



Доклад за участието на **България**
в проект **RARECARENet**

26 Април 2016



Съдържание

1. Въведение	3
2. Епидемиология на редките злокачествени болести в България.....	4
3. Индикатори за качество на медицинското обслужване в експертни центрове за РЗБ.....	5
4. Центрове за лечение на редки злокачествени болести в България	7
5. Предизвикателства в лечението на редки злокачествени болести в България	9
6. Препоръки за в бъдеще.....	11
Приложения.....	13
Информационни източници.....	29

1. Въведение

През 2011 г. проектът RARECARE (за наблюдение на редките злокачествени болести в Европа) предложи ново определение за рядка злокачествена болест (РЗБ) и оцени значимостта на РЗБ в Европа. RARECARE показа, че РЗБ представляват сериозно предизвикателство, защото се счита, че те са около една четвърт (22%) от всички ново диагностицирани с рак в Европа и пациентите с РЗБ имат по-ниска преживяемост от тези с по-чести видове злокачествени болести. Поради това определянето на броя и вида на РЗБ и идентифицирането на начини за подобряване качеството на медицинското обслужване на пациентите трябва да бъдат поставени като приоритет за общественото здравеопазване.¹

Втори проект – Информационна мрежа за редки злокачествени болести (**RARECARENet**), започна през 2012 г. с цел да изгради такава информационна мрежа, която да предоставя на цялото общество изчерпателна информация за РЗБ.

Проектът RARECARENet има 3 основни компонента:

- Оценка на **епидемиологичните индикатори** на европейско ниво и на ниво отделни държави чрез използване на данни от популационни ракови регистри (участват 94 ракови регистри от 24 европейски държави, покриващи 46% от населението на Европейския съюз).
- **Пилотно проучване на обема дейност на лечебните заведения**, което разглежда степента на централизация на лечението на пациентите с РЗБ, както и връзката между обема дейност на лечебните заведения и изхода за пациентите с два вида РЗБ – саркоми и злокачествени тумори на глава и шия.
- Процес на постигане на консенсус, заедно с **Проучването с висока резолюция (High resolution study) за експертни центрове за РЗБ**, относно идентифицирането на критерии за качество на лечението на РЗБ в експертни центрове.

(За по-пълно описание на проекта RARECARENet, виж Приложение 1).

В допълнение на това, в четири държави (Белгия, България, Словения и Ирландия) се организираха работни срещи с участието на представители от различни организации и институции, за да се обсъди нарастващия по значимост проблем, касаещ РЗБ във всяка то тези държави. Работните срещи дадоха възможност на екипа от специалисти към проекта RARECARENet да представи на местните експерти резултатите от епидемиологичните проучвания, специфични за техните държави, и да обсъди как може да бъде подоброено медицинското обслужване на пациентите с РЗБ.

Целта на настоящия доклад е да обобщи основните дискутирани теми и препоръки от работната среща по проект RARECARENet, състояла се в Специализираната болница за активно лечение по онкология (СБАЛО-ЕАД) в гр. София, България, на 22 Май 2015 г.

В работната среща участваха местни специалисти (епидемиолози, онколози, хирурзи и патолози), представители на националния и регионалните ракови регистри, пациентски организации и експерти от Министерство на здравеопазването и Национален институт по общественото здраве и анализи. Организатор на срещата беше Европейската коалиция на пациенти с рак (ЕСРС), в сътрудничество с Българския национален раков регистър и СБАЛО-ЕАД.

(Програма на работната среща и списък с участниците са представени в Приложение 2)

Дискусиите се фокусираха върху четири ключови приоритета, които съответстват на отделните компоненти на проекта RARECARENet:

- Представяне на определението за РЗБ и описание на епидемиологичните индикатори за България;
- Обсъждане на най-подходящите индикатори за качество на медицинското обслужване на пациенти с определени РЗБ в експертни центрове;
- Обсъждане на важността на централизация на медицинското обслужване и идентифициране на експертни центрове за РЗБ в България;
- Идентифициране на съществуващите предизвикателства в диагностиката и лечението на РЗБ в България.

2. Епидемиология на редките злокачествени болести в България

Редките злокачествени болести представляват 21% от всички новодиагностицирани с рак в България

Прогнозният брой нови случаи с РЗБ в България е 9 540 за 2013 г. Фактичестката заболяемост е 85.4 на 100 000 и е по-ниска от средната за Европа. Това може да се дължи на различното разпространение на рисковите фактори, на дейностите за профилактика и скрининг, както и на качеството на патологоанатомичните диагнози. Патологоанатомичните доклади, в които не е уточнен специфичен морфологичен вид, достигат до 20% от диагностицираните в България. Това е важно, защото РЗБ се дефинират на база на хистологията им и следователно големият относителен дял на неуточнени морфологични видове може да понижи потенциално високата честота на РЗБ.

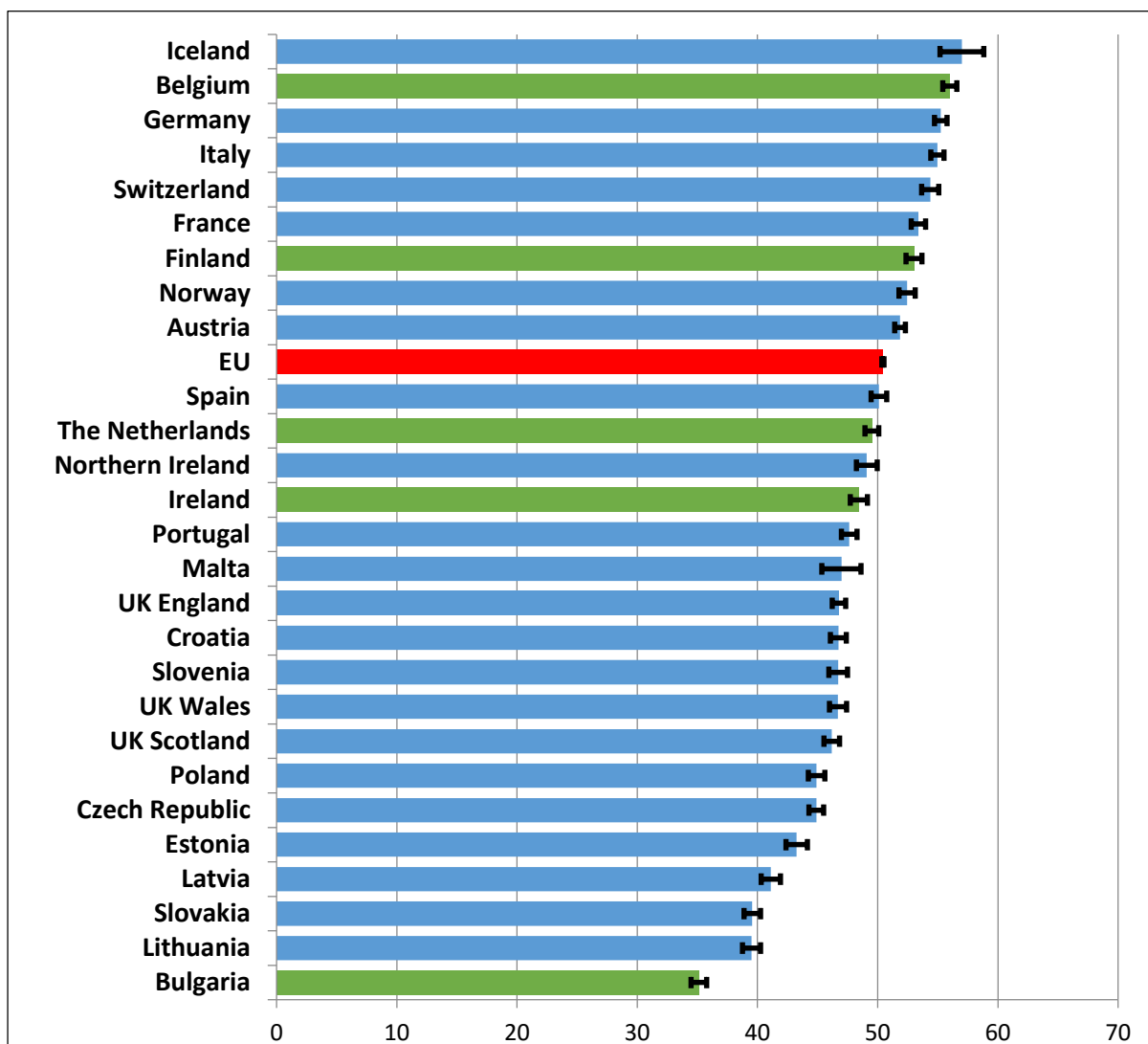
Повечето от РЗБ, диагностицирани в България са много редки – с честота под 1 на 100 000. Те са 56.6% от всички РЗБ. Три диагнози, които са определени като редки в Европа, в България са с честота над 6 на 100 000. Това са плоскоклетъчен карцином на маточна шийка, плоскоклетъчен карцином на ларинкс и аденокарцином на яйчник.

