

ÄVEN BARN KAN DRABBAS AV MALIGN BUKTUMÖR

Alltför stor diagnosfördröjning i en del fall

Drygt hälften av alla maligna, solida tumörer utanför centrala nervsystemet hos barn återfinns i bukhålan eller retroperitonealt.

Många av dem diagnostiseras snabbt, men i vår studie har ca 12 procent en fördröjning på en månad eller mer från första läkarbesöket tills diagnos ställts. Tidsfördröjningen till läkarbesök har minskat något med åren, medan däremot tiden från första läkarkontakten fram till diagnosen har varit väsentligen oförändrad.

Med en noggrann bukpalpation och med ökad medvetenhet om de solida buktumörerna hos barn borde allt fler fall kunna diagnostiseras snabbare.

Maligna sjukdomar är i Sverige den efter olycksfall vanligaste dödsorsaken hos barn över 1 år. Ca 60 procent av alla solida, maligna tumörer förekommer inom buken, intra- eller retroperitonealt, där nästan 60 nya tumörer upptäcks varje år.

Behandlingsresultaten för många av de solida barn tumörerna har under de senaste decennierna successivt förbättrats i och med att kirurgi och strålbehandling har kunnat kompletteras med allt mer effektiv cytotostatikaterapi. Denna har till stor del kunnat ersätta stympande radikal kirurgi.

För de vanligaste solida tumörformerna har behandlingsprogram införts.

Författare

KAI LUNDKVIST
avdelningsläkare

THOMAS ESSCHER

med dr, vid arbetets början avdelningsläkare

LEIF OLSEN

docent, chefsöverläkare; samtliga vid barnkirurgiska kliniken, Akademiska barnsjukhuset, Uppsala.

Dessa bygger på kombinationer av olika cytotatika, strålning och kirurgi. Det nationella och internationella samarbetet, som har etablerats mellan olika tumörbehandlande centra, är en viktig förutsättning för att olika behandlingsprogram skall kunna göras och modifieras i takt med att nya behandlingsprinciper prövas.

Detta innebär att tumörpatienter får en enhetlig behandling vid ett stort antal centra i olika länder och att stora, centralt tillgängliga patientmaterial möjliggör en snabbare och säkrare analys av behandlingsresultaten.

Inom Sverige verkar en behandlingsgrupp för solida tumörer (VSTB, vårdgruppen för solida tumörer hos barn), och inom Norden sker ett samarbete genom NOPHO (Nordisk förening för pediatrik hematologi och onkologi). Vi har även ett internationellt samarbete med SIOP (Société International d'Oncologie Pédiatrique).

Gott resultat kräver snabb diagnos

Den glädjande förbättringen av behandlingsresultaten för solida tumörer innebär att mycket få fall i dag betraktas som desolata. För att dessa goda resultat skall kunna uppnås krävs emellertid bl a att tumörsjukdomar hos barn kommer till snabb diagnos och behandling. Det är visserligen sant att de solida buktumörerna hos barn ibland tillväxer mycket snabbt mellan två närliggande undersökningar, men en stor del av dessa tumörer bör dock gå att palpera genom en noggrann undersökning redan när föräldrarna söker första gången. Vi bedömer således att buktumörerna i vårt material var palpabla i ca 80 procent av fallen.

Vår genomgång av 181 barn med maligna buktumörer visar också att tiden mellan läkarkontakt och diagnos i de flesta fall är förtjänstfullt kort.

Dock fanns det undantag där en påtaglig diagnosfördröjning orsakad av läkare förelåg. I de flesta fall kan detta ha berott på att diagnosen malign buktumör inte varit en alternativ diagnos för den undersökande läkaren. Det syns oss därför viktigt att redovisa vilka symtom som kan förekomma vid ma-

lign buktumör och beskriva några exempel där diagnosen fördröjts.

MATERIAL OCH METOD

En genomgång har gjorts av journalerna på alla barn upp till 15 år som utretts och vårdats för malign, solid tumör i buken eller retroperitonealt vid barnkirurgiska eller barnonkologiska kliniken på Akademiska barnsjukhuset under perioden 1961–1992.

PAD-verifierad diagnos, ålder vid symtomdebut och initialsymtom har noterats liksom diagnosfördröjning orsakad av föräldrar – tiden från första symtom till man söker läkare – och diagnosfördröjning orsakad av läkare – tiden från första läkarbesöket till dess diagnosen ställts. Beträffande diagnosfördröjning orsakad av föräldrar och läkare har materialet delats upp i tre jämförbara tidsperioder, för att se efter om någon förändring skett mellan perioderna.

