



ASL
CITTÀ DI TORINO

Tumori Rari: concetti generali

Alessandro Comandone

Dipartimento Rete Oncologica ASL città di
Torino



ELSEVIER

Available at www.sciencedirect.com

SciVerse ScienceDirect

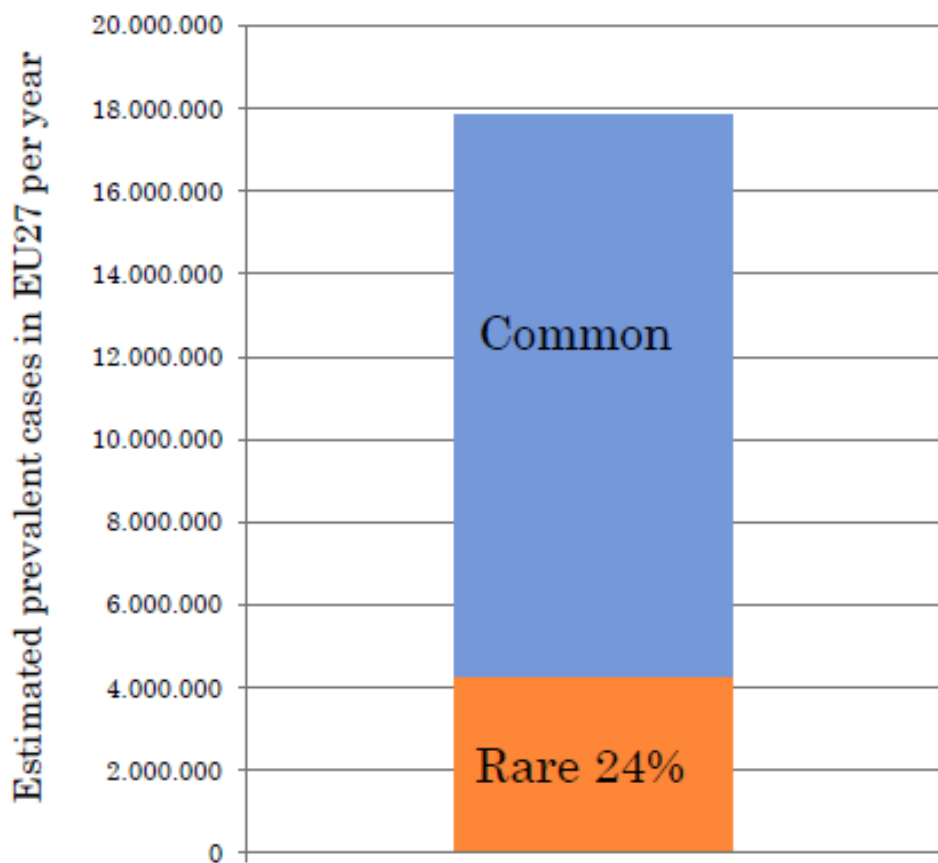
journal homepage: www.ejconline.com



Rare cancers are not so rare: The rare cancer burden in Europe

Gemma Gatta ^{a,*}, Jan Maarten van der Zwan ^b, Paolo G. Casali ^c, Sabine Siesling ^b,
Angelo Paolo Dei Tos ^d, Ian Kunkler ^e, Renée Otter ^b, Lisa Licitra ^f, Sandra Mallone ^g,
Andrea Tavilla ^g, Annalisa Trama ^a, Riccardo Capocaccia ^g, The RARECARE working group