Преживяемостта на пациентите с РЗБ е по-ниска, отколкото на тези с по-чести видове злокачествени болести.

Анализът на преживяемостта на пациентите с РЗБ беше извършен като се използва базата данни на проекта RARECARE, за всяка отделна държава. Данните за България показват сходна тенденция с наблюдаваната в другите държави: преживяемостта на пациентите с РЗБ е по-ниска, отколкото на тези с по-чести видове рак.

Освен това, преживяемостта от РЗБ в България е по-ниска от средната за Европа, което е показано на Фиг. 1.

Фигура 1. Петгодишна преживяемост от редки злокачествени болести в България и други европейски държави. Преживяемостта е стандартизирана по възраст и case mix. Държавите, в които РЗБ са изучени по-детайлно в рамките на проекта RARECARENet, са отбелязани със зелен цвят.



3. Индикатори за качество на медицинското обслужване в експертни центрове за РЗБ

Критерии за експертни центрове за РЗБ

Както беше споменато по-горе, един от основните резултати от проекта RARECARENet е определянето на общи критерии за качество на медицинското обслужване в експертни центрове за РЗБ. Тези критерии бяха използвани, за да се разработят и специфични критерии за различните видове РЗБ (виж **Приложение 4**). Общите критерии за качество бяха разработени на европейско ниво въз основа на консенсус, използвайки доказателства, получени както на европейско ниво (Експертен комитет по редки болести към Европейската комисия), така и в отделни държави.

Според общите критерии за качество, експертните центрове трябва:

1. Да осигурят подходящо **лечение** според ръководства, основани на доказателства, което да е **пациент-центрирано** и да има **мултидисциплинарен подход**.
2. Да разработват/поддържат **маршрути на пациента** на национално ниво и трансгранично.
3. Да разработват **клинични ръководства** и **ръководства за добра практика**.
4. Да осигуряват среда за обучение чрез **промоция на дейности за специализация и продължаващо обучение**.
5. Да стимулират клинични и епидемиологични **проучвания на РЗБ**.
6. **Да подкрепят пациентите** чрез предоставяне на информация, адаптирана към техните потребности, култура и етническа група.
7. Да притежават **платформа за електронно здравеопазване**, за да обработват и споделят информация, биомедицински образи или клинични проби, обезпечена с достатъчно човешки и структурни ресурси и оборудване.
8. Да имат прозрачна система за контрол на качеството, включително **мониториране и оценка** на предлаганите услуги.
9. Да докладват редовно **обема дейност** – броя пациенти с РЗБ, обслужени в центъра.

Тези общи критерии за качество на дейностите в експертни центрове спомогнаха за разработването на **специфични критерии за медицинско обслужване на пациентите с РЗБ**. Ключовите аспекти на медицинското обслужване, отнасящи се до всички РЗБ, са представени в **Табл. 1**. Тези аспекти е важно да се съобразят при идентифицирането и оценката на експертен център. Специфични индикатори, основани на тези ключови аспекти, отнасящи се до два определени вида РЗБ (мекотъканни саркоми и злокачествени тумори на глава и шия), са представени в **Приложение 4**.

Табл. 1: Ключови области на медицинското обслужване, въз основа на които са предложени специфични критерии за качество в експертни центрове за РЗБ.

Ключова област	Защо е важна за РЗБ?
Правилни и своевременни процедури за диагноза и стадиране	Поради това, че РЗБ са с ниска честота, много лекари нямат възможност да поставят правилна диагноза и патолозите може да нямат достатъчно опит да идентифицират морфологичния вид. Високо експертно ниво е необходимо и за правилното стадиране. Липсата на опит поради рядкото срещане на тези злокачествени болести води до използване на неадекватни диагностични процедури, неправилна или забавена диагноза и некоректно стадиране. Освен това, клиничният маршрут на пациента не винаги е ясен, защото може да не съществуват центрове, специализирани в редки злокачествени болести, където пациентите да бъдат насочени.
Качество на медицинското обслужване	Липсата на знания и клиничен опит сред медицинския персонал, лекуващ пациенти с РЗБ, може да доведе до суб-оптимална грижа. ¹ Поради ниската им честота е трудно да се провеждат клинични проучвания и да се разработват клинични ръководства, основани на доказателства. Където те съществуват, придържането към тях е много важно, за да се осигури най-подходяща и основана на доказателства грижа. Независимо от наличието на клинични ръководства, лечението трябва да се провежда от мултидисциплинарен екип, защото по този

	начин се осигурява по-високо качество на предоставената грижа.
Качество на патологичния доклад след хирургично лечение	Патологичните доклади са съществен елемент при планиране на следоперативното лечение. В идеалния случай те трябва да съдържат пълен набор основни данни, определени от ръководствата на съответните научни организации. Непълнотата в стандартизирания набор от данни може да създаде проблем при планиране на лечението.
Качество на хирургичното и лъчелечение	Поради това, че честота на тези злокачествени болести е ниска, да се намери опитен хирург и/или лъчетерапевт е трудно. Некачественото хирургично и лъчелечение може да доведе до реоперация или рецидив, които биха могли да бъдат избегнати, защото повлияват значително качеството на живот на пациентите.
Наличие на официални мултидисциплинарни комитети за вземане на решения	Мултидисциплинарните екипи са много важни при лечението на РЗБ ² , защото те дават възможност на професионалисти от широк кръг специалности да работят заедно, за да осигурят цялостен лечебен план за пациентите. Това е от особена важност поради ограничените научни доказателства относно лечението на РЗБ. В допълнение, наличието на мултидисциплинарни екипи в центровете с голям обем дейност е свързано с по-добър изход за пациентите, по-кратко време от поставяне на диагноза до започване на лечение и по-голям избор от терапевтични варианти. ²
Участие в клинични и трансляционни проучвания	Поради малкия брой случаи с РЗБ годишно, често е трудно да се създадат ръководства и протоколи, основани на доказателства. Следователно експертните центрове трябва да се свържат в мрежи с други центрове в Европа, заедно да участват в клинични проучвания и да разработят алтернативен дизайн и подходи, чрез които да подобрят стандартизирането на подходящи схеми за лечение на РЗБ. ¹