RESULTAT

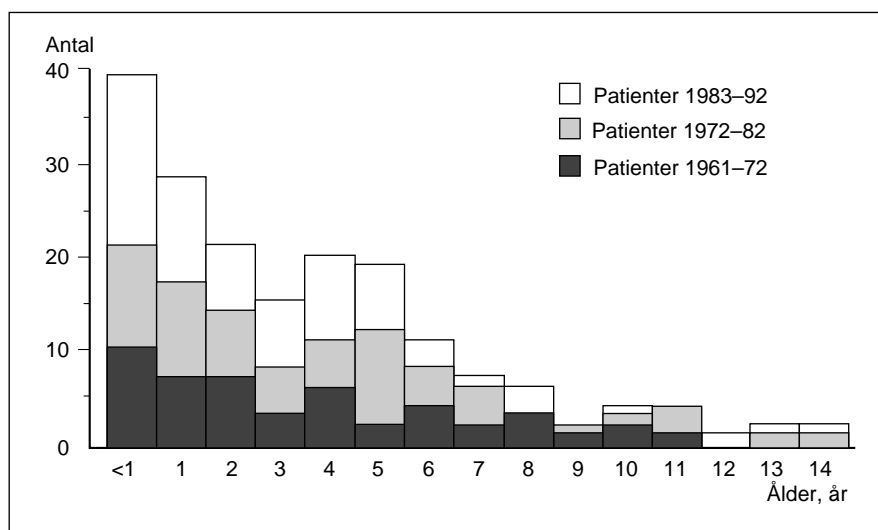
Undersökningen omfattade 181 barn, och fördelningen av de histopatologiska diagnoserna redovisas i Tabell I. Tumörer av retroperitonealt ursprung dominerade stort, och den vanligaste diagnosen var Wilms' tumör (nefroblastom).

Drygt hälften av barnen (57 procent) fick sin diagnos före 4 års ålder och 22 procent före 1 års ålder (Figur 1). Även om flertalet tumörer diagnostiserades i de lägre åldrarna, är det värt att notera förekomst ända upp i tonåren.

Tabell II visar det huvudsymtom

Tabell I. Fördelning av diagnoser hos 181 barn med malign buktumör.

Diagnos	Antal	Procent
Wilms' tumör	87	48
Neuroblastom	52	29
Ovarialtumör	15	8
Levertumör	10	6
Rabdomyosarkom	8	4
Lymfom	2	1
Övriga	7	4
Summa	181	100



Figur 1. Åldersfördelning vid diagnos hos 181 barn med buktumörer.

som föranledde föräldrarna att söka läkare för sitt barn. Den vanligaste orsaken var buksmärtor (26 procent), som varierade från diffusa klagomål till »akut buk».

Akuta buksmärtor föranledde första kontakt med kirurg i 15 fall. Av de 14 barn som hade buksmärtor efter trauma sökte nio primärt på kirurgisk klinik. Av dessa sammanlagt 24 »kirurgiska» fall opererades 15 akut, de flesta med misstanke om appendicit eller appendicitpe-

Tabell II. Huvudsymtom som ledde till läkarbesök.

	Antal	Procent
Buksmärtor	48	26
Palpabel tumör/stor buk	39	21
Buksmärtor efter trauma	14	8
Ospecifika sjukdomssymtom	19	10
Ont i ben/hälta, skelettsmärta	12	7
Makroskopisk hematuri	12	7
Öron-/ögonsymtom	3	2
Fynd av tumör utan symtom	34	19
Summa	181	100

Tabell III. Diagnosfördröjning orsakad av föräldrar respektive läkare i procent.

	1961-71 N=46	1972-82 N=65	1983-92 N=70
Diagnosfördröjning orsakad av föräldrar			
<1 vecka	76	73	75
>1 månad	6,5	6,0	2,8
Diagnosfördröjning orsakad av läkare			
<1 vecka	58	73	67
>1 månad	13	13	11

Tabell IV. Medelvärde och spridning för diagnosfördröjning orsakad av föräldrar respektive läkare samt total fördröjning i dagar. Inom klammer anges medelvärde och spridning då en patient med extremt lång fördröjning orsakad av läkare inkluderas.

