



RARECARENet poročilo za Slovenijo

22. marec 2016



CANCER
PATIENTS
ASSOCIATION
OF SLOVENIA

DRUŠTVO
ONKOLOŠKIH
BOLNIKOV
SLOVENIJE



Kazalo

1. Uvod	3
2. Epidemiološki podatki o redkih rakih v Sloveniji	4
3. Kazalniki kakovosti obravnave v centrih odličnosti za zdravljenje redkih rakov	5
4. Centri za zdravljenje redkih rakov v Sloveniji	6
5. Izzivi pri klinični obravnavi redkih rakov v Sloveniji	7
6. Priporočila za prihodnost	9
Priloge	11
Viri	19

1. Uvod

Projekt RARECARE (Pregled redkih rakov v Evropi) je leta 2011 vzpostavil novo merilo za določanje redkih rakov in številčno ovrednotil breme redkih rakov v Evropi. Rezultati projekta so pokazali, da so redki raki pomemben izziv za Evropo. Predstavljajo namreč skoraj četrtino (22 %) vseh na novo odkritih rakov v Evropi, bolniki z redkimi raki pa imajo manjšo stopnjo preživetja kot bolniki z drugimi oblikami rakov. Zato bi morala biti ena od prednostnih nalog javnega zdravstva zagotoviti zanesljivo oceno števila in vrst redkih rakov in najti učinkovite načine za izboljšanje kakovosti obravnave bolnikov z redkimi raki.¹

Drugi projekt, **Informacijska mreža o redkih rakih (RARECAREnet)**, je bil zasnovan leta 2012 z namenom, **da vzpostavi informacijsko mrežo, ki bo vsej strokovni skupnosti v EU nudila celovito zbirko podatkov o redkih rakih.**

Projekt RARECAREnet je vseboval tri tematske sklope:

- **napravljena je bila ocena epidemioloških kazalnikov na evropski ravni in za posamezne države** na podlagi podatkov iz populacijskih registrov raka (94 registrov raka iz 24 evropskih držav, ki so predstavljale 46 % prebivalstva Evropske Unije);
- **»Pilotska študija števila opravljenih bolnišničnih storitev«** je raziskovala stopnjo centralizacije obravnave redkih rakov in proučevala povezavo med številom obravnava in učinkovitostjo zdravljenja pri dveh vrstah redkih rakov: sarkomih ter rakah glave in vratu;
- v procesu postopnega doseganja soglasja in s pomočjo **»Podrobne raziskave o centrih odličnosti za zdravljenje redkih rakov«** so v raziskavi določili merila kakovosti za te centre in za obravnavo redkih rakov.

(Za podrobnejši opis projekta RARECAREnet glej Prilogo 1)

Poleg tega so bila v štirih državah (Belgija, Bolgarija, Slovenija in Irska) organizirana strokovna srečanja z vsemi deležniki, na katerih so tekli pogovori o tem, kako se z redkimi raki soočajo v posameznem sistemu javnega zdravstva v teh državah. Na srečanjih je ekipa izvajalcev projekta RARECAREnet lokalnim strokovnjakom predstavila podatke za posamezno državo. V razpravi so iskali načine, kako bi v dobro bolnikov vzpostavili boljšo kakovost obravnave bolnikov z redkimi raki na lokalni ravni.

Namen tega poročila je povzeti bistvene teme in priporočila s srečanja RARECAREnet, ki je potekalo 12. junija 2015 na Onkološkem inštitutu Ljubljana. Udeležili so se ga evropski in državni strokovnjaki s področja redkih rakov (epidemiologi, onkologi, kirurgi in patologi), strokovnjaki iz Registra raka RS ter predstavniki več organizacij bolnikov in Ministrstva za zdravje. Srečanje smo organizirali Evropska zveza onkoloških bolnikov (ECPC), Društvo onkoloških bolnikov Slovenije in Onkološki inštitut Ljubljana. *(Program srečanja je v Prilogi 2).*

Razprava se je osredotočila na štiri ključna področja, ki sovpadajo s cilji projekta RARECAREnet:

- epidemiološke podatke o redkih rakih v Sloveniji;
- najprimernejše kazalnike kakovosti za centre odličnosti pri posameznih redkih rakih;
- merila za centre, ki obravnavajo redke rake v Sloveniji;
- izzive pri obravnavi redkih rakov v Sloveniji.

2. Epidemiološki podatki o redkih rakih v Sloveniji

Redki raki predstavljajo 23 % vseh diagnosticiranih rakov v Sloveniji.

Podatki o incidenci redkih rakov v Sloveniji glede na merila za uvrstitev med redke rake (manj kot 6/100.000 prebivalcev letno) se nahajajo v **Prilogi 3**.

V Sloveniji za redkimi raki na leto zbolijo 2.363 bolnikov, kar predstavlja 23 % vseh diagnosticiranih rakov. Delež je primerljiv z evropskim (22 %). Velik delež redkih rakov se uvršča med »zelo redke«, ki imajo incidenco manjšo od 0,5 na 100.000 prebivalcev na leto. Poleg tega je glede na majhno celotno populacijo Slovenije absolutno število redkih rakov majhno za vsako posamezno vrsto raka. To pomembno vpliva na načrtovanje obravnave teh bolezni.

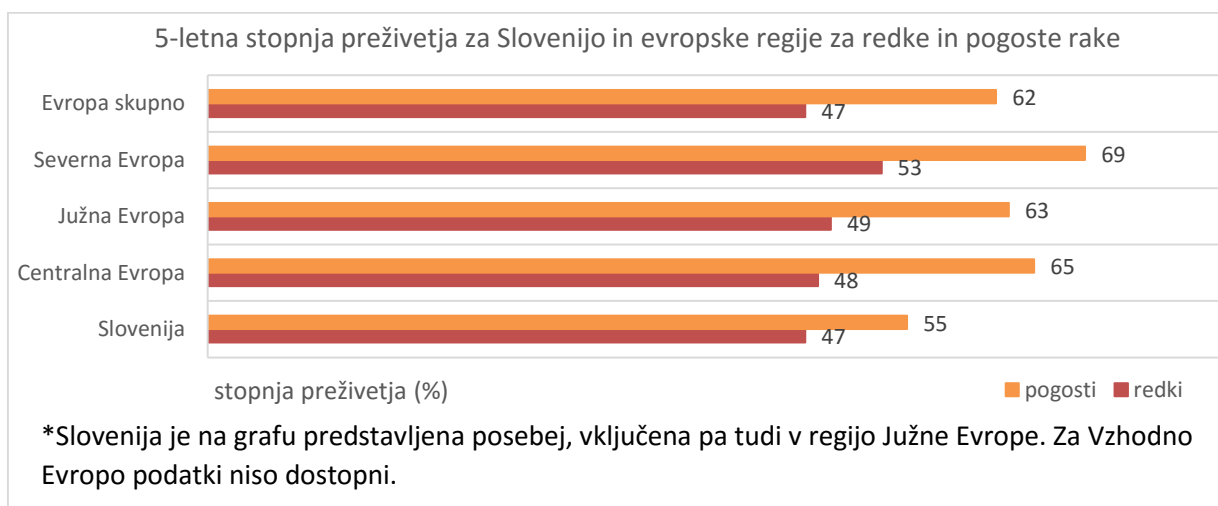
Po opredelitvi RARECAREnet sodijo med redke rake tisti, pri katerih je groba incidenčna stopnja manjša od 6/100.000 prebivalcev na leto. Na podlagi te opredelitve velja, da so vsi raki, ki so uvrščeni med pogoste v Evropi, pogosti tudi v Sloveniji, vsi redki raki v Evropi pa so redki tudi v Sloveniji.

Preživetje bolnikov z redkimi raki je manjše od preživetja bolnikov s pogostimi raki.

S pomočjo podatkovne baze RARECAREnet je bila opravljena analiza stopnje preživetja bolnikov z redkimi raki po različnih državah. Izsledki za Slovenijo kažejo podobne trende, kot jih opazimo v drugih državah: 5-letna stopnja preživetja je pri bolnikih z redkimi raki manjša kot pri bolnikih s pogostimi raki.

Graf 1 prikazuje 5-letno relativno preživetje bolnikov z redkimi in s pogostimi raki, odkritimi med letoma 2000 in 2007 (sledilo se jim je do 31. 12. 2008) v Sloveniji in v različnih regijah Evrope.

Graf 1: 5-letna stopnja preživetja bolnikov z redkimi in s pogostimi raki v Sloveniji in evropskih regijah.



Podatki kažejo sledeče trende:

- celotna 5-letna stopnja preživetja pri redkih rakih v Sloveniji je 47 %, kar je na ravni evropskega povprečja, vendar pa je **manjša od stopnje preživetja v Severni Evropi**;
- Slovenija ima **najmanjšo razliko med preživetjem bolnikov s pogostimi in z redkimi raki**, kar lahko nakazuje manjšo neenakost v obravnavi bolnikov z redkimi in s pogostimi raki.

3. Kazalniki kakovosti obravnave v centrih odličnosti za zdravljenje redkih rakov

Merila za centre odličnosti na področju obravnave redkih rakov

Eden izmed glavnih dosežkov projekta RARECAREnet je bila določitev splošnih meril za centre odličnosti za obravnavo redkih rakov. Ta merila so predstavljala izhodišče za razvoj specifičnih kazalnikov kakovosti za različne vrste raka (glej **Prilogo 4**). Splošni kazalniki kakovosti so bili razviti na evropski ravni (pri strokovni skupini Komisije za redke bolezni pri Evropski komisiji) na podlagi podatkov, zbranih na evropski in nacionalni ravni.

Center odličnosti naj bi po splošnih merilih kakovosti:

1. zagotavljal ustrezno klinično obravnavo, ki bo upoštevala na dokazih podprto medicino in temeljila na multidisciplinarni oskrbi, usmerjeni na pacienta;
2. razvijal oziroma podpiral klinične poti na nacionalni in čezmejni ravni;
3. razvijal klinične smernice in ustrezna navodila za izvajanje zdravstvenih storitev;
4. zagotavljal za učenje primerno okolje s spodbujanjem usposabljanja in trajne izobraževalne aktivnosti;
5. izvajal klinične, translacijske in epidemiološke raziskave na področju redkih rakov;
6. opolnomočil bolnike z njim primerno oblikovanimi informacijami, prilagojenimi glede na njihove potrebe, kulturo in etnično poreklo;
7. nudil informacijsko podprto zdravstveno platformo za obdelavo in izmenjavo podatkov, biomedicinskih slik in kliničnih vzorcev; za to naj bi zagotavljal osebje, strukturne vire in opremo;
8. zagotavljal transparenten sistem za spremljanje kakovosti, ki bo vključeval monitoring in evalvacijo izvedenih storitev;
9. sproti poročal o številu bolnikov, ki jih zdravi zaradi različnih vrst redkih rakov.

Ta splošna merila kakovosti za centre odličnosti so pomagala pri oblikovanju **specifičnih meril kakovosti za klinično obravnavo redkih rakov**. Ključni vidiki klinične obravnave, ki so pomembni za vse redke rake, so predstavljeni v **Tabeli 1**. Navedene točke so pomembne za prepoznavanje in ocenjevanje uspešnosti centrov odličnosti. Specifični kazalniki, ki izhajajo iz teh ključnih točk in se nanašajo na dva izbrana primera redkih rakov (sarkomi mehkega tkiva ter raki glave in vratu), so predstavljeni v **Prilogi 4**.

Tabela 1: Poglavitna področja klinične obravnave, na podlagi katerih se je za centre odličnosti predlagala specifična merila kakovosti za obravnavo redkih rakov.

Poglavitno področje	Zakaj je področje pomembno za redke rake?
Ustrezna in pravočasna diagnoza in postopki določanja stadija	Zaradi majhnega števila primerov redkih rakov mnogi zdravniki pogosto ne morejo pravočasno postaviti diagnoze, patologi pa nimajo dovolj izkušenj, da bi določili vrsto raka. Visoka stopnja izkušenosti je potrebna tudi za ustrezno izvedbo vseh postopkov določanja stadija. Pomanjkanje izkušenj zaradi redkosti teh rakov vodi do neustreznih diagnostičnih postopkov, nepravilnih ali poznih diagnoz in slabih določitev stadija. Poleg tega tudi klinična pot ni vedno jasna, saj ni vzpostavljenih centrov za zdravljenje.

Kakovost oskrbe	Pomanjkanje znanja in kliničnih izkušenj pri zdravstvenih strokovnjakih lahko vodi do pomanjkljive obravnave pri zdravljenju redkih rakov. ¹ Ob majhnem številu primerov je težko izvesti klinične raziskave in razviti na dokazih podprte klinične smernice. Kadar so te na voljo, je sledenje njihovim vodilom bistveno, saj se tako zagotovi za bolnika najprimernejša, na dokazih temelječa oskrba. Ne glede na to, ali so klinične smernice na voljo, je za boljšo kakovost oskrbe bolnikov nujno izvajanje zdravljenja z multidisciplinarnim konzilijem.
Kakovost patoloških izvidov po operaciji.	Patološki izvidi so bistveni pri načrtovanju ustrezne oskrbe po operaciji. V najboljšem primeru izvidi vsebujejo celoten nabor bistvenih podatkov, ki jih določajo smernice ustrezne znanstvene skupnosti. Pogosto je zaradi manjkajočih podatkov v standardiziranem naboru podatkov načrtovanje oskrbe po operaciji oteženo.
Kakovost operativnega zdravljenja in radioterapije	Zaradi redkosti primerov teh vrst rakov je težko zagotoviti izkušenega kirurga in/ali radioterapevta. Slaba kakovost operacije in obsevalnega zdravljenja lahko vodi do ponovne operacije ali bolezni ter negativno vpliva na kakovost življenja bolnikov, čeprav bi se poslabšanju dalo izogniti.
Dostopnost ustaljenih oblik multidisciplinarnega odločanja in oskrbe	Multidisciplinarni konziliji so za obravnavo redkih rakov ² zelo pomembni, saj omogočajo sodelovanje strokovnjakov za različne discipline pri pripravi celostne obravnave bolnika. Zaradi omejenih možnosti za znanstvene dokaze je to posebej pomembno pri bolnikih z redkimi raki. Podatki kažejo, da so multidisciplinarni konziliji v bolnišnicah z velikim številom primerov pogoj za boljše rezultate, krajše zamike med postavitvijo diagnoze in začetkom zdravljenja in za večjo dostopnost in raznovrstnost razpoložljivih terapij. ²
Udeležba v kliničnih in translacijskih raziskavah	Ob upoštevanju majhne letne incidence redkih rakov je težko pridobiti trdne dokaze, na podlagi katerih bi se oblikovale smernice za klinično obravnavo in protokoli. Zato je potrebno medsebojno povezovanje centrov odličnosti znotraj Evrope, ki olajša udeležbo v kliničnih preiskavah in omogoča razvoj alternativnih raziskovalnih načrtov in pristopov, s katerimi se lahko izboljša veljavnost in standardizacijo obravnave redkih rakov. ¹

4. Centri za zdravljenje redkih rakov v Sloveniji

Centralizacija obravnave redkih rakov je bistvena za uspešno zdravljenje redkih rakov, saj specialistom in zdravstvenim kadrom omogoča, da diagnosticirajo in zdravijo večje število primerov. Ena izmed jasno zastavljenih prioritet v Državnem programu za obvladovanje raka Republike Slovenije 2010–2015 je večja centralizacija zdravljenja redkih rakov v centrih odličnosti.

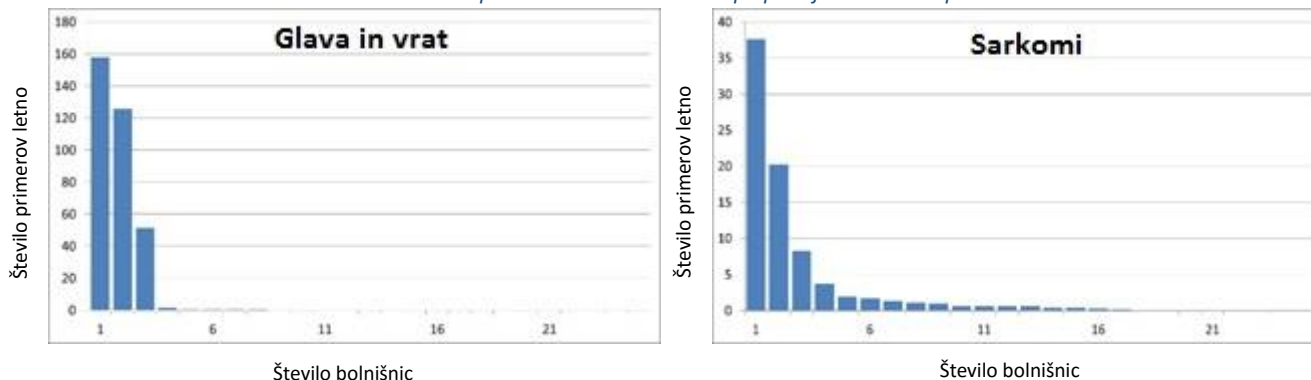
Raven centralizacije zdravljenja se v Sloveniji razlikuje glede na vrsto raka. Graf z rezultati pilotske študije projekta RARECARENet prikazuje mnogo višjo raven centralizacije za področje raka glave in vratu kot za področje sarkomov. Zdravljenje raka glave in vratu izvajajo v treh bolnišnicah, pri čemer 99 % operacij izvedejo znotraj dveh bolnišnic, v tretji pa poteka vse radioterapevtsko zdravljenje. Te tri bolnišnice delujejo kot poenotena mreža, znotraj katere poteka izmenjava izkušenj, prav tako

bolnišnice sodelujejo pri obravnavi bolnikov. V nasprotju s tem je obravnava sarkomov manj centralizirana.

Preliminarni izsledki pilotske študije za Slovenijo, ki je raziskovala odnos med številom bolezenskih primerov v bolnišnicah in rezultati zdravljenja, kažejo, da so imeli bolniki z agresivnimi vrstami sarkomov, ki so bili zdravljeni v bolnišnicah z nizkim številom primerov, dvakrat večje tveganje smrti kot tisti, ki so bili zdravljeni v bolnišnicah z visokim številom primerov.

Skupni ukrep EU priprave evropskega vodiča za izboljšanje kakovosti celovite obravnave raka

Graf 2: Število bolezenskih primerov za zdravljenje raka glave in vratu ter sarkomov. Bolnišnice so bile slepo kodirane in razvrščene po padajočem številu primerov.



(CanCon) je bil sprejet z namenom, da zmanjša umrljivost in izboljša preživetje bolnikov z rakom. V ta namen ukrep določa standarde kakovosti in smernice za obravnavo rakov, izboljšanje kakovosti življenja bolnikov in spodbujanje povezovanja med članicami skupnosti. Po vzpostavitvi ukrepa CanCon je Evropska zveza bolnikov z rakom (ECPC) izvedla raziskavo s pomočjo predstavnikov 23 držav članic EU, vključenih v CanCon. Namen raziskave je bil poglobiti poznavanje postopkov napotitve bolnikov z redkimi raki in določiti centre s specializiranim zdravljenjem v vsaki izmed držav, vključenih v CanCon.

Za Slovenijo je v raziskavi ECPC sodelovala gospa Presečnik z Ministrstva za zdravje. Predala je seznam centrov, v katerih se je v Sloveniji izvajalo zdravljenje redkih rakov (prikazan v **Prilogi 5**). Zaradi majhnega števila prebivalcev so bili nekateri bolniki z redkimi raki napoteni na Onkološki inštitut Ljubljana, ki je edini center, ki izvaja celovito obravnavo raka. Pogosto pa so bili bolniki z redkimi raki v času njihovega zdravljenja napoteni na več institucij. Določitev specifičnih centrov odličnosti za redke rake je presegala obseg projekta RARECARENet, zato se je ta osredotočil na razvoj ustreznih meril kakovosti, s katerimi bo te centre možno določiti.

5. Izzivi pri klinični obravnavi redkih rakov v Sloveniji

A. Splošni izzivi pri obravnavi redkih rakov v Sloveniji

Zaradi majhnega števila primerov in pomanjkanja ustreznih specialistov predstavlja obravnava redkih rakov poseben izziv. Ta je izrazito prisoten v majhnih državah, kot je Slovenija. Patologi na primer težko pridobijo izkušnje za diagnosticiranje redkih rakov (posebno pri zelo redkih rakah), ker se z njimi srečajo le nekajkrat letno.

Nekateri najbolj pomembni izzivi za obravnavo redkih rakov, ki so bili izpostavljeni v Sloveniji, potrjujejo ustreznost izbire meril kakovosti. Ti izzivi so:

- **pozna določitev diagnoze**, ker bolniki niso ustrezno napoteni k primernim multidisciplinarnim konzilijem;
- **prvotno zdravljenje pogosto ni načrtovano na multidisciplinarnih konzilijih**, kljub temu da so bili konziliji za multidisciplinarno obravnavo uvedeni v Sloveniji leta 1963;
- **ni formalno vzpostavljenih kliničnih poti do drugega mnenja za zelo redke rake**, čeprav so v praksi poti do drugih mnenj pogosto utečene;
- **omejena dostopnost do novih sistemskih terapij za zelo redke bolezni**;
- **dolge čakalne dobe za radioterapijo in slabo upoštevanje smernic za zdravljenje**, kar je posledica slabe dostopnosti do multidisciplinarnih konzilijev;
- **slaba ozaveščenost bolnikov o pomembnosti centralizacije** zdravljenja in na splošno majhno vključevanje bolnikov v odločanje glede kliničnega zdravljenja.

B. Specifični izzivi pri obravnavi sarkomov ter rakov glave in vratu

Sledeči izzivi se nanašajo na obravnavo dveh specifičnih področij, in sicer sarkomov ter rakov glave in vratu. (Več podrobnosti iz raziskave je navedenih v **Prilogi 4**).

Tabela 2: Glavni izzivi pri obravnavi sarkomov ter rakov glave in vratu v Sloveniji

i) Sarkomi

Področje z možnostjo izboljšave	Izzivi
Diagnostična obravnav	Raziskava je pokazala, da le redke bolnišnice vprašajo za drugo mnenje, kadar prvotne diagnoze ne postavi specialist patologije. Pri bolnišnicah z majhnim številom primerov (manj kot 20 operativnih posegov na leto), le v 30 % zaprosijo za drugo mnenje. V teh bolnišnicah je delež primerov brez kakršne koli biopsije pred operativnim posegom 8 % (tudi ko je velikost tumorja več kot 5 cm), kar je v nasprotju s priporočenimi smernicami ESMO.
Decentralizacija	Zdravljenje pogosto poteka razpršeno po več institucijah. Mnoge od teh zdravijo manj kot pet primerov na leto (prikazano v Grafu 2).

ii) Raki glave in vratu

Področje z možnostjo izboljšav	Izzivi
Diagnostična obravnav	Raziskava kaže, da je 41 % rakov vratu odkritih v napredovalem stadiju. Problem predstavljajo tudi dolge čakalne dobe za diagnostiko in zdravljenje. Z radioterapevtskim zdravljenjem se je v 60 % primerov rakov glave in vratu začelo več kot mesec dni po diagnozi. Stanje se je v zadnjih letih korenito izboljšalo z nakupom novih obsevalnih apartov.
Kakovost patoloških izvidov po operativnem zdravljenju	Delež izvidov s celotnim naborom podatkov je obsegal 31 %, le delne podatke jih je vsebovalo 39%.

6. Priporočila za prihodnost

Strokovnjaki so na srečanju razpravljali o številnih ključnih priporočilih za izboljšanje obravnave redkih rakov v Sloveniji na splošno (A) in tudi o posameznih priporočilih za sarkome ter rake glave in vratu (B).

A. Splošna priporočila za obravnavo redkih rakov

1. Izboljšanje standardizacije obravnave redkih rakov, s čimer bi zmanjšali razlike v pristopih k zdravljenju (v okviru centrov, ki zdravijo v Sloveniji) in povečali kakovost oskrbe:

- **zagotovitev načrtovanja prvotnega zdravljenja na multidisciplinarnih konzilijih; s tem bi zagotovili sodelovanje med različnimi specialisti, boljšo kakovost patoloških izvidov in časovno ustrezen začetek zdravljenja;**
- **nabor minimalnih standardov kakovosti za izvajanje zdravljenja;**
- **uvedba nacionalnih in mednarodnih kliničnih poti za obravnavo redkih rakov;**
- **standardizacija patoloških izvidov po operaciji, ki bi določala skupen nabor podatkov, ki se jih spremlja pri vsakem bolniku;**
- **določitev kliničnih poti za pridobitev drugega mnenja pri diagnozi ali zdravljenju zelo redkih rakov; pri tem jetreba zagotoviti ustrezno financiranje za pridobivanje drugega mnenja.**

2. Opolnomočenje bolnikov za bolj aktivno vključitev v postopke zdravljenja:

- **organiziranje srečanj z bolniki in organizacijami, ki predstavljajo bolnike, z namenom ozaveščanja o nujnosti centralizacije zdravljenja za večjo kakovost in boljše rezultate zdravljenja redkih rakov; na ta način bi bolnike zdravili izkušeni specialisti in patologi v bolnišnicah, ki bi imele večje število bolezenskih primerov;**
- **spodbujati povezovanje med speciaiziranimi strokovnjaki in predstavniki bolnikov, kar bi ustvarilo močnejše zavzemanje za obravnavo redkih rakov.**

3. Povečati obseg raziskovanja in povezovanja pri oskrbi bolnikov z rakom:

- **uporaba podatkov iz Registra raka za določitev in spremljanje centrov odličnosti;**
- **vključitev strokovnih združenj v postopek oblikovanja kazalnikov kakovosti;**
- **objavljanje znanstvenih člankov s poročili o nujnosti centralizacije pri obravnavi redkih rakov v Sloveniji;**
- **vključevanje v Evropsko referenčno mrežo za čezmejno sodelovanje pri kliničnih obravnavah, pridobivanju drugih mnenj in izvajanju kliničnih raziskav.**

B. Priporočila za posamezne rake

Sarkomi:

- **potrebno je zagotoviti, da diagnozo postavi specialist patolog; če to ni mogoče, naj bo bolnik napoten k specialistu patologu po drugo mnenje;**
- **biopsija naj bo opravljena pred vsakim operativnim posegom, da se potrdi diagnozo in pripravi ustrezen načrt zdravljenja;**

- **povečati je treba centralizacijo zdravljenja**, kar bo omogočilo večjemu številu bolnikov, da jih obravnavajo v bolnišnicah z visokim številom primerov.

Rak glave in vratu:

- **izvajati je treba (primarne in sekundarne) preventivne aktivnosti** in s tem zmanjšati število obolelih za rakom glave in vratu; pri teh dveh oblikah raka so dejavniki znani, preventivne aktivnosti pa bi pripomogle k odkrivanju raka v zgodnjih stadijih;
- **čakalne dobe za diagnostične postopke je potrebno skrajšati**, da se zagotovi pravočasno zdravljenje; v zadnjem času se je čakalna doba do začetka zdravljenja skrajšala na 10 dni in temu trendu bi morala slediti tudi čakalna doba pri diagnostičnih postopkih.

Priloge

Priloga 1: O projektu RARECARENet

Raziskava RARECARE (Pregled redkih rakov v Evropi) je zbrala prve podatke o tem, kakšno breme predstavljajo redki raki. Projekt RARECARE je bil zastavljen s ciljem, da se vzpostavi informacijska mreža, ki bo zbrala in obdelovala podatke o redkih rakih za onkologe, splošne zdravnike, raziskovalce, politike, bolnike in splošno javnost. Poleg tega je bil v okviru projekta sestavljen obširen seznam organizacij, ki se udeležujejo na področju redkih rakov. Končni cilj raziskave je bil, da se zagotovi pravočasno in ustrezno postavijo diagnoze, bolnikom z redkimi raki omogoči dostop do visoko kakovostnega zdravljenja, določi centre odličnosti za zdravljenje redkih rakov v Evropi in da se poenoti izvajanje zdravljenja v državah članicah. Podatki, ki omogočajo spremljanje doseganja teh ciljev, so zbrani v naslednjih raziskavah:

RARECARENet EUROCARE-5 je podatkovna baza, ki zajema odraslo prebivalstvo, pripravljena pa je bila za nadgradnjo epidemioloških kazalnikov na področju redkih rakov. Vključuje 94 registrov raka (od katerih jih 89 sodeluje v RARECARE) v 24 državah (19 je vključenih v RARECARE). Podatkovna baza zajema podatke o 48 % celotnega prebivalstva držav, ki so vključene v RARECARENet in 46 % prebivalstva Evropske unije (ne vsebuje podatkov iz Norveške, Švice in Islandije). Podatki so bili vir za oceno incidence, prevalence in stopnje preživetja pri redkih rakih.*

»**Pilotska študija o številu primerov v bolnišnicah**« v okviru RARECARENet je preiskovala raven centralizacije obravnave redkih rakov v izbranih državah Evropske unije. Vir podatkov so bili populacijski registri raka, ki so zajemali podatke za vso državo. Države, ki so zbirale podatke na nacionalni ravni, so bile Belgija, Bolgarija, Finska, Navarra (regija v Španiji), Irska, Slovenija in Nizozemska. Namen raziskave je bil, da se oceni primernost kazalnikov ravni centralizacije, poišče bolnišnice, kjer se redki raki najpogosteje zdravijo, in analizira povezavo med številom obravnavanih primerov v bolnišnici in rezultati zdravljenja pri izbranih redkih rakih.

»**Podrobna raziskava o centrih odličnosti za zdravljenje redkih rakov**« v okviru RARECARENet je bila izvedena z namenom, da se določijo merila kakovosti za centre odličnosti, kjer zdravijo redke rake. Klinični zdravniki, strokovnjaki, epidemiologi, predstavniki bolnikov in strokovnjaki registra raka so v razpravi oblikovali splošna merila za centre odličnosti in specifične kazalnike za izbrane redke rake (za sarkome, raka mod ter rake glave in vratu). Ustreznost kazalnikov za posamezne rake je bila testirana s povratno analizo popisov bolezni bolnikov in patoloških izvidov v izbranih registrih raka iz Belgije, Bolgarije, Finske, Irske, Italije, Slovenije in Nizozemske.

Spletna stran RARECARENet – »Informacije za bolnike in strokovnjake« – je bila pripravljena za predstavitev izsledkov splošni javnosti. Na podlagi že obstoječih podatkov in novih rezultatov, ki so bili zbrani in pripravljeni v sodelovanju s projektom Naj sodobnejša onkologija v Evropi (State-of-the-Art Oncology in Europe - START), Evropskim združenjem za internistično onkologijo (ESMO) ter epidemiološkimi podatki raziskave Pregled redkih rakov v Evropi, je bil oblikovan seznam kliničnih poti za redke rake. RARECARENet bolnikom omogoča dostop do materialov, ki vsebujejo podatke s področja diagnoze, zdravljenja in sledenja za vse vrste redkega raka. Podatki so bili zbrani s strani organizacij bolnikov, ki so bile udeležene v projektu. Več informacij je dostopnih na spletni strani RARECARENet: <http://www.rarecarenet.eu/rarecarenet/index.php/information-on-rare-cancers>

Nazadnje je bil z namenom oblikovanja podporne mreže za bolnike z redkimi raki sestavljen seznam 144-ih evropskih organizacij, ki nudijo pomoč bolnikom z redkimi raki. Seznam je dostopen na spletni strani RARECARENet: <http://www.rarecarenet.eu/rarecarenet/index.php/patient-organisations>

* Vse podatke za Slovenijo je prispeval Register raka RS in njegovi sodelavci so zbrali in obdelovali podatke za natančno raziskavo v okviru RARECARENet (op. prev.).

Osnutek programa

Srečanje RARECAREnet: razprava o kakovosti oskrbe bolnikov z redkimi raki v Sloveniji

Petek, 12. junija 2015, 9.00–16.30,

Onkološki inštitut Ljubljana, predavalnica stavbe C

Kontaktne osebe: Kalliopi Christoforidis, +32 48 580 1429

Slovenija: Blaž Bajec, +386 41 835 460

Organizatorji : RARECAREnet, ECPC, Onkološki inštitut Ljubljana, Društvo onkoloških bolnikov Slovenije

Ura	Vsebina	Sodelujoči
9:00-10:00	Registracija	
10:00–10:30	Pozdravni nagovori in predstavitev programa in ciljev srečanja	Direktor OIL, predsednica Društva onkoloških bolnikov Slovenije, skupina RARECAREnet in ECPC, Lojze Peterle, MEP
10:30–11:00	Predstavitev projekta RARECAREnet	Gemma Gatta, RARECAREnet
11:00–11:15	Strategija obravnave redkih rakov v Sloveniji	Predstavniki Ministrstva za zdravje
11:15–12:00	Predstavitev stanja na področju redkih rakov v Sloveniji - klinične izkušnje - izkušnje bolnika z redkim rakom	Branko Zakotnik Mojca Unk, Nataša Elvira Jelenc
12:00-12:30	Predstavitev meril kakovosti obravnave bolnikov z redkimi raki	Annalisa Trama, RARECAREnet
12:30-13:00	Izsledki podrobne raziskave v okviru RARECAREnet o kakovosti obravnave bolnikov z redkimi raki	Maja Primic Žakelj
13:00-13:30	Razprava o merilih za kakovost obravnave bolnikov z redkimi raki	Annalisa Trama, Branko Zakotnik
13:30–14:30	K O S I L O	
14:30-15:00	Rezultati o številu obravnav bolnikov z redkimi raki v slovenskih bolnišnicah	Riccardo Capocaccia, RARECAREnet
15:00-15:30	Seznam centrov odličnosti, ki jih je določila ECPC	Kalliopi Christoforidis, Blaž Bajec
15:30-16:30	O K R O G L A M I Z A Razprava o številu obravnav	Branko Zakotnik in skupina RARECAREnet
	Zaključki in pot naprej – kakšna naj bo obravnava bolnikov z redkimi raki v Sloveniji	
16:30	Zaključek	Branko Zakotnik Marija Vegelj Pirc Skupina RARECAREnet

Priloga 3: Incidenca redkih rakov v Sloveniji (ocena novih bolnikov v letu 2013)

Vrsta raka	Groba incidenčna stopnja x 100.000 na leto	Ocena novih bolnikov v Sloveniji (2013)	
Redki epiteljski pljučni tumorji	3 < incidenca < 6	100	
Epiteljski tumorji ustnega žrela	'redki raki'	78	
Epiteljski tumorji ustne votline in ustnic		110	
Karcinom ščitnice		110	
Tumorji centralnega živčevja		128	
Epiteljski tumorji jeter in intrahepatičnih žolčevodov		106	
Raki mod in obmodkov		69	
Sarkomi mehkih tkiv		104	
Epiteljski tumorji požiralnika		154	
Akutna mieloična levkemija in sorodne neoplazme		85	
Redki epiteljski tumorji dojke		93	
Mieloproliferativne neoplazme		75	
Nevroendokrini tumorji		79	
Mielodisplastični sindromi in mielodisplasučne/mieloproliferativne bolezni		0,5 < incidenca < 3	56
Epiteljski tumorji vulve in nožnice		45	
Epiteljski tumorji ledvičnega meha in sečevodov	36		
Maligni mezoteliom	49		
Epiteljski tumor velikih žlez slinavk – glandularni tip	31		
Redek epiteljski tumor materničnega telesa	16		
Kostni sarkom	18		
Epiteljski tumor analnega kanala	26		
Maligni melanom žilnice očesa	16		
Gastrointestinalni stromalni sarkom	7		
Epiteljski tumor nosne votline in sinusov	10		

Epiteljskii tumor penisa		15
Redki epiteljski tumor mehurja		15
Epiteljski tumor tankega črevesa		18
Epiteljski tumor nosnega dela žrela	Incidenca < 0.5 'zelo redki raki'	11
Adneksalni karcinom kože		7
Maligni melanom sluznice (ekstrakutani)		3
Ekstragonadni tumor zarodnih celic		2
Karcinom nadledvične žleze		5
Neepiteljski tumor ovarija		5
Embrionalni tumor centralnega živčnega sistema		4
Epiteljski tumor sapnika		3
Epiteljski tumor priželjca		4
Nefroblastom		3
Epiteljski tumor sečnice		3
Epiteljski tumor očesa in očesnih adneksov		1
Nevroblastom in ganglijonevroblastom		2
Kaposijev sarkom		6
Retinoblastom		1
Hepatoblastom		0
Olfaktorni nevroblastom		1
Odontogeni maligni tumorji		0
Trofoblastni tumor posteljice		0
Epitelni tumor srednjega ušesa		1
Karcinomi hipofize	1	
Karcinomi paratiroidne žleze	1	
Neoplazije histiocitnih in dendritičnih celic	1	
Plevropulmonalni blastom	0	
Blastom trebušne slinavke	0	

Priloga 4: Kazalniki kakovosti in izsledki za tri izbrane vrste redkih rakov v Sloveniji

Sarkomi mehkih tkiv:

Merilo	Kazalnik kakovosti	Izsledki podrobne raziskave za Slovenijo
Izvajanje diagnostike	Odstotek bolnikov s sarkomi, ki so prejeli predoperativno preiskavo in biopsijo pred zdravljenjem (MRI in/ali CT lokalno in CT pljuč)	Od celotnega števila 6 % bolnikov ni imelo pregleda, 8 % bolnikov pa je prejelo pregled šele po zdravljenju. Pregled tumorja je bil opravljen v 78 % primerov.
		Vrste pregledov, ki so bili uporabljeni za preiskavo tumorja, so bile ali CT preiskava (6 %) ali magnetna resonanca (82 %) ali pa obe preiskavi – CT in magnetna resonanca - skupaj (12 %).
		Ob iskanju morebitnih zasevkov je CT preiskavo prejelo 100 % bolnikov.
		Biopsijo pred operativnim posegom je prejelo 81 % bolnikov. Bolnišnice z velikim številom posegov so imele višji odstotek biopsije pred diagnozo.
	Diagnostični postopek, ki ga izvede specialist patologije (ali drugo mnenje, ki ga sprejme specialistični diagnostični center, če diagnoze ne postavi specialist patologije)	V 22 % primerov je bilo potrebno drugo mnenje glede diagnoze, najpogosteje v bolnišnicah z majhnim številom posegov. Praviloma bi morale vse bolnišnice z malo primeri poiskati drugo mnenje.
		91 % drugih mnenj so podale bolnišnice, ki imajo veliko število posegov.
		En primer drugega mnenja je bil podan iz tujine.
Sledenje kliničnim smernicam	Odstotek bolnikov z nizkim gradusom in R0 resekciskim robom, ki so prejeli zgolj operativno zdravljenje	V Sloveniji je bilo 100 % bolnikov z nizkim gradusom in R0 zdravljenih samo operativno.
	Odstotek bolnikov z visokim gradusom in R0 resekcijo, ki so prejeli operativno zdravljenje in radioterapijo ali radioterapijo in kemoterapijo	Bolniki z visokim gradusom in R0 so v 52 % primerov prejeli operativno zdravljenje z radioterapijo ali s kombinacijo radioterapije in kemoterapije.
	Odstotek bolnikov z R1 ali R2 resekciskim robom, ki so bili dodatno zdravljeni z radioterapijo ali s kombinacijo radioterapije in kemoterapije	Ponovno intervencijo ali radioterapijo ali kombinacijo radioterapije in kemoterapije je prejelo 68 % bolnikov z R1 ali R2. Primeri, ki niso bili obravnavani v skladu s smernicami, so bili predvsem stari, nenapredovali stadiji, ki so bili zdravljeni v velikem številu (več kot 20 primerov na leto).
Kakovost operativnega zdravljenja in radioterapije	Popolna resekcija tumorja pri radikalni operaciji	V 100 % primerov je bil operativni poseg R+ (torej nepopolni operativni poseg) v bolnišnicah z majhnim številom primerov. Zgolj 22 % teh posegov je bilo opravljenih v bolnišnicah z velikim številom primerov.
	Ponovna operacija po prvotni	Celoten delež ponovljenih operativnih

	radikalni operaciji	posegov je znašal 14 %. Bolnišnice z majhnim številom primerov so imele 60 % ponovnih operacij, bolnišnice z visokim številom primerov pa so imele 9 % ponovnih operacij.
Kakovost patoloških izvidov po operativnem posegu	Odstotek patoloških izvidov s popolnim naborom bistvenih podatkov po smernicah Evropskega združenja za medicinsko onkologijo	Celoten nabor ključnih podatkov je vsebovalo 72 % izvidov patologov.
Uvedene ustaljene oblike multidisciplinarnega odločanja in oskrbe		Edini center, kjer je bil uporabljen multidisciplinarni pristop, je bil Onkološki inštitut Ljubljana.
Udeležba v kliničnih in translacijskih raziskavah		Ker podatki niso bili na voljo v raziskavi, ni predlaganih kazalnikov.

Rak glave in vratu:

Opomba: v raziskavo je vključen le rak vratu.

Merilo	Kazalnik kakovosti	Izsledki podrobne raziskave za Slovenijo
Pravočasen začetek zdravljenja	Čas do začetka zdravljenja (čas med določitvijo patološke diagnoze in začetkom operativnega posega ali radioterapije)	Radioterapija ali operativni poseg se je pri 40 % bolnikov začel izvajati v roku enega meseca po histološki potrditvi diagnoze, pri 60 % je bil čas do začetka zdravljenja daljši.
		Delež bolnikov, ki so začeli z zdravljenjem več kot en mesec po diagnozi, je znašal 89 % za radioterapijo in 11 % za operativno zdravljenje.
		Od bolnikov, ki so prejeli zdravljenje manj kot en mesec po diagnozi, jih je bilo 53 % v zgodnjem stadiju, 43 % jih je bilo v napredovalem stadiju in 4 % so imeli metastaze.
		Od bolnikov, ki so prejeli zdravljenje več kot en mesec po diagnozi, jih je bilo 60 % v zgodnjem stadiju, 40 % v napredovalem stadiju in 1 % je imel metastaze.
	Čas do pooperativne radioterapije in dodatne kemo-radioterapije (adjuvantnega zdravljenja)	Adjuvantno terapijo je 57 % bolnikov prejelo prej kot v 8 tednih, pri 43 % bolnikov pa je terapija sledila po več kot 8 tednih.
Stadij tumorja ob diagnozi	Določitev stadija ob podani diagnozi	Delež lokaliziranih tumorjev je obsegal 54 % primerov, 41 % jih je bilo v napredovalem stadiju, 1 % je metastaziral. Podatek o stadiju je manjkal v 4 % primerov.
Sledenje kliničnim smernicam	Odstotek bolnikov z zgodnjim stadijem I ali II, napotenih na operativni poseg ali na radioterapijo	V skladu s smernicami je 12 % bolnikov z zgodnjim stadijem prejelo samo operativno zdravljenje in 64 % bolnikov samo radioterapijo. V nasprotju s smernicami pa je 23 % bolnikov prejelo operativno zdravljenje in obenem radioterapijo ali operativno zdravljenje in spremljevalno

		radio-kemoterapijo, 2 % pa nista prejela nobenega zdravljenja.
	Odstotek bolnikov z lokalno napredovalim stadijem raka III ali IV, napotenih na operativni poseg in hkrati na pooperativno radioterapijo ali pooperativno kemo-radioterapijo	V skladu s smernicami je 44 % bolnikov z napredovalim stadijem prejelo operativni poseg in radioterapijo ali operativni poseg s spremljajočo radio-kemoterapijo. V nasprotju s smernicami pa je 46 % prejelo samo radioterapijo, 3 % samo operativni poseg, 4 % niso prejeli zdravljenja, 2 % pa sta prejela samo kemoterapijo.
Kakovost operativnega zdravljenja in radioterapije	Popolna odstranitev tumorja (histološka potrditev varnostnega roba tumorja po opravljenem operativnem posegu)	Med bolniki, ki so bili zdravljeni z operacijo, je bilo 76 % primerov R0, pri 9 % primerov pa je ta podatek manjkal.
	Ponovno sprejetje pacienta in ponovitev operativnega posega 30 dni po prvem posegu	Neznano – kazalnik je bil predlagan po zbiranju podatkov (na srečanju, kjer se je razpravljalo o zbranih podatkih v raziskavi med strokovnjaki za posamezna področja).
	Gradus 3 ali več poznih posledic toksičnosti (več kot 3 mesece po radioterapiji)	Neznano – kazalnik je bil predlagan po zbiranju podatkov (na srečanju, kjer se je razpravljalo o zbranih podatkih v raziskavi med strokovnjaki za posamezna področja).
	Odstotek bolnikov, ki prejemajo intenzitetno modulirano obsevanje v primerjavi s tistimi s 3D-konformno radioterapijo	Neznano – kazalnik je bil predlagan po zbiranju podatkov (na srečanju, kjer se je razpravljalo o zbranih podatkih v raziskavi med strokovnjaki za posamezna področja).
	Dostopnost vseh oblik operativnih posegov in kirurške rekonstrukcije	Neznano – kazalnik je bil predlagan po zbiranju podatkov (na srečanju, kjer se je razpravljalo o zbranih podatkih v raziskavi med strokovnjaki za posamezna področja).
Kakovost patološkega izvida po operativnem posegu	Odstotek patoloških izvidov s popolnim naborom bistvenih podatkov glede na smernice Evropskega združenja za medicinsko onkologijo.	Vse informacije so bile prisotne v 31 % izvidov.
Uvedene ustaljene oblike multidisciplinarnega odločanja in oskrbe	Ni kazalnikov	Edini center, kjer je bil uporabljen multidisciplinarni pristop, je bil Onkološki inštitut Ljubljana, podatki niso bili dostopni.
Udeležba v kliničnih in translacijskih raziskavah	Ni kazalnikov	Raziskava ni zbrala nobenih kazalnikov, ker podatki niso bili dosegljivi.

Priloga 5: Centri za zdravljenje redkih rakov v Sloveniji

Redki raki	Center za zdravljenje
Glava in vrat	<ul style="list-style-type: none"> • Klinika za otorinolaringologijo in cervikofacialno kirurgijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana • Oddelek za otorinolaringologijo, cervikalno in maksilofacialno kirurgijo, Univerzitetni klinični center Maribor • Onkološki inštitut Ljubljana
Centralni živčni sistem	<ul style="list-style-type: none"> • Klinični oddelek za nevrokirurgijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana • Oddelek za nevrokirurgijo, Univerzitetni klinični center Maribor • Onkološki inštitut Ljubljana
Nevroendokrini tumorji	<ul style="list-style-type: none"> • Univerzitetni klinični center Ljubljana • Univerzitetni klinični center Maribor • Onkološki inštitut Ljubljana
Endokrini tumorji, (ščitnica, hipofiza in nadležična žleza)	<ul style="list-style-type: none"> • Univerzitetni klinični center Ljubljana • Univerzitetni klinični center Maribor • Onkološki inštitut Ljubljana
Sarkomi (vključno z GIST)	<ul style="list-style-type: none"> • Onkološki inštitut Ljubljana
Hematološki raki (npr: multipli mezoteliomi, KML, Hodgkinov limfom)	<ul style="list-style-type: none"> • Univerzitetni klinični center Ljubljana • Univerzitetni klinični center Maribor • Onkološki inštitut Ljubljana
Rak moških spolnih organov (penis, moda)	<ul style="list-style-type: none"> • Klinični oddelki za urologijo, Onkološki inštitut Ljubljana
Embrionalni tumorji	<ul style="list-style-type: none"> • Onkološki inštitut Ljubljana
Otroški raki	<ul style="list-style-type: none"> • Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo – Univerzitetni klinični center Ljubljana
Rak timusa	<ul style="list-style-type: none"> • Klinični oddelek za torakalno kirurgijo – Univerzitetni klinični center Ljubljana • Univerzitetna Klinika za pljučne bolezni in alergijo Golnik • Klinični oddelek za torakalno kirurgijo – Univerzitetni klinični center Maribor • Onkološki inštitut Ljubljana
Maligni mezoteliom	<ul style="list-style-type: none"> • Univerzitetna Klinika za pljučne bolezni in alergijo Golnik • Onkološki inštitut Ljubljana

Viri

1. Gatta G, van der Zwan JM, Casali PG, et al. Rare cancers are not so rare: the rare cancer burden in Europe. *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)* 2011;47(17):2493-511.
2. Singh S, Law C. Multidisciplinary reference centers: the care of neuroendocrine tumors. *Journal of oncology practice / American Society of Clinical Oncology* 2010;6(6):e11-6.

Drugi ključni viri:

ESMO / European Sarcoma Network Working Group. (2012). "Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up." *Ann Oncol* 23 Suppl 7: vii92-99.

European Union Committee of Experts on Rare Diseases. (2011). "EUCERD Recommendations: QQuality Criteria for Centres of Expertise for Rare Diseases in Member States.", from http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1224.

Gregoire, V., et al. (2010). "Squamous cell carcinoma of the head and neck: EHNS-ESMO-ESTRO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up." *Ann Oncol* 21 Suppl 5: v184-186.

Rare Diseases Task Force. (2006). "Centres of Reference for rare diseases in Europe: Sate-of-the-art in 2006 and recommendations of the Rare Diseases Task Force.", from http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/contribution_policy.pdf.

Slovene National Cancer Control Program. (2010). "Slovene National Cancer Control Program 2010-2015.", from http://www.epaac.eu/from_heidi_wiki/SloveneNCCP_eng.pdf.

Več informacij je dostopnih na:

- RARECARENet – <http://www.rarecarenet.eu/rarecarenet/>
- European Cancer Patients Coalition (ECPC) – <http://www.ecpc.org/>
- Joint action on Cancer Control (CanCon) – <http://www.cancercontrol.eu/index.php>