4. Центрове за лечение на редки злокачествени болести в България

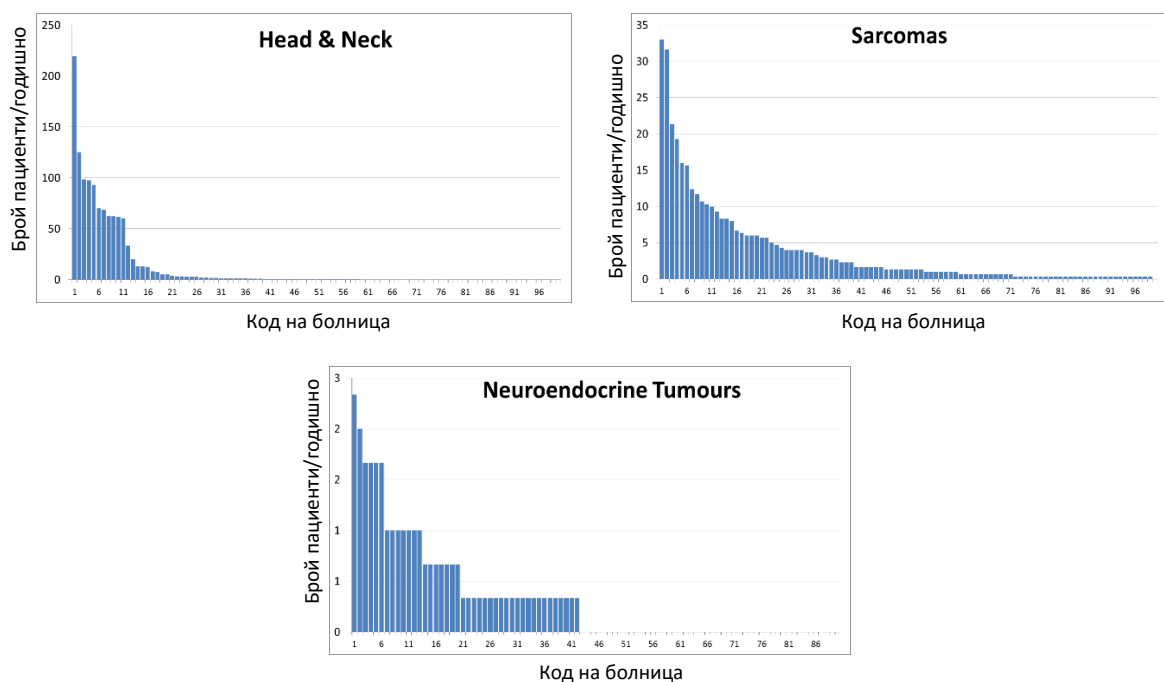
Централизацията на медицинското обслужване се разглежда като особено важна за лечението на РЗБ, позволяваща на специалистите да диагностицират и лекуват по-голям брой пациенти. Лечението на РЗБ в България понастоящем е разпръснато между 150 болници, което е предизвикателство за разпределението на ресурси и осигуряването на експерти. Следователно централизацията на лечението на РЗБ е сред ключовите фактори за подобряване на резултатите за пациентите и е важна препоръка в националната стратегия за РЗБ.³ Министерството на здравеопазването поддържа списък с центрове за редки болести, включително злокачествени, с цел да стимулира централизация на лечението.

РЗБ в България се различават по степента на централизация, както е показано на **Фиг. 2**. Лечението на тумори на глава и шия е централизирано в по-голяма степен, отколкото това на мекотъканни саркоми и невроендокринни тумори.

Резултатите от пилотното проучване в България, което оцени връзката между обема дейност на болниците и резултатите от лечението, показват, че пациентите с тумори на глава и шия имат почти 60% по-висок риск от смърт, ако са лекувани в болници с малък обем дейност, в

сравнение с тези с голям обем дейност. Въпреки това, 17% от пациентите се лекуват в болници с малък обем дейност (по-малко от 20 пациенти/годишно).

Фигура 1 – Обем дейност на болниците, в които е проведено основното лечение на пациенти с тумори на глава и шия, мекотъканни саркоми и невроендокринни тумори – резултати от пилотното проучване на RARECARENet. Болниците са подредени в низходящ ред според обема дейност (кодовете на болниците са случайни и различни от действителните)



Проектът на Европейския съюз (ЕС) за обединени действия за цялостен контрол на рака - EU Joint Action “Comprehensive Cancer Control” (CanCon), е създаден с цел да спомогне за намаляване смъртността от рак и за повишаване преживяемостта чрез идентифициране на стандарти за качество на медицинското обслужване и клинични ръководства, подобряващи качеството на живот на пациентите и съдействащи за сътрудничество между страните от ЕС. След стартирането на проекта CanCon, Европейската коалиция на пациенти с рак (European Cancer Patients Coalition - ECPС) проведе проучване сред 23 представители на държавите от ЕС в CanCon, за да разбере какви са клиничните маршрути за пациенти с РЗБ във всяка отделна държава и дали има специализирани центрове за лечението им.

Да се определят специализирани експертни центрове за РЗБ в България е отвъд обхвата на дейности по проекта RARECARENet, поради което той се фокусира върху разработването на критерии за качество, които от своя страна да се използват при идентифицирането на такива центрове. Българският национален раков регистър (БНРР) изготви списък с болници, в които са регистрирани лечения на пациенти с РЗБ, според наличната информация в базата данни – **Приложение 5**. Пациентите с РЗБ се лекуват както в специализирани онкологични болници,

така и в отделенията по хирургия, лъчелечение и системна лекарствена терапия на други болници.

5. Предизвикателства в лечението на редки злокачествени болести в България

А. Предизвикателства, които са общи за всички РЗБ, относно лечението им в България

Лечението на РЗБ е предизвикателство по принцип поради малкия им брой и липсата на достатъчно специалисти. Някои от най-важните обсъдени предизвикателства за България потвърждават приложимостта на избраните критерии за качество на медицинското обслужване и важността от централизацията му. Общите за всички РЗБ предизвикателства включват:

- **Децентрализация на лечението**, която се отразява негативно на резултатите за пациента.
- **Липсват определени експертни центрове**, в които да се централизира лечението.
- **Липсват съвместими стандарти за медицинско обслужване**, което е предпоставка за създаване на неравнопоставеност относно предоставените медицински услуги.
- **Насочването на пациенти за второ мнение не е добре организирано.**
- **Ограничен опит сред патолозите и недостатъчно оборудване на лабораториите**, допринасящи за забавяне или грешки при поставяне на диагнозата.
- **Ограничения в изучаването на РЗБ** и неадекватно използване на резултатите от проучвания при определяне на политиката спрямо тях.
- **Непълна медицинска документация**, което, наред с другите предизвикателства, може да създаде затруднения при мониториране на индикатори за качество за спазване на диагностично-лечебни стандарти.

Б. Специфични предизвикателства в лечението на мекотъканни саркоми, тумори на глава и шия и невроендокринни тумори.

Предизвикателствата, на които беше обърнато специално внимание относно лечението на саркоми, тумори на глава и шия и невроендокринни тумори, са изброени по-долу. Резултатите от проучването с висока резолюция (high resolution study) също са представени, където е уместно.

(Повече детайли от проучването с висока резолюция (High Resolution Study) са представени в Приложение 4)

Таблица 2: Основни предизвикателства в лечението на мекотъканни саркоми, тумори на глава и шия и невроендокринни тумори в България.

i) Мекотъканни саркоми

Област, подлежаща на подобрене	Идентифицирани предизвикателства
Патоанатомични доклади	Само 12% от пациентите имат пълен набор от данни в

	патоанатомичните им доклади. Ограничен достъп до оборудване и професионално обучение (напр. „Сини книги“ на СЗО), което затруднява адекватната и своевременна диагноза.
Образна диагностика	Само 52% от пациентите имат предоперативно образно изследване и само 32% - с подходящо средство (КТ или ЯМР).
Лъчелечение	Затруднен достъп (дълъг лист на чакащи) до лъчелечение, което води до ограничен брой пациенти, които са провели това лечение, в противоречие с ръководството на ESMO относно пациентите с тумори с висок грейд и R0 резекционен статус или тези с R1 и R2 резекционен статус.
Централизация	Лечението често е разпръснато сред много лечебни заведения, както е показано на Фиг. 2 . 25% от пациентите са лекувани в болници с малък обем дейност (по-малко от 5 пациенти/годишно).
Мултидисциплинарни онкологични комитети	Комуникацията между хирурзи и патолози е затруднена и е възможно това да е една от причините за недоброто качество на патоанатомичните доклади. Подобряването на комуникацията между патолози, хирурзи и други специалисти може да подобри качеството на грижите за пациентите.

ii) Тумори на глава и шия

Област, подлежаща на подобрене	Идентифицирани предизвикателства
Диагностика	58% от пациентите се диагностицират в напреднал стадий. Повечето от пациентите провеждат направо хирургично лечение, без предварителна биопсия, което е в противоречие с ръководствата на ESMO.
Мултидисциплинарни онкологични комитети	Подобрената комуникация между патолози, хирурзи и други специалисти чрез участието им в мултидисциплинарни онкологични комитети може да подобри качеството на грижата за пациентите.

iii) Невроендокринни тумори

Област, подлежаща на подобрене	Идентифицирани предизвикателства
Диагностика	Има само малък брой патолози с опит относно невроендокринните тумори, което може да води до неправилна диагностика. Повечето пациенти с невроендокринни тумори нямат предоперативна морфологична диагноза, която се поставя само след хирургично лечение. В допълнение, пациентите имат ограничен достъп до адекватна лабораторна техника и тестове, което още повече затруднява поставянето на правилна диагноза, както на този, така и на други видове редки тумори.
Патоанатомични доклади	За голям брой пациенти липсва информация за резекционен статус. Достъпът до „Сините книги“ на СЗО и обучението на

	патолозите са затруднени, което допринася за недоброто качество на патоанатомичните доклади.
Качество на грижата за пациента	Повечето пациенти провеждат хирургично лечение без химиотерапия, което противоречи на препоръките от ръководството.