RARE CANCERS: PREVALENCE



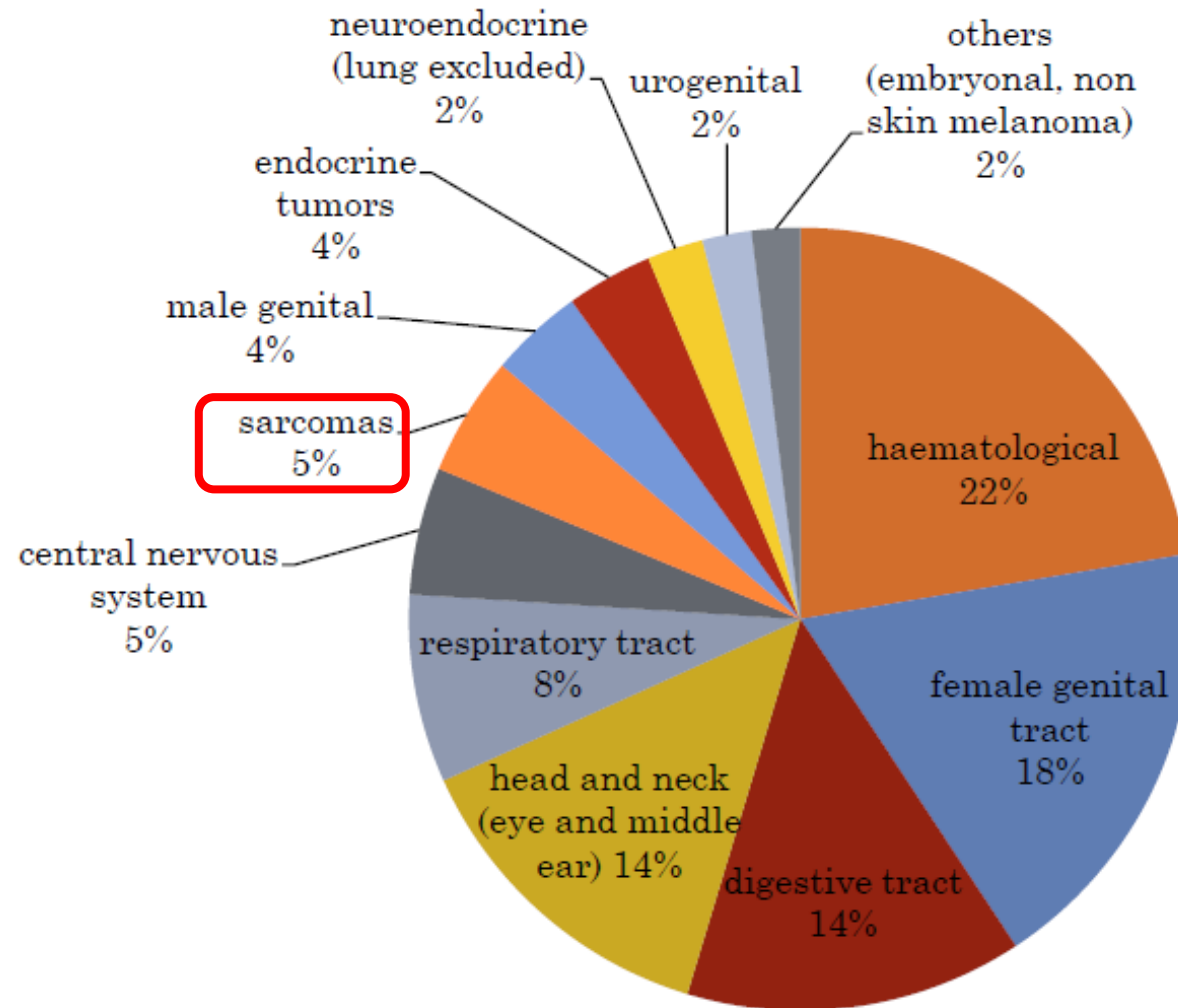
186 rare cancers

4,300,000 people alive in the EU27 with a previous diagnosis of a rare cancer

24% of the total cancer prevalence



DISTRIBUTION OF MAJOR FAMILIES OF RARE CANCERS WITHIN ALL RARE CANCERS



Cancer survival in Europe 1999–2007 by country and age: results of EUROCARE-5—a population-based study

Roberta De Angelis, Milena Sant, Michel P Coleman, Silvia Francisci, Paolo Baili, Daniela Pierannunzio, Annalisa Trama, Otto Visser, Hermann Brenner, Eva Ardanaz, Magdalena Bielska-Lasota, Gerda Engholm, Alice Nennecke, Sabine Siesling, Franco Berrino, Riccardo Capocaccia, and the EUROCARE-5 Working Group*

Sopravvivenza a 5 anni

- Tumori del testicolo 88%
- Sarcomi tessuti molli 58%
- Tumori ghiandole salivari 56%
- SNC 22%
- Colecisti e vie biliari 16%
- Mesotelioma pleurico 5%

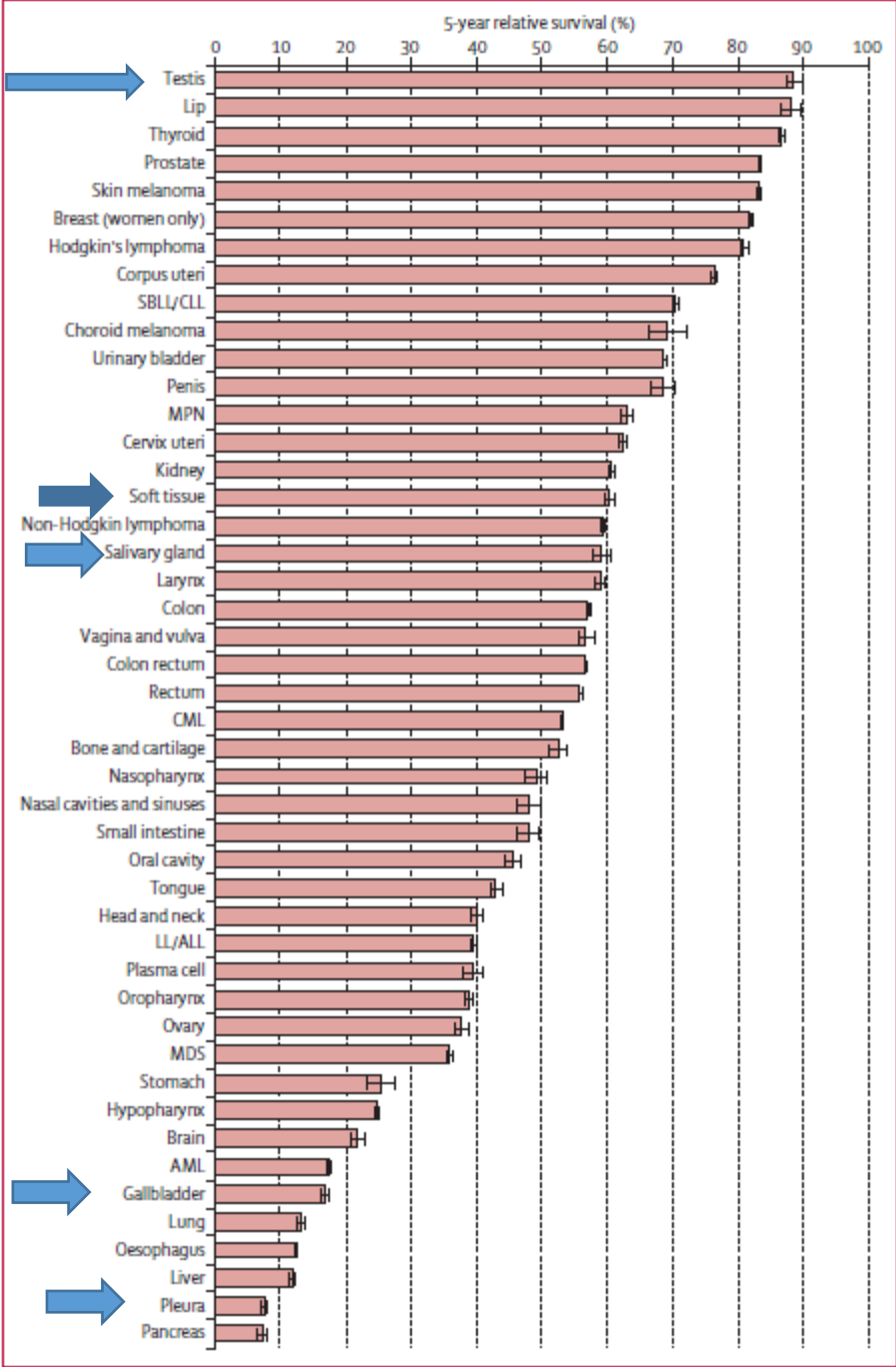


Figure 1: European mean age-standardised 5-year relative survival for adult patients with cancer diagnosed in 2000–2007

