

kankerzorg in beeld



zeldzame kanker

bij **1 op de 5** nieuwe patiënten met
kanker gaat het om een **zeldzame vorm**

kankerzorg in beeld

zeldzame kanker

colofon

Deze editie van Kankerzorg in beeld is tot stand gekomen in samenwerking met de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP), de Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties (NFK) en Integraal Kankercentrum Nederland (IKNL). De volgende landelijke partijen hebben ons van inhoudelijke input voorzien bij de totstandkoming van de inhoud en de aanbevelingen in dit rapport: de Nederlandse Federatie van Universitair Medische Centra (NFU), de Nederlandse Vereniging van Ziekenhuizen (NVZ), de Samenwerkende Algemene Ziekenhuizen (SAZ), de Samenwerkende Topklinische opleidingsZiekenhuizen (STZ) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). Kankerzorg in beeld richt zich op zorgprofessionals, kwaliteits- en beleidsmedewerkers, bestuurders en vertegenwoordigers van patiëntenorganisaties.

auteurs

Harriët Blaauwgeers, Vincent Ho, Annemiek Kwast, Jan Maarten van der Zwan

eindredactie

Annemiek Simons

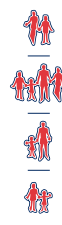
vormgeving

Marja van Vliet-van Beek

ISBN

978-90-72175-47-2

@ IKNL februari 2018



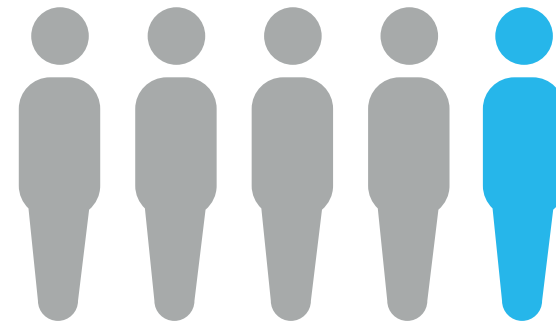
VOOR ZELDZAME EN GENETISCHE AANDOENINGEN

verantwoording

Eén- tot tweejaarlijks brengt Integraal Kankercentrum Nederland (IKNL) een rapport uit in een serie genaamd Kankerzorg in beeld. Het rapport belicht actuele thema's in de oncologie, geeft een overzicht van de laatste stand van zaken op deze gebieden en van de belangrijkste te verwachten ontwikkelingen in de komende jaren. Voorgaande rapporten gaven overzichten van de oncologische zorg in het algemeen (editie 2014) en van de zorg voor oudere patiënten (editie 2016). Deze editie van het rapport gaat in op zeldzame kankersoorten.

De zorg voor patiënten met zeldzame vormen van kanker verdient alle aandacht. Op basis van Europese cijfers blijkt dat de overleving voor deze patiënten beduidend lager is dan voor degenen met een niet-zeldzame vorm van kanker. Bij een op de vijf patiënten met kanker gaat het om een zeldzame vorm. Deze patiënten zien zich gesteld voor specifieke problemen vanwege de zeldzaamheid van hun ziekte: de ziekte wordt moeilijker herkend door artsen en het vinden van effectieve behandelingen vormt een uitdaging. Waar de afgelopen jaren voor de patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker een aanzienlijke verbetering in overleving wordt gezien, is er nauwelijks ontwikkeling in de prognose voor patiënten met een zeldzame vorm van kanker.

Dit rapport maakt duidelijk welke kennis op dit moment nog ontbreekt over de zorg voor patiënten met zeldzame vormen van kanker. En waar mogelijkheden voor verbeteringen liggen. Er zijn tien concrete aanbevelingen opgesteld om deze verbeteringen te realiseren. Deze aanbevelingen zijn geformuleerd op basis van de uitkomsten van een werksymposium in november 2017, waar de inhoud van het rapport besproken werd. Deelnemers aan het werksymposium waren zorgverleners, kwaliteits- en beleidsmedewerkers, bestuurders en vertegenwoordigers van patiëntenorganisaties.



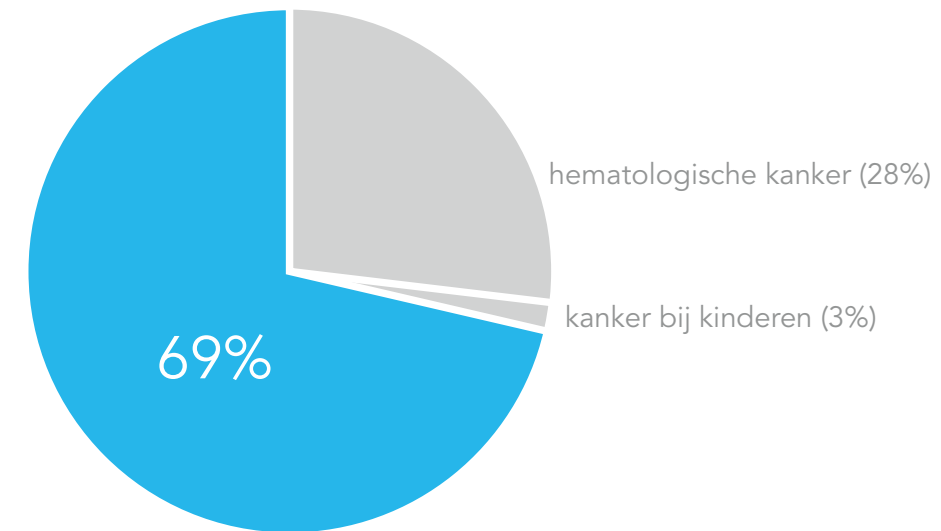
Eerste landelijke rapport

Kankerzorg in beeld: zeldzame kanker is het eerste landelijke rapport dat een overzicht geeft van de zorg voor volwassen patiënten met zeldzame vormen van kanker in Nederland. Per hoofdstuk staat een thema centraal, gebaseerd op de vraagstukken rondom zeldzame kanker. Deze thema's worden ondersteund door gegevens uit de Nederlandse Kankerregistratie (NKR). De gegevens in dit rapport hebben betrekking op volwassen patiënten (18 jaar of ouder) met een zeldzame solide vorm van kanker. Hiermee wordt de lijn aangehouden zoals die is gesteld door het Europese referentienetwerk voor zeldzame solide kankersoorten bij volwassenen, EURACAN (EUropean RAre CANcers). Dit betekent dat kanker bij kinderen en hematologische kankersoorten buiten beschouwing zijn gelaten.

Het laatste hoofdstuk bevat per zeldzame kankersoort overzichtsgegevens uit de NKR. Deze zijn gekozen aan de hand van de aandachtsgebieden zoals die zijn vastgesteld binnen EURACAN.

De Nederlandse Kankerregistratie

De cijfers voor dit rapport zijn verkregen vanuit de NKR. De NKR wordt beheerd door IKNL en bevat informatie over alle patiënten met kanker vanaf 1989. IKNL ontvangt jaarlijks van het ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport een instellingssubsidie om de oncologische en palliatieve zorg te verbeteren. De informatie in de NKR is gebaseerd op codeersystemen van de Wereld Gezondheidsorganisatie (WHO), de International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O3), de International Association of Cancer Registries (IACR), en het TNM-systeem. Het gebruik van data uit de NKR is gebonden aan strikte privacyregeling.



de gegevens van dit rapport gaan over
volwassen patiënten (18 jaar of ouder)
met solide vormen van zeldzame kanker

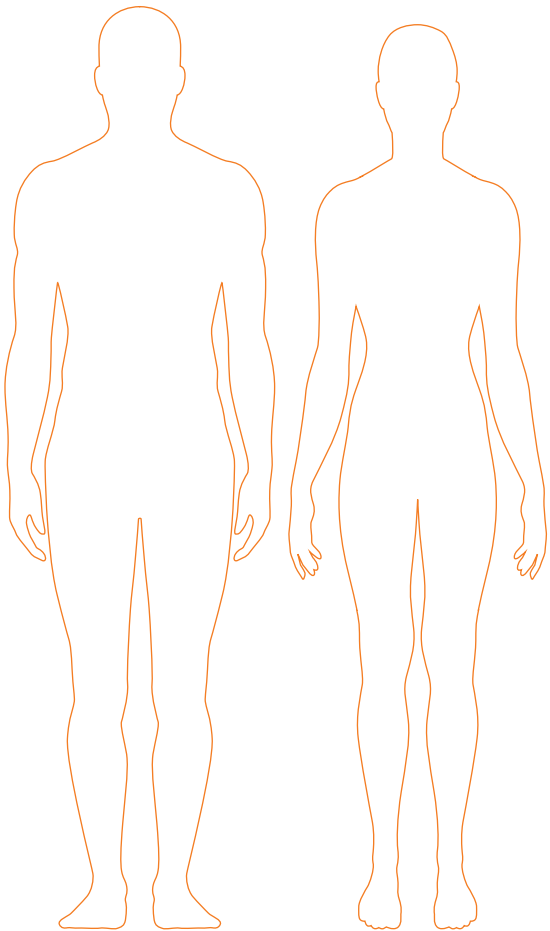
hematologische kanker en kanker bij
kinderen zijn buiten beschouwing gelaten

inhoud

VERANTWOORDING	6
VOORWOORD	13
CONCLUSIES EN AANBEVELINGEN	14
INLEIDING	22
ZELDZAME KANKER IN NEDERLAND	28
ORGANISATIE VAN ZORG	46
ONTWIKKELINGEN IN KANKERONDERZOEK	52
CIJFERS PER KANKERSOORT	60
BIJLAGEN	101
overzicht landelijke werkgroepen	101
dankwoord	102
bronnen	104



CIJFERS PER KANKERSOORT	60
inleiding	61
leeswijzer	64
bot- en wekedelenkanker	70
zeldzame kanker van de vrouwelijke geslachtsorganen	73
zeldzame kanker van de mannelijke geslachtsorganen	77
neuro-endocriene tumoren	79
zeldzame kanker van het spijsverteringskanaal	81
kanker van endocriene klieren	84
hoofd-halskanker	87
zeldzame kanker van de thorax	92
zeldzaam melanoom	94
kanker van het centraal zenuwstelsel	97
zeldzame kanker van de borst	99



voorwoord

Er is in Nederland veel aandacht voor kanker in het algemeen en de oncologische zorg is van hoog niveau. Wij zijn blij dat Integraal Kankercentrum Nederland de uitdaging is aangegaan om vanuit de gegevens van de Nederlandse Kankerregistratie (NKR) de huidige stand van zaken van de zorg specifiek voor patiënten met zeldzame vormen van kanker in beeld te brengen.

Zeldzame kankersoorten zijn afzonderlijk weliswaar zeldzaam, toch gaat het in totaal om honderdduizend mensen in Nederland. Patiënten met een zeldzame vorm van kanker kampen met dezelfde problemen als mensen met andere zeldzame aandoeningen. Zij worden relatief laat gediagnosticeerd; vaak pas na omzwervingen langs diverse artsen en ziekenhuizen. Ze hebben mede daardoor een relatief slechtere prognose. Omdat er minder onderzoek gedaan wordt is er minder bekend over de zeldzame kankersoorten en zijn de behandelopties beperkt.

Dit rapport bevat een aantal belangrijke aanbevelingen. Onder meer over de concentratie van diagnostiek en onderzoek, over onderzoek naar kwaliteit van leven en psychosociale aspecten, en het belang van extra aandacht voor kinderen en jongeren met zeldzame vormen van kanker. De belangrijkste aanbeveling betreft in onze ogen de organisatie van zorg. Wij constateren dat ondanks de kleine patiëntenaantallen, de zorg voor patiënten met een zeldzame vorm van kanker versnipperd is over te veel ziekenhuizen. Als er sprake is van behandelopties, zijn deze lang niet in alle ziekenhuizen voorhanden.

De versnippering is daarom zorgelijk. Dit maakt directe aandacht voor concentratie van zorg noodzakelijk. Om alle patiënten optimale en adequate diagnostiek te bieden én om de benodigde kennis en expertise op te bouwen in Nederland om bovengenoemde problemen het hoofd te bieden.

Patiëntenorganisaties zijn groot voorstander van het organiseren van zorg in specifieke expertisecentra. We willen dat in 2020 alle patiënten met een zeldzame vorm van kanker gezien worden in een dergelijk centrum. Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties (NFK) en Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) dragen hieraan bij vanuit hun visie op expertiseczorg en hun ervaring met de toetsing en kwaliteitsborging van expertisecentra. Het opstellen van een Nationaal Plan Zeldzame Tumoren (NPZT), waarvoor dit rapport een goede basis vormt, kan een grote stimulans geven aan de verwezenlijking van dit doel.

Wij dagen het onderzoeks- en zorgveld graag uit hieraan met ons te werken!

februari 2018

Arja Broenland
directeur NFK

Anton de Wijer
voorzitter VSOP

conclusies en aanbevelingen



01

Nationale aanpak
noodzakelijk

02

Onderzoek diagnostisch
traject

03

Verbeter samenwerking
in diagnostiek

04

Meer onderzoek naar
kwaliteit van leven

05

Expertisecentra voor alle
zeldzame kankersoorten

06

Stimuleer kennisdeling

07

Gebruik bestaande gegevens

08

Samenwerking noodzakelijk voor onder-
zoek zeldzame kankersoorten

09

Ontwikkel en gebruik nieuwe
onderzoekstechnieken

10

Alloceer subsidiegelden voor onderzoek
naar zeldzame kankersoorten



Algemeen

In Nederland hebben patiënten met een zeldzame vorm van kanker een slechtere overleving dan patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker. Patiënten met een zeldzame vorm van kanker hebben 15 procent minder kans om na vijf jaar nog in leven te zijn ten opzichte van patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker. Waar de afgelopen jaren voor de patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker een aanzienlijke verbetering in overleving wordt gezien, is er nauwelijks ontwikkeling in de prognose voor patiënten met een zeldzame vorm van kanker. Dit heeft vermoedelijk te maken met een late en incorrecte diagnosestelling, versnipperde klinische expertise, gebrek aan onderzoek en stagnatie in de ontwikkeling van nieuwe behandelmogelijkheden.

Belangrijke oorzaken voor de moeizame ontwikkeling van nieuwe behandelmogelijkheden zijn de beperkte mogelijkheden om klinische trials uit te voeren gezien de kleine patiëntengroepen en de terughoudendheid van de farmacie als het om een kleine afzetmarkt gaat. Om deze ongelijkheid tussen de groep van patiënten met een zeldzame vorm van kanker ten opzichte van de groep patiënten met een niet-zeldzame kankersoort terug te dringen, is minimaal een passende nationale aanpak nodig.

01

Nationale aanpak noodzakelijk

Er dient een nationale aanpak te komen om de zorg te verbeteren voor de groep patiënten met een zeldzame vorm van kanker. Cruciale onderwerpen voor verdere beleidsvorming zijn de concentratie en coördinatie van zorg, kennisoverdracht, onderzoek en tot slot de rol van erkende expertisecentra en hun kennisnetwerk. Het betreft hier zowel de *cure* als *care* binnen de zorg. Om deze nationale aanpak te ontwikkelen moet er een integrale benadering komen waarbij alle relevante partijen betrokken zijn. Dit wordt bij voorkeur uitgevoerd met een nationaal plan voor zeldzame kankersoorten waarin de aanbevelingen van dit rapport zijn meegenomen.



Aanbevelingen zeldzame kanker in Nederland

DIAGNOSTIEK

De slechtere prognose voor patiënten met een zeldzame vorm van kanker is deels het gevolg van een vertraagd diagnostisch traject, wat vaker voorkomt bij zeldzame kankersoorten dan bij de niet-zeldzame soorten. Een vertraging in het diagnostisch traject kan resulteren in hogere stadia bij diagnose. Gegevens uit de Nederlandse Kankerregistratie (NKR) laten geen overtuigend verschil in stadiumverdeling zien tussen zeldzame en niet-zeldzame kankersoorten. Waar de vertraging in het diagnostisch traject dan zit is onduidelijk. Dit kan liggen bij de patiënt, de huisarts of het ziekenhuis. Hier zijn onvoldoende gegevens over beschikbaar. Daarnaast is voor het stellen van een juiste en tijdige diagnose expertise nodig op verschillende vakgebieden, waaronder pathologie en genetica. Het kleine aantal patiënten en de diversiteit van zeldzame kankersoorten maakt de ontwikkeling van expertise lastig.

02

Onderzoek diagnostisch traject

Om meer inzage te krijgen in de reden voor de slechtere prognose van patiënten met een zeldzame vorm van kanker, dient er meer onderzoek naar mogelijke vertraging tussen de eerste klachten van de patiënt, de komst naar de huisarts, de verwijzing naar het ziekenhuis, het pathologisch onderzoek en de juiste diagnosestelling voor de verschillende zeldzame kankersoorten gedaan te worden.

03

Verbeter samenwerking in diagnostiek

Voor patiënten en verwijzers is het van belang dat de expertisecentra en hun netwerken voor de verschillende (clusters) van zeldzame kankersoorten goed vindbaar en benaderbaar zijn om onnodige vertraging in het diagnostisch traject te voorkomen. Relevante partijen, waaronder overheid, zorgverzekeraars, zorgverleners en patiëntvertegenwoordigers, dienen (inter)nationaal beleid te ontwikkelen waarin de concentratie van de pathologie en diagnostiek van zeldzame kankersoorten centraal staan.