6. Препоръки за в бъдеще

В дискусиата по време на срещата се идентифицираха някои ключови препоръки за подобряване диагностиката и лечението на РЗБ в България. Те са обобщени по-долу за РЗБ като цяло (А) и по-специфично за мекотъканни саркоми, тумори на глава и шия и невроендокринни тумори (Б).

А. Общи препоръки за РЗБ

1. Да се подобри стандартизацията на медицинското обслужване на пациентите с РЗБ, за да се намали неравнопоставеността относно провежданото лечение в различните болници и да се подобри качеството на грижата за пациентите:
 - **Да се осигури планиране на лечението от мултидисциплинарни онкологични комитети**, за да се подобри сътрудничеството между различните специалисти, качеството на патоанатомичните доклади и своевременното започване на лечение.
 - **Да се използват национални и международни клинични маршрути за пациенти с редки злокачествени болести, определяйки минимални стандарти за качество на услугите.**
 - **Да се стандартизира патоанатомичния доклад след хирургично лечение, съдържащ определен набор от данни, които да бъдат събирани за всеки пациент.**
 - **Да се определи процедура за получаване на второ мнение относно диагнозата/лечението на особено редки злокачествени тумори и да се осигури подходящо заплащане за второ мнение.**
 - **Да се подобри качеството на медицинската документация относно детайлите, свързани с диагностичните процедури и лечението.**
2. Централизация на медицинското обслужване в експертни центрове:
 - **Да се определят експертни центрове**, в които да се централизира медицинското обслужване на пациенти с РЗБ
 - **Да се осигури система за мониториране и оценка на центрoвете**, включваща инициативи за повишаване и поддържане на високо качество на грижата за пациентите.
3. Подкрепа за пациентите, които да имат решаваща роля в процеса на медицинското им обслужване:

- **Да се организират срещи с пациенти и пациентски организации**, за да се обсъжда важноста на централизацията на медицинското обслужване за качеството на грижата и по-добри резултати от лечението.
 - **Да се подобри комуникацията между клиницисти и представители на пациенти**, за да се създаде силно локално застъпничество с цел по-добра грижа за пациентите с РЗБ.
4. Засилване на сътрудничеството при изучаване на РЗБ с цел предоставяне на по-добра грижа:
- **Да се използва популационния раков регистър** като източник на информация за идентифициране и мониториране на експертните центрове.
 - **Да се привлекат научните общества в дискусия за индикаторите за качество**
 - **Да се публикуват научни статии в подкрепа значението на централизацията** на медицинското обслужване на пациенти с РЗБ в България.
 - **Да се използват Европейските референтни мрежи**, позволяващи трансгранично сътрудничество в лечението, получаване на второ експертно мнение и клинични проучвания.
 - **Да се включат РЗБ като приоритет в националната стратегия за контрол на злокачествените болести.**

Б. Специфични препоръки за отделни РЗБ

Мекотъканны саркоми:

- **Да се осигури поставянето на диагноза от патолог-експерт по саркоми**, а ако това не е възможно, пациентът да бъде насочен към такъв експерт за второ мнение
- **Да се създаде ясна процедура за получаване на второ мнение** и да се осигури подходящо финансиране за това.
- **Да се определят експертни центрове за лечение на саркоми**, в които да се централизира лечението, позволявайки на повече пациенти да бъдат обслужени в болници с голям обем дейност.
- **Да се осъвремени оборудването на патоанатомичните лаборатории и да се осигури достъп до „Сините книги“ на СЗО**, по възможност в превод на български език, за да се подобри качеството на хистологичните диагнози.

Тумори на глава и шия:

- **Да се осигури поставяне на диагноза преди хирургично лечение и изготвяне на изчерпателни патоанатомични доклади**, включващи информация и за резекционни линии, и туморна инвазия.

Невроендокринни тумори:

- **Да се осигури адекватна патоанатомична диагноза** с цел да се избегне неправилно класифициране на туморите.
- **Да се подобри обучение на патолозите**, особено относно използване на съвременни диагностични методи за РЗБ.

Приложения

Приложение 1: Описание на проекта RARECARENet

Резултатите от проект RARECARE (за наблюдение на редките злокачествени болести в Европа) показаха каква е значимостта на РЗБ. Като продължение на изучаването им, проектът RARECARENet цели да създаде информационна мрежа за предоставяне и разпространение на изчерпателна информация за РЗБ на онколози, общопрактикуващи лекари, изследователи, здравни власти, пациенти и обществото като цяло. В допълнение на това, RARECARENet се стреми да създаде пълен списък на пациентски организации, имащи отношение към РЗБ. Тези цели са подчинени на една по-висока цел, която е да подобри своевременната и точна диагностика, да улесни достъпа до висококачествено лечение на пациентите с РЗБ, да идентифицира експертни центрове за РЗБ в Европа и да стандартизира подхода към пациентите от държавите в Европейския съюз. Данните, необходими за постигане на поставените цели, бяха получени от следните проучвания:

RARECARENet EUROCARE-5 - това е база данни за възрастни пациенти със злокачествени тумори, създадена, за да се актуализират епидемиологичните индикатори за РЗБ. Тя включва 94 ракови регистри (89 от които са участвали и в RARECARE) в 24 държави (19 от които са участвали и в RARECARE). Базата данни обхваща 48% от населението на държавите, включени в RARECARENet, и 46% от населението на Европейския съюз (с изключение на Норвегия, Швейцария и Исландия). Тази база данни беше използвана, за да се изчислят заболяемост, болестност и преживяемост от РЗБ.

RARECARENet „Пилотно проучване за обем дейност на лечебните заведения“- проучи се степента на централизация на лечението на пациенти с РЗБ в избрани европейски държави, въз основа на данните от национални популационни ракови регистри в Белгия, България, Финландия, Навара (регион в Испания), Ирландия, Словения и Нидерландия. Предмет на това проучване беше да се оценят индикатори за степен на централизация, да се идентифицират болниците, където РЗБ най-често се лекуват и да се анализира връзката между обем дейност на болниците и резултатите от лечението за избрани РЗБ.

RARECARENet „Проучване с висока резолюция (High resolution study) относно експертни центрове за РЗБ“ – идентифицира критерии за качество на лечението в експертни центрове за РЗБ. Чрез дискусия между клиницисти, експерти, епидемиолози, представители на пациенти и ракови регистри, бяха идентифицирани общи критерии за експертни центрове и специфични индикатори за избрани РЗБ (саркоми, тумори на тестис, тумори на глава и шия, невроендокринни тумори). Специфичните индикатори бяха тествани за това дали са подходящи в ретроспективно проучване на медицинската документация на пациентите и патоанатомичните доклади в Белгия, България, Финландия, Ирландия, Италия, Словения и Нидерландия.

RARECARENet „Информация за пациенти и специалисти“ – приложението беше създадено, за да предостави изчерпателна информация на обществото като цяло. Беше изготвен списък с клинични ръководства за РЗБ, основан на вече наличната информация, както и на нова такава, събрана в сътрудничество със START (State-of-the-Art Oncology in Europe), ESMO (European Society for Medical Oncology) и проект Surveillance of Rare Cancers in Europe. Уеб-сайтът на проекта RARECARENet също предлага списък с информационни материали за РЗБ – за тяхната диагноза, лечение и проследяване. Тази информация е събрана от пациентски организации за РЗБ, участващи в проекта и може да бъде намерена на следния адрес: <http://www.rarecarenet.eu/rarecarenet/index.php/information-on-rare-cancers>

Освен това, беше съставен списък със 144 пациентски организации за РЗБ в Европа с цел да се създаде мрежа в подкрепа на пациентите с РЗБ. Списъкът е достъпен от уеб-сайта на проекта RARECARENet:<http://www.rarecarenet.eu/rarecarenet/index.php/patient-organisations>

Приложение 2: Програма на срещата за редки злокачествени болести в София и списък с участниците.