Il processo culturale:dalle Malattie Rare ai Tumori Rari

Attualmente per **malattia rara** s'intende una malattia che presenta una **prevalenza uguale o inferiore a 5 casi ogni 10 000 persone**.

L'azione della Commissione è volta a facilitare **l'adeguata codifica e rintracciabilità delle malattie rare** in tutti i sistemi d'informazione sanitaria, in particolare nella **futura versione della classificazione internazionale delle malattie (ICD)**. Potrebbe essere elaborato un inventario basato sulla rete Orphanet e su altre reti esistenti.

Raccomandazione 2009/C 151/02 del Consiglio d'Europa, dell'8 giugno 2009.

Tumori Rari: specificità

- La classificazione è basata **sull'incidenza** (<6 casi /100000 abitanti/ anno)
- Interessano tutti gli organi e gli apparati. Non hanno base genetica
- T.R. di alcune **Aree Geografiche** sono invece frequenti o non rari in altre (ca rinofaringe, HCC, ca vie biliari,mesotelioma)
- L'evento raro può evocare ipotesi eziopatogenetiche difficili da correlare nei tumori frequenti
- A parere di **AIOM non vanno inseriti** nei T.R. eventi infrequenti in tumori ad alta incidenza (ex adenoca polmonare ALK +, tumori a piccole cellule della prostata)

Tumori Rari: punti fondamentali

- L'**incertezza** è la caratteristica che contraddistingue qualsiasi decisione clinica nei Tumori Rari
- Il **difetto di esperienza** va moltiplicato per ogni singolo specialista che interviene nelle varie fasi cliniche soprattutto se in modo non sinergico, ma sequenziale.
- La multidisciplinarietà **contemporanea** è dunque la soluzione più consona
- La decisione per analogia, per collazione di diverse evidenze e per criteri logici è ammessa (**importanza dei data base**)

Raccomandazioni sulle malattie rare EU 2009

- **Riunire** a livello europeo **le competenze** sulle malattie rare
- La Commissione ritiene fondamentale **riunire le competenze nazionali** sulle malattie rare per sostenere:
 - la condivisione delle migliori pratiche sugli strumenti diagnostici e sull'assistenza medica nonché sull'istruzione e sull'assistenza sociale nel settore delle malattie rare;
 - **un insegnamento e una formazione adeguati** per tutti i professionisti del settore sanitario;
 - lo sviluppo della **formazione medica** in settori riguardanti la diagnosi e la gestione delle malattie rare, quali la genetica, l'immunologia, la neurologia, l'oncologia o la pediatria;
 - lo sviluppo di orientamenti europei sui test diagnostici o sullo screening della popolazione;
 - **lo scambio di informazioni** fra gli Stati membri.

Il Paradigma dei Tumori Rari

- Rarità x molteplicità= complessità
- Numero di casi visti all'anno x anni di attività
=expertise

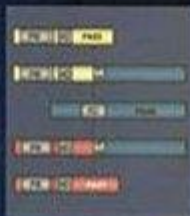
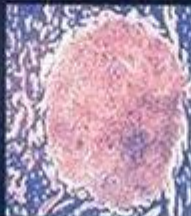
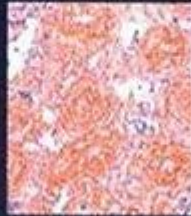
World Health Organization Classification of Tumours



Pathology & Genetics

Tumours of Soft Tissue and Bone

Edited by Christopher D.M. Fletcher, K. Krishnan Unni, Fredrik Mertens



WHO classification of soft tissue tumours

ADIPOCYTIC TUMOURS

Benign

| | |
|-------------------------------------|---------|
| Lipoma | 8850/0* |
| Lipomatosis | 8850/0 |
| Lipomatosis of nerve | 8850/0 |
| Lipoblastoma / Lipoblastomatosis | 8881/0 |
| Angiolipoma | 8861/0 |
| Myolipoma | 8890/0 |
| Chondroid lipoma | 8862/0 |
| Extrarenal angiomyolipoma | 8860/0 |
| Extra-adrenal myelolipoma | 8870/0 |
| Spindle cell/ Pleomorphic lipoma | 8854/0 |
| Hibernoma | 8880/0 |

Intermediate (locally aggressive)

| | |
|--|--------|
| Atypical lipomatous tumour/ Well differentiated liposarcoma | 8851/3 |
|--|--------|

Malignant

| | |
|--------------------------------------|--------|
| Dedifferentiated liposarcoma | 8858/3 |
| Myxoid liposarcoma | 8852/3 |
| Round cell liposarcoma | 8853/3 |
| Pleomorphic liposarcoma | 8854/3 |
| Mixed-type liposarcoma | 8855/3 |
| Liposarcoma, not otherwise specified | 8850/3 |

