

## Rzadkie nowotwory w Internecie

Wojciech M. Wysocki

### Rare cancers on the Internet

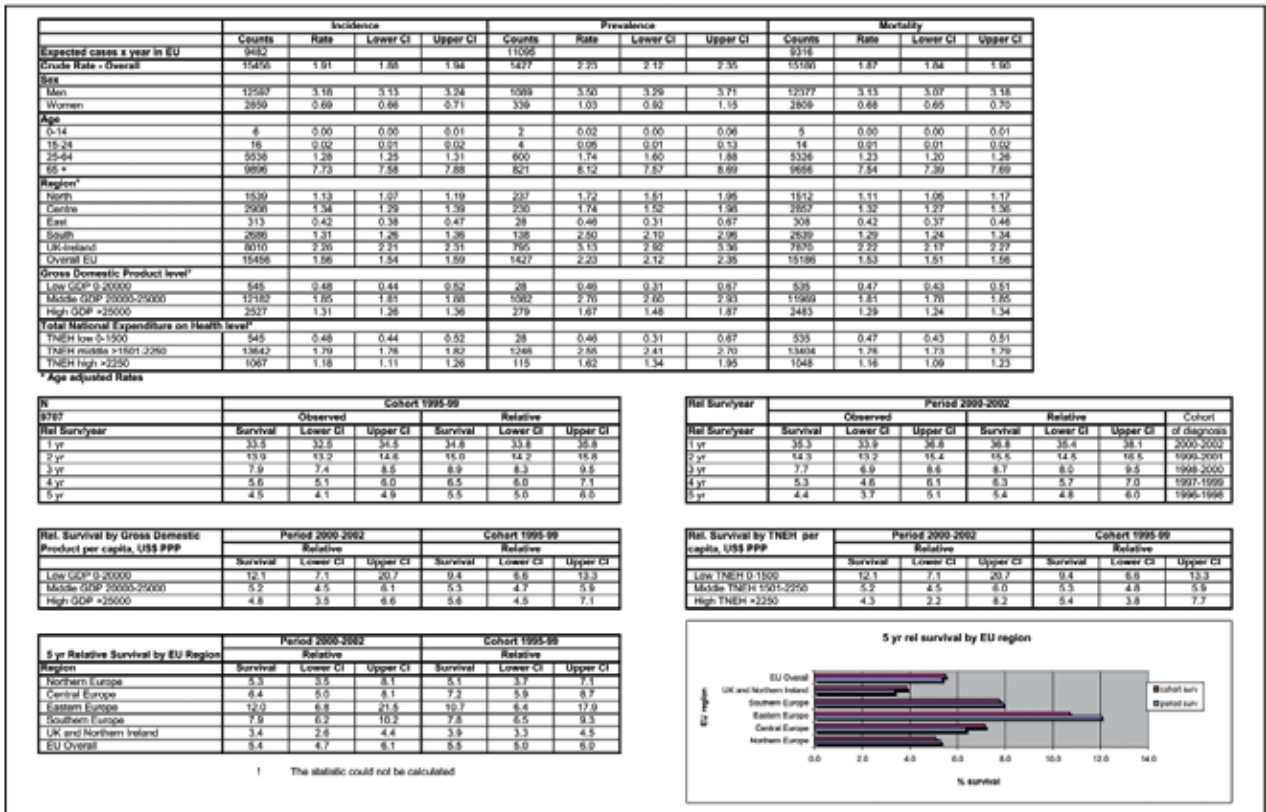
W ostatnich latach badacze (i osoby kształtujące politykę zdrowotną Unii Europejskiej) coraz więcej uwagi poświęcają tym nowotworom złośliwym, których częstość występowania nie jest duża. W celu określenia tej grupy nowotworów najczęściej stosuje się definicję, zgodnie z którą „rzadki” nowotwór charakteryzuje się zachorowalnością nie przekraczającą 6 przypadków na 100 000 osób. Jednakże wbrew częstemu przekonaniu, wszystkie nowotwory nazywane „rzadkimi” stanowią łącznie około 20% ogółu nowotworów złośliwych, a każdego roku umiera z ich powodu niemal ćwierć miliona Europejczyków. Dla większości tych nowotworów, choć niejednokrotnie stwarzających trudności diagnostyczne, często o niejasnym przebiegu klinicznym i trudnym do ustalenia rokowaniu, nie ustalono algorytmów diagnostyczno-leczniczych. Ponadto sporadycznie są one przedmiotem badań klinicznych, a dodatkowo większa część z nielicznych prowadzonych badań – ze względu na rzadkość występowania tych nowotworów – obejmuje małe grupy pacjentów, co z kolei ogranicza możliwość uogólnienia wniosków. Konsekwencją rzadkości występowania jest utrudniony dostęp do specjalistów zajmujących się leczeniem tych