Работна среща по проект RARECAREnet относно резултатите от проучването с висока резолюция (High resolution study) и критериите за качество на медицинското обслужване на пациенти с редки злокачествени болести в България

22 май 2015

Специализирана болница за активно лечение по онкология, гр. София, България



Час	Тема	Представя
9:00-10:00	Приветствия и представяне на участниците	Директор на СБАЛ по онкология Директор на Национален раков регистър
10:00-10:45	Проектът RARECARE и значимост на редките злокачествени болести	Джема Гата, RARECAREnet
10:45-11:05	Значимост на редките злокачествени болести в България	Надя Димитрова
11:05-11:30	Въпроси и обсъждане	
11:30-11:45	Кафе пауза	
11:45-12:30	Проектът RARECAREnet и критерии за качество на медицинското обслужване	Аналиса Трама, RARECAREnet
12:30-13:15	Обяд	
13:15-14:00	Резултати от проучването с висока резолюция	Надя Димитрова
14:00-14:45	Резултати от проучването на обем дейност на болниците и връзката с резултати от лечението	Рикардо Капокача, RARECAREnet
14:45-15:15	Дискусия за степента на централизация и обема дейност на болниците	Модератор: Аналиса Трама
15:15-15:30	Гледната точка на пациентите за експертни центрове	ЕСРС и Българска пациентска асоциация
15:30-16:30	Заклучения, обсъждане на бъдещи възможности – фокус върху идентифицирането на експертни центрове и намеренията на страната в тази насока	Модератор: Аналиса Трама
	Край на срещата	

Участници:

Име	Длъжност	Институция
Ирина Ковачева	Член на комисията по редки болести	Министерство на здравеопазването
Валентин Ангелов	Директор	СБАЛ по онкология
Здравка Валерианова	Директор	Български национален раков регистър
Пламен Таушанов	Председател	Българска асоциация за защита на пациентите
Галина Куртева	Ръководител на клиника по химиотерапия	СБАЛО-ЕАД
Наталия Чилингирова	химиотерапевт	СБАЛО-ЕАД
Иван Гаврилов	Ръководител на клиника по гръдна хирургия	СБАЛО-ЕАД
Ива Гаврилова	хирург	СБАЛО-ЕАД
Тихомир Диков	патолог	Александровска болница, София
Весела Иванова	патолог	Александровска болница, София
Наташа Данова	Ръководител на отдел по здравни анализи	Национален център по обществено здраве и анализи
Цонка Митева	Регистър за редки болести	Институт по редки болести
Диана Кирова	Ръководител на регионален раков регистър	Регионален онкологичен център, гр. Ст. Загора
Минка Йорданова	Специалист база данни	БНРР
Тинка Кунева	Специалист обработка на данни	БНРР
Теодора Грозева	Специалист обработка на данни	БНРР
Траян Атанасов	Специалист база данни	БНРР
Лиляна Узунова	Специалист обработка на данни	БНРР
Йовка Петкова	Специалист обработка на данни	БНРР
Надя Димитрова	епидемиолог	БНРР
Джема Гата	епидемиолог	Istitutodeitumori, Милано
Аналиса Трама	епидемиолог	Istitutodeitumori, Милано
Рикардо Капокача	математик	Istitutodeitumori, Милано
Лаура Бота	статистик	Istitutodeitumori, Милано
Серджио Сандручи	хирург	European Society of Surgical Oncology

ПриложениеЗ: Заболяемост от РЗБ в България (прогнозен брой нови случай за 2013 г.)

Категория	Злокачествени неоплазми	БЪЛГАРИЯ			
		Факти- ческа заболе- мост на 100 000	95% дове- ри- телен интервал		Прогно- зен брой нови случаи през 2013 г.
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА НОСНА КУХИНА И СИНУСИ	0,480	0,428	0,538	38
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на носна кухина и синуси	0,351	0,306	0,401	29
2	Лимфоепителен карцином на носна кухина и синуси	0,002	0,000	0,009	0
2	Недиференциран карцином на носна кухина и синуси	0,022	0,012	0,037	2
2	Интестинален тип аденокарцином на носна кухина и синуси	0,000	0,000	0,006	0
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА НАЗОФАРИНКС	0,863	0,792	0,939	38
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на назофаринкс	0,766	0,699	0,838	29
2	Папиларен аденокарцином на назофаринкс	0,002	0,000	0,009	0
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ГОЛЕМИ СЛЮНЧЕНИ ЖЛЕЗИ И ПОДОБНИ НА ТЯХ ТУМОРИ	1,274	1,187	1,365	115
2	Епителни тумори на големи слюнчени жлези	1,026	0,948	1,109	80
2	Тумори на глава и шия, подобни на тумори на слюнчените жлези	0,247	0,210	0,290	36
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ХИПОФАРИНКС И ЛАРИНКС	7,512	7,299	7,730	497
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти в хипофаринкс	0,764	0,698	0,836	106
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти в ларинкс	6,748	6,546	6,955	391
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ОРОФАРИНКС	2,309	2,192	2,432	276
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти в орофаринкс	2,094	1,982	2,210	259
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА УСТНА КУХИНА И УСТНА	5,320	5,140	5,503	401
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти в устна кухина	2,193	2,079	2,312	293
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на устна	2,750	2,622	2,883	87
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ХРАНОПРОВОД	1,194	1,110	1,283	570

2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на хранопровод	0,801	0,733	0,874	286
2	Аденокарцином и негови варианти на хранопровод	0,364	0,318	0,414	279
2	Тумори на хранопровод, подобни на тумори на слюнчените жлези	0,002	0,000	0,009	0
2	Недиференциран карцином на хранопровод	0,027	0,016	0,043	4
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА СТОМАХ	0,844	0,774	0,919	28
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на стомах	0,080	0,059	0,105	10
2	Тумори на стомах, подобни на тумори на слюнчените жлези	0,000	0,000	0,006	0
2	Недиференциран карцином на стомах	0,764	0,698	0,836	18
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ТЪНКО ЧЕРВО	0,369	0,323	0,419	66
2	Аденокарцином и негови варианти на тънко черво	0,174	0,143	0,210	50
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на тънко черво	0,002	0,000	0,009	1
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ДЕБЕЛО ЧЕРВО	0,046	0,031	0,066	11
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на дебело черво	0,035	0,022	0,053	2
2	Фибромиксом и муцинозен аденокарцином с ниска степен на малигненост /перитонеален псевдомиксом/ на апендикс	0,011	0,004	0,023	9
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА РЕКТУМ	0,088	0,066	0,114	10
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на ректум	0,088	0,066	0,114	10
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА АНАЛЕН КАНАЛ	0,835	0,765	0,909	97
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на анален канал	0,268	0,229	0,312	68
2	Аденокарцином и негови варианти на анален канал	0,485	0,432	0,543	22
2	Болест на Paget на анален канал	0,000	0,000	0,006	0
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ПАНКРЕАС	0,062	0,044	0,085	6
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на панкреас	0,027	0,016	0,043	2
2	Ацинарноклетъчен карцином на панкреас	0,034	0,021	0,051	2
2	Муцинозен кистаденокарцином на панкреас	0,002	0,000	0,009	1
2	Интрадуктална папиларна муцинозна неоплазма с асоцииран инвазивен карцином	0,000	0,000	0,006	1
2	Солиден псевдопапиларен карцином на панкреас	0,000	0,000	0,006	0
2	Серозен кистаденокарцином на панкреас	0,000	0,000	0,006	0
2	Карцином с остеокласто-подобни гигантски клетки на панкреас	0,000	0,000	0,006	0
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ЧЕРЕН ДРОБ И ИНТРАХЕПАТАЛНИ ЖЛЪЧНИ ПЪТИЩА (ИЖП)	2,150	2,037	2,268	400

