mörse, Lund). Med hjälp av BIOMECA studien och i samarbete med ITCC har studien identifierat viktiga markörer som kommer stratifiera behandlingen i framtida protokoll, för tumörer med högre risk.

För Låggradiga gliom (LGG) är ett nytt protokoll (*LOGGIC/FIREFLY2*) nu öppet. Studien sponsras av läkemedelsbolag (Day One Biopharmaceuticals) och är en multinationell randomiserad studie mellan monoterapi med tovorafenib (DAY101) (RAF-hämmare) jämfört mot vincristin + karboplatin (nuvarande standard), vid låggradiga gliom med biopsiverifierad RAF-alteration (men ej konstitutionell NF1). Tumörbiopsi krävs för inklusion. Vi har endast fått öppna studien vid 3 svenska centra (Stockholm, Göteborg, Lund). (PI Stefan Holm, Thomas Bixelius, Stockholm).

I anslutning till LOGGIC är Sverige (Stockholm/Göteborg) nu med i *LOGGIC-Core*, dvs central review/analys av låggradiga gliom innan inklusion i LOGGIC-studien (och kommande LGG-studier). Öppnat under 2025. (PI Thomas Bixelius /Stefan Holm, Stockholm m.fl.).

SIOP CNS GCT II-studien är stängd för inklusion, och utvärdering/uppföljning av inkluderade patienter pågår. I väntan på att resultaten mognar används behandlingsrekommendationer från studieledningen (PI Anders Öberg, Uppsala).

För höggradiga gliom (HGG) finns ingen öppen studie utan endast behandlingsrekommendationer i nuläget. För diffusa ponsgliom (DIPG), Diffuse midline glioma H3K27-altered är *BIOMEDE 2.0* nu öppen och har rekryterat flera patienter. Studien bygger på tidigare biopsistyrda studien BIOMEDE och innebär en randomisering mellan everolimus och ONC201. (PI Klas Blomgren, Stockholm). Sonderingar pågår för svenskt deltagande i internationellt behandlingsprotokoll för andra HGG. Inom ITCC pågår arbete kring en immunbehandlingsplattform (ELICIT) där olika kliniska studier (immun checkpoint inhibition och onkolytisk virus studie - PANTHERA) beräknas öppna 2026-2027. Sverige är partner i PANTHERA EU ansökan.

Ett nytt SIOP-protokoll för AT/RT (*SIOP ATRT 01*) är öppet på alla sex centra. (PI Clary Georgantzi, Stockholm).

LiBRA-studien. Dubbelblind placebokontrollerad studie av Litiumbehandling för att motverka kognitiv påverkan efter strålbehandling mot hjärnan. Öppen i Stockholm och Köpenhamn. Förberedelser pågår för att öppna nationellt i Sverige och Danmark (PI Klas Blomgren, Stockholm).

REMIT-studien har öppnat. Nordisk registerstudie av rebestrålning vid diffusa medelinelgliom. Radioterapigruppen huvudansvariga (PI Anna Embring, Stockholm).

VCTB-registret

Arbete pågår kontinuerligt med fortsatt optimering och förbättring, samt utveckling av kontinuerligt uttag av kvalitetsmått. Bl a har WHO:s diagnosklassifikation för CNS-tumörer reviderats 2021 och arbete pågår för att anpassa registret till den nya klassifikationen. Registret har använts/används i flera projekt.

Andra VCTB-relaterade projekt/VCTB-registerprojekt (urval)

CNS-tumörer hos barn. Epidemiologi, molekylär klassificering och överlevnad. En VCTB-registerstudie med retrospektiv kompletterande metyleringsklassificering under ledning av Magnus Sabel och Elizabeth Schepke tillsammans med VCTB-medlemmar från samtliga centra. En första artikel är publicerad.

Pilot study integrated diagnostics panorama (PI Per Nyman, Linköping). Planeringsarbete pågår för pilotprojekt med sikte på att etablera nationell plattform för insamlande av bland annat bilddata och digital patologi.

ISAC studien Immune System Against Cancer (Lena-Maria Carlson). Systemimmunologisk analys på barn som genomgår en cancerbehandling för solid/CNS tumör. Pågår i Stockholm med målet att öppna nationellt om logistiska utmaningar tillåter. En första publikationen är publicerad i *Cell*.

