

Nowotwory rzadkie

Czy „rzadkie nowotwory” są w Polsce rzadkie ?



Magdalena Bielska – Lasota

Justyna Car

Narodowy Instytut Zdrowia Publicznego – PZH

Strategia zwalczania chorób rzadkich,
wśród nich nowotworów rzadkich,
stanowi działanie priorytetowe
w dziedzinie zdrowia publicznego
w UE latach 2008-2013

Project Aims

Work Packages / Partners

Rare Cancers List

Rare Cancers Indicators

Rare Cancers
Data Quality

Meetings

Publications /
Presentations at Scientific
Congresses

Useful Links

Contact Us

News
○○○●

New Articles Published: [Please click here to view a list of the recently published articles](#)

RARECARE oszacuje rozmiar problemów związanych z rzadkimi nowotworami w Europie. Celem projektu jest opracowanie użytecznej definicji „rzadkiego nowotworu” oraz listy nowotworów spełniających tę definicję. W oparciu o dane populacyjnych rejestrów nowotworów zostaną obliczone wskaźniki (zachorowalność, wskaźniki 5-letnich przeżyć, chorobowość i umieralność) umożliwiające ocenę obciążenia rzadkimi nowotworami w Europie.



RARECARE Partners

RARECARE oceni jakość i porównywalność danych epidemiologicznych dotyczących rzadkich nowotworów gromadzonych przez populacyjne rejestry nowotworów w Europie. W ramach RARECARE zostanie opracowana europejska strategia upowszechniania informacji wśród głównych podmiotów zaangażowanych w zwalczanie tych nowotworów i ich leczenie (lekarze-klinicyści, pacjenci, osoby zajmujące się planowaniem w ochronie zdrowia, badacze).

RARECARE jest współfinansowany przez Komisję Europejską (the European Commission, EC) poprzez Rade Nadzorczą Zdrowia Publicznego i Ochrony Konsumenta (Public Health and Consumer Protection Directorate, DG SANCO), Agencję Wykonawczą Programu Zdrowia Publicznego (Public Health Executive Agency, PHEA), i wraz z innymi projektami przyczynia się do tworzenia sieci działań na rzecz rzadkich chorób.

Projekt RARECARE jest realizowany przez Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori w Mediolanie przy współudziale ponad 15 instytucji i organizacji europejskich.

	A	B	C	D	E	F
1	<h1 style="margin: 0;">Surveillance of Rare Cancers in Europe</h1>					
2	Rare cancers are those with incidence < 6/100,000					
3	C = common R = rare	Layer	Tumour	Rate	Patients	Topography code
4		1	EPITHELIAL TUMOURS OF NASAL CAVITY AND SINUSES	0,44	3 555	C30.0, C31
5	R	2	Squamous cell carcinoma with variants of nasal cavity and sinuses	0,31	2 498	C30.0, C31
6		3	Squamous carcinoma	0,24	1 913	C30.0, C31
7		3	Verrucous carcinoma	<0.01	38	C30.0, C31
8		3	Squamous cell carcinoma spindle cell	<0.01	31	C30.0, C31
9		3	Papillary squamous cell carcinoma	<0.01	10	C30.0, C31
10		3	Adenosquamous carcinoma	<0.01	18	C30.0, C31
11		3	Squamous cell carcinoma, adenoid	<0.01	3	C30.0, C31
12		3	Basaloid squamous cell carcinoma	<0.01	5	C30.0, C31
13	R	2	Lymphoepithelial carcinoma of nasal cavity and sinuses	<0.01	19	C30.0, C31
14	R	2	Undifferentiated carcinoma of nasal cavity and sinuses	0,02	139	C30.0, C31
15	R	2	Intestinal type adenocarcinoma of nasal cavity and sinuses	<0.01	20	C30.0, C31
		1	EPITHELIAL TUMOURS OF NASOPHARYNX	0,44	3 566	C11

Rzadkie nowotwory **rare cancers**

US/ ^{1/}	<200 000 przypadków
US/ ^{2/}	<15/100 000/rok
Europa/ ^{3/}	chorobowość <50/100 000
RARECARE/ ^{4/}	<6/100 000
Wszystkie nowotwory u dzieci	
Ultrarzadkie (30% n. rzadkich)	<1/100 000

^{1/}”Orphan Drug Act”. US. F&DA

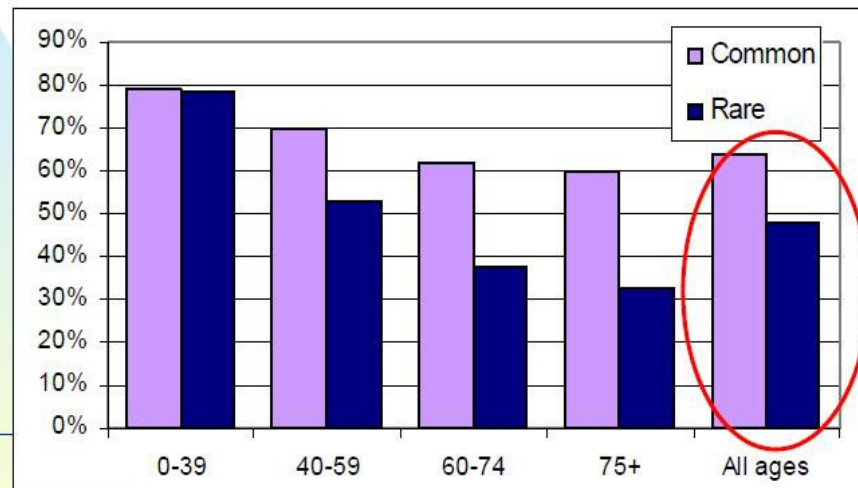
^{2/}Greenlee RT. 2010

^{3/}European parliament and council of the European communities
Decision no. 1295/1999/EC