	1961-71	1972-82	1983-92
Föräldrars fördröjning:			
Medelvärde	8 ± 16	8 ± 24	6 ± 22
Spridning	(0-56)	(0-180)	(0-180)
Läkares fördröjning:			
Medelvärde	17 ± 35	13 ± 30	10 ± 19
Spridning	(0-180)	(0-180)	(0-90)
Total fördröjning:			
Medelvärde	25 ± 35	21 ± 37	15 ± 29
Spridning	(0-180)	(0-190)	(0-201)

ritonit. I ett fall upptäcktes dock inte den vänstersidiga tumören vid appendektomin.

I 39 fall (21 procent) uppmärksammades buktumören primärt av barnets vårdare, föräldrar eller någon släkting, som en palpabel knöl eller en stor buk. Hos 19 patienter var initialsymtomen ospecifika (trötthet, hängighet, aptitlöshet, feber, viktning, begynnande tidig pubertet, svettning). Av dessa 19 hade elva patienter neuroblastom, medan övriga hade hepatoblastom (två patienter), Wilms' tumör (fyra patienter) och ovarialtumör (två patienter).

Tolv barn hade symtom från skelettet eller rörelseapparaten med hälta och/eller ont i ett ben som dominerande besvär. Hälften av dessa barn undersöktes först av kirurg eller ortoped. Makroskopisk hematuri förekom bara hos patienter med Wilms' tumör och var initialsymtom hos 14 procent av dessa. Exoftalmus vid ett fall av metastaserade neuroblastom ledde snabbt till diagnos medan ihållande öronsekretion hos en annan patient gav diagnosen neuroblastom mycket sent. Hos 34 symptomfria barn (19 procent) upptäcktes buktumören i samband med undersökning på BB, barnavårdscentralen, skolhälsovården, annat läkarbesök eller som bifynd vid röntgenundersökning.

Fördröjd diagnos

Vad gäller tiden mellan första symtom och diagnos visar en jämförelse mellan perioderna 1961-1971, 1972-1982 och 1983-1992 inte några stora skillnader. Omkring 75 procent av patienterna i respektive tidsperiod hade diagnosfördröjning orsakad av föräldrar mindre än en vecka medan diagnosfördröjning orsakad av läkare mindre än en vecka varierade mellan 58 och 73 procent under de tre perioderna (Tabell III).

Diagnosfördröjning orsakad av läkare längre än en månad var oförändrad, medan motsvarande diagnosfördröjning orsakad av föräldrar minskade, dock ej statistiskt signifikant ($P=0,135$) under den sista perioden. Medelvärdet och spridningen av fördröjningen i dagar för föräldrar respektive läkare för de tre tidsperioderna framgår av Tabell IV. Här anges även samma beräkningar för tiden från första symtom till diagnos, kallad »lag time».

Hos de 122 fall som tidigt fick diagnosen buktumör, palperades en resistens vid första undersökningen, utom i 14 fall. Hälften av dessa 14 fick i stället diagnosen genom röntgen med misstanke om invagination eller njursjukdom. När tumören väl var diagnostiserad, visade den sig också vara palpabel. De andra sju laparotomerades på grund av misstanke om appendicit, då palpa-

tionsfyndet av den stora tumören feltolkats.

FALLBESKRIVNINGAR

Hos de patienter där en primär undersökning inte ledde till en misstänkt tumördiagnos kunde en bukresistens i flera fall palperas, men fyndet misstolkades och diagnosen försenades. Detta exemplifieras genom följande fallbeskrivningar, som grupperats efter initialsymtom:

Buksamärtor

Fall 1: Pojke, 4 år söker kirurgisk klinik för buksamärtor. Buken frikänns, men föräldrarna söker senare samma dag på barnklinik, då barnet har mer ont. En Wilms' tumör med 8 cm diameter palperas.

Fall 2: Pojke, 1,5 år, söker på grund av buksamärtor. En stor buk noteras och bedöms som förstoppning. Efter bedömning av två läkare åker patienter hem med råd om lavemangsbehandling. Han återkommer efter tre dagar på grund av dåligt allmäntillstånd. Röntgen med buköversikt och ultraljud visar en 10 × 11 cm stor Wilms' tumör.