FIBROBLASTIC / MYOFIBROBLASTIC TUMOURS

Benign

| | |
|---|--------|
| Nodular fasciitis | |
| Proliferative fasciitis | |
| Proliferative myositis | |
| Myositis ossificans fibro-osseous pseudotumour of digits | |
| Ischaemic fasciitis | |
| Elastofibroma | 8820/0 |
| Fibrous hamartoma of infancy | |
| Myofibroma / Myofibromatosis | 8824/0 |
| Fibromatosis colli | |
| Juvenile hyaline fibromatosis | |
| Inclusion body fibromatosis | |
| Fibroma of tendon sheath | 8810/0 |
| Desmoplastic fibroblastoma | 8810/0 |
| Mammary-type myofibroblastoma | 8825/0 |

| | |
|--------------------------------|--------|
| Calcifying aponeurotic fibroma | 8810/0 |
| Angiomyofibroblastoma | 8826/0 |
| Cellular angiofibroma | 9160/0 |
| Nuchal-type fibroma | 8810/0 |
| Gardner fibroma | 8810/0 |
| Calcifying fibrous tumour | |
| Giant cell angiofibroma | 9160/0 |

Intermediate (locally aggressive)

| | |
|---|--------|
| Superficial fibromatoses (palmar / plantar) | |
| Desmoid-type fibromatoses | 8821/1 |
| Lipofibromatosis | |

Intermediate (rarely metastasizing)

| | |
|--|------------------|
| Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma (incl. lipomatous haemangiopericytoma) | 8815/1 9150/1 |
| Inflammatory myofibroblastic tumour | 8825/1 |
| Low grade myofibroblastic sarcoma | 8825/3 |
| Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma | 8811/3 |
| Infantile fibrosarcoma | 8814/3 |

Malignant

| | |
|--|--------|
| Adult fibrosarcoma | 8810/3 |
| Myxofibrosarcoma | 8811/3 |
| Low grade fibromyxoid sarcoma hyalinizing spindle cell tumour | 8811/3 |
| Sclerosing epithelioid fibrosarcoma | 8810/3 |

SO-CALLED FIBROHISTIOCYTIC TUMOURS

Benign

| | |
|------------------------------------|--------|
| Giant cell tumour of tendon sheath | 9252/0 |
| Diffuse-type giant cell tumour | 9251/0 |
| Deep benign fibrous histiocytoma | 8830/0 |

Intermediate (rarely metastasizing)

| | |
|-----------------------------------|--------|
| Plexiform fibrohistiocytic tumour | 8835/1 |
| Giant cell tumour of soft tissues | 9251/1 |

Malignant

| | |
|---|--------|
| Pleomorphic 'MFH' / Undifferentiated pleomorphic sarcoma | 8830/3 |
| Giant cell 'MFH' / Undifferentiated pleomorphic sarcoma with giant cells | 8830/3 |
| Inflammatory 'MFH' / Undifferentiated pleomorphic sarcoma with prominent inflammation | 8830/3 |

SMOOTH MUSCLE TUMOURS

| | |
|---------------------------------|--------|
| Angioleiomyoma | 8894/0 |
| Deep leiomyoma | 8890/0 |
| Genital leiomyoma | 8890/0 |
| Leiomyosarcoma (excluding skin) | 8890/3 |

PERICYTIC (PERIVASCULAR) TUMOURS

| | |
|------------------------------|--------|
| Glomus tumour (and variants) | 8711/0 |
| malignant glomus tumour | 8711/3 |
| Myopericytoma | 8713/1 |

SKELETAL MUSCLE TUMOURS

Benign

| | |
|--------------|--------|
| Rhabdomyoma | 8900/0 |
| adult type | 8904/0 |
| fetal type | 8903/0 |
| genital type | 8905/0 |

Malignant

| | |
|--|------------------|
| Embryonal rhabdomyosarcoma | 8910/3 |
| (incl. spindle cell, botryoid, anaplastic) | 8912/3 8910/3 |
| Alveolar rhabdomyosarcoma (incl. solid, anaplastic) | 8920/3 |
| Pleomorphic rhabdomyosarcoma | 8901/3 |

VASCULAR TUMOURS

Benign

| | |
|--|------------------|
| Haemangiomas of subcut/deep soft tissue: capillary | 9120/0 9131/0 |
| cavernous | 9121/0 |
| arteriovenous | 9123/0 |
| venous | 9122/0 |
| intramuscular | 9132/0 |
| synovial | 9120/0 |
| Epithelioid haemangioma | 9125/0 |
| Angiomatosis | |
| Lymphangioma | 9170/0 |

Intermediate (locally aggressive)

| | |
|----------------------------------|--------|
| Kaposiform haemangi endothelioma | 9130/1 |
|----------------------------------|--------|

Intermediate (rarely metastasizing)

| | |
|---|--------|
| Retiform haemangi endothelioma | 9135/1 |
| Papillary intralymphatic angio endothelioma | 9135/1 |

| | |
|---------------------------------|--------|
| Composite haemangi endothelioma | 9130/1 |
| Kaposi sarcoma | 9140/3 |

Malignant

| | |
|-----------------------------------|--------|
| Epithelioid haemangi endothelioma | 9133/3 |
| Angiosarcoma of soft tissue | 9120/3 |

CHONDRO-OSSEOUS TUMOURS

| | |
|----------------------------|--------|
| Soft tissue chondroma | 9220/0 |
| Mesenchymal chondrosarcoma | 9240/3 |
| Extraskeletal osteosarcoma | 9180/3 |

TUMOURS OF UNCERTAIN DIFFERENTIATION

Benign

| | |
|--|--------|
| Intramuscular myxoma (incl. cellular variant) | 8840/0 |
| Juxta-articular myxoma | 8840/0 |
| Deep ('aggressive') angiomyxoma | 8841/0 |
| Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumour | |
| Ectopic hamartomatous thymoma | 8587/0 |