CANCER SURVIVORSHIP

De resultaten in dit rapport laten zien dat de zeldzaamheid in het algemeen negatieve gevolgen heeft voor de gemiddelde overleving bij kanker. Iets meer dan de helft van de patiënten gediagnosticeerd met een zeldzame vorm van kanker is vijf jaar na de diagnose nog in leven. De kennis over de kwaliteit van leven van patiënten met een zeldzame vorm van kanker is beperkt. Vanuit onderzoek en kennis van met name niet-zeldzame vormen van kanker is bekend dat veel patiënten de (late) gevolgen van kanker en de behandeling ervan ervaren. Het gaat dan om problematiek op lichamelijk, psychisch en sociaal vlak (onder meer vermoeidheid, hartfalen, osteoporose, verminderde lichamelijke conditie en angstklachten). Kennis die opgedaan is bij de niet-zeldzame kankersoorten is mogelijk van toepassing op zeldzame kankersoorten. Binnen de groep Adolescent & Young Adults (AYA) komen relatief veel zeldzame vormen van kanker voor. Het blijkt dat het krijgen van kanker op de AYA-leeftijd (18-34 jaar) een negatieve invloed heeft op de kwaliteit van leven van deze patiënten.

04

Meer onderzoek naar kwaliteit van leven

Er is weinig kennis over de kwaliteit van leven bij patiënten met een zeldzame vorm van kanker. Meer onderzoek naar de behandeling van zeldzame kanker en de impact daarvan op de patiënt is nodig. Dit geldt in het bijzonder voor patiënten binnen de AYA-leeftijd: in deze leeftijdsgroep komen relatief veel zeldzame kankersoorten voor. Hiervoor dient aansluiting gezocht te worden met het Nationaal AYA 'Jong & Kanker' Platform.



ORGANISATIE VAN ZORG

Een deel van de patiënten met een zeldzame vorm van kanker wordt buiten de expertisecentra gediagnosticeerd en behandeld. Waar er op Europees niveau vele ontwikkelingen rondom Europese Referentienetwerken (ERN) voor zeldzame kankersoorten zijn (EURACAN, EuroBloodNet, PaedCan, Endo-ERN en Genturis) ontbreekt het in Nederland aan een eenduidig verbeterbeleid voor de oncologische en palliatieve zorg voor patiënten met een zeldzame vorm van kanker. Het Koersboek Oncologische Netwerkvorming beschrijft het beleid rondom netwerkvorming binnen de oncologie, maar gaat met name in op de niet-zeldzame kankersoorten en niet op de organisatie van zorg rondom zeldzame kankersoorten.

05

Expertisecentra voor alle zeldzame kankersoorten

Er zijn nog steeds (clusters van) zeldzame kankersoorten waarvoor geen expertisecentrum is aangewezen. De criteria voor aanwijzing van expertisecentra dienen afgestemd te worden met internationale criteria, opgesteld vanuit de ERNs. Stimuleer in geval van zeer zeldzame kankersoorten aansluiting bij bestaande (inter)nationale (virtuele) netwerken en centra met expertise in vergelijkbare aandoeningen in Nederland en daarbuiten.

06

Stimuleer kennisdeling

Ontwikkel duurzaam beleid over hoe zorg(coördinatie), kennisoverdracht en onderzoek geconcentreerd dienen te worden in erkende expertisecentra en hun kennisnetwerk. Er dient aandacht te zijn voor:

- concentratie van zorg binnen landelijk dekkende kennisnetwerken met expertisecentra voor (clusters) van zeldzame kankersoorten;
- definiëren van verantwoordelijkheden voor expertise centra op het gebied van zorg(coördinatie), kennisoverdracht en onderzoek;
- onafhankelijke betrouwbare data en financiering ter ondersteuning van deze netwerken.



Kennisontwikkeling

REGISTRATIE

Voor het optimaliseren van de kwaliteit van zorg voor patiënten met een zeldzame vorm van kanker is de beschikbaarheid van relevante data van groot belang. De NKR beschikt als enige registratie in Nederland over een set van gegevens met landelijke dekking over patiënten met een zeldzame vorm van kanker. Daarnaast zijn er veel verschillende databases beschikbaar die, indien ze bij elkaar gebracht worden, veel nuttige informatie kunnen opleveren. Meer informatie dan de afzonderlijke databases kunnen opleveren.

STUDIES

Zeldzame kankersoorten zijn een uitdaging voor onderzoek; dit onderzoek kan vaak nog onvoldoende worden uitgevoerd. Het aantal klinische en wetenschappelijke studies in Nederland is aanzienlijk lager voor zeldzame kankersoorten dan voor niet-zeldzame kankersoorten. Dit resulteert in het feit dat een patiënt met een zeldzame vorm van kanker minder toegang heeft tot effectieve interventies en actuele richtlijnen ten opzichte van patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker. Zeldzame vormen van kanker hebben door het lage patiëntenaantal een andere kijk nodig op het studieontwerp en vragen om samenwerkingsvormen zoals de onlangs opgerichte ERNs.

07

Gebruik bestaande gegevens

Om alle (inter)nationale data vanuit expertisecentra, audits, studies en onderzoeksgroepen optimaal te kunnen benutten voor wetenschappelijk onderzoek, dienen koppelingen mogelijk te zijn tussen de bestaande gegevenssets. Om betrouwbare en veilige koppelingen tot stand te kunnen brengen is het vastleggen van een eenduidige sleutel noodzakelijk, bijvoorbeeld het Burgerservicenummer.

08

Samenwerking noodzakelijk voor onderzoek zeldzame kankersoorten

Om nieuwe interventies en richtlijnen te ontwikkelen, dient er meer klinisch en wetenschappelijk onderzoek naar zeldzame kankersoorten gedaan te worden. (Inter)nationale expertisecentra hebben met hun (virtuele) kennisnetwerk hierin een initiërende en coördinerende rol. Alleen zo kunnen er voldoende aantallen patiënten worden bereikt voor wetenschappelijk onderzoek en kennisontwikkeling.

09

Ontwikkel en gebruik nieuwe onderzoekstechnieken

Om gedegen onderzoek met kleine studiepopulaties mogelijk te maken, dienen methodologen betrokken te worden en is het noodzakelijk dat er nieuwe onderzoekstechnieken ontwikkeld worden voor de opzet van studies (bijvoorbeeld Basket studies).

10

Alloceer subsidiegelden voor onderzoek naar zeldzame kankersoorten

Instanties die subsidie verstrekken, dienen rekening te houden met de problematiek rondom zeldzame kankersoorten, zoals de kleine aantallen patiënten. Aan de hand van een kennisagenda zeldzame kankersoorten, opgesteld door relevante partijen, dienen subsidieverstrekkers geld te alloceren voor zowel klinisch als wetenschappelijk onderzoek naar zeldzame kankersoorten.

inleiding

Het aantal mensen in Nederland dat de diagnose kanker krijgt, neemt ieder jaar toe. Bij een op de vijf nieuwe patiënten met kanker gaat het om een zeldzame vorm.

Definitie zeldzame kankersoorten

Met de steeds beter ontwikkelde kennis op het gebied van gepersonaliseerde medicatie en genetische profilering zou gesteld kunnen worden dat alle kankersoorten in de nabije toekomst zeldzaam zijn. Paradoxaal genoeg gaan deze nieuwe ontwikkelingen ook inzichtelijk maken hoe de verschillende kankersoorten juist op elkaar lijken. Deze ontwikkelingen raken dus direct de discussie over welke kankersoorten nu zeldzaam zijn en welke niet. De totale omvang van zeldzame kankersoorten is onlangs voor het eerst in kaart gebracht door grootschalig Europees onderzoek, het RARECARE-project.¹

Eén van de belangrijkste resultaten van dit internationale onderzoek is de vaststelling van een algemene definitie voor zeldzame kankersoorten. In tegenstelling tot zeldzame ziekten in het algemeen (niet-kanker), die vanwege hun veelal chronische verloop adequaat te beschrijven zijn op basis van hun prevalentie, vereist het meer acute karakter van zeldzame kankersoorten een definiëring vanuit de ziekte-incidentie. De definitie voor zeldzame kanker is daarom gesteld op een afkapwaarde van zes gevallen per honderdduizend personen per jaar.

Daarnaast is er een lijst opgesteld op basis van het type kankercel gerelateerd aan de plaats waar de kanker zich in het lichaam bevindt. Deze lijst maakt het mogelijk om beschikbare informatie vanuit de Europese kankerregistraties te gebruiken en in kaart te brengen wat nu wel en geen zeldzame kankersoort is. De RARECARE-definitie is inmiddels binnen Europa algemeen geaccepteerd door de verschillende Europese koepelorganisaties. In de toekomst kan de huidige lijst van kankersoorten eventueel worden

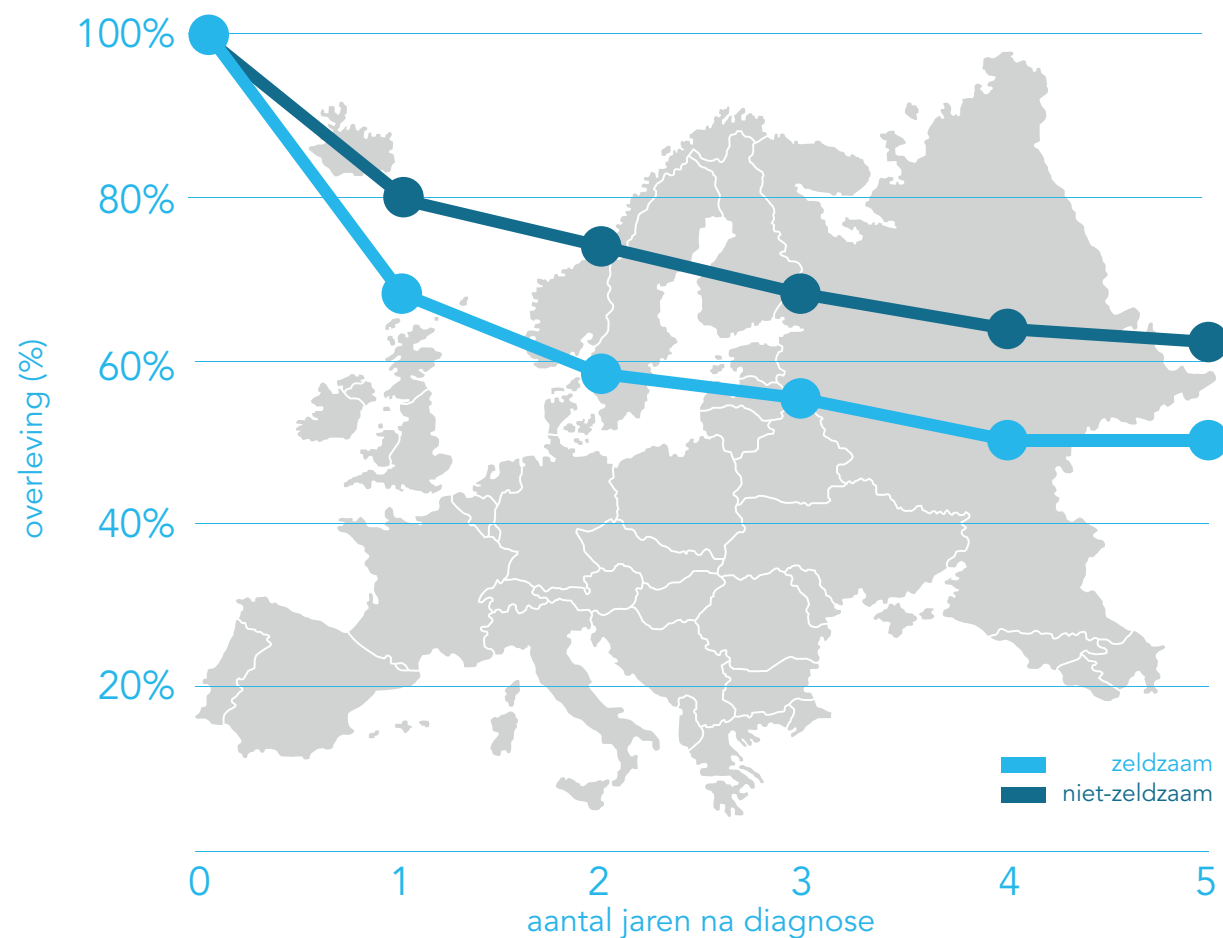
aangepast om ook de nieuwe ontwikkelingen binnen de oncologie mee te nemen.

Zeldzame kanker in Europa

Op basis van deze internationale definitie is het aantal Europeanen dat ooit is gediagnosticeerd en nog steeds in leven is (prevalentie) met een zeldzame vorm van kanker geschat op ruim 4,3 miljoen mensen (2012). Zeldzame kankersoorten beslaan daarmee bijna een kwart van de totale kankerprevalentie van kanker in Europa. Ter vergelijking: in absolute aantallen gemeten gaat het om net zoveel mensen als het aantal inwoners van Kroatië.²

In het Europese onderzoek is ook gekeken naar de overleving van patiënten met een zeldzame vorm van kanker. Hieruit bleek dat patiënten met een zeldzame vorm van kanker gemiddeld een slechtere prognose hebben dan de patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker. Van de laatste groep is bijna tweederde van de patiënten (63 procent) vijf jaar na de diagnose nog in leven, terwijl dit onder patiënten met een zeldzame vorm van kanker nog niet de helft is (49 procent).^a Met name in de eerste twee jaar na de diagnose zien we de overleving tussen zeldzame en niet-zeldzame kanker uiteenlopen. Dit zegt mogelijk iets over de juiste diagnosestelling en de effectiviteit van de primaire behandeling. Voor deze analyse zijn naast de solide kankersoorten ook de hematologische maligniteiten meegenomen.

^a Voor deze schatting hielden de onderzoekers rekening met andere mogelijke (niet-kankergerelateerde) oorzaken waar patiënten aan kunnen overlijden, door uit te gaan van de relatieve overleving.



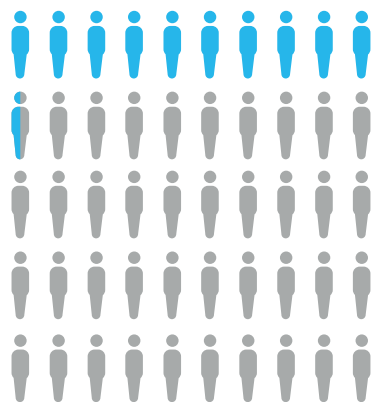
figuur zeldzame versus niet-zeldzame kankersoorten: relatieve vijfjaarsoverleving in Europa

De uitkomsten werpen een eerste licht op de uitdagingen die zeldzame kankersoorten vormen voor de gezondheidszorg in Europa. Uiteraard kunnen deze uitdagingen per specifieke kankersoort verschillen. Ook variëren ze binnen de zorgsystemen van de verschillende Europese landen. Zo is de situatie anders voor landen met een sterk gecentraliseerde zorg (bijvoorbeeld in Slovenië) dan voor landen waarin dit (nog) niet het geval is.

Zeldzame kanker in Nederland

Op basis van de internationale definitie van RARECARE voor zeldzame kankersoorten geldt dat een kankersoort in Nederland zeldzaam is wanneer er voor een specifieke vorm van kanker minder dan 1021 nieuwe patiënten per jaar worden gediagnosticeerd. Kijken we naar alle zeldzame kankersoorten bij elkaar dan betekent dit dat in Nederland meer dan twintigduizend patiënten per jaar de diagnose van een zeldzame vorm van kanker krijgen (incidentie). Op dit moment hebben meer dan honderdduizend Nederlanders met een zeldzame vorm van kanker te maken, of hebben hiermee te maken gehad (prevalentie). Daarmee vormen zeldzame kankersoorten, bij elkaar genomen een aanzienlijk aandeel van de ziektelast door kanker. Van de 260 door RARECARE gedefinieerde kankersoorten (zowel zeldzame als niet-zeldzame kankersoorten waaronder ook hematologische maligniteiten) zijn er 223 (86 procent) zeldzaam in Nederland.

“ Een kankersoort is zeldzaam in Nederland indien er minder dan 1.021 nieuwe patiënten per jaar van voorkomen ”



van alle patiënten die ooit zijn gediagnosticeerd met kanker heeft **21% een zeldzame vorm**



86% van alle soorten kanker is een **zeldzame vorm van kanker in Nederland**

Specifieke problematiek bij zeldzame kanker

De voor zeldzame kankersoorten kenmerkende kleine aantallen patiënten zijn in verband te brengen met een aantal vraagstukken die min of meer onafhankelijk van de specifieke kankersoort spelen. Dit geldt zowel voor de patiëntenzorg als voor het klinisch wetenschappelijk onderzoek.