Fall 3: Flicka, 5,5 år, remitteras från kirurgisk klinik till barnklinik med ont i stor buk. Tillståndet uppfattas primärt som urinvägsinfektion. På grund av läkemedelsexantem söker man ånyo efter tre dagar, och en 15 × 20 cm stor Wilms' tumör palperas.

Fall 4: Pojke, 4 månader, skickas till röntgen på grund av invaginationsmisstänke. Röntgen visar en utfyllnad, som därefter visar sig vara en väl palpabel Wilms' tumör på 9 × 9 cm.

Fall 5: Pojke, 5 år, med buksamärtor utreds för kortvuxenhet och suspekt malabsorption i två veckor innan ett mycket stort neuroblastom palperas.

Fall 6: Pojke, 4 år, observeras flera gånger på grund av buksamärtor under en treveckorsperiod innan en ny läkare palperar ett 6 × 6 cm stort neuroblastom.

Buksamärtor efter trauma

Fall 7: Flicka, 9 år, söker för bukflanksmärtor efter lindrigt trauma. En utfyllnad palperas. Urografi visar en kaudalförskjutning av höger njure. Tillståndet tolkas som njurblödning och behandlas med expektans. Efter tre månader diagnostiseras en Wilms' tumör med spridning i hela buken.

Fall 8: Flicka, 2 år, får smärta och en resistens i flanken efter ett lindrigt trau-

Tabell V. Genomsnittlig total diagnosfördröjning för Wilms' tumör och neuroblastom i dagar.

	1961–71	1972–82	1983–92
Wilms' tumör	13	13	8 (41) ¹
Neuroblastom	34	15	17

¹ Om en patient med extremt lång diagnosfördröjning orsakad av läkare inkluderas.

ma. Tillståndet tolkas som lindrig njurruptur och behandlas med expektans. En månad senare palperas en stor Wilms' tumör.

Stor buk där förälder palperat resistens

Fall 9 och 10: Pojke och flicka, 1 år, undersöks på barnavårdscentralen, där föräldrarna undrar över stor buk. Båda barnens bukstatus frias, men Wilms' tumör diagnostiseras två respektive åtta veckor senare. Det senare barnet har då en tumör som är 12 × 15 cm stor.

Oklara symtom

Fall 11: Flicka, 6 år, söker för tidig pubertetsutveckling och blodig flytning från vagina. Hon utreds med hormonprov och röntgen av hypofysen; återkommer tre veckor senare, och en 10 × 10 cm stor ovariell tumör palperas.

Fall 12: Flicka, 8 månader, söker på grund av tre veckors feber, vilken tolkas som betingad av urinvägsinfektion. Odling visar ingen växt, och föräldrarna rekommenderas att avvakta samt att inte kontrollera temperaturen i tid och otid. Mor tycker sig känna en tumör och söker efter tre veckors vända, varvid en 8 × 8 cm stor Wilms' tumör diagnostiseras.

Fynd av tumör utan symtom

Fall 13: Flicka, 10 veckor, söker för övre luftvägsinfektion, och läkaren tycker sig känna en tumör. Följande morgon görs ny bedömning av en äldre kollega, som inte kan verifiera fyndet. Vid kontroll på barnavårdscentralen tre veckor senare palperas ett 3 × 5 cm stort neuroblastom.

DISKUSSION

Vetskapen om att även barn kan drabbas av elakartade tumörer blir allt mer spridd inom sjukvården och bland dagens föräldrar. Detta sker t ex genom program i radio och TV, artiklar i dags- och populärpress samt inte minst genom barncancerfondens arbete med bl a återkommande tidningsannonser. Man skulle därför kunna tro att buktumörer hos barn handläggs med allt kortare fördröjning mellan första symtom och diagnos. Vår undersökning med

jämförelse mellan tre olika tidsperioder, visar emellertid ingen uttalad förbättring med åren.

Diagnosfördröjning orsakad av föräldrarna längre än en månad har dock minskat under den senaste perioden där den utgör endast 2,8 procent. Motsvarande fördröjning på grund av läkare har däremot inte minskat med åren. Den har under den senaste undersökningsperioden varit längre än en månad i hela 11 procent av fallen. Tre patienter hade fördröjning på grund av läkare på sex månader eller mer. En av dem sökte på grund av hälta och dålig kraft i ena benet. Han utreddes ortopediskt och neurologiskt innan diagnosen ställdes. En annan som sökte på grund av buksamärtor hade även en förstoppning och en SR-stegring, som utreddes innan man fann hela lilla bäckenet utfyllt av tumör. På den tredje patienten diagnostiserades en stor buk, men njurtumören tolkades som njurcysta. Ett liknande fall beskrevs i Läkartidningen 1983, fast då gällde det en 54-årig man [1].