Intermediate (rarely metastasizing)

| | |
|--|----------------------------|
| Angiomatoid fibrous histiocytoma | 8836/1 |
| Ossifying fibromyxoid tumour (incl. atypical / malignant) | 8842/0 |
| Mixed tumour/ Myoepithelioma/ Parachordoma | 8940/1 8982/1 9373/1 |

Malignant

| | |
|--|--------|
| Synovial sarcoma | 9040/3 |
| Epithelioid sarcoma | 8804/3 |
| Alveolar soft part sarcoma | 9581/3 |
| Clear cell sarcoma of soft tissue | 9044/3 |
| Extraskeletal myxoid chondrosarcoma ("chordoid" type) | 9231/3 |
| PNET / Extraskeletal Ewing tumour | |
| pNET | 9364/3 |
| extraskeletal Ewing tumour | 9260/3 |
| Desmoplastic small round cell tumour | 8806/3 |
| Extra-renal rhabdoid tumour | 8963/3 |
| Malignant mesenchymoma | 8990/3 |
| Neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation (PEComa) clear cell myomelanocytic tumour | |
| Intimal sarcoma | 8800/3 |

* Morphology code of the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (726) and the Systematized Nomenclature of Medicine (<http://snomed.org>).

I T.R. richiedono la multidisciplinarietà

Tumori Rari : punti fondamentali

- L'approccio ai T.R. deve essere **multidisciplinare** per la complessità delle malattie.
- Molte decisioni sui T.R. si basano su livelli di evidenza deboli e vanno **condivise** con il Paziente
- Il **confronto** con Gruppi di maggiore esperienza è sempre raccomandato

Evoluzione della prassi medica

Today the high quality and high technology of cancer treatment faces to different approaches. Now modern high quality cancer treatment is **multidisciplinary and multispecialized** in nature. The care of patient is carefully planned and coordinated from the outset with each specialty.

Oncologist has a pivotal role.

(Abelloff MA, Armitage JO 2018)

Perché lavorare in Rete

- Migliori performances grazie alla relazione strutturata di varie istituzioni complementari e collaborative
- Migliore rendimento delle risorse tecnico professionali
- Migliori percorsi diagnostico terapeutici
- Migliore utilizzo delle risorse
- Minori sprechi
- Possibili migliori risultati immediati e sicuri progressi terapeutici nel futuro immediato.

Conosciamo già gli esiti del lavoro in rete?

Adherence to treatment guidelines for primary sarcomas affects patient survival: a side study of the European CONnective Tissue CAncer NETwork (CONTICANET)

C. R. Rossi^{1,2*}, A. Vecchiato¹, G. Mastrangelo³, M. C. Montesco⁴, F. Russano², S. Mocellin², S. Pasquali², G. Scarzello⁵, U. Basso⁶, A. Frasson², P. Pilati², D. Nitti², A. Lurkin⁷ & I. Ray-Coquard⁷

Annals of Oncology

original articles

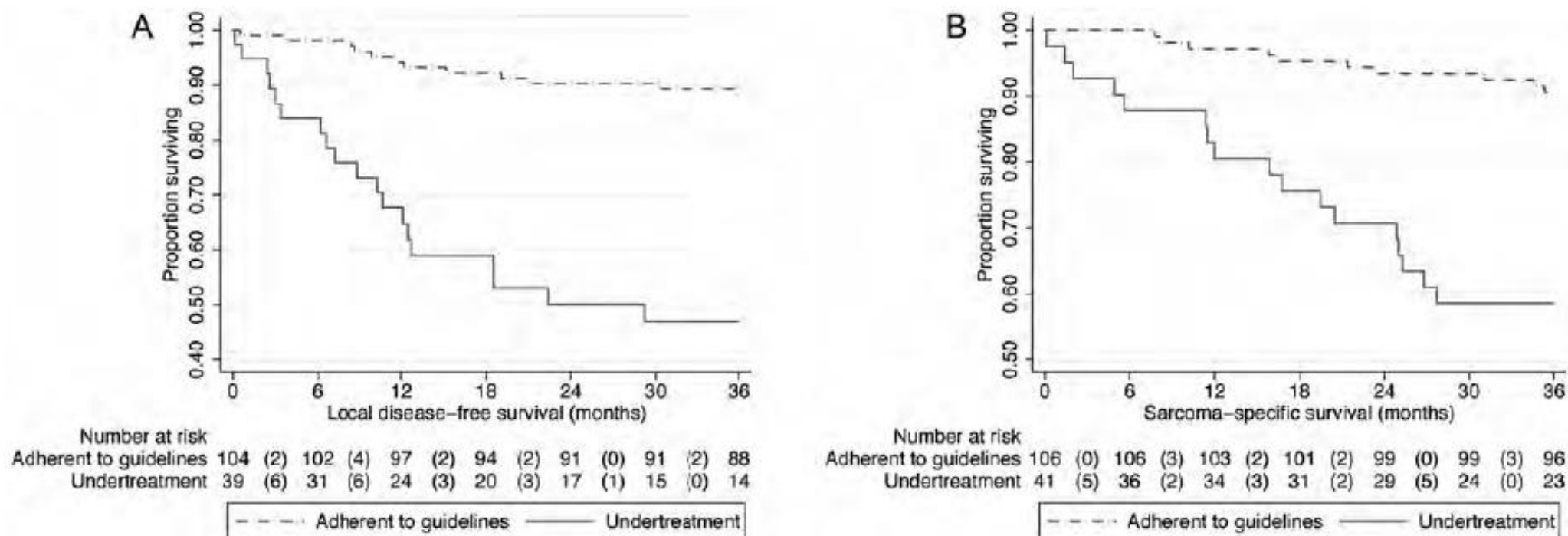


Figure 1. Local disease-free (A) and overall (B) survival according to adherence to guidelines.