^{4/}Gatta G. 2011

	<u>Polska</u>	<u>UE-27</u>
L. jednostek chorobowych	186	186
L. zachorowań	41 000	541 000
Proporcja n.z. ogółem	22%	22%
Chorobowość	?	4 300 000
Wsk. wzgl. 5-letnich przeżyć	48%	48%

RARECARE, burden in Europe rare cancer survival in the EU27



5- year survival:
48% rare and 64% common cancers

Polska 48% vs 56%

ale w Polsce częste są:

- Rak płaskonabłonkowy szyjki macicy
- Rak płaskonabłonkowy krtani
- Gruczolakorak jajnika

które w UE należą do nowotworów rzadkich

Reprezentatywność Polski w badaniach
dot. nowotworów rzadkich jest niska i
zmienna

Polska nie przystąpiła do Projektu EPAAC 2009-2013.

W niewielkim stopniu współpracuje w projektach towarzyszących.

Inicjatywa Komisji Europejskiej, 2009

**„.....realizować dalszą współpracę w ramach
*European Partnership for the period 2009-2013
Action Against Cancer (EPAAC)*”**

Wesprzeć Kraje Członkowskie w wysiłku związanym ze zwalczaniem raka poprzez dalszą aktywizację działań zgodnie z poprzednimi założeniami, w tym **zapewnienie informacji i wymiany doświadczeń w zakresie zwalczania nowotworów.**

EPAAC:

Nowoczesne rejestry nowotworów są narzędziem „dobrego zarządzania zdrowiem (n.z.), oraz kapitałem”

- **Częstość zdarzeń (zachorowania, zgony ogółem oraz według struktury)**
- **Rokowanie (wskaźniki 5-letnich przeżyć, chorobowość)**
- **Efektywność polityki zdrowotnej**

Najważniejsze problemy w Polsce i w Europie są podobne

- **Opóźnienie w kierowaniu chorych do ośrodków referencyjnych,**
- **Niewystarczający poziom wiedzy na temat rzadkich nowotworów i organizacji leczenia,**
- **Opóźnienia w ustalaniu rozpoznania, trudności związane z uzyskaniem prawidłowego rozpoznania histopatologicznego,**
- **Niska jakość leczenia poza ośrodkami specjalistycznymi,**
- **Niedofinansowanie ośrodków specjalistycznych; dodatkowe koszty ponoszone przez chorych w związku z koniecznością podróżowania,**
- **Niedofinansowanie leczenia przez krajowego ubezpieczyciela,**
- **Niewystarczające dowody na skuteczność leczenia,**
- **Niewystarczająca informacja dla chorych,**
- **Brak zainteresowania firm farmaceutycznych w rozwoju skutecznych technologii.**

**Pomimo wielu trudności,
dysponując jedynie ograniczonymi,
choć coraz bogatszymi
zasobami wiedzy i środków,
możemy poprawić skuteczność leczenia rzadkich
nowotworów**

**Call to Action Against Rare Cancers.
European Action Against Rare Cancers
2011**

www.rarecancers.eu

- **Dostosowanie regulacji prawnych w krajach UE do potrzeb rozwoju technologii sierocych i ich udostępnienie Zainteresowanym;**
- **Organizacja ośrodków specjalistycznych dedykowanych rzadkim nowotworom oraz współpraca w ramach sieci europejskiej;**
- **Opracowanie zasad współpracy wielodyscyplinarnej z uwzględnieniem personelu w osobie tzw. *case manager*, wspierającego chorego na każdym etapie opieki (od rozpoznania do rehabilitacji, a także w aspekcie psychologicznym i socjalnym);**
- **Upowszechnianie wiedzy dotyczącej rzadkich nowotworów i opracowanie zasad dobrej praktyki w tej dziedzinie;**
- **Zwiększenie czujności lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej oraz patomorfologów w celu przyspieszenia procesu kierowania chorego do ośrodka referencyjnego**
- **Wsparcie Organizacji Pacjentów jako strony zainteresowanej procesem – wymiernym wynikiem powinna być poprawa wskaźników 5-letnich przeżyć oraz jakości życia Pacjentów;**
- **Dostosowanie poziomu informacji do potrzeb chorych i wszystkich zainteresowanych (z wykorzystaniem różnych środków komunikacji, w tym internet oraz sieci społecznościowe);**
- **Stałe wspieranie inicjatyw nagłaśniających problem rzadkich nowotworów**

Wnioski

1. W Polsce konieczna jest poprawa informacji o nowotworach zarówno na poziomie regionalnym jak i centralnym, w tym o nowotworach rzadkich (z uwzględnieniem jakości danych).
Zgodnie z zaleceniami dla krajów UE podstawę stanowią populacyjne rejestry nowotworów, których dane powinny być wzbogacane o informacje z innych rejestrów.
2. W Polsce konieczne jest opracowanie strategii zwalczania nowotworów rzadkich z uwzględnieniem polityki lekowej, w oparciu o rzetelną ocenę danych epidemiologicznych.
3. Obecnie skala obciążenia jest znana tylko fragmentarycznie, a dostępne dane wskazują na niekorzystny obraz epidemiologiczny, głównie niedoszacowanie zagrożenia i zawyżone wskaźniki względnych 5-letnich przeżyć.