Få studier har gjorts

För att få en uppfattning om huruvida fördröjningarna i vårt material är onormalt stora eller ej har vi sökt efter motsvarande genomgångar i andra länder. I litteraturen hittar vi dock ett förvånansvärt litet antal publikationer där fördröjning av diagnosen vid buktumörer hos barn diskuteras.

När det gäller barncancer i allmänhet har under senare år endast ett fåtal arbeten undersökt vilka faktorer som påverkar tiden från symtom till diagnos (lag time) [2-5]. De har huvudsakligen berört hjärntumörer, skelettumörer, leukemier och i mycket mindre utsträckning buktumörer.

Samband mellan tumörtyp och diagnosfördröjning

Generellt har man bl a funnit ett samband i form av allt längre tid från symtom till diagnos med stigande ålder hos barnet [4]. Vidare har tumörtypen visat sig spela en roll med särskilt lång tid från symtom till diagnos vid skelettumörer [5] och hjärntumörer [3, 5]. För neuroblastom har redovisats en genomsnittlig tid på 38 dagar [4, 5]. I vår undersökning var denna 34, 15 och 17 dagar för de tre olika undersökningsperioderna. För Wilms' tumör var motsvarande tid 20 dagar [4] jämfört med 13, 13 och 8 dagar i vår undersökning (Tabell V).

Majoriteten av barnen i vår genomgång kommer alltså förtjänstfullt snabbt till undersökning och får en diagnos utan stor fördröjning, något som således står sig bra även vid internationella jämförelser. I det ovan nämnda fallet med Wilms' tumör som felaktigt

tolkades som en njurcysta var emellertid fördröjningen mycket markant och starkt avvikande från de övriga patienterna. I Tabell V anges därför medelvärdet och spridningen både med och utan denna patient.

Vi har noterat att även mycket stora tumörer undgått några av de läkare som först undersökte barnen. I ett fall gav buktumören ett intryck av peritonit, vilket föranledde akut operation med misstanke om perforerad appendicit. Ett spädbarn med en tumör som fyllde nästan hela buken gick i flera månader på BVC-kontroller utan att orsaken till den stora buken blev klar för undersökaren. Bernstein och medarbetare rapporterade om en 2 månader gammal flicka med ett neuroblastom i lilla bäckenet, vilket under de följande 19 månaderna feltolkades som fekalom [6]. Ett annat spädbarn i vårt material gick i några månader på kontroller, då föräldrarna oroats av den stora buken, innan tumördiagnosen misstänktes. Barnet var då 4 månader och hade ett bukomfång på 48 cm. Anamnesen stor buk måste med andra ord alltid tas på allvar.

Medvetenhet och palpation ger snabbare diagnos

Vi menar att medvetenheten måste öka när det gäller barn med buktumörer. Ett vanligt sätt att upptäcka en buktumör på ett barn är att någon palperar en resistens i buken på ett i övrigt friskt barn. I vårt material hittades 21 procent av tumörerna på detta sätt. Oftast var det föräldrarna som uppmärksammade en knöl eller såg att buken på deras barn blivit förstorad. Hos barn med symtom är det det samtidiga fyndet av en resistens i buken som i de flesta fall leder direkt till diagnos. Det stora flertalet av buktumörer är således palpabla vid första läkarundersökningen.

Bukpalpation ingår som en viktig del i normalundersökning av barn och vuxna. För de flesta läkare är detta naturligt, liksom vetskapen att barn kan ha tumörer i buken. Det är angeläget att alla läkare som behandlar barn gör en fullständig undersökning av sina patienter även om barnen söker för symtom, som inte primärt tycks vara relaterade till buken. För de barn med buktumör som sökte för hälta var läkarens diagnosfördröjning i sju fall en månad eller mera, trots att fem av buktumörerna rimligen var väl palpabla vid primärundersökningen.

Vid en del tillfällen har en ny läkare, som senare undersökt patienten, omedelbart uppmärksammat en stor tumör, som tidigare läkare missat. Det är uppenbart att den förste läkaren inte varit inställd på att buktumörer kan te sig som de gör. Små tumörer upptäcks vanligen först efter en mycket noggrann

bukundersökning, där djupalpationen är särskilt avgörande. Det räcker således inte med att konstatera att buken är mjuk och oöm.