BIOMARK-CBT Biomarkörer för strålinducerad hjärnskada hos barn med hjärntumör (PI Klara Lahne, Christoffer Ehrstedt, Lars Karlsson m fl). Studie som nu är igång nationellt och som bl.a. syftar till att identifiera biomarkörer i plasma för strålinducerad hjärnskada samt markörer för individuell strålkänslighet.

MOVE-pilotstudien. Pilotstudie i Sverige och Tyskland för att utveckla metoder för träningsintervention på distans för pat som strålbehandlats mot hjärnan. (PI Aron Onerup och Elizabeth Schepke, Göteborg)

Gliomatch. Pågående internationellt projekt för data-drivet beslutsstöd och integrerad radiologiskt/patologisk diagnostik vid höggradiga gliom hos barn (PI Geraldine Giraud, Uppsala) Studien är upplagd i samarbete med VCTBs Epidemiologistudie, Barntumörbiobanken och BrainChild-projektet.

CSF-projekt. Arbete pågår inom SIOP-BTG Liquid biopy arbetsgrupp att harmonisera omhändertagande av CSF (cerebrospinalvätska) för provtagning och analyser t ex cellfritt tumör-DNA, multiomics mm. Svenska deltagare har aktivt deltagit i arbetsgruppen inom SIOP-E. Det finns nu ett nationellt etisk godkännande för biobankning av CSF via BTB och insamling ifrån hela landet. Koordineras av Geraldine Giraud med svenska consortiet SMALL-CNS där Helena Caréns, Emma Thams, Masood Kamalis lab samarbetar i ett ITCC multiomikprojekt (SOUP).

Svenska riktlinjer för behandling av BRAFV600E muterade gliom har färdigställts under ledning av Magnus Borssén, Umeå.

Övrigt, fortsättning

Young VCTB. För att underlätta återväxten har VCTB sedan några år tillbaka erbjudit yngre barnonkologer/blivande barnonkologer att medverka i VCTB som Unga-VCTB/Young VCTB-representanter.

Barntumörbanken (BTB)

Gustav Ljungman är projektledare i Barntumörbanken och har kunnat rapportera om en fortsatt god täckningsgrad.

ITCC Brain tumour committee är en arbetsgrupp inom ITCC. Flera svenska VCTB-medlemmar är invalda och medverkar i olika arbetsgrupper: Lars Karlsson, Géraldine Giraud (ITCC HGG, MB), Tomas Bexelius (ITCC LGG), Clary Georgantzi (ICTT ATRT)

Nationella (virtuella) multidisciplinära konferenser (MDK). Genomförs varje vecka, med deltagande från samtliga sex centra. En del CNS-tumörfall har diskuterats där men även via e-postdiskussioner. Nationell MDK med molekylärgenetisk diskussion är i uppstart.

Under 2025 har VCTB även haft flera internationella MDKer med Sick Kids i Toronto.

ESCP är ett PedCan projekt inom SIOPE och riktlinjer för behandling av (ovanliga) hjärntumörer publiceras fortlöpande. Medlemmar inom NOPHO och VCTB har aktivt deltagit i att redigera dessa.

Riktlinjer för Natriumtiosulfat, diskussion pågår inom bl a SIOP-E BTG

NOPHO CNS tumörkurs, hölls i Göteborg i oktober med deltagare från hela NOPHO.

Arbete med kommande PHO-dag jan 2026 som arrangeras av VCTB.

Publikationer 2025

Elizabeth Schepke, Päivi Lähteenmäki, Kleopatra Georgantzi, Per-Erik Sandström, Per Nyman, Helena Mörse, Anders Öberg, Helena Carén, Magnus Sabel, on behalf of the Swedish pediatric CNS tumor group. "40 years of follow-up: Incidence, diagnoses and long-term survival in children diagnosed with central nervous system tumors in Sweden 1984-2021" *Neuro-Oncology Pediatrics* 2025, 17 Oct, vol 1, issue 2.

<https://doi.org/10.1093/neuped/wuaf011>

Rebekka Sarup, Aska F Laustsen, Martin K Sørensen, Conor Mallucci, Barry Pizer, et al; "Glucocorticoid use in paediatric posterior fossa tumour surgery and the occurrence of postoperative speech impairment" *Childs Nerv Syst* 2025 Jul 11:41(1):231. doi: <https://10.1007/s00381-025-06850-0> PMID: 40643729

Göteborg 2026-01-10

Magnus Sabel

ordförande VCTB