2	Хепатоцелуларен карцином на черен дроб и ИЖП	1,697	1,596	1,802	277
2	Хепатоцелуларен карцином, фибролаamelарен	0,029	0,017	0,045	2
2	Холангиоцелуларен карцином на ИЖП	0,168	0,137	0,203	83
2	Аденокарцином и негови варианти на черен дроб и ИЖП	0,219	0,184	0,258	36
2	Недиференциран карцином на черен дроб и ИЖП	0,030	0,018	0,047	1
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на черен дроб и ИЖП	0,003	0,000	0,012	1
2	Кистаденокарцином на ИЖП с произход от жлъчните канали	0,005	0,001	0,014	0
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ЖЛЪЧЕН МЕХУР И ЕКСТРАХЕПАТАЛНИ ЖЛЪЧНИ ПЪТИЩА (ЕЖП)	3,396	3,254	3,544	382
2	Аденокарцином и негови варианти на жлъчен мехур	1,254	1,168	1,345	117
2	Аденокарцином и негови варианти на ЕЖП	0,567	0,509	0,629	124
2	Плоскоклетъчен карцином на жлъчен мехур и ЕЖП	0,027	0,016	0,043	3
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ТРАХЕЯ	0,132	0,106	0,164	10
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на трахея	0,072	0,052	0,096	6
2	Аденокарцином и негови варианти на трахея	0,013	0,006	0,025	1
2	Тумори на трахея, подобни на тумори на слюнчените жлези	0,010	0,004	0,021	1
	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА БЯЛ ДРОБ	2,391	2,271	2,515	377
2	Аденосквамозен карцином на бял дроб	0,573	0,515	0,635	25
2	Едроклетъчен карцином на бял дроб	1,497	1,403	1,596	329
2	Тумори на бял дроб, подобни на тумори на слюнчените жлези	0,169	0,139	0,205	5
2	Саркоматоиден карцином на бял дроб	0,152	0,123	0,185	18
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ТИМУС	0,121	0,096	0,152	15
2	Малигнен тимом	0,101	0,077	0,129	12
2	Плоскоклетъчен карцином на тимус	0,002	0,000	0,009	1
2	Недиференциран карцином на тимус	0,002	0,000	0,009	0
2	Лимфоепителен карцином на тимус	0,003	0,000	0,012	0
2	Аденокарцином и негови варианти на тимус	0,003	0,000	0,012	0
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ГЪРДА	3,149	3,012	3,291	347
2	Болест на Paget на гърда	0,235	0,198	0,276	35
2	Специални типове аденокарцином на гърда	2,397	2,278	2,522	258
2	Метастатичен карцином на гърда	0,027	0,016	0,043	8
2	Тумори на гърда, подобни на тумори на слюнчените жлези	0,024	0,013	0,039	5
2	Епителни тумори на мъжка гърда	1,048	0,936	1,169	44

1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА МАТОЧНО ТЯЛО	0,699	0,635	0,768	62
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на маточно тяло	0,120	0,094	0,150	5
2	Аденоиднокристичен карцином на маточно тяло	0,002	0,000	0,009	0
2	Светлоклетъчен карцином, без допълнителни уточнения (БДУ)	0,316	0,274	0,363	14
2	Серозен (папиларен) карцином	0,000	0,000	0,006	7
2	Мюлеров смесен тумор	0,262	0,223	0,305	35
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА МАТОЧНА ШИЙКА	13,020	12,739	13,306	444
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на маточна шийка	11,822	11,554	12,094	369
2	Аденокарцином и негови варианти на маточна шийка	1,108	1,027	1,193	71
2	Недиференциран карцином на маточна шийка	0,077	0,056	0,102	3
2	Мюлерови смесени тумори на маточна шийка	0,014	0,007	0,027	1
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ЯЙЧНИК И ФАЛОПИЕВА ТРЪБА	7,682	7,466	7,902	636
2	Аденокарцином и негови варианти на яйчник	6,162	5,969	6,360	511
2	Муцинозен аденокарцином на яйчник	1,154	1,071	1,241	64
2	Светлоклетъчен аденокарцином на яйчник	0,201	0,168	0,239	26
2	Първичен перитонеален/папиларен карцином	0,000	0,000	0,006	7
2	Мюлерови смесени тумори на яйчник	0,045	0,030	0,065	13
2	Аденокарцином и негови варианти на Фалопиева тръба	0,120	0,094	0,150	15
1	НЕЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ЯЙЧНИК	0,500	0,446	0,558	19
2	Тумори на половата връв на яйчник	0,367	0,321	0,418	10
2	Малигнени/Незрели тератоми на яйчник	0,043	0,028	0,063	4
2	Герминативноклетъчни тумори на яйчник	0,089	0,068	0,116	5
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ВУЛВА И ВАГИНА	1,752	1,650	1,859	165
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на вулва и вагина	1,564	1,468	1,665	142
2	Аденокарцином и негови варианти на вулва и вагина	0,053	0,036	0,074	6
2	Болест на Paget на вулва и вагина	0,002	0,000	0,009	4
2	Недиференциран карцином на вулва и вагина	0,018	0,009	0,031	0
1	ТРОФОБЛАСТЕН ТУМОР НА ПЛАЦЕНТА	0,042	0,027	0,061	2
2	Хориокарцином на плацента	0,042	0,027	0,061	2
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ПРОСТАТА	0,369	0,323	0,419	52
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на простата	0,046	0,031	0,066	2
2	Инвазивен дуктален карцином на простата	0,243	0,206	0,284	45
2	Преходноклетъчен карцином на простата	0,078	0,058	0,103	5
2	Тумори на простата, подобни на тумори на слюнчените жлези	0,002	0,000	0,009	1

1	ТЕСТИКУЛАРНИ И ПАРАТЕСТИКУЛАРНИ КАРЦИНОМИ	2,204	2,089	2,324	240
2	Паратестикуларен аденокарцином и негови варианти	0,000	0,000	0,006	0
2	Несеминомен тестикуларен карцином	0,879	0,808	0,956	90
2	Семиномен тестикуларен карцином	1,090	1,010	1,175	134
2	Сперматоцитен семином	0,073	0,054	0,098	3
2	Тератом с малигна трансформация	0,000	0,000	0,006	0
2	Тестикуларен карцином на половата връв	0,010	0,004	0,021	2
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ПЕНИС	0,578	0,520	0,640	56
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на penis	0,516	0,461	0,575	52
2	Аденокарцином и негови варианти на penis	0,003	0,000	0,012	0
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА БЪБРЕК	0,097	0,074	0,125	4
2	Плоскоклетъчен карцином, вретеновидноклетъчен вариант на бъбрек	0,014	0,007	0,027	1
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на бъбрек	0,083	0,062	0,109	3
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА БЪБРЕЧНО ЛЕГЕНЧЕ И УРЕТЕР	0,745	0,679	0,816	137
2	Преходноклетъчен карцином на бъбречно легенче и уретер	0,605	0,546	0,669	122
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на бъбречно легенче и уретер	0,024	0,013	0,039	2
2	Аденокарцином и негови варианти на бъбречно легенче и уретер	0,051	0,035	0,072	2
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА УРЕТРА	0,026	0,015	0,041	11
2	Преходноклетъчен карцином на уретра	0,014	0,007	0,027	8
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на уретра	0,003	0,000	0,012	2
2	Аденокарцином и негови варианти на уретра	0,003	0,000	0,012	1
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ПИКОЧЕН МЕХУР	0,506	0,452	0,565	56
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на пикочен мехур	0,292	0,251	0,338	30
2	Аденокарцином и негови варианти на пикочен мехур	0,212	0,178	0,252	25
2	Тумори на пикочен мехур, подобни на тумори на слюнчените жлези	0,002	0,000	0,009	0
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА ОКО И ОЧНИ АДНЕКСИ	0,085	0,063	0,111	4
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на око и очни аднекси	0,062	0,044	0,085	2
2	Аденокарцином и негови варианти на око и очни аднекси	0,016	0,008	0,029	1
1	ЕПИТЕЛНИ ТУМОРИ НА СРЕДНО УХО	0,021	0,011	0,035	3
2	Плоскоклетъчен карцином и негови варианти на средно ухо	0,019	0,010	0,033	2
2	Аденокарцином и негови варианти на средно ухо	0,000	0,000	0,006	0
1	МАЛИГНЕН МЕЗОТЕЛИОМ	0,418	0,369	0,472	186
2	Мезотелиом на плевра и перикард	0,358	0,312	0,408	159
2	Мезотелиом на перитонеум и tunica vaginalis	0,049	0,034	0,070	11
1	МАЛИГНЕН МЕЛАНОМ НА ЛИГАВИЦА И НЕКОЖЕН МЕЛАНОМ	0,030	0,018	0,047	12