LATE HERKENNING VAN DE ZIEKTE

Door de zeldzaamheid zijn zorgverleners minder bedacht op het aantreffen van een zeldzame kankersoort, te beginnen in de eerste lijn van de gezondheidszorg, veelal de huisarts. Als we bovenstaande aantallen in ogenschouw nemen, is het belangrijk om te realiseren dat de 8.700 praktiserende huisartsen in Nederland gemiddeld per jaar nog geen drie nieuwe patiënten met een zeldzame vorm van kanker ($n = 20.000$) tegenkomen. Daarnaast is het bijvoorbeeld voor een patholoog lastig expertise op te bouwen als deze slechts kleine aantallen patiënten met een zeldzame vorm van kanker ziet. Met het uitblijven van een juiste diagnose zien patiënten vervolgens veel verschillende specialisten voordat ze kunnen beginnen met gerichte behandeling van hun ziekte. Dit is vooral het geval indien de behandeling (en diagnostiek) van zeldzame kankersoorten buiten het stramien van veelvoorkomende kankersoorten vallen (phyllodestumoren worden bijvoorbeeld als borstkanker gedetecteerd).

ONVOLDOENDE ERVARING MET BEHANDELING

Wanneer de behandeling binnen centra plaatsvindt waar weinig patiënten met specifieke zeldzame vorm van kanker komen, kunnen de betrokken zorgverleners weinig expertise opbouwen. In tegenstelling tot niet-zeldzame kanker

zijn over het algemeen geen zorgpaden ingericht of behandelrichtlijnen opgesteld voor zeldzame kankersoorten. Het is de vraag in hoeverre patiënten op die manier worden behandeld volgens de nieuwste wetenschappelijke inzichten.

MINDER MOGELIJKHEDEN VOOR ONDERZOEK

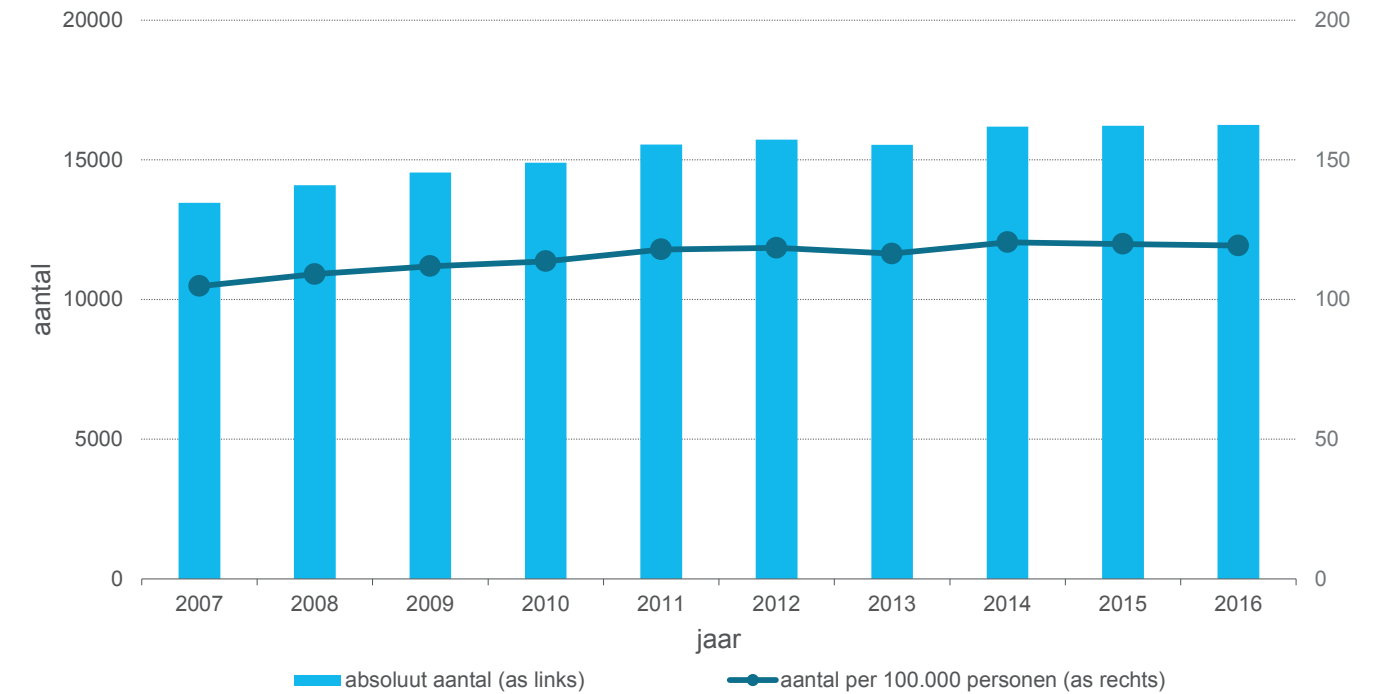
Het aantal grote prospectief gerandomiseerde studies voor zeldzame kankersoorten is laag. Het lage patiëntenvolume en het aantal internationale initiatieven voor klinisch onderzoek naar zeldzame kankersoorten is beperkt. Dit resulteert in het feit dat een patiënt met een zeldzame vorm van kanker minder toegang heeft tot effectieve interventies en actuele richtlijnen ten opzichte van patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker. Daarnaast lijkt er weinig interesse te bestaan om nieuwe geneesmiddelen voor patiënten met een zeldzame vorm van kanker te ontwikkelen. De beperkte marktwaarde en de hoge investeringen brengen onzekerheid met zich mee als het gaat om kosten-effectiviteitsanalyses.

MINDER BEKENDHEID EN INFORMATIE VOOR PATIËNTEN

De vele zeldzame kankersoorten hebben afzonderlijk minder maatschappelijke impact. Het creëren van maatschappelijke aandacht is daarmee lastiger in vergelijking tot de niet-zeldzame kankersoorten. Uitzonderingen daargelaten. Daarnaast is er voor deze groep patiënten geen geëffend pad dat zij kunnen bewandelen. De patiënt en diens naasten hebben mogelijk moeite met het vinden van de juiste informatie en met het vinden van lotgenotencontact. Hierdoor kan men zich alleen voelen.

zeldzame kanker in Nederland

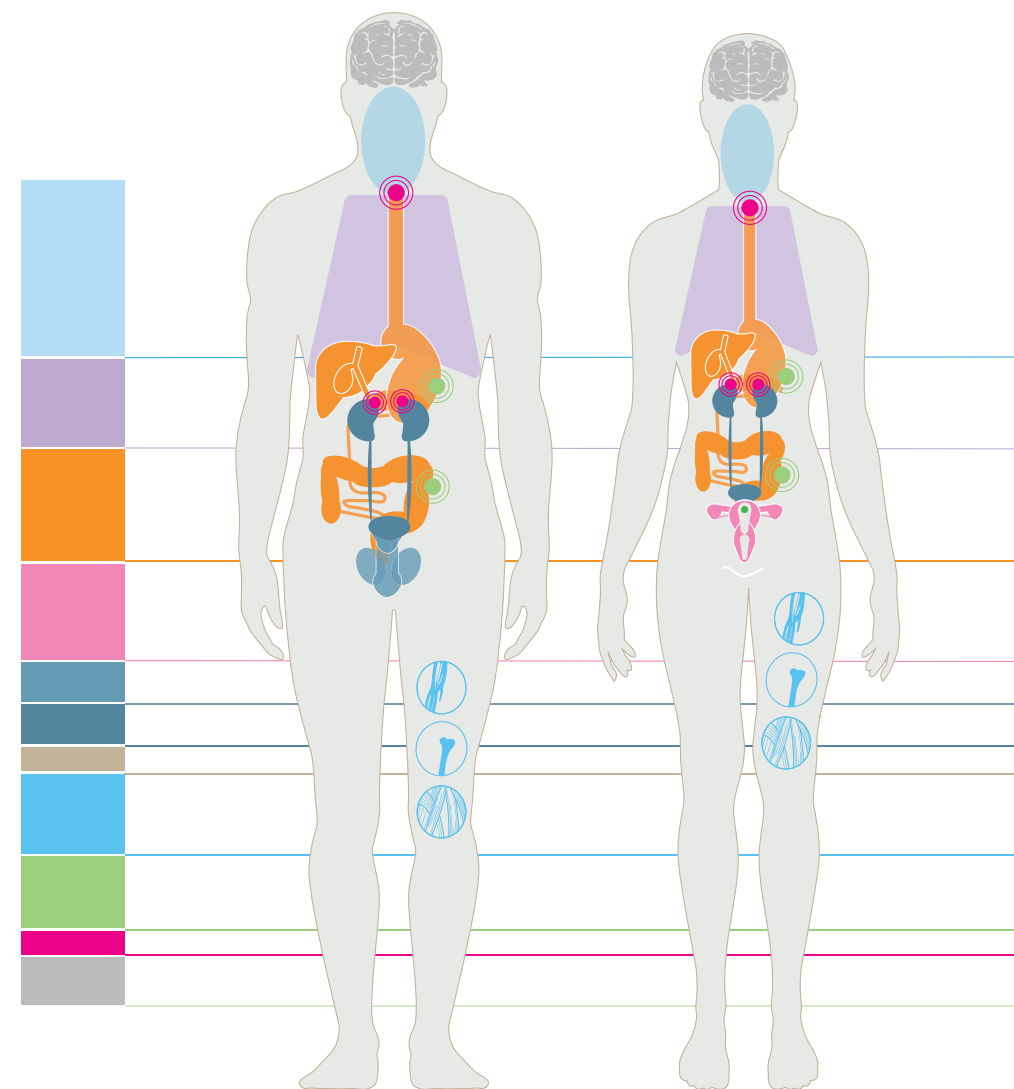
In 2016 kregen ruim 16.000 volwassenen in Nederland de diagnose van een solide zeldzame kanker, ongeveer 20 procent meer dan in 2007 ($n = 13.458$). De stijging van het aantal patiënten met een zeldzame vorm van kanker in de loop der jaren komt met name door de groei en de vergrijzing van de Nederlandse bevolking. Het aantal gevallen van kanker per 100.000 personen is sinds 2011 stabiel.



figuur incidentie zeldzame kankersoorten

Aan de hand van de geïdentificeerde zeldzame vormen van kanker is er vanuit RARECARENet een indeling van zeldzame kankersoorten vastgesteld middels families.³ Deze families van zeldzame kankersoorten worden gevolgd bij het opzetten van het Europese referentienetwerk (ERN) voor zeldzame solide kankersoorten bij volwassenen (EURACAN). De families van zeldzame kankersoorten worden gezien als specifieke aandachtsgebieden en zien er in Nederland als volgt uit:

hoofd-halskanker	22%
zeldzame kanker van de thorax	11%
zeldzame kanker van het spijsverteringskanaal	14%
zeldzame kanker van de vrouwelijke geslachtsorganen	12%
zeldzame kanker van de mannelijke geslachtsorganen	5%
urologie	5%
zeldzaam melanoom	3%
bot- en wekedelenkanker	10%
neuro-endocriene tumoren	9%
kanker van de endocriene klieren	3%
kanker van het centraal zenuwstelsel	6%

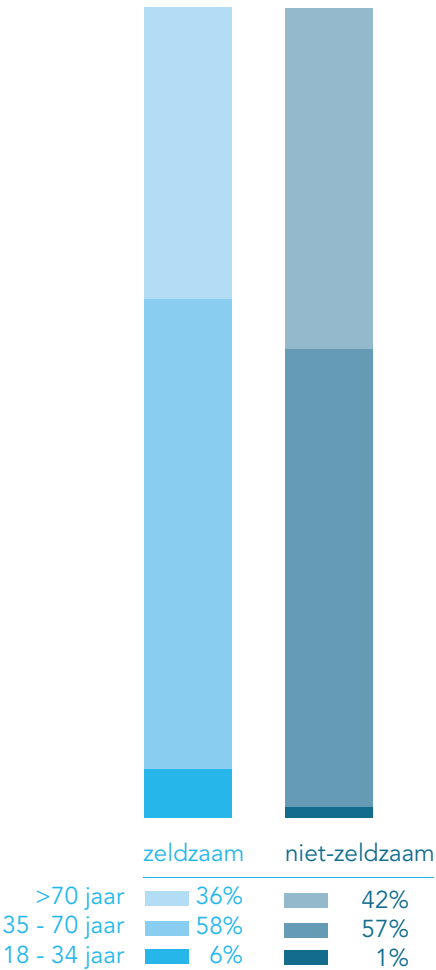


figuur verdeling van zeldzame kankersoorten in Nederland

Leeftijd- en geslachtsverdeling

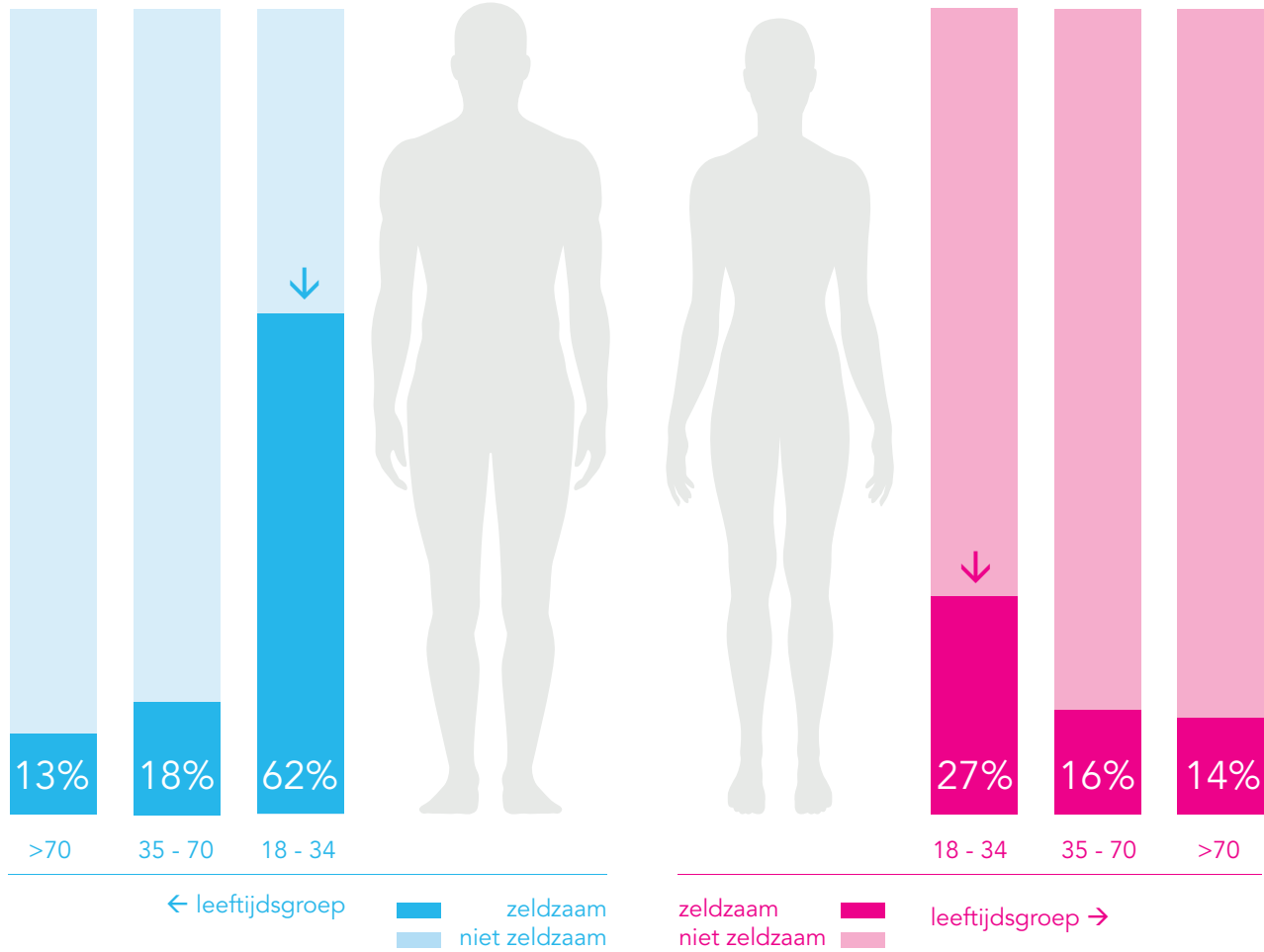
In de groep zeldzame kankersoorten zien we een andere leeftijdsopbouw in vergelijking met de niet-zeldzame kankersoorten. Van de totale groep patiënten met een zeldzame vorm van kanker in de periode 2007 tot 2016 valt 6 procent in de leeftijdscategorie 18-34 jaar. Bij de niet-zeldzame kankersoorten is dit 1,3 procent. Ook in absolute aantallen is het aantal jongvolwassenen binnen de groep patiënten met een zeldzame vorm van kanker in deze periode hoger dan bij de groep van niet-zeldzame kankersoorten, namelijk 14.311 patiënten ten opzichte van 13.410 patiënten. Bij de groep van patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker is het percentage ouderen (70+) hoger dan bij de groep patiënten met een zeldzame vorm van kanker (43 procent, 36 procent resp.). In absolute zin zijn er in de leeftijdsgroep van 70+ meer dan 5,5 keer zoveel patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker (N = 446.286) dan bij zeldzame vormen van kanker (N = 82.397).

figuur zeldzame versus niet-zeldzame kankersoorten: leeftijd



Bij opsplitsing van de leeftijdsgroepen naar geslacht zijn er geen grote veranderingen waar te nemen ten opzichte van de leeftijdsgroepen zonder splitsing naar geslacht. Wat wel opvalt is dat in de leeftijdscategorie 18-34 jaar er meer

mannen zijn (62 procent) met een zeldzame vorm van kanker dan vrouwen (27 procent), terwijl dit voor alle andere leeftijdscategorieën niet het geval is.