Review Article

Merkel Cell Carcinoma: Interdisciplinary Management of a Rare Disease

Sven Schneider, Dietmar Thurnher, and Boban M. Erovic

Department of Otolaryngology—Head and Neck Surgery, Medical University of Vienna, Währinger Gürtel 18-20, 1090 Vienna, Austria

Multidisciplinary Care

Multidisciplinary Reference Centers: The Care of Neuroendocrine Tumors

By Simron Singh, MD, and Calvin Law, MD

Odette Cancer Center, Sunnybrook Health Sciences Center, Toronto, Ontario, Canada

EJSO (2005) 31, 443-448



ELSEVIER

Available online at www.sciencedirect.com

SCIENCE @ DIRECT®

EJSO

the Journal of Cancer Surgery

www.ejso.com

SHORT REPORT

Delay in referral to a specialist soft-tissue sarcoma unit

M.A. Clark, J.M. Thomas*

Department of Surgery, Melanoma and Sarcoma Unit, The Royal Marsden Hospital, 203 Fulham Road, Chelsea, London SW3 6JJ, UK

Accepted for publication 23 November 2004

Available online 21 January 2005

Differenze in trattamento

| | NO MDT | SI MDT |
|---------------------|----------|----------|
| NUMERO PAZIENTI | 58 | 42 |
| CHIRURGIA MARGINALE | 45(75%) | 8(22%) |
| RESEZIONE R0 R1 | 10(22%) | 28 (97%) |
| RESEZIONE R2 | 35 (78%) | 1(3%) |
| RIESCISSIONE IN R2 | 12 (34%) | 1(100%) |

Conformita' alle linee guida : tutti i casi

| PROCEDURA | PERCENTUALE |
|---|-------------|
| BIOPSIE EFFETTUATE | 65% |
| CHIRURGIA OTTIMALE | 52% |
| RIESCISSIONE IN R1 O R2 | 49% |
| RADIOTERAPIA SECONDO LG | 81% |
| CHEMIOTERAPIA SECONDO LG | 94% |
| FOLLOW UP PER ALMENO 3 ANNI | 95% |
| CONFORMITA' DELL'INTERA SEQUENZA IN NON MDT | 32% |

POINT DE VUE

Grandes nouveautés dans le traitement des sarcomes

Pr Jean-Yves Blay, Pr Olivier Mir 7 novembre 2016

On a vu qu'entre **2010 et 2015**, la proportion de patients naïfs de tout traitement présentés dans ces RCP va en augmentant. **On passe d'un peu plus de 30 à 41%**, mais comment aller maintenant au-delà? Je pense que cela doit faire partie d'un travail de **formation initiale** pour tous les futurs professionnels qui vont être amenés à traiter les patients atteints de sarcome. Cela va aussi faire appel à un **travail de formation continue** pour des professionnels plus établis, mais qui vont vouloir raffiner leur pratique.

Che cosa ha fatto la Rete Oncologica per i TR



COR

Commissione Oncologica Regionale

CPO

Centro di Riferimento per l'Epidemiologia
e la Prevenzione Oncologica in Piemonte

ILG

SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI NELL'ADULTO
linee guida clinico organizzative per la Regione Piemonte

Raccomandazioni e PDTA del Gruppo di Lavoro sui T.R.della Rete Oncologica Piemonte e Valle d'Aosta

- 1) Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale dei sarcomi dei tessuti molli
- 2) Tumori neuroendocrini: diagnosi patologica, grading e stadiazione
- 3) Indicazioni pratiche per la gestione dei pazienti affetti da mesotelioma peritoneale
- 4) Indicazioni pratiche per la gestione dei pazienti affetti da tumore stromale gastrointestinale (GIST)
- 5) La valutazione multidisciplinare dei casi di sarcoma del retroperitoneo (SRP)
- 6) Sarcomi primitivi della parete toracica

Raccomandazioni e PDTA del Gruppo di Lavoro sui T.R.della Rete Oncologica Piemonte e Valle d'Aosta

- 7) Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale nelle neoplasie neuroendocrine del pancreas nell'ambito della Rete Oncologica Piemonte - Valle d'Aosta
- 8) Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale dei sarcomi retroperitoneali
- 9) Il follow up nei tumori neuroendocrini
- 10) Trattamento chirurgico della neoplasia primitiva in pazienti affetti da neoplasie neuroendocrine del distretto gastroenteropancreatico in fase avanzata
- 11) Documento di consenso sul trattamento del sarcoma di Ewing
- 12) Trattamento dell'osteosarcoma dell'adulto

Documenti di consenso del Gruppo di Lavoro sui T.R.della Rete Oncologica Piemonte e Valle d'Aosta

- 1) Ruolo della terapia medica nel trattamento dei sarcomi dei tessuti molli ad alto grado di malignità degli arti e dei cingoli in relazione alla pianificazione e/o esecuzione di un intervento chirurgico R0
- 2) Indicazioni all'utilizzo del mezzo di contrasto in ecografia (CEUS) nel follow-up dei sarcomi muscoloscheletrici e dei tessuti molli dei cingoli e delle estremità
- 3) Utilizzo delle indagini di medicina nucleare nella diagnostica e nel follow – up delle neoplasie neuroendocrine di diversi distretti anatomici
- 4) Indicazioni all'utilizzo del mezzo di contrasto in Risonanza Magnetica nel follow up dei sarcomi muscoloscheletrici e dei tessuti molli dei cingoli e delle estremità
- 5) Indicazioni all'utilizzo del mezzo di contrasto in Tomografia Computerizzata nel follow - up dei sarcomi muscoloscheletrici e dei tessuti molli dei cingoli e delle estremità

Gruppo di lavoro di rete sui Tumori Rari

Coordinatori Maria Pia Brizzi e Alessandro Comandone

Partecipanti: Aliberti Sandra; Birocco Nadia; Antonella Boglione; Cauchi Carolina; De Angelis Claudio; Galizia Danilo; Galliano Diego; Linari Alessandra; Lista Patrizia; Mosca Alessandra; Ocelli Marcella; Piana Raimondo; Piovesan Alessandro; Pisacane Alberto; Poti Carlo; Rampino Monica; Razzore Paola; Ricardi Umberto; Ricci Daniele; Sandrucci Sergio; Siatis Dimitros; Todisco Liana; Tosi Carlo; Sergio Sandrucci; Cauchi Carolina; Piovesan Alessandro; Poti Carlo; Razzore Paola; Ferdinando Garetto.