2	Малигнен меланом на лигавица и некожен меланом	0,030	0,018	0,047	12
1	МАЛИГНЕН МЕЛАНОМ НА УВЕЯ	0,365	0,320	0,416	59
2	Малигнен меланом на увея	0,365	0,320	0,416	59
1	КАРЦИНОМ НА КОЖНИ АДНЕКСИ	0,265	0,226	0,308	25
2	Карцином на кожни аднекси	0,265	0,226	0,308	25
1	НЕВРОБЛАСТОМ И ГАНГЛИОНЕВРОБЛАСТОМ	0,061	0,043	0,083	6
2	Невробластом и ганглионевробластом	0,061	0,043	0,083	6
1	НЕФРОБЛАСТОМ	0,072	0,052	0,096	8
2	Нефробластом	0,072	0,052	0,096	8
1	РЕТИНОБЛАСТОМ	0,035	0,022	0,053	4
2	Ретинобластом	0,035	0,022	0,053	4
1	ХЕПАТОБЛАСТОМ	0,008	0,003	0,019	1
2	Хепатобластом	0,008	0,003	0,019	1
1	ПЛЕВРОПУЛМОНАЛЕН БЛАСТОМ	0,000	0,000	0,006	0
2	Плевропулмонален бластом	0,000	0,000	0,006	0
1	ПАНКРЕАТОБЛАСТОМ	0,008	0,003	0,019	0
2	Панкреатобластом	0,008	0,003	0,019	0
1	ОЛФАКТОРЕН НЕВРОБЛАСТОМ	0,030	0,018	0,047	3
2	Олфакторен невробластом	0,030	0,018	0,047	3
1	ОДОНТОГЕННИ МАЛИГНЕНИ ТУМОРИ	0,000	0,000	0,006	0
2	Одонтогенни малигнени тумори	0,000	0,000	0,006	0
1	ЕКСТРАГОНАДАЛНИ ГЕРМИНАТИВНОКЛЕТЪЧНИ ТУМОРИ	0,053	0,036	0,074	8
2	Несеминолни герминативноклетъчни тумори	0,029	0,017	0,045	4
2	Семинолни герминативноклетъчни тумори	0,002	0,000	0,009	1
2	Герминативноклетъчни тумори на централна нервна система (ЦНС)	0,014	0,007	0,027	2
1	САРКОМ НА МЕКИ ТЪКАНИ	4,566	4,400	4,737	383
2	Сарком на меки тъкани на глава и шия	0,268	0,229	0,312	21
2	Мекотъканен сарком на крайници	1,004	0,927	1,086	89
2	Мекотъканен сарком на повърхностните тъкани на торса	0,508	0,453	0,567	41
2	Мекотъканен сарком на медиастинум	0,035	0,022	0,053	2
2	Мекотъканен сарком на сърце	0,008	0,003	0,019	1
2	Мекотъканен сарком на гърда	0,120	0,094	0,150	15
2	Мекотъканен сарком на матка	0,752	0,685	0,823	45

2	Мекотъканен сарком на други генитоуринарни органи (вулва, вагина, яйчник, пенис, простата, тестис, бъбрек, бъбречно легенче, уретер, пикочен мехур, уретра)	0,163	0,133	0,198	17
2	Мекотъканен сарком на вътрешни органи	0,381	0,335	0,433	32
2	Мекотъканен сарком на паратестис	0,018	0,009	0,031	3
2	Мекотъканен сарком на ретроперитонеум и перитонеум	0,549	0,493	0,610	26
2	Мекотъканен сарком на таз	0,215	0,181	0,255	16
2	Мекотъканен сарком на кожа	0,171	0,140	0,206	24
2	Мекотъканен сарком на параорбита	0,018	0,009	0,031	1
2	Мекотъканен сарком на главен мозък и други части на нервна система	0,144	0,116	0,177	14
2	Ембрионален рабдомиосарком на меки тъкани	0,034	0,021	0,051	3
2	Алвеоларен рабдомиосарком на меки тъкани	0,030	0,018	0,047	2
2	Сарком на Ewing на меки тъкани	0,010	0,004	0,021	4
1	САРКОМ НА КОСТИ	0,836	0,766	0,911	63
2	Остеогенен сарком	0,222	0,187	0,262	15
2	Хондрогенни саркоми	0,289	0,248	0,334	21
2	Саркоми на нотохорда, хордом	0,040	0,026	0,059	4
2	Васкуларни саркоми	0,000	0,000	0,006	1
2	Сарком на Ewing	0,140	0,113	0,173	8
2	Епителни тумори, адамантином	0,019	0,010	0,033	1
2	Други саркоми с висока степен на малигненост (фибросарком, малигнен фиброзен хистиоцитом)	0,030	0,018	0,047	2
1	ГАСТРОИНТЕСТИНАЛЕН СТРОМАЛЕН САРКОМ	0,000	0,000	0,006	26
2	ГАСТРОИНТЕСТИНАЛЕН СТРОМАЛЕН САРКОМ	0,000	0,000	0,006	26
1	САРКОМ НА KAPOSI	0,099	0,076	0,127	20
2	Сарком на Kaposi	0,099	0,076	0,127	20
1	НЕВРОЕНДОКРИННИ ТУМОРИ	0,788	0,720	0,861	294
2	Високодиференциран нефункциониращ ендокринен карцином на панкреас и храносмилателен тракт	0,281	0,241	0,326	84
2	Високодиференциран функциониращ ендокринен карцином на панкреас и храносмилателен тракт	0,016	0,008	0,029	2
2	Нискодиференциран ендокринен карцином на панкреас и храносмилателен тракт	0,019	0,010	0,033	56
2	Смесен ендокрино-екзокринен карцином на панкреас и храносмилателен тракт	0,022	0,012	0,037	1
2	Ендокринен карцином на щитовидна жлеза	0,096	0,073	0,123	20
2	Невроендокринен карцином на кожа	0,010	0,004	0,021	16
2	Типични и атипични карциноиди на бял дроб	0,117	0,091	0,146	32

2	Невроендокринен карцином с друга локализация	0,156	0,127	0,191	77
2	Феохромоцитом, малигнен	0,034	0,021	0,051	3
2	Параганглиом	0,038	0,025	0,057	2
1	КАРЦИНОМ НА ХИПОФИЗА	0,014	0,007	0,027	3
2	Карцином на хипофиза	0,014	0,007	0,027	3
1	КАРЦИНОМ НА ЩИТОВИДНА ЖЛЕЗА	2,921	2,788	3,058	400
2	Карцином на щитовидна жлеза	2,921	2,788	3,058	400
1	КАРЦИНОМ НА ПАРАЩИТОВИДНА ЖЛЕЗА	0,013	0,006	0,025	2
2	Карцином на парашитовидна жлеза	0,013	0,006	0,025	2
1	КАРЦИНОМ НА НАДБЪБРЕЧНА ЖЛЕЗА	0,249	0,211	0,291	18
2	Карцином на надбъбречна жлеза	0,249	0,211	0,291	18
1	ТУМОРИ НА ЦЕНТРАЛНА НЕРВНА СИСТЕМА (ЦНС)	4,561	4,396	4,732	471
2	Астроцитни тумори на ЦНС	3,768	3,618	3,923	411
2	Олигодендроглиални тумори на ЦНС	0,289	0,248	0,334	30
2	Епендимални тумори на ЦНС	0,109	0,084	0,138	15
2	Невронални и смесени невронално-глиални тумори	0,000	0,000	0,006	0
2	Хориоиден плексус-карцином на ЦНС	0,005	0,001	0,014	0
2	Малигнен менингиом	0,391	0,344	0,443	14
1	ЕМБРИОНАЛНИ ТУМОРИ НА ЦНС	0,144	0,116	0,177	13
2	Ембрионални тумори на ЦНС	0,144	0,116	0,177	13
1	БОЛЕСТИ НА ЛИМФНАТА ТЪКАН	7,468	7,255	7,685	1487
2	Лимфом на Ходжкин, класически	2,083	1,971	2,199	182
2	Лимфом на Ходжкин, нодуларен, с лимфоцитно преобладаване	0,006	0,002	0,016	7
2	Прекурсорна ВТ лимфобластна левкемия/лимфобластен лимфом (и Burkitt-ова левкемия/лимфом)	1,151	1,068	1,238	102
2	Т-клетъчен кожен лимфом (синдром на Sezary, Mycosis fung)	0,158	0,128	0,192	29
2	Други Т-клетъчни лимфоми и НК-клетъчни неоплазми	0,134	0,107	0,166	51
2	Дифузен В-клетъчен лимфом	1,229	1,144	1,319	363
2	Фоликуларен В-клетъчен лимфом	0,348	0,303	0,397	184
2	Косматоклетъчна левкемия	0,128	0,101	0,159	23
2	Плазмоцитом/Мултиплен миелом (и болести на тежките вериги)	2,080	1,968	2,196	492
2	Мантелноклетъчен лимфом	0,142	0,114	0,175	48
2	Пролимфоцитна левкемия, В-клетъчна	0,010	0,004	0,021	4
1	ОСТРА МИЕЛОИДНА ЛЕВКЕМИЯ /ОМЛ/ И СВЪРЗАНИ ПРЕКУРСОРНИ НЕОПЛАЗМИ	1,843	1,739	1,953	316