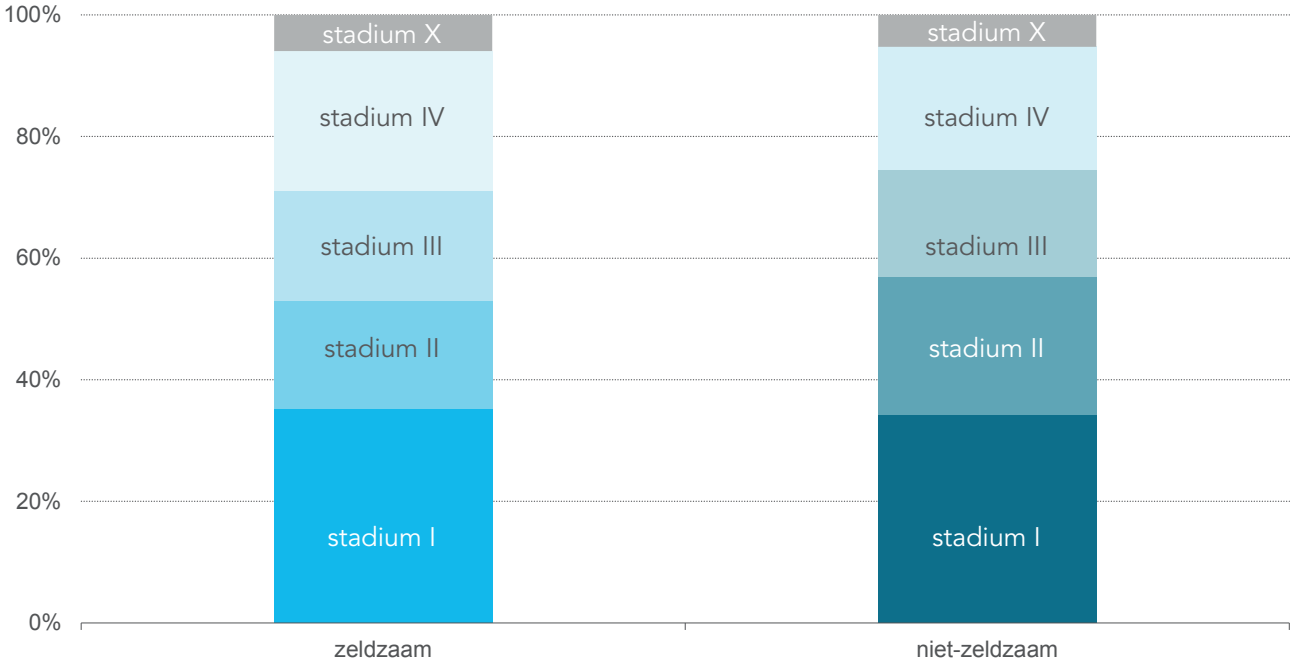
figuur zeldzame versus niet-zeldzame kankersoorten: leeftijd en geslacht

Diagnose en stadiumverdeling

Patiënten met een zeldzame vorm van kanker krijgen vaak later een juiste diagnose in vergelijking met patiënten die een niet-zeldzame vorm van kanker hebben.⁴ Voor het stellen van een tijdige en correcte diagnose is het van belang dat de patiënt snel door een specialist met specifieke expertise wordt gezien, vaak is er een multidisciplinaire aanpak noodzakelijk. Om de patiënt snel bij de juiste expert(s) te krijgen en voor het bij elkaar brengen van de juiste specialismen is een goede infrastructuur nodig binnen en tussen ziekenhuizen. Het veelal ontbreken van deze infrastructuur leidt tot de inzet van onnodige diagnostiek, wat extra kosten en voor de patiënt meer ziekenhuisbezoeken met zich meebrengt. Hierdoor vergroot de kans op een verkeerde diagnose en ontstaan langere diagnosetijden.⁵ Naar verwachting levert het terugdringen van onnodige diagnostiek door betere samenwerking tussen experts en specialismen een verlaging van kosten op.

Uit een Amerikaanse studie blijkt dat zeldzame kankersoorten gediagnosticeerd worden in hogere stadia, waardoor er minder behandelopties zijn.⁶ Voor de meeste zeldzame kankersoorten geldt dat onderzoek naar de oorzaak van de ziekte of naar strategieën voor preventie of vroege detectie beperkt is. Het nemen van preventieve maatregelen en het identificeren van risicogroepen om een specifieke zeldzame vorm van kanker vroegtijdig te signaleren, is daarmee zeer complex. De erfelijke kankersoorten vormen een uitzondering: hiervoor bestaan mogelijkheden voor vroegdetectie door surveillance. Ook wordt een aantal zeldzame kankersoorten opgespoord met behulp van de bestaande screeningsprogramma's voor niet-zeldzame kankersoorten. Daardoor worden bijvoorbeeld zeldzame kankersoorten in de borst of in het maag-darmstelsel mogelijk vroegtijdig herkend, door bestaande screeningsprogramma's.

In de Nederlandse populatie zien we dat het percentage kanker in stadium II lager is bij de patiënten met een zeldzame vorm van kanker ten opzichte van de niet-zeldzame kankersoorten. Al is dit verschil niet groot. Ook het percentage kankerpatiënten met stadium IV en X ligt relatief een beetje hoger in de groep van patiënten met een zeldzame vorm van kanker dan in de groep van patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker. Waar andere internationale studies laten zien dat patiënten met een zeldzame vorm van kanker met een hoger stadium worden gediagnosticeerd, kan dit maar deels worden bevestigd voor de Nederlandse situatie met gegevens vanuit de NKR. Hierbij is in dit hoofdstuk niet naar de individuele zeldzame kankersoorten gekeken. De resultaten opgedeeld naar stadiumverdeling op moment van diagnose verschilt per zeldzame kankersoort (zie hoofdstuk Cijfers per kankersoort).



figuur zeldzame versus niet-zeldzame kankersoorten: stadium

Behandeling

Internationale studies laten zien dat patiënten met een zeldzame vorm van kanker minder behandelopties hebben door hogere stadia bij diagnose ten op zichte van patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker.

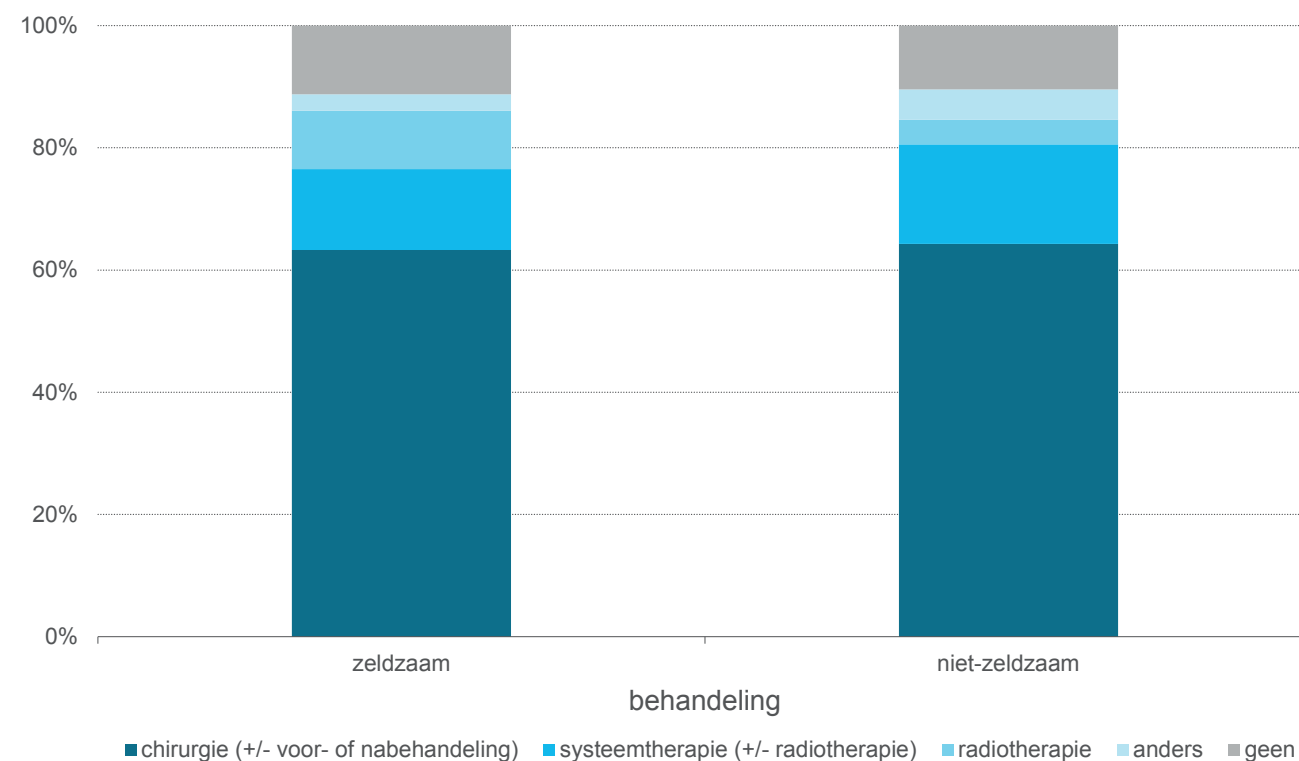
De figuur op pagina 36 laat zien dat voor de Nederlandse situatie de voornaamste behandeling (chirurgie) van zeldzame kankersoorten dezelfde is als bij niet-zeldzame kankersoorten. Van de patiënten met een vorm van

zeldzame kanker krijgt 60 procent primair een chirurgische behandeling, die meestal met een curatieve intentie gegeven wordt. In de groep patiënten met een zeldzame vorm van kanker is een hoger percentage patiënten die primair met alleen radiotherapie behandeld wordt.

Er zijn kleine verschillen per leeftijdsgroep te zien tussen zeldzame en niet-zeldzame kankersoorten en de behandelvorm wanneer opgesplitst wordt per leeftijdsgroep.

Het heeft heel lang geduurd voordat we bij de juiste dokter kwamen

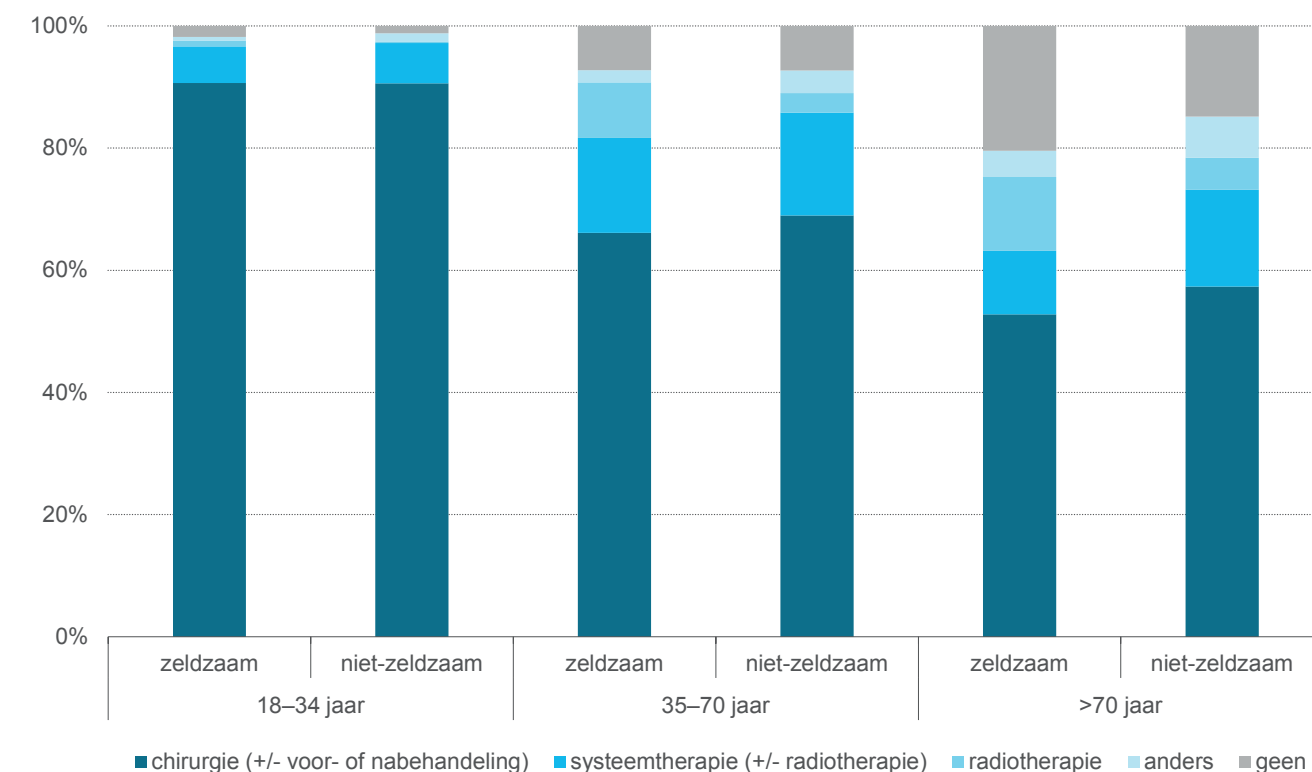
Patiënt met een zeldzame vorm van kanker



figuur zeldzame versus niet-zeldzame kankersoorten: behandeling

Behandelopties voor patiënten met een zeldzame vorm van kanker zijn vaak beperkter en minder effectief dan voor de patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker.⁷ Dit komt deels doordat er minder klinisch onderzoek wordt uitgevoerd naar zeldzame vormen van kanker (zie hoofdstuk Ontwikkelingen in kankeronderzoek). De kleine aantallen die onlosmakelijk zijn verbonden aan zeldzame kankersoorten, maken het lastig om voldoende patiënten in een studie geïnccludeerd te krijgen. Het ontwikkelen van nieuwe statistische modellen en technieken kunnen moge-

lijk uitkomst bieden in het haalbaar maken van klinische trials. Daarnaast kan het gebruik van registratiedata vanuit bijvoorbeeld de NKR ondersteunen doordat dit nieuwe inzichten kan geven over hoe nieuwe behandelopties voor patiënten op een betaalbare manier te realiseren zijn. Er valt te denken aan de verdere implementatie van Basket-studies^b, Bayesiaanse statistische benaderingen^c en het gebruik van reeds bestaande data voor verdere ontwikkelingen op het gebied zeldzame vormen van kanker.



figuur zeldzame versus niet-zeldzame kankersoorten: behandeling per leeftijdsgroep

Nu met gegevens uit de NKR is vastgesteld dat er in Nederland relatief gezien weinig verschil bestaat in stadiumverdeling bij de eerste diagnose tussen zeldzame kankersoorten en niet-zeldzame kankersoorten, en er daarnaast in Nederland verhoudingsgewijs evenveel wordt geopeerd, is het interessant om te kijken naar het verschil in overleving tussen zeldzame en niet-zeldzame kanker.

^b Basket-studies geven de mogelijkheid om verschillende kankersoorten binnen een trial te onderzoeken door ze op overeenkomstige kankercelkenmerken te includeren.