szczególnych nowotworów, a także powolny rozwój nowych sposobów leczenia, kontrastujący z dynamicznym postępowaniem w zakresie możliwości farmakoterapii chorych na raka piersi, płuca czy jelita grubego.

W Internecie znajduje się kilka godnych polecenia źródeł informacji na temat nowotworów określanych jako „rzadkie”. W szczególności warto zwrócić uwagę na stronę internetową RARECARE ([www.rarecare.eu](http://www.rarecare.eu)), na której zgromadzono wiele szczegółowych europejskich danych statystycznych na temat około 230 rzadkich nowotworów złośliwych. Na stronie głównej w menu po lewej stronie znajduje się odsyłacz „Rare Cancers Indicators” – po jego kliknięciu można otworzyć regularnie aktualizowane pliki, zawierające omówienie sytuacji epidemiologicznej oraz innych zagadnień z zakresu polityki zdrowotnej, dotyczących rzadkich nowotworów („Technical Report” oraz „Technical Report Annex”). W centralnej części strony serwisu (Ryc. 1) umieszczono pole, w którym można wpisać poszukiwaną nazwę nowotworu. W polu tym można także wpisać symbol „%” – po kliknięciu przycisku „Search” na ekranie ukaże się lista wszystkich rzadkich nowotworów, uwzględnionych

The image shows a screenshot of the RARECARE website. The main heading is "Surveillance of Rare Cancers in Europe". On the left, there is a navigation menu with items like Home, Project Aims, Work Packages / Partners, Rare Cancers, Rare Cancers List Endorsers, Rare Cancers Indicators, Meetings, Publications / Presentations at Scientific Congresses, Useful Links, and Contact Us. The main content area features a "Technical report with basic indicators for rare cancers and health care related macro indicators" section with two "Download PDF" buttons for "Technical Report" and "Technical Report Annex". Below this is a "Rare Cancer Search" section with a search input field, a "SEARCH" button, and a note: "Enter a % symbol to return the full list". A "Please Note" at the bottom states: "The search tool will be improved in the future to include combined searches."

Ryc. 1. Strona RARECARE, zawierająca odnośniki do danych epidemiologicznych i dotyczących polityki zdrowotnej



Ryc. 2. Przykład zestawienia danych epidemiologicznych dla rzadkiego nowotworu (międzybłoniak, ogółem; serwis RARECARE)

w bazie danych. Wybierając interesujący użytkownika nowotwór, należy kliknąć na odsyłacz do pliku PDF (Ryc. 2).

W serwisie RARECARE (pozycja głównego menu „Rare Cancers”) można pobrać plik XLS, zawierający aktualną (w chwili pisania tego artykułu – z czerwca 2010 r.) listę wszystkich nowotworów złośliwych, spełniających przyjętą definicję rzadkiego występowania, wraz z podstawowymi danymi (kod ICD, liczba pacjentów w UE, zachorowalność w UE, itp.). W tej samej części serwisu zamieszczono krótkie podsumowanie teoretycznych założeń i metodologii gromadzenia danych, pochodzących z krajowych i regionalnych rejestrów nowotworowych („Rationale and Questions for Consensus”).

W serwisie RARECARE, w części „Meetings”, znajdują się informacje na temat spotkań grupy roboczej Surveillance of Rare Cancers in Europe (ostatnie spotkanie odbyło się w marcu 2010 r. w Warszawie); zamieszczono tam również dostępne bez opłat prezentacje przedstawiane podczas obrad (w formacie PPT). W części „Publications/Presentations” zamieszczono odnośniki do publikacji opracowanych przez członków grupy roboczej na podstawie zgromadzonych danych.