Linee guida

SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI E GIST



Informazione alla popolazione



I TUMORI RARI: 10 DOMANDE E 10 RISPOSTE PER TUTTI

REALIZZATO CON IL CONTRIBUTO DI



A CURA DELLA COMMISSIONE
ONCOLOGICA REGIONALE





I TUMORI RARI:
10 DOMANDE
E 10 RISPOSTE
PER TUTTI

1) CHE COS'È UN TUMORE RARO

È un tumore con un'incidenza inferiore a 5 nuovi casi /100.000 per anno. Diversamente dalle Malattie Rare, riconosciute ed elencate per legge, i tumori rari non hanno ancora un'identificazione precisa e sono classificati in modo diverso (per sede anatomica o per istotipo). Il problema dei tumori rari è particolarmente delicato in età pediatrica dove sono richieste specifiche professionalità.

2) ESISTE UN ELENCO PRECISO DI TUMORI RARI?

L'Organizzazione Rare Cancer Europe, sostenuta dalla Comunità e dal parlamento Europeo, ha stilato recentemente un elenco di Tumori Rari suddivisi per sede anatomica e per tipo istologico, e ha definito una classificazione molto completa ma complessa. A oggi non esiste una classificazione simile tradotta in Italiano.

3) QUALI PROBLEMI CLINICI PONGONO I TUMORI RARI?

Trattandosi di neoplasie poco conosciute dai clinici, sono più esposte a ritardi diagnostici, errori di classificazione e di riconoscimento, per questo possono essere soggette ad approcci terapeutici inadeguati, se non sbagliati. L'approccio ai tumori rari deve essere sempre multidisciplinare: possono esistere esperti di singoli tumori rari, non certamente di tutti, quindi ogni specialista (radiologo, chirurgo, anatomopatologo, radioterapista e oncologo) può avere adeguata esperienza solo in quello specifico caso di tumore raro. Nel corso degli ultimi anni, proprio per ridurre l'incertezza della diagnosi e del trattamento, sono comparse Linee Guida sui tumori rari validate a livello nazionale (AIOM) e internazionale (ESMO, NCCN). Queste Linee Guida sono state redatte da esperti nei Tumori Rari e danno indicazioni specifiche alle varie fasi di diagnosi e di terapia. Dobbiamo rilevare che queste indicazioni non risolvono il singolo caso di tumore raro riferito a uno specifico paziente, ma sono in grado di dare precise indicazioni sul percorso diagnostico e terapeutico da utilizzare.

4) QUALI PROBLEMI METODOLOGICI E DI STUDIO PONGONO I TUMORI RARI?

I media affrontano il tema dei Tumori Rari solo quando vi sono eventi di estrema gravità (ad esempio i casi di mesotelioma a Casale Monferrato) oppure perché un Tumore Raro ha coinvolto un personaggio famoso nel mondo. La maggior parte dei casi è affrontata dalle famiglie quando un parente, un amico o una persona vicina ne è soggetto. Allo stesso modo il livello di diagnosi e cura di un Tumore raro si pone su uno standard secondario rispetto ai Tumori ad alta incidenza, sia per la scarsità della casistica, sia per la mancanza di studi specifici. Non bisogna inoltre sottovalutare lo scarso interesse della comunità medica oncologica ad affrontare patologie di difficile approccio, gli scarsi investimenti dell'industria privata e del Settore pubblico per patologie a bassa incidenza, la scarsa attenzione della gente comune in generale per una tematica considerata di nicchia.

5) COME SI CREA UN MEDICO E INFERMIERE ESPERTO IN TUMORI RARI?

Il livello di conoscenza di un Tumore Raro si acquisisce con lo studio, la partecipazione a protocolli di studio, attraverso la collaborazione con altri Clinici e altre Istituzioni per centralizzare le decisioni sulle strategie diagnostiche e terapeutiche relative a ogni specifico Tumore Raro. La capacità di un Clinico a trattare un Tumore Raro è data dalla sua esperienza, cioè dal numero di casi che vede e tratta.

6) ESISTE UNO SPECIALISTA GLOBALE DI TUTTI I TUMORI RARI?

No, i Tumori rari sono così numerosi e diversi tra di loro per sede, istologia, approccio diagnostico e terapeutico

che tutta la conoscenza relativa non può essere patrimonio di una sola persona o di un solo gruppo. Compito del Ministero della Salute, degli Assessorati Regionali, delle Società Scientifiche e dei Gruppi di studio è di creare dei Gruppi dotati di esperienza in specifici Tumori Rari per offrire al Cittadino il miglior servizio di diagnosi e terapia.

7) QUAL È LA MIGLIORE ORGANIZZAZIONE PER DIAGNOSTICARE E TRATTARE I TUMORI RARI?

È ormai riconosciuto come l'approccio pluridisciplinare sia fondamentale per ottenere un risultato valido per il paziente soggetto a uno dei Tumori Rari. I Gruppi Pluridisciplinari possono essere differenzialmente composti a seconda dei Tumori rari presi in considerazione. L'Anatomo Patologo deve essere la figura sempre coinvolta, come pure lo Specialista di Area Chirurgica (Chirurgo addominale, Chirurgo Toracico, Neurochirurgo, Ginecologo, Ortopedico, ORL), il Radioterapista, l'Oncologo medico e il Radiologo. È inoltre necessaria la presenza di un Infermiere professionista, esperto nella gestione assistenziale del Malato affetto da Tumore Raro. Sempre di maggiore importanza è anche la figura dello Psico-oncologo, a fronte di malattie che fanno sentire isolati, particolarmente sfortunati e, in certi casi, trattati in modo incompleto o discordante.

8) COME SI PUÒ MIGLIORARE LA CONOSCENZA NEI TUMORI RARI?

Per quanto concerne i professionisti della salute (medici, farmacisti e infermieri) è essenziale lo scambio d'informazioni, la partecipazione a gruppi di studio multidisciplinari, la condivisione di protocolli comuni, la possibilità di accedere a nuovi farmaci e terapie, la partecipazione a congressi nazionali e internazionali. A livello di popolazione esiste l'esigenza della consapevolezza riguardante la prognosi di malattia e alle possibilità di trattamento (grazie all'accesso a cure approvate, senza barriere e gratuitamente): quest'obiettivo può essere raggiunto tramite un'informazione corretta prodotta da fonti ufficiali e attendibili.

9) DOVE SONO TRATTATI I TUMORI RARI NELLA REGIONE PIEMONTE?

Ogni Ospedale appartenente alla Rete Oncologica Regionale è collegato ai Centri delegati alla diagnosi e alla terapia delle specifiche forme di tumori rari. I Tumori Rari non richiedono di essere riferiti a un centro ad alta specializzazione in ogni livello di trattamento, ma solo nelle fasi cruciali di quest'ultimo: chirurgia di alta specializzazione, radioterapia con apparecchiature speciali e terapie mediche con farmaci sperimentali. In queste situazioni il Centro Oncologico di riferimento per il paziente ha il dovere di indirizzare quest'ultimo presso i Centri di alta specializzazione nella Regione o presso altre sedi. Le fasi ordinarie di trattamento e di controllo possono essere condotte nel Centro oncologico più vicino alla residenza. Fondamentale è il ruolo del medico di famiglia e del pediatra di libera scelta per mantenere i contatti sia con il Centro più vicino che con i Centri di riferimento.

10) DA CHI È SOSTENUTA QUESTA CAMPAGNA DI INFORMAZIONE?

Assessorato alla Sanità della Regione Piemonte, Commissione Oncologica Regionale, Centri appartenenti alla Rete Oncologica Regionale, Sindacato dei Medici di Medicina Generale e dei Pediatri di libera scelta, Farmacisti Ospedalieri e sul Territorio, Collegio Infermieri professionali, Associazioni di volontariato. Questa presentazione, supportata economicamente dal Gruppo Italiano Tumori Rari ONLUS, Federfarma Torino, Farma ONLUS è distribuita negli Ospedali, negli ambulatori degli Specialisti territoriali, negli ambulatori dei Medici di Medicina Generale e Pediatri di libera scelta, nelle Farmacie del territorio nelle sedi delle Associazioni di volontariato.

A livello Nazionale



Presidenza del Consiglio dei Ministri

CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI
TRA LO STATO, LE REGIONI E LE PROVINCE AUTONOME
DI TRENTO E DI BOLZANO

Intesa, ai sensi dell'articolo 8, comma 6, della legge 5 giugno 2003, n. 131, tra il Governo, le regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano per la realizzazione della Rete Nazionale dei Tumori Rari (RNTR).

Rep. Atti n. 158/CSR del 21 settembre 2017

LA CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI TRA LO STATO, LE REGIONI E LE
PROVINCE AUTONOME DI TRENTO E DI BOLZANO

Nell'odierna seduta del 21 settembre 2017:

Obiettivi specifici

1. Dare risposta ai bisogni del paziente

Attraverso il modello organizzativo di rete e la sua interazione strutturata con le reti oncologiche regionali è possibile favorire una maggiore capacità di intercettare i bisogni e la domanda nel territorio di riferimento, con l'obiettivo di creare un sistema di accessi diffusi nel territorio nazionale, accreditati dalla rete, in grado di prendere in carico il singolo caso e allocarlo nella sede appropriata in funzione della complessità del bisogno. È possibile, inoltre, garantire la valutazione multidisciplinare e la programmazione del percorso secondo standard condivisi. Infine, la RNTR è più efficace nell'orientare la "ricerca spontanea" del luogo di cura più appropriato in base alle specifiche expertise.

2. Potenziare e strutturare le collaborazioni inter-istituzionali

Mediante l'integrazione dei diversi attori istituzionali (SSR, Università, IRCS, volontariato, privato), che agiscono nella rete, si possono prevedere offerte articolate e coerenti rispetto alla domanda, anche per l'alta specializzazione. La rete deve promuovere rapporti strutturati tra istituzioni oncologiche, nell'ottica sia della continuità di cura sia della definizione di percorsi condivisi per la casistica più complessa o che richieda particolari dotazioni con coerente governo della casistica. Le collaborazioni interaziendali condivise attivano specifici meccanismi di remunerazione (v dopo).

3. Ottimizzare gli investimenti in alta specializzazione

Il governo unitario della RNTR consente di utilizzare in modo più efficiente gli investimenti che le varie Regioni e lo Stato destinano all'alta specializzazione. L'accesso all'alta

4. Aumentare la capacità di fornire informazioni al paziente e ai suoi familiari

L'identificazione e l'integrazione di accessi al sistema nel territorio nazionale consente di fornire una informazione più capillare.

5. Sostegno all'innovazione e alla ricerca

La costituzione della rete intende razionalizzare e potenziare l'accesso ai finanziamenti per la ricerca sia nazionali che internazionali.

Gratie

alessandro.comandone@aslcittaditorino.it