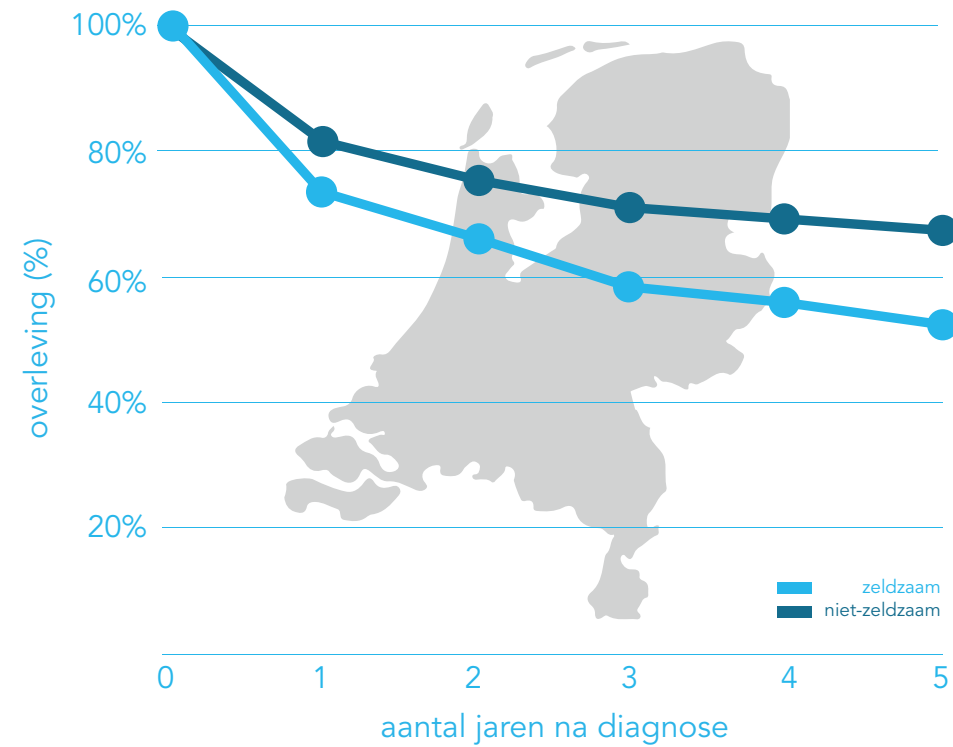
^c Bayesiaanse statistiek is een moderne vorm van statistiek die gebaseerd is op Bayesiaanse kansrekening, een van de interpretaties van waarschijnlijkheid. Daarbij worden kansen voortdurend herzien op basis van beschikbaar gekomen nieuwe informatie. https://nl.wikipedia.org/wiki/Bayesiaanse_statistiek

Overleving

Uit Europees onderzoek blijkt dat patiënten met een zeldzame vorm van kanker een slechtere overleving hebben dan patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker. In Europa is de meest recent vijfjaarsoverleving 49 procent voor zeldzame kankersoorten, terwijl dit voor de niet-zeldzame kankersoorten 63 procent is.⁸

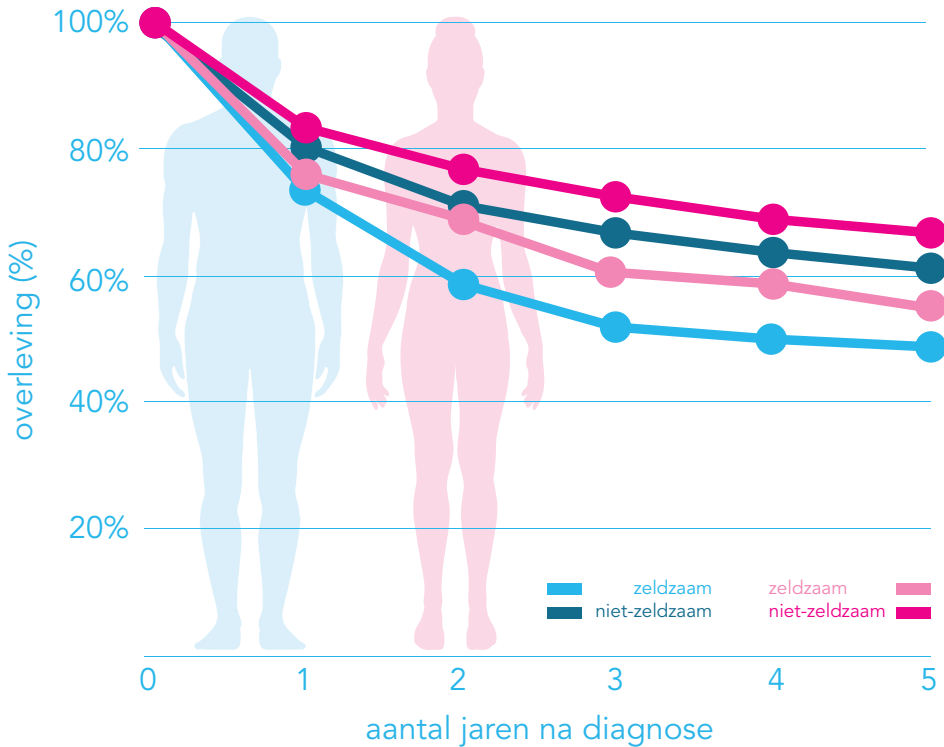
Ook in Nederland is over het algemeen de overleving voor patiënten met een zeldzame solide vorm van kanker

slechter dan voor patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker. De één-, drie- en vijfjaarsoverleving van de patiënten gediagnosticeerd met een zeldzame vorm van kanker tussen 2007 en 2016 is respectievelijk 76 procent, 61 procent en 55 procent. Voor de niet-zeldzame kankersoorten is dit respectievelijk 82 procent, 71 procent en 67 procent. Dit verschil in overleving komt overeen met het idee dat behandelingen voor zeldzame kankersoorten beperkter en minder effectief zijn. En dat zeldzame kankersoorten in een later stadium worden ontdekt.



figuur zeldzame versus niet-zeldzame kankersoorten: relatieve overleving

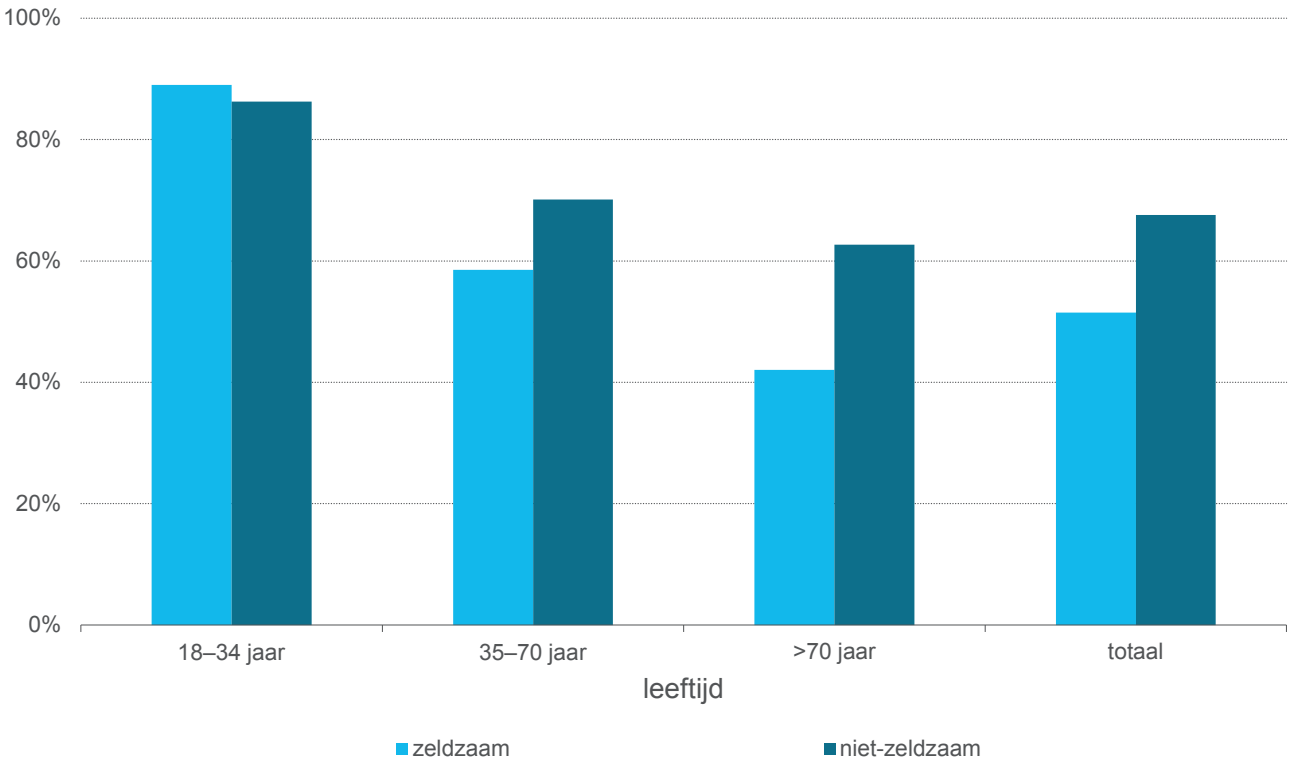
Verder hebben vrouwen een iets betere overleving dan mannen. Zowel bij de vrouwen als mannen blijft echter de overleving bij een zeldzame kankersoort ongunstiger in vergelijking met de niet-zeldzame kankersoorten.



figuur zeldzame versus niet-zeldzame kankersoorten: relatieve overleving per geslacht

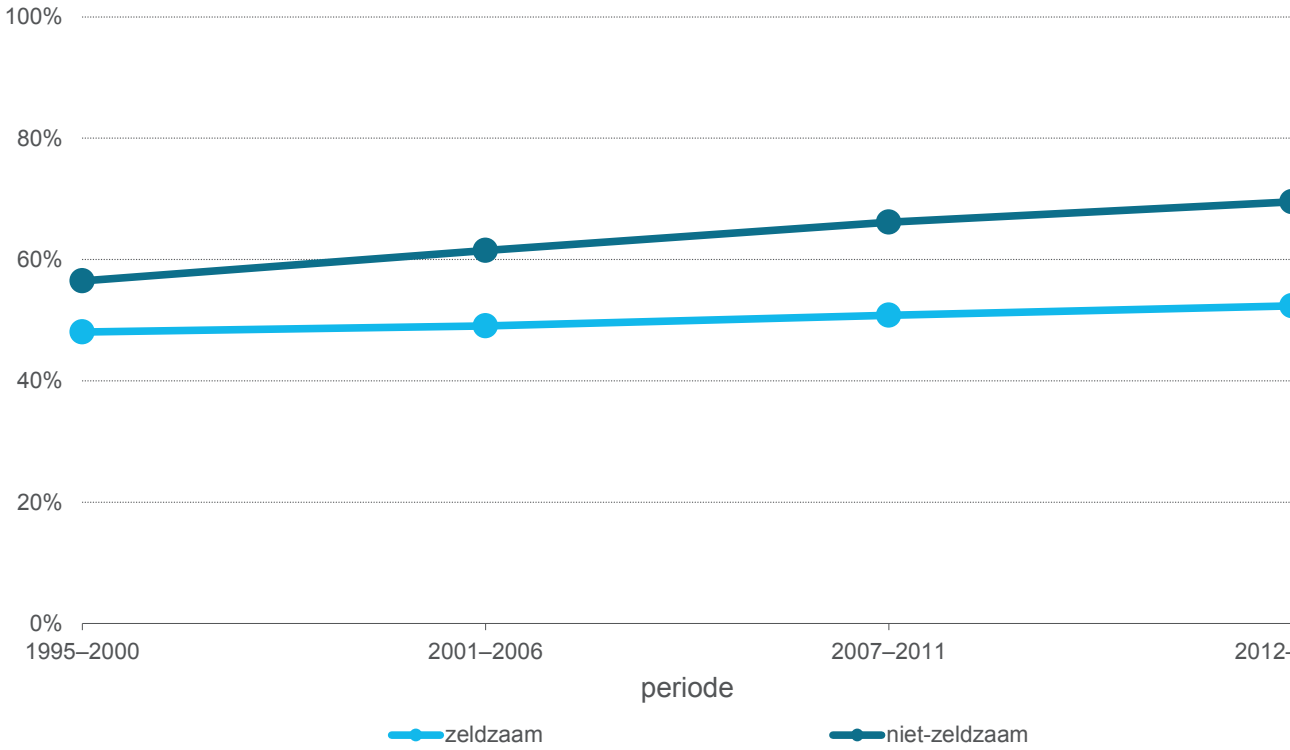
Onderstaand figuur laat grote verschillen zien in de overleving per leeftijdsgroep. In de jongste groep van 18-34 jaar, is er een hoge vijfjaarsoverleving en is het verschil in overleving klein en zelfs iets gunstiger voor de zeldzame kankersoorten ten opzichte van de niet-zeldzame kankersoorten (87 procent versus 80 procent). Het verschil in overleving tussen zeldzaam en niet-zeldzaam wordt groter en nadeliger wanneer de leeftijd stijgt. In de groep 70+ is de vijfjaarsoverleving voor patiënten met een zeldzame vorm van kanker slechts 45 procent en voor patiënten met een niet-zeldzame vorm van kanker 59 procent.

De meeste kankersoorten in de jongste leeftijdsgroep zijn zeldzaam en betreffen vaak testiskanker of botkanker.



40 **figuur** zeldzame versus niet-zeldzame kankersoorten: vijfjaarsoverleving per leeftijdsgroep

De overleving in de periode 1995 tot 2016 is voor de hele groep zeldzame kankersoorten nagenoeg stabiel gebleven. De vijfjaarsoverleving voor zeldzame kankersoorten stijgt heel licht van 50 procent in de periode 1995-2000 naar 56 procent in de periode 2012-2016. Voor niet-zeldzame kankersoorten steeg de overleving voor dezelfde periode van 59 procent naar 72 procent. De kloof tussen de prognose zeldzame en niet-zeldzame kankersoorten wordt dus steeds groter.



figuur zeldzame versus niet-zeldzame kankersoorten: vijfjaarsoverleving

Cancer survivorship

Steeds meer mensen overleven kanker doordat er veel verbeterd is in de oncologische zorg. In 2016 leefden er in Nederland 790.000 mensen met kanker of met de gevolgen hiervan (prevalentie). Naar verwachting stijgt het aantal overlevers van kanker naar 930.000 mensen in 2020. En naar ruim een miljoen mensen in 2025. Bij de (late) gevolgen van kanker en de behandeling ervan, zien we problematiek op lichamelijk, psychisch en sociaal vlak (onder meer vermoeidheid, verminderde lichamelijke conditie en angstklachten). Een deel van de mensen heeft hier zoveel last van dat het hen beperkt in het dagelijks functioneren, en bij het weer beginnen met werken.

Eén op de vijf kankerpatiënten wordt gediagnosticeerd met een zeldzame vorm van kanker. Deze groep heeft, ondanks de lagere vijfjaars overleving, een groot aandeel binnen de groep van overlevers. Ruim de helft van de patiënten gediagnosticeerd met een zeldzame vorm van kanker is vijf jaar na de diagnose nog in leven. De kennis over de gevolgen van zeldzame kanker en de behandeling daarvan is beperkt, net als de kennis over de kwaliteit van leven van patiënten met een zeldzame vorm van kanker.

Vanuit onderzoek bij niet-zeldzame kankersoorten weten we dat veel patiënten (late) gevolgen van kanker en de behandeling ervan ervaren. Het gaat dan om gevolgen op lichamelijk, psychisch en sociaal vlak, zoals vermoeidheid, hartfalen, osteoporose, verminderde lichamelijke conditie en angstklachten. Deze gevolgen treden op tijdens, direct na, of zelfs lang na de behandeling. De kwaliteit van leven wordt negatief beïnvloed en dit belemmert de participatie in de samenleving. Aandacht voor deze gevolgen op korte

en lange termijn wordt daarom een steeds belangrijker onderdeel van de behandeling, ook bij de zeldzame kankersoorten. Kennis die opgedaan is bij de niet-zeldzame kankersoorten kan van toepassing zijn op zeldzame kankersoorten.

Uit de analyses blijkt dat er onder de zeldzame kankersoorten een hoger percentage jongvolwassenen en adolescenten (Adolescent & Young Adult, AYA) bestaat in verhouding tot de patiënten die worden gediagnosticeerd met niet-zeldzame vormen van kanker. Deze groep heeft, gezien de jonge leeftijd (18-34 jaar) en ondanks de zeldzaamheid van de kankersoort, een goede levensverwachting (relatieve vijfjaarsoverleving 79 procent). Er worden in deze AYA-groep echter ook jongvolwassenen en adolescenten gediagnosticeerd met een vorm van kanker met een relatief slechte prognose, waaronder bepaalde vormen van leukemie (bijvoorbeeld ALL, cijfers hierover zijn in dit rapport buiten beschouwing gelaten), hersentumoren, rhabdomyosarcomen, Ewing-sarcomen en ovariumkanker.

AYA's ervaren naast de beschreven generieke gevolgen, ook leeftijdsgebonden gevolgen. Door de ziekte en de behandelingen komen bij AYA's normale zaken als studeren, losmaken van ouders, werk en carrière, het sluiten van vriendschappen, het aangaan van relaties, intimiteit en het krijgen van kinderen in een ander daglicht te staan. Recent onderzoek toont aan dat AYA's (ook lang) na de kankerdiagnose last kunnen hebben van klachten als gevolg van hun ziekte en behandelingen. Klachten als vermoeidheid en angst voor terugkeer van de ziekte, die hun kwaliteit van leven negatief beïnvloeden.^{9,10,11}

zeldzame kankersoorten bij jongvolwassenen

In Nederland krijgen rond de 2700 jongvolwassenen tussen de 18 en de 35 jaar voor het eerst de diagnose kanker. Op de AYA-leeftijd komen verschillende kankersoorten voor waaronder ook zeldzame soorten als leukemie, hersentumoren, zaadbalkanker, melanoom en schildklierkanker.

De zeldzaamheid en de heterogeniteit van AYA-kankersoorten maakt 'kanker op de AYA-leeftijd' onbekend bij zowel jonge mensen, hun omgeving, als bij zorgverleners. Symptomen die wijzen in de richting van kanker worden niet altijd meteen als zodanig herkend. Daardoor kan een vertraagde diagnosestelling optreden met gevolgen voor de prognose en voor de kwaliteit van leven. Andere aspecten die kanker op de AYA-leeftijd ten opzichte van andere leeftijdsgroepen typeren zijn een andere tumorbiologie, 'therapietrouw' van 27 tot 60 procent en de relatief lage participatie van AYA's in klinische trials. Bovendien is er beperkte kennis onder zorgprofessionals met betrekking tot AYA-specifieke behandelprotocollen. Dit is vergelijkbaar met de problematiek die wordt gezien bij patiënten met een zeldzame vorm van kanker.

In de leeftijd van 18 tot 34 jaar ontwikkelen jongvolwassenen zich tot autonome individuen en leren zij zich ontkennend los te laten van hun ouders en hun eigen leven te

leiden: zij bouwen aan hun eigen identiteit, zelfvertrouwen en zelfstandigheid. De diagnose kanker doorkruist en beïnvloedt al deze aspecten van de normale ontwikkelfase van zelfrealisatie en het onder niet-traumatische omstandigheden leren omgaan met stress, teleurstelling, frustratie en zelfstandigheid.

AYA
adolescent & young adult
jong & kanker
aya4net.nl



rol van verpleegkundig specialisten in neuro-oncologisch team

Steeds vaker zijn verpleegkundig specialisten lid van het neuro-oncologische team en zijn ze voor patiënt en diens naaste een vast aanspreekpunt en coördinator tijdens het behandelingstraject. De verpleegkundig specialist neuro-oncologie legt onder meer de focus op de psychosociale begeleiding van de patiënt en diens naaste, door gebruik te maken van haar deskundigheid op het gebied van de gevolgen van het hebben van een hersentumor in het dagelijks leven.

De ervaring leert dat de patiënt en diens naaste grote behoefte hebben aan psychosociale ondersteuning. Te denken valt onder meer aan de begeleiding bij niet aangeboren hersenletsel, vermoeidheid, het verliezen van zelfstandigheid, het omgaan met de naderende dood van een geliefde. Om goed in beeld te krijgen welke ondersteuning nodig is, kan het inzetten van een screeningsinstrument een goed hulpmiddel zijn. In diverse centra wordt regelmatig gescreend. En de verwachting is dat dit de komende jaren steeds vaker op dezelfde manier gedaan gaat worden, zodat de ondersteuning op dezelfde eenduidige manier geboden kan worden.

Het komend jaar start een haalbaarheidsstudie naar het gebruik van patiënt-gerapporteerde uitkomstmaten (PROMs) in de dagelijkse praktijk. Hierin worden patiënten met een glioom, diens naaste en zorgprofessionals geïnterviewd over wat ze belangrijk vinden om te bespreken tijdens een consult met een zorgprofessional. Dit onderzoek wordt in verschillende centra uitgezet.



organisatie van zorg

Om de zorg rondom zeldzame vormen van kanker zo goed mogelijk te organiseren is concentratie van complexe diagnostiek en behandeling een belangrijk onderwerp om te bespreken. Voor zeldzame ziekten zijn daarvoor expertisecentra aangewezen.

De Nederlandse Federatie van Universitair Medische Centra (NFU) kreeg van het ministerie van VWS de opdracht om een aanwijzingsprocedure voor nationaal erkende expertisecentra in Nederland te ontwikkelen en uit te voeren. Voor de inbreng van het medisch-wetenschappelijke perspectief en de Europese inbedding, werkt de NFU nauw samen met Orphanet Nederland. Voor de inbreng van het patiëntenperspectief werkt de NFU samen met de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP). Alle Nederlandse patiëntenorganisaties voor zeldzame aandoeningen konden, gefaciliteerd door de VSOP, op basis van hun ervaringen met de kandidaat-expertisecentra, participeren in de toetsing. De toetsing en herbeoordeling vond plaats in de periode 2015-2016, met als resultaat expertisecentra voor 580 verschillende (clusters van) zeldzame aandoeningen. Orphanet beheert het overzicht van de centra en hun participatie in een ERN.¹² Momenteel zijn nog niet alle zeldzame kankersoorten vertegenwoordigd door een expertisecentrum. Een derde toetsingsronde is eind 2017 afgerond en een volgende start in 2018; dit brengt mogelijk verandering.

“We moeten ervoor zorgen dat expertisecentra zichtbaarder zijn”

Patiëntenvertegenwoordiger

Een groot knelpunt voor verdergaande concentratie van zorg rondom zeldzame kankersoorten zijn de financiële afwikkelingen. Momenteel zijn deze niet optimaal ingericht om verwijzingen tot stand te brengen. In de huidige situatie kunnen behandelingen met dure geneesmiddelen bovendien een aanzienlijke last voor ziekenhuizen vormen. Op nationaal niveau vindt verwijzing vanwege behandeling met een weesgeneesmiddel traditioneel plaats naar de (gespecialiseerde) academische centra, die hier in het verleden ook aanvullend budget voor kregen. In recentere jaren lijkt deze ‘dure’ groep patiënten ook bij deze centra tot problemen te leiden.

Concentratie van zorg alleen is echter niet de oplossing voor optimale zorg bij zeldzame kankersoorten. Het gaat erom dat de patiënt, ongeacht waar het zorgtraject start, goede zorg op de juiste plek ontvangt.

Volgens het Koersboek Oncologische Netwerkvorming¹³ is netwerkvorming noodzakelijk om mensen met kanker de optimale zorg te kunnen bieden. In 2015 heeft de Taskforce Oncologie dit Koersboek Oncologische Netwerkvorming uitgebracht.^d Het visiedocument beschrijft 21 criteria waar zogenaamde comprehensive cancer networks (CCN) in 2020 aan moeten voldoen. Een CCN is een samenwerkingsverband tussen zorgaanbieders in de eerste, tweede en derde lijn, gericht op hoogwaardige oncologische zorg in een regio. In een CCN worden, in afstemming met patiëntvertegenwoordigers, concrete afspraken gemaakt over de inhoudelijke organisatie van de zorg, monitoring en kwaliteitsverbetering. Het CCN is tevens het platform voor verspreiding van kennis, onderzoek en onderwijs.¹³

^d Taskforce Oncologie bestaat uit de Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties (NFK), het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG), de Nederlandse Vereniging van Ziekenhuizen (NVZ), de Nederlandse Federatie van Universitair Medische Centra (NFU), de Stichting Oncologische Samenwerking (Soncos) en Integraal Kankercentrum Nederland (IKNL).

De CCN-visie van het Koersboek richt zich vooral op de niet-zeldzame kankersoorten. Voor zeldzame en complexe kankersoorten ligt volgens het Koersboek de focus veelal bovenregionaal dan wel (inter)nationaal, waarbij het relevant wordt geacht zoveel mogelijk aan te sluiten bij CCN's voor zorg(-onderdelen) dichtbij. Het Koersboek geeft echter onvoldoende handvatten voor het organiseren van deze aansluiting in het geval van zeldzame kankersoorten. Voor adequate (na)zorg en begeleiding voor de directe en late gevolgen bij patiënten met een zeldzame vorm van kanker, zijn samenwerking en soepele overgangen in de zorgketen nodig.

EUROPESE NETWERKEN

In het voorjaar van 2017 zijn de Europese Referentienetwerken (ERN) opgericht.¹⁴ Deze (virtuele) netwerken van zorgverleners uit heel Europa zijn gericht op het aanpakken van complexe en zeldzame ziekten en aandoeningen waarvoor zeer gespecialiseerde behandelingen en een bundeling van kennis en middelen nodig zijn. Van de 24 ERNs is er een ERN voor volwassen patiënten met solide vormen van zeldzame kanker (ERN EURACAN), voor hematologische maligniteiten en andere hematologische aandoeningen (ERN EuroBloodNet), voor kinderkankers (ERN PaedCan), voor endocriene aandoeningen (Endo-ERN) en voor erfelijke kanker (ERN GenTuris).

Het doel van EURACAN is het opzetten van expertisecentra voor zeldzame kankersoorten met de ambitie om binnen vijf jaar een verwijssysteem te hebben opgezet in alle Europese lidstaten, zodat minimaal 75 procent van de patiënten met een zeldzame vorm van kanker binnen het ERN behandeld wordt. Het gaat erom de overleving en de kwaliteit van leven voor deze patiëntengroepen te verbeteren. Hierin dient de patiënt centraal te staan.

EURACAN ondersteunt dit met het ontwikkelen van goede voorbeelden, informatiemateriaal in alle benodigde talen en het ontwikkelen van internationale databases waarin de deelnemende expertisecentra en netwerken hun informatie delen.

In het kader van Europese samenwerking in de zorg zijn er eveneens verschillende financiële kwesties. Wat betreft internationale verwijzingen zijn landen gehouden aan de EU *standard of care*, maar in de praktijk vinden verwijzingen tussen landen tot op heden nauwelijks plaats. Wel kunnen landen hun initiatieven bundelen in onderhandelingen bij de inkoop van weesgeneesmiddelen (zoals door Nederland en België onlangs is gebeurd in het geval van therapie voor taaislijmziekte).



netwerken en expertisecentra in Frankrijk

Frankrijk kent achttien erkende nationale netwerken voor zeldzame kankersoorten, veertien klinische netwerken en vier pathologienetwerken.¹⁵ Deze zijn opgericht om de zorg voor volwassen patiënten met zeldzame vormen van kanker te organiseren en daarmee ook de expertisecentra. Ieder nationaal netwerk kent een nationaal expertisecentrum en regionale of interregionale expertisecentra.

Het nationale klinische expertisecentrum is verantwoordelijk voor de structuur van het nationale netwerk, voor het herbeoordelen van tumormateriaal, voor structurering van verwijzing, voor multidisciplinaire consultbijeenkomsten, bijdragen aan klinisch onderzoek, het delen en implementeren van goede voorbeelden binnen het netwerk, het opzetten van een nationale database en het organiseren van deskundigheidsbevordering voor alle betrokken zorgverleners. Het expertisecentrum werkt samen met patiëntenverenigingen en levert relevante informatie voor patiënten en naasten.

De regionale klinische expertisecentra zijn verantwoordelijk voor onder meer het organiseren van regionale multidisciplinaire consultbijeenkomsten, het includeren van patiënten in klinische trials, het trainen van zorgverleners op regionaal niveau en het ontwikkelen en onderhouden van samenwerking met zorginstellingen die zorg leveren om zo het zorgpad voor de patiënt te optimaliseren.

De nationale pathologienetwerken zijn verantwoordelijk voor de organisatie van procedures voor herbeoordeling van tumormateriaal, het opstellen van nationale aanbevelingen om de diagnose van deze zeldzame kankersoorten te bevorderen, de promotie van onderzoek, deelname aan scholing voor pathologen en participeren in screening en nationale databases.

In 2013 werden 12.800 patiënten met een zeldzame vorm van kanker binnen een netwerk gediagnosticeerd en/of behandeld; een toename van 58 procent in vergelijking met een jaar eerder. De zeldzame kankersoorten waar een netwerk voor is opgericht, hadden hiermee een dekking van 75 procent.

De organisatie van zorg voor zeldzame kankersoorten in Frankrijk kan rekenen op een jaarlijkse ondersteuning van 6 miljoen euro van de Franse overheid. Op deze manier kunnen patiënten met een zeldzame vorm van kanker rekenen op keuzevrijheid en de zorg ontvangen in de instelling van zijn of haar keuze. Doordat binnen het netwerk het tumorweefsel van alle patiënten door expertpathologen wordt herbeoordeeld en met een expertisecentrum wordt besproken, heeft de patiënt directe toegang tot de beste behandeling. En kan de patiënt deelnemen aan lopende klinische trials. Waar mogelijk dicht bij huis en indien noodzakelijk verderweg.

Nederlandse Werkgroep Hoofd-Halstumoren

De Nederlandse Werkgroep Hoofd-Halstumoren (NWHHT) is in 1984 opgericht als een samenwerkingsverband van de hoofd-hals-oncologische werkgroepen van de academische ziekenhuizen en categorale ziekenhuizen. De belangrijkste doelstelling van de NWHHT is het bevorderen van de kwaliteit van hoofd-hals-oncologische zorg in Nederland. Een van de belangrijkste middelen hiervoor is steeds geweest het concentreren van deze zorg binnen multi-disciplinaire werkgroepen (hoofd-halscentra) met een goede landelijke spreiding. Dit heeft geleid tot een samenwerkingsverband van acht erkende multidisciplinaire hoofd-hals-oncologische werkgroepen in Nederland.

Belangrijk is dat de leden van deze werkgroepen de zorg voor patiënten met hoofd-halstumoren als hoofdtaak hebben, zodat zij voldoende expertise kunnen opbouwen. Met een hoge kwaliteit van zorg als uiteindelijk doel.

De kwaliteit van de zorg wordt in kaart gebracht via de visitsaties van de centra door de NWHHT. De uitgangspunten zijn verwoord in de Beleidsnotitie Hoofd-Hals Oncologische Zorg 2013 van de Nederlandse Werkgroep Hoofd-HalsTumoren die door alle bij de behandeling betrokken beroepsverenigingen formeel is onderschreven en bekrachtigd. De uitgangspunten vertalen zich in de organisatie, wetenschappelijke vergaderingen, multicentrische

onderzoeksprojecten, coördinatie van wetenschappelijk onderzoek, interne evaluatie van patiëntenzorg, ontwikkelen van richtlijnen, ondersteunen van nascholing en het versterken van de banden met buitenlandse zusterorganisaties.

In 2010 is een nota verschenen waarin afspraken tussen Inspectie Gezondheidszorg (IGZ) en NWHHT zijn gemaakt over de randvoorwaarden voor verantwoorde zorg voor deze patiëntengroep. Het uitgangspunt is dat iedere patiënt met een hoofd-halstumor wordt gezien en besproken in MDO van een Hoofd-Hals Oncologisch Centrum (HHOC). Deze nota moet ervoor zorgen dat ook de laatste 10 procent van patiënten die nog zorg ontvangen buiten erkende werkgroepen op het juiste moment verwezen worden naar erkende centra.¹⁶

Recent is gerapporteerd dat in de periode 2010-2013 slechts 4 procent van de hoofd-halskankerpatiënten niet gediagnosticeerd of behandeld werden in een hoofd-hals-oncologisch centrum of een *preferred partner*.¹⁷ Een voorlopige analyse van 2015 laat zien dat het percentage inmiddels 2,5 procent bedraagt.

Nederlandse kennisnetwerken

Om de organisatie van zorg voor zeldzame kankersoorten in Nederland verder te optimaliseren is bundeling van kennis en kunde tussen expertisecentra nodig. Het opzetten van deze (virtuele) kennisnetwerken voor de verschillende groepen van zeldzame kankersoorten zou in lijn moeten zijn met de vastgestelde ERNs. De expertisecentra binnen deze kennisnetwerken hebben de taak om functionele relaties te onderhouden met de samenwerkende instellingen en patiëntenverenigingen.

Voor de patiënt is een vast aanspreekpunt die de zorg tussen instellingen adequaat kan coördineren en overdragen. Dat is van belang om het te doorlopen zorgtraject goed te laten verlopen. Binnen de kennisnetwerken moet voldoende aandacht zijn voor deskundigheidsbevordering van zorgverleners en informatie en voorlichting aan patiënten.

De Nederlandse Werkgroep Hoofd-Halstumoren (NWHHT) is het meest ontwikkelde netwerk in Nederland op het gebied van zeldzame kanker en heeft gerealiseerd dat ruim 95 procent van de patiënten met een hoofd-halstumor in een erkend (partner)centrum behandeld wordt (zie kader). In Nederland is een aantal andere voorbeelden te noemen van waar de zorg voor een zeldzame vorm van kanker landelijk is georganiseerd.

De Landelijke Werkgroep Neuro-Oncologie (LWNO) heeft in 2014 kwaliteitscriteria voor de diagnostiek, behandeling en begeleiding van patiënten met een glioom opgesteld. In 2017 heeft de LWNO in samenwerking met IKNL een landelijke inventarisatie in ziekenhuizen uitgevoerd naar aanleiding van deze criteria. De werkgroep 'Inventarisatie

en borging kwaliteitscriteria' van de LWNO concludeert dat er de afgelopen jaren een duidelijke, positieve trend zichtbaar is. Zo is er een daling waargenomen in het aantal behandelende ziekenhuizen en zijn er samenwerkingsverbanden aangegaan. Tevens zijn MDO's beter georganiseerd en is de betrokkenheid van de relevante disciplines sterk verbeterd.

Op het gebied van gynaecologische oncologie heeft de afgelopen jaren een concentratie van behandeling van bepaalde tumorsoorten plaatsgevonden. De Nederlandse Vereniging voor Obstetrie en Gynaecologie (NVOG) heeft in diverse nota's deze concentratie beschreven. De Werkgroep Oncologische Gynaecologie (WOG) is op dit moment bezig om deze nota's te actualiseren. Op het gebied van kennis heeft de WOG de gynaecologische oncologische centra verantwoordelijk gemaakt voor het up-to-date houden van de richtlijnen. Een overzicht van landelijke werkgroepen per zeldzame kanker is te vinden in de bijlage Overzicht landelijke werkgroepen.

ontwikkelingen in kankeronderzoek

“Nature is nowhere accustomed more openly to display her secret mysteries than in cases where she shows tracings of her workings apart from the beaten paths; nor is there any better way to advance the proper practice of medicine than to give our minds to the discovery of the usual law of nature, by careful investigation of cases of rarer forms of disease.”¹⁸

”



William Harvey

In de zeventiende eeuw zei de Britse arts en natuuronderzoeker William Harvey al dat het bestuderen van zeldzame ziekten belangrijk is. Dit geldt niet alleen voor de zeldzame ziekten zelf; ook voor de kennisontwikkeling op het gebied van de niet-zeldzame ziekten is dit belangrijk.

Bij studies naar zeldzame ziekten, waaronder de zeldzame kankersoorten vallen, berust wetenschappelijk bewijs voornamelijk op *case reports* of kleine cohortstudies. Ook binnen de richtlijnontwikkeling voor de verschillende zeldzame kankersoorten beperkt het *level of evidence* zich veelal tot ‘expert-opinies’; (gerandomiseerde) klinische trials zijn meestal niet voorhanden.

Het opzetten van klinische trials voor deze groep patiënten kent verschillende praktische problemen: het is kostbaar, trials zijn lastig vol te krijgen en er is weinig tot geen onderzoeksinfrastructuur voor solide zeldzame kankersoorten bij volwassenen. En waar volume gecreëerd moet worden door over de grenzen heen te kijken, kunnen lokale verschillen in onder meer regelgeving, problemen met zich meebrengen die het lastig maken om goede internationale trials op te zetten.

Farmacie

Er lijkt weinig interesse te bestaan om nieuwe geneesmiddelen voor patiënten met een zeldzame vorm van kanker te ontwikkelen. Vaak genoemde redenen zijn een lage marktwaarde en een kleine afzetmarkt van een geneesmiddel voor een zeldzame kanker. Hoewel deze factoren zeker een rol spelen, is er meer aan de hand. Er worden in de praktijk namelijk wel degelijk nieuwe geneesmiddelen ontwikkeld voor zeldzame aandoeningen. Voor de zeldza-

me kankersoorten is binnen de hemato-oncologie bijvoorbeeld structureel sprake van een pijplijn met nieuwe geneesmiddelen en geneesmiddelen voor nieuwe (zeldzame) indicaties. Ondanks een kleine afzetmarkt is het dus wel mogelijk om een redelijk constante toestroom van nieuwe behandelingen te hebben binnen de hemato-oncologie.¹⁹ De verklaring waarom dit voor de zeldzame solide tumoren niet of nauwelijks het geval is, moet verder gaan dan een verwijzing naar de lage marktwaarde. De belangrijkste reden waarom dit bij de hemato-oncologie wel lukt, is dat de betrokken beroepsgroep in staat is om structureel bewijs te vergaren, op nationaal en internationaal niveau, voor de effectiviteit van nieuwe behandelingen.

In een artikel van Montserrat²⁰ waarin een overzicht gemaakt wordt van de verschillende (beleidsmatige) acties die op Europees niveau worden genomen om de ontwikkeling van nieuwe behandelingen voor zeldzame aandoeningen te stimuleren, wordt het belang van een patiëntenregistratie benadrukt:

“...as registries of patients treated with orphan medicinal products are particularly relevant: they allow gathering evidence on the effectiveness of the treatment and on its possible side effects, keeping in mind that marketing authorisation is usually granted at a time when evidence is still limited, although already somewhat convincing.”

Anders gezegd: zolang er geen structurele vorm van patiëntenregistratie beschikbaar is waarmee de effectiviteit van nieuwe behandelingen kan worden onderzocht, zal het naar de markt brengen van nieuwe behandelingen slechts incidenteel plaatsvinden. Het lijkt een vicieuze cirkel te zijn, waarbij het opzetten van structurele (internationale)

patiëntenregistraties grote (initieële) investeringen vergen en waarbij de farmaceutische industrie pas gaat investeren als duidelijk is wat het op langere termijn kan opleveren. Omdat de hemato-oncologie een grotendeels monodisciplinair specialisme is, is het makkelijker gebleken deze patstelling succesvol te doorbreken.

Wanneer de bewijsvoering voor nieuwe behandelingen binnen handbereik is voor de farmaceutische industrie, is de grootte van de afzetmarkt een minder groot probleem. Juist bij weesgeneesmiddelen lijkt meer maatschappelijke acceptatie te bestaan om meer te betalen. Omdat het uiteindelijk om een kleine groep patiënten gaat en deze medicatie daarmee minder budgetimpact op de totale kosten van de gezondheidszorg heeft. En vanuit het Europees Geneesmiddelenagentschap (European Medicine Agency, EMA) zijn privileges als verlengd patent (tot 10 jaar na markttoelating) en zogenaamde *protocol assistance* in de begeleiding van studies een extra stimulans om nieuwe behandelingen te ontwikkelen voor zeldzame aandoeningen.

Zou de wereld er anders uitzien als dezelfde organisatie-structuur als bij de hematologie wordt gevolgd? Het lukt immers binnen de hematologische oncologie wel om ondanks het lage volume, klinische trials op te zetten en af te ronden. In Nederland is de stichting HOVON opgericht om de de behandeling van volwassen patiënten met hematologische kwaadaardige ziekten te optimaliseren. De beste manier om die optimale behandeling te realiseren is met het opzetten en uitvoeren van klinische studies waarin zoveel mogelijk patiënten participeren. Hiervoor is intensieve samenwerking tussen laboratoria en klinische afdelingen een vereiste. Consensus is nodig over hoe men samen-

werkt en dit moet vastgelegd zijn in duidelijke afspraken waarin de belangen van alle betrokkenen zijn meegenomen.

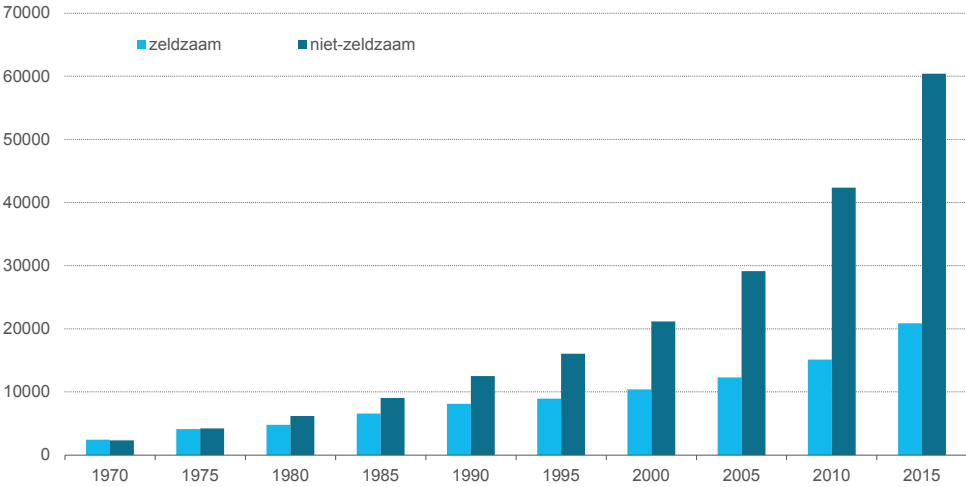
Wetenschappelijke aandacht voor zeldzame kankersoorten

Om te zien of er meer onderzoek wordt gedaan naar niet-zeldzame kankersoorten in relatie tot zeldzame kankersoorten is er gekeken naar de hoeveelheid publicaties en heeft IKNL een klein literatuuronderzoek uitgevoerd.^e Hierin is een vergelijking gemaakt tussen alle publicaties over de zeldzame kanker versus alle publicaties van de vijf meest voorkomende kankersoorten (prostaat, borst, huid, long, colon).^f Het onderwerp van de publicatie speelde geen rol in de selectie.

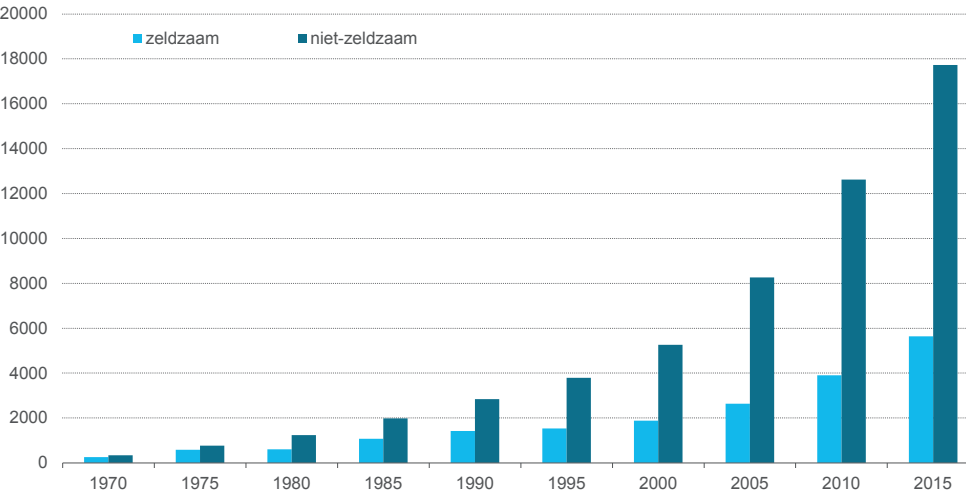
De uitkomsten van het literatuuronderzoek laten over het algemeen zien dat vanaf de jaren zeventig van de vorige eeuw het verschil in het aantal publicaties tussen de zeldzame kankers en de vijf meest voorkomende kankersoorten steeds groter wordt. Vervolgens is gekeken of er een verschil is in aantal publicaties wanneer er geselecteerd wordt op gerandomiseerde klinische trials, zeldzame kankersoorten, niet-zeldzame kankersoorten en alle publicaties op gebied van oncologie voor klinische trials.

^e De MeSH zijn op te vragen bij IKNL: info@iknl.nl.

^f Er is gekozen voor de vijf meest voorkomende tumorsoorten. De zoekstrategie waarin is gekeken naar “oncologie totaal” leverde veel niet-relevante publicaties op.



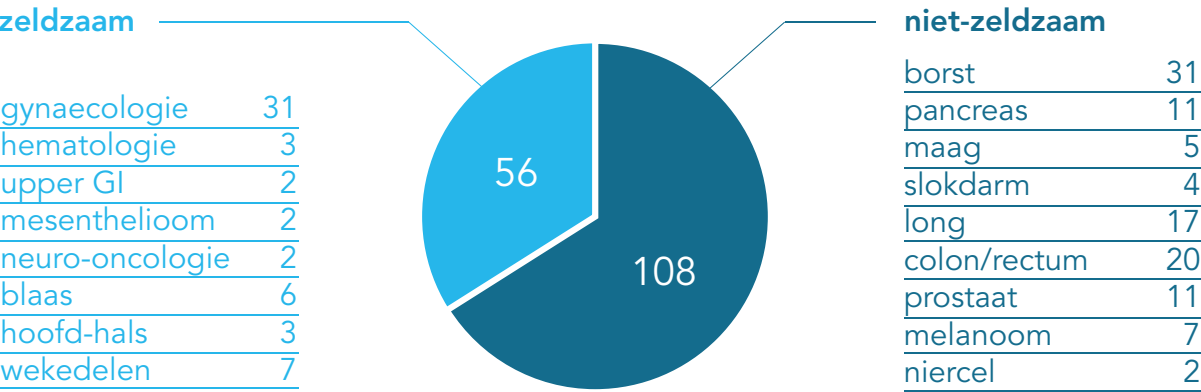
figuur publicaties kanker/oncologie



figuur publicaties gerandomiseerde klinische trials

Uit dit literatuuronderzoek blijkt dat vanaf de jaren zeventig van de vorige eeuw het verschil in het aantal publicaties over klinische trials tussen de zeldzame kankersoorten en de vijf meest voorkomende kankersoorten steeds groter wordt. Dit is opmerkelijk, zeker gezien het feit dat de zeldzame kankersoorten 80 procent van alle tumorsoorten omvat en 20 procent van alle kankerpatiënten betreft.

Het aantal klinische studies, zoals openbaar is gemaakt op www.kanker.nl²¹, toont onderstaande verdeling.



Er is gekozen om het trialoverzicht van www.kanker.nl te gebruiken. Deze website is immers goed toegankelijk voor patiënten en heeft algemene bekendheid. Andere opties zijn onder meer de [trialapp](#), [trialregister.nl](#), [clinicaltrials.gov](#). Geen van alle opties geeft een compleet overzicht. Daarmee moet worden geconstateerd dat er geen eenduidig overzicht bestaat met alle lopende trials. Juist waar trials voor patiënten met zeldzame vormen van kanker zo toegankelijk mogelijk moeten zijn, is dit overzicht belangrijk om de inclusie van patiënten bij een *randomized clinical trial* te verhogen.

Erfelijkheid

Bij 5 tot 10 procent van de meeste kankersoorten spelen bij het ontstaan ervan erfelijke factoren een rol. Personen met een erfelijke aanleg voor kanker lopen een sterk verhoogd risico (circa 30-70 procent) om daadwerkelijk kanker te ontwikkelen. Typisch voor erfelijke aanleg voor kanker is dat de kanker zich meestal op jongere leeftijd manifesteert dan bij niet-erfelijke vormen van kanker. Erfelijke componenten worden momenteel niet structureel voor alle tumorsoorten vastgelegd in de NKR. Erfelijke componenten worden veelal elders vastgelegd, bijvoorbeeld door de Stichting Opsporing Erfelijke Tumoren (StOET)²², koppelingen tussen databases zijn gewenst.

Juist bij zorgvragen rondom erfelijkheid is een gebalanceerde keuze op basis van informatie over de mogelijke consequenties noodzakelijk (ziektebeeld, uiting, preventieve en behandelingsopties etc.). De informatie wordt zodanig gebracht dat de keuzes voor behandeling en vervolgacties vooral door de betrokkene(n) zelf worden bepaald. In 2000 is het Erfocentrum opgericht om ondersteuning te bieden bij het maken van dit soort keuzes. Dit gebeurt met voorlichting op basis van wetenschappelijk onderzoek.

Van een aantal kankersoorten weten we dat ze erfelijk kunnen zijn, namelijk borst- en eierstokkanker, darmkanker, melanoom, maagkanker, nierkanker, schildklierkanker en kanker in het oog (retinoblastoom, alleen bij jonge kinderen). De ziekte Von Hippel-Lindau, Birt-Hogg-Dubé syndroom, erfelijke paraganglioom/feochromocytoom, erfelijke leiomyomatosis, neurofibromatose en het MEN-syndroom (Multiple Endocriene Neoplasie) zijn voorbeelden van zeldzame erfelijke tumorsyndromen, waarbij zowel goedaardige als kwaadaardige tumoren kunnen ontstaan.

Er wordt veel onderzoek gedaan naar erfelijke borst- en eierstokkanker²³ en erfelijke darmkanker/polypsis²⁴. Voor de overige erfelijke predispositie syndromen wordt minder onderzoek gedaan en is er een gebrek aan kennis en inzicht, en in de gevolgen van de ziekte.

Eén van de voorbeelden waar het gelukt is om een waardevolle database aan te leggen is voor het MEN-syndroom. Door samenwerking tussen de verschillende ziekenhuizen in Nederland is een onderzoeksdatabase opgezet voor deze zeldzame erfelijke aandoening. Studies voortkomend uit deze samenwerking hebben tot nieuwe inzichten en mogelijkheden geleid. Het koppelen van informatie tussen ziekenhuis- en onderzoeksdatabases kan het genereren van onderzoek versnellen. Niet alleen voor zeldzame kankersoorten waarbij het lage volume de beperkende factor is maar ook bij niet-zeldzame kankersoorten waar de mate van gedetailleerde informatie beperkt is. De oprichting van het Europese referentienetwerk GEnturis, waarbij de doelstelling is om meer inzicht te krijgen in de zeldzame erfelijke tumorsyndromen kan hierin bijdragen.

Veelbelovende ontwikkelingen voor de toekomst

Door de vooruitgang in ons moleculaire begrip van kanker is het mogelijk bepaalde patiënten met kanker doelgerichte en precieze behandelingen te geven. Dit staat los van een eventuele erfelijke aanleg voor kanker. Omdat we daarmee niet alleen kijken naar de lokalisatie en de celsoort van de kanker, bieden deze nieuwe ontwikkelingen mogelijk een nieuw toekomstperspectief dat veelbelovend is voor patiënten met een zeldzame kankersoort. DNA-analyse kan

helpen om patiënten met (zeldzame soorten) kanker toegang te bieden tot bestaande medicijnen. Dankzij DNA-analyse zijn patiënten met bepaalde DNA-kenmerken te behandelen met medicijnen die effectief zijn gebleken bij andere soorten kanker met dezelfde DNA-kenmerken.

DRUG REDISCOVERY PROTOCOL

Onder de noemer Drug Rediscovery Protocol (DRUP) wordt er een nationaal multi-drugonderzoek en multi-tumoronderzoek uitgevoerd. Dat onderzoek heeft al aangetoond dat DNA-mutatieonderzoek praktisch uitvoerbaar is en bovendien in staat is om subgroepen van patiënten te identificeren voor wie behandeling met bestaande medicatie, buiten de geregistreerde indicatie, effectief kan zijn. Helaas is het aandeel zeldzame kankersoorten dat is opgenomen in deze studie momenteel nog beperkt.