2	Остра промиелоцитна левкемия (ОМЛ с t(15;17) и нейни варианти	0,032	0,020	0,049	9
2	ОМЛ	1,464	1,370	1,561	291
1	МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНИ НЕОПЛАЗМИ	2,471	2,349	2,597	277
2	Хронична миелоидна левкемия	1,384	1,293	1,479	92
2	Други миелопролиферативни неоплазми	1,087	1,007	1,172	183
2	Мастоцитен тумор	0,000	0,000	0,006	2
1	МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕН СИНДРОМ И МИЕЛОДИСПЛАСТИЧНИ/ МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНИ БОЛЕСТИ	0,294	0,253	0,339	210
2	Миелодиспластичен синдром с 5q аномалия	0,000	0,000	0,006	1
2	Други миелодиспластични синдроми	0,279	0,239	0,324	181
2	Хронична миеломоноцитна левкемия	0,014	0,007	0,027	25
2	Атипична хронична миелоидна левкемия, BCR/ABL-негативна	0,000	0,000	0,006	1
1	ХИСТИОЦИТНИ И ДЕНДРИТНОКЛЕТЪЧНИ НЕОПЛАЗМИ	0,057	0,040	0,080	4
2	Хистиоцитни малигнени неоплазми	0,056	0,039	0,078	3
2	Тумори от клетки на акцесорната имунна система	0,002	0,000	0,009	1

Приложение 4: Индикатори за качество на медицинското обслужване и резултати за две избрани РЗБ в България: мекотъканни саркоми и тумори на глава и шия.

Мекотъканни саркоми:

Критерий	Индикатор за качество	Резултати от проучването с висока резолюция в България
Диагностика	Процент пациенти със сарком, на които е направено предоперативно образно изследване (ЯМР и/или КТ локално или КТ на бял дроб) и биопсия	70%
	Диагнозата е поставена от експерт-патолог (или е искано второ мнение от експерт-патолог)	За 11% от пациентите е искано второ мнение (трябва да се отбележи, че няма точно определение кой е „експерт-патолог“ в България за целите на изчисляването на този индикатор)
Придържане към клинични ръководства	Процент пациенти с нисък грейд сарком и R0 резекционен статус се лекуват само хирургично.	80.7%
	Процент пациенти с висок грейд сарком и R0 резекционен статус се лекуват с хирургия и лъчелечение или лъчелечение и химиотерапия.	20%
	Процент пациенти с R1 или R2 резекционен статус провеждат хирургична реинтервенция или лъчелечение, или химиотерапия и лъчелечение.	31%
Качество на хирургичното и лъчелечение	Пълна туморна резекция при радикално хирургично лечение	65%
	Реоперация след първично хирургично лечение	2%
Качество на патоанатомичния доклад след хирургично лечение	Процент от патоанатомичните доклади, които съдържат пълен набор задължителни данни, според ръководството на ESMO	12%
Наличие на официално решение от мултидисциплинарен онкологичен комитет	Няма индикатор	В рамките на проучването с висока резолюция не е събрана такава информация, защото не е била достъпна
Участие в клинични и приложни проучвания	Няма индикатор	В рамките на проучването с висока резолюция не е събрана такава информация, защото не е била достъпна

Тумори на глава и шия:

Критерий	Индикатор за качество	Резултати от проучването с висока резолюция в България
Своевременно започване на лечение	Време до започване на лечение (време от окончателната диагноза, поставена от патолог, до започване на хирургично или лъчелечение)	За 80% от пациентите това време е по-малко от 4 седмици
	Време до започване на следоперативно лъчелечение или конкомитантно химио-лъчелечение	За 66% от пациентите това време е по-малко от 8 седмици
Стадий при поставяне на диагнозата	Определен е стадий при поставяне на диагнозата	18.6% от пациентите са с неуточнен стадий
Придържане към клинични ръководства	Процент пациенти с ранен стадий I и II, насочени за хирургично или лъчелечение	52.7%
	Процент пациенти с локално авансирал стадий III и IV, насочени за хирургично плюс следоперативно лъчелечение или следоперативно химио-лъчелечение	52.8%. Но трябва да се отбележи, че липсва голяма част от информацията за проведено лъчелечение и този резултат може да не е репрезентативен.
Качество на хирургичното и лъчелечение	Пълна туморна резекция (хистологична верификация на чисти резекционни ръбове след хирургично лечение)	20%
	Повторно приемане в болница, реоперация в рамките на 30 дни след първоначалното хирургично лечение	В рамките на проучването с висока резолюция не е събрана такава информация, защото не е била достъпна
	Трета или по-висока степен на късни токсични ефекти (повече от 3 месеца след лъчелечение)	В рамките на проучването с висока резолюция не е събрана такава информация, защото не е била достъпна
	Процент пациенти, третирани с модулирано по интензитет лъчелечение в сравнение с тези с 3D конформално лъчелечение	В рамките на проучването с висока резолюция не е събрана такава информация, защото не е била достъпна
	Възможност за осъществяване на всички видове хирургично лечение и реконструктивна хирургия	В рамките на проучването с висока резолюция не е събрана такава информация, защото не е била достъпна
Качество на патоанатомичните доклади след хирургично лечение	Процент от патоанатомичните доклади, които съдържат пълен набор задължителни данни, според ръководството на ESMO	20%
Наличие на официално решение от мултидисциплинарен онкологичен комитет	Няма индикатор	В рамките на проучването с висока резолюция не е събрана такава информация, защото не е била достъпна
Участие в клинични и приложни проучвания	Няма индикатор	В рамките на проучването с висока резолюция не е събрана такава информация, защото не е била достъпна

Приложение 5: Брой лечебни заведения, в които се провежда лечение на пациенти с РЗБ в България.

Вид/локализация на РЗБ	Брой лечебни заведения
Глава и шия	49
Централна нервна система	14
Невроендокринни тумори	21
Ендокринни тумори	28
Саркоми	47
Онкохематологични заболявания	21
Мъжка полова система	16
Злокачествени болести в детска възраст	7
Женска полова система	27
Храносмилателна система	12
Малигнен мезотелиом	13

Информационни източници

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.
3. Health BMo. [National Program for Rare Diseases 2009-2013] Национална програма за редки болести 2009-2013 г. 2009 [Available from: http://www.mh.government.bg/media/filer_public/2015/04/17/programa-redki-bolesti-2009-2013.pdf].

Допълнителна литература:

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: Quality 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.

Minsitry of Health Bulgaria. Национална програма за редки болести 2009-2013 г. [National Program for Rare Diseases 2009-2013] http://www.mh.government.bg/media/filer_public/2015/04/17/programa-redki-bolesti-2009-2013.pdf.

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.

За повече информация:

- 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>