Differentialdiagnos vid »akut buk»

Buksmärta efter lindrigt trauma var i vårt material första symtom i 14 fall. Hos de flesta av dessa barn palperades en bukresistens, men man nöjde sig i flera fall med en rent traumatisk förklaring till fynden. I fem av dessa fall tog det tre veckor eller mera innan tumördiagnosen ställdes. I detta sammanhang måste betonas att Wilms' tumör är mycket vulnerabel och lätt kan rupturera med blödning i eller kring tumören som följd. Ultraljudsundersökning, eventuellt kompletterad med urografi eller dattortomografi av njurarna måste vara en minimiutredning vid misstänkt njurkontusion med hematuri eller påtagligt lokalstatus och torde kunna avslöja eller ge misstanke om tumördiagnos i samtliga fall.

Vår genomgång visar tydligt att man vid bedömning av barn som söker för »akut buk» alltid måste ha med buktumör som möjlig differentialdiagnos. Således var buksmärta i drygt en fjärdedel av fallen orsaken till läkarbesöket. Rosenfelt och medarbetare fann akuta buksmärter hos ca 30 procent av fallen med Wilms' tumör [7].

Tidig behandling ger gynnsammare prognos

Trots den effektivare behandlingen av solida, maligna buktumörer är det fortfarande några diagnoser som inte har ökad överlevnad. En tidig diagnos av ett neuroblastom förbättrar oftast inte prognosen. Däremot kan en tidig diagnos som eventuellt kan förhindra en ruptur av en Wilms' tumör vara helt avgörande för patienten. Tumörens histologi är en viktig faktor, men genom strävan att hitta alla solida maligna tumörer så tidigt som möjligt kan behandlingen påbörjas snabbt och gynna många patienter.

För barn där man finner en lång diagnosfördröjning orsakad av läkaren anar man vanligen hos den handläggande läkaren en bristande insikt om att en malign tumör kan förorsaka symtomen. Maligna tumörer hos barn är en sällsynthet för de flesta läkare.

Avsikten med denna studie är att fästa uppmärksamheten på att det faktiskt finns buktumörer hos barn och att dessa måste finnas med som differentialdiagnos hos alla barn med buksymtom men även hos barn med ospecifika symtom. En palpabel resistens måste tolkas som en elakartad tumör tills misstanken bekräftats eller avskrivits. Med dagens förfinade diagnostiska metoder inklu-

derande bl a ultraljud och dattortomografi och i speciella fall även magnetresonanstomografi, kan detta ske i så gott som alla fall.

Vid misstanke om malign buktumör skall dessutom utredningen göras snarast. Härvid torde ett ökat antal buktumörer hos barn komma till tidig diagnos och snar behandling, vilket sannolikt skulle ge ytterligare ett antal barn möjlighet att bli varaktigt botade.

Litteratur

1. Kjellman U, Kjellman T. Wilms' tumör i vuxen ålder – sällsynt och okarakteristisk. *Läkartidningen* 1983; 80: 3214.
2. Pratt CB, Smith JW, Woerner S, Mauer AM, Hustu HO, Johnson WW et al. Factors leading to delay in the diagnosis and affecting survival of children with head and neck rhabdomyosarcoma. *Pediatrics* 1978; 61: 30-4.
3. Flores LE, Williams DL, Bell BA, O'Brien M, Ragab AH. Delay in the diagnosis of pediatric brain tumors. *Am J Dis Child* 1986; 140: 684-6.
4. Saha V, Love S, Eden T, Micallef-Eynaud P, Mac Kinlay G. Determinants of symptom interval in childhood cancer. *Arch Dis Child* 1993; 68: 771-4.
5. Pollock BH, Krischer JP, Vietti TJ. Interval between symptom onset and diagnosis of pediatric solid tumors. *J Pediatr* 1991; 119: 725-32.
6. Bernstein ML, Azouz EM, Woods W, Tuchman M, Renaud L, Lemieux B. Persistence and possible progression of a pelvic neuroblastoma detected by mass screening during 19 months. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1994; 16: 164-6.
7. Rosenfelt M, Rodgers BM, Talbert JL. Wilms' tumor with acute abdominal pain. *Arch Surg* 1977, 112: 1080-2.