DUTCH ONCOLOGY RESEARCH PLATFORM

Ook voor zeldzame kankersoorten geldt dat het opzetten en uitvoeren van klinische studies steeds complexer, tijdrovender en duurder wordt. De vele wettelijke eisen en procedures blijken vaak een grote belemmering. Het onderzoek in Nederland is nog onvoldoende ingericht op samenwerking tussen verschillende centra, en er zijn nog veel juridische, financiële en procedurele knelpunten rondom deze 'multicenter studies'. Met financiële steun van KWF Kankerbestrijding en expertise vanuit Stichting Hemato-Oncologie voor Volwassenen Nederland (HO-VON), Borstkanker Onderzoek Groep (BOOG), Dutch Colorectal Cancer Group (DCCG), het datacentrum van het Antoni van Leeuwenhoek en IKNL, wordt in 2018 het Dutch Oncology Research Platform (DORP) formeel opgericht. DORP richt zich op het oplossen van de vele logistieke knelpunten die er nu zijn als het om multicenter klinisch

oncologisch onderzoek in Nederland gaat. Tevens biedt DORP ondersteuning aan onderzoekers bij het opzetten, uitvoeren, monitoren en analyseren van studies, het ontwerpen van protocollen, het aanvragen van subsidies en het maken van planningen en templates voor budgetten en contracten. Deze ondersteuning is nu op veel plekken niet of beperkt beschikbaar.

Onderzoekers die in Nederland een studie willen opzetten voor een zeldzame kankersoort kunnen zich voor deze ondersteuning tot DORP richten. DORP stimuleert en ondersteunt de samenwerking tussen onderzoekscentra en streeft ernaar om meer uniformiteit in procedures aan te brengen zodat samenwerken gemakkelijker wordt. Voor studies die zich richten op zeldzame kankersoorten is doorverwijzen van patiënten die in aanmerking komen voor deelname aan deze studies essentieel om de benodigde inclusie te behalen. Patiëntbetrokkenheid bij de verschillende fases van een studie is één van de speerpunten van DORP. De activiteiten richten zich op meer deelname van patiënten en snellere inclusie. Door de patiëntbetrokkenheid een formele plek te geven, kan zowel het ontwerp als de uitvoering van studies verbeterd worden.

SPECTA-PROGRAMMA

Een andere ontwikkeling is het opzetten van het SPECTA-programma (Screening Patients for Efficient Clinical Trial Access) in Europa. Het doel van dit programma is een platform te bouwen waar klinisch pathologisch materiaal wordt verzameld van patiënten met een zeldzame tumor om hiermee translationeel onderzoek en biomarkerontwikkeling te ondersteunen. Via SPECTA kunnen oncologen patiënten alloceren aan klinische trials gebaseerd op hun klinische karakteristieken en moleculaire profielen van hun tumoren.

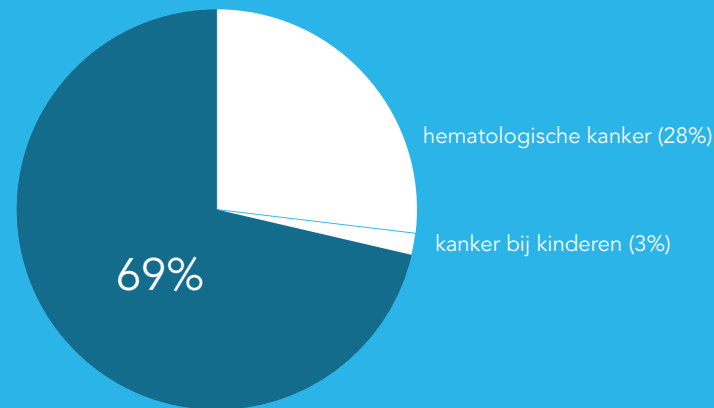
BBMRI HEALTH-RI

De gezondheidszorg wil zich steeds meer richting gepersonaliseerde geneeskunde ontwikkelen. Daarvoor is het noodzakelijk om bijvoorbeeld nieuwe DNA-testen te evalueren in zo groot mogelijke series van patiënten. Nederland kent meer dan tweehonderd biobanken en cohorten waarin informatie opgeslagen ligt van duizenden personen. De informatie betreft biomateriaal, zoals bloedmonsters en weefsel, beeldmateriaal zoals CT-, MRI- en PET-scans en data van honderden cohortstudies. Het beschikbaar stellen en uitwisselen van deze informatie is uitermate belangrijk voor onderzoek naar de oorzaken en het beloop van ziekten.

Biobanking and BioMolecular resources Research Infrastructure The Netherlands (BBMRI-NL) bouwt daarom als samenwerkingsverband tussen biobanken in Nederland al een aantal jaren aan een efficiënt werkende, volgens de FAIR-data principes, gestandaardiseerde infrastructuur voor het delen van deze informatie. Hierin staat FAIR voor Findable, Accessible, Interoperable and Reusable; voorwaarden die samenwerking mogelijk moet maken. Nauwe samenwerking tussen zoveel mogelijk partijen, zowel in de gezondheidszorg, in registraties als in het onderzoek, is hiervoor cruciaal.

De verwachting is dat initiatieven als DORP, SPECTA en BBMRI Health-RI (Research Infrastructure) onderzoek naar zeldzame kankersoorten gaan ondersteunen waardoor uitkomsten sneller beschikbaar zijn en nieuwe diagnostische testen en nieuwe behandelingen sneller beschikbaar komen voor patiënten met een zeldzame kankersoort. Voor zeldzame kankersoorten zijn Europese onderzoeksnetwerken doorslaggevend. Vanzelfsprekend moet het dan ook nationaal goed geregeld zijn.

cijfers per kankersoort



de gegevens van dit rapport gaan over **volwassen patiënten** (18 jaar of ouder) met **solide vormen van zeldzame kanker**

hematologische kanker en kanker bij kinderen zijn buiten beschouwing gelaten

Inleiding

Met gegevens uit de Nederlandse Kankerregistratie (NKR) wordt in dit hoofdstuk per zeldzame kankersoort informatie over de incidentie, de diagnostiek, de behandeling en de uitkomst van de zorg voor patiënten getoond.

LANDELIJK DEKKENDE DATABASE

De NKR is sinds 1989 een landelijk dekkende database die wordt beheerd door Integraal Kankercentrum Nederland (IKNL). Speciaal opgeleide datamanagers verzamelen de gegevens op basis van informatie in de medisch dossiers. IKNL heeft hiervoor toestemming van de ziekenhuizen. De datamanagers registreren de gegevens van alle patiënten met kanker die in een ziekenhuis zijn gediagnosticeerd en/of behandeld en/of waarvan de ziekte door middel van weefselonderzoek is vastgesteld. De registratie betreft een tumorregistratie. Dat betekent dat er van een patiënt meerdere tumoren in de registratie kunnen voorkomen.

De belangrijkste signaleringsbron voor de diagnoses die zijn gesteld op basis van cytologisch of histologisch materiaal is het Pathologisch-Anatomisch Landelijk Geautomatiseerd Archief (PALGA). Aanvullend daarop vindt signalering plaats via de ontslagdiagnoses in de Landelijke Basisregistratie Ziekenhuiszorg (LBZ). In recente jaren en in enkele ziekenhuizen die niet participeerden in de LBZ, worden registraties van diagnose-behandelcombinaties (DBC's) geraadpleegd.

CODERING EN STADIËRING

De standaardset van gegevens die IKNL verzamelt, is gebaseerd op codeersystemen van de Wereldgezondheidsorganisatie (World Health Organisation, WHO) en de In-

ternational Association of Cancer Registries (IACR), zodat internationale datavergelijking mogelijk is. De lokalisatie en weefseltypering worden gecodeerd met behulp van de International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O). Bij het vaststellen van het stadium wordt uitgegaan van de op dat moment geldende TNM-stadiumclassificatie (voor dit rapport betreft het de zesde en zevende editie vanaf 2010). Voor bepaalde kankersoorten is gebruikge maakt van andere classificaties, zoals de FIGO-classificatie bij kanker van de vrouwelijke geslachtsorganen.

REGISTRATIE VAN BEHANDELING

IKNL registreert initiële behandelingen: dat wil zeggen behandelingen die zijn uitgevoerd op basis van het behandelplan dat is opgesteld na diagnostiek. Bij afwijking van het behandelplan registreren de datamanagers de daadwerkelijk gegeven behandelingen. Wanneer er bij recidief of progressie aanvullende behandelingen zijn ingezet, wordt dit niet standaard geregistreerd. Behandelingen zijn ingedeeld in de meest voorkomende categorieën, waarbij bij enkele tumorsoorten een meer gedetailleerde onderverdeling wordt vastgelegd, bijvoorbeeld borstsparende operatie of amputatie.

INDELING ZIEKENHUIZEN

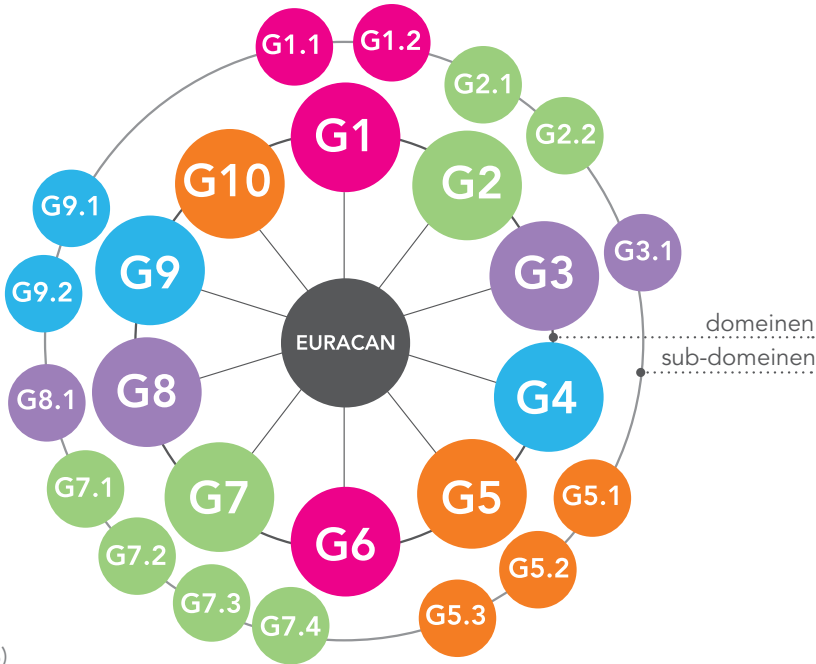
Ziekenhuizen zijn ingedeeld naar algemene ziekenhuizen, topklinische ziekenhuizen (STZ) en universitaire ziekenhuizen (umc's), waarbij het Antoni van Leeuwenhoek is ingedeeld bij de umc's. Bij vergelijking van diagnostiek en behandeling tussen ziekenhuizen is uitgegaan van het eerste ziekenhuis waar de diagnose kanker is gesteld (klinisch of pathologisch). De behandeling kan vervolgens plaatsvinden in hetzelfde ziekenhuis, maar ook in een ander ziekenhuis.

UITKOMSTEN EN OVERLEVINGSANALYSES

Voor alle kankersoorten zijn de overlevingscijfers berekend vanaf de datum van diagnose. De vitale status en eventuele overlijdensdatum zijn verkregen door een koppeling met de Basisregistratie Personen (BRP). De koppeling is momenteel uitgevoerd tot en met 2016. De overleving is weergegeven als relatieve overleving. De overleving van de patiëntengroep wordt hierbij gerelateerd aan de leeftijdspecifieke overleving in de totale populatie (geobserveerde overleving gedeeld door de verwachte overleving). Dit is een benadering van de ziektespecifieke overleving.

SELECTIE VAN GEGEVENS

De gepresenteerde resultaten zijn slechts een selectie van de gegevens in de NKR. Voor dit rapport zijn patiënten met maligne tumoren geïnccludeerd, gediagnosticeerd in Nederland tot en met 2016. Patiënten woonachtig in het buitenland zijn niet opgenomen in de analyses, evenals patiënten met tumoren die zijn ontdekt als toevallsbevinding bij obductie.



figuur en tabel indeling kankersoorten
bron <http://euracan.ern-net.eu> (29-01-2018)

G1	bot- en wekedelenkanker	wekedelenkanker botkanker
G2	zeldzame kanker van vrouwelijke geslachtsorganen	trofoblasttumor van de placenta eierstokkanker - epitheliale eierstokkanker - niet-epitheliale eierstokkanker
G3	zeldzame kanker van mannelijke geslachtsorganen	zaadbalkanker
G4	neuro-endocriene tumoren	gastro-enteropancreatische neuro-endocriene tumoren (GEP NET)
G5	zeldzame kanker van het spijsverteringskanaal	anuskanker galblaas- en galwegkanker (exclusief kanker vanuit de papil van Vater)
G6	kanker van endocriene klieren	schildklierkanker bijnierkanker
G7	hoofd- halskanker	speekselklierkanker nasofarynxkanker neus- en bijholtekanker middenoorkanker
G8	zeldzame kanker van de thorax	thymuskanker
G9	zeldzaam melanoom	oogmelanoom melanoom van de slijmvliezen
G10	kanker van het centraal zenuwstelsel	
	zeldzame kanker van de borst (toegevoegd vanuit de Nederlandse situatie)	borstkanker bij mannen

leeswijzer

	kolom 1 ↓	kolom 2 ↓	kolom 3 ↓	kolom 4 ↓	kolom 5 ↓
		incidentie (N)	incidentie per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie per 100.000
kankersoort a		850	5,0	5000	27,5
kankersoort b		200	1,5	750	10,0
kankersoort c		300	2,0	2200	12,5

kolom 1 Dit zijn de hoofdgroepen van kankersoorten zoals vastgesteld door het Europese RARECARE-project. Voor specifieke definities zie www.rarecare.eu. De dikgedrukte, gekleurde kankersoorten worden uitgewerkt in dit hoofdstuk. Deze kankersoorten zijn geselecteerd aan de hand van de EURACAN-subdomeinen.

kolom 2 Incidentie: het gemiddeld aantal nieuwe gevallen per jaar onder volwassenen, voor de periode 2007-2016.

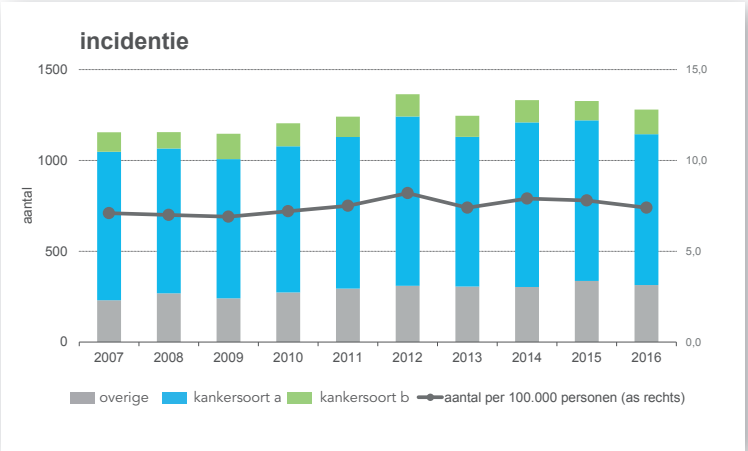
kolom 3 Incidentie per 100.000: het gemiddeld aantal nieuwe gevallen per jaar per 100.000 volwassen inwoners, voor de periode 2007-2016. Dit betreft altijd de totale populatie, ook bij geslachtsspecifieke kanker.

kolom 4 Prevalentie 10 jaar: het absoluut aantal volwassenen dat in 2016 in leven is na diagnose van deze kankersoort in de afgelopen 10 jaar.

kolom 5 Prevalentie per 100.000: het aantal mensen dat in 2016 in leven is na diagnose van deze kankersoort in de afgelopen 10 jaar, per 100.000 volwassen inwoners. Dit betreft altijd de totale populatie, ook bij geslachtsspecifieke kanker.

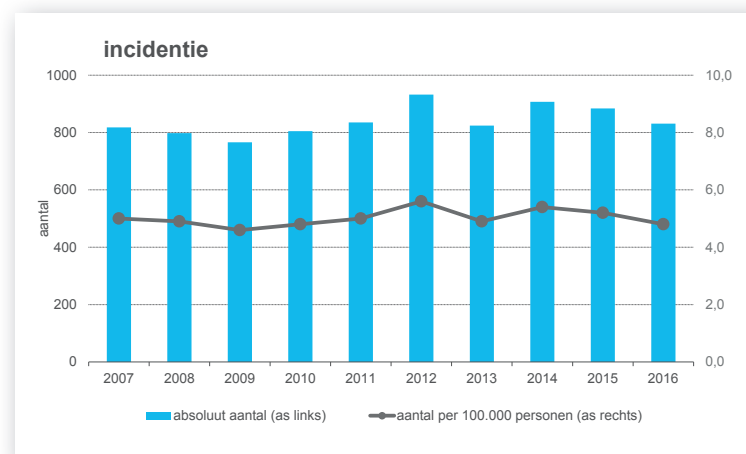
In deze figuur is de incidentie van de betreffende kankersoort bij volwassen patiënten weergegeven over de periode 2007-2016.

- Aan de linkerzijde is de absolute incidentie weergegeven. De kleuren in de balken geven de verschillende kankersoorten binnen de hoofdgroep weer.
- Aan de rechterzijde is de incidentie per 100.000 volwassen personen binnen de hoofdgroep weergegeven (grijze lijn). Dit betreft altijd de totale populatie, ook bij geslachtsspecifieke tumoren.
- De horizontale as geeft het jaar van incidentie weer. Zo wordt de trend van 2007 tot 2016 zichtbaar.