Należy wspomnieć, że w USA National Institutes of Health (NIH) prowadzą serwis internetowy Office for Rare Disease Research (ORDR; www.rare-diseases.info.nih.gov). Na stronach tej instytucji zgromadzono odnośniki do rozproszonych w internetowych zasobach NIH

	A	B	C	D	E	F	G	H
1	Rare cancers are those with incidence ≤ 6/100,000							
2	C = common R = rare							
3	Layer	Tumour	Rate	Patients	Topography code	Morphology code		
4	1	EPITHELIAL TUMOURS OF NASAL CAVITY AND SINUSES	0,44	3.594	C30.0, C31	8000, 8001, 8004, 8010, 8011, 8020-8022, 8032, 8050-8076, 8078, 8082-8084, 8123, 8144, 8560, 8980		
5	R	Squamous cell carcinoma and variants of nasal cavity and sinuses	0,31	2.515	C30.0, C31	8004, 8032, 8050-8076, 8078, 8083-8084, 8123, 8560, 8980		
6		Squamous carcinoma	0,24	1.926	C30.0, C31	8070		
7		Venous carcinoma	<0,01	39	C30.0, C31	8051		
8		Squamous cell carcinoma spindle cell	<0,01	31	C30.0, C31	8004, 8032, 8074, 8980		
9		Papillary squamous cell carcinoma	<0,01	10	C30.0, C31	8052		
10		Adenosquamous carcinoma	<0,01	18	C30.0, C31	8560		
11		Squamous cell carcinoma, adenoid	<0,01	3	C30.0, C31	8075		
12		Basaloid squamous cell carcinoma	<0,01	5	C30.0, C31	8063		
13	R	Lymphoepithelial carcinoma of nasal cavity and sinuses	<0,01	20	C30.0, C31	8082		
14	R	Undifferentiated carcinoma of nasal cavity and sinuses	0,02	142	C30.0, C31	8020-8022		
15	R	Intestinal type adenocarcinoma of nasal cavity and sinuses	<0,01	20	C30.0, C31	8144		

Ryc. 3. Fragment pliku XLS, zawierającego aktualną listę rzadkich nowotworów (serwis RARECARE)



**Ryc. 4.** Fragment ulotki dostępnej na stronie [www.rarecancers.eu](http://www.rarecancers.eu), wspierającej inicjatywę European Action Against Rare Cancers

informacji na temat epidemiologii, diagnostyki, leczenia oraz badań klinicznych dotyczących chorób występujących rzadko. Warto pamiętać, że w USA często przyjmuje się inny – wyższy niż w Europie – próg odcięcia dla definicji chorób rzadkich.

Z działaniami grupy badawczej, prowadzącej europejski serwis RARECARE, wiąże się inicjatywa European Action Against Rare Cancers ([www.rarecancers.eu](http://www.rarecancers.eu)), podjęta w 2008 roku między innymi przez European Society for Medical Oncology (ESMO), European Organisation for Rare Diseases (EURORDIS), European Institute of Oncology (IEO), itd. Celem członków inicjatywy jest przede wszystkim wywieranie nacisku na Komisję Europejską i rządy państw członkowskich UE, aby podejmowano działania zmierzające do poprawy możliwości leczenia rzadko występujących nowotworów poprzez: utworzenie sieci ośrodków referencyjnych specjalizujących się w opiece nad chorymi na rzadkie nowotwory, opracowanie praktycznych zasad postępowania przeznaczonych dla klinicystów i patologów, zmodyfikowanie zasad rejestracji leków przeznaczonych do stosowania w przypadku rzadkich nowotworów, opracowanie alternatywnych metod analizy statystycznej wyników badań klinicznych, obejmujących chorych na rzadkie nowotwory, itd. Na stronie European Action Against Rare Cancers można za pośrednictwem Internetu podpisać apel do władz europejskich o intensyfikację działań zmierzających do poprawy sytuacji Europejczyków chorych na rzadkie nowotwory.

**Dr med. Wojciech M. Wysocki**  
Centrum Onkologii – Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie  
Oddział w Krakowie  
ul. Garncarska 11, 31-115 Kraków  
e-mail: [z5wysock@cyf-kr.edu.pl](mailto:z5wysock@cyf-kr.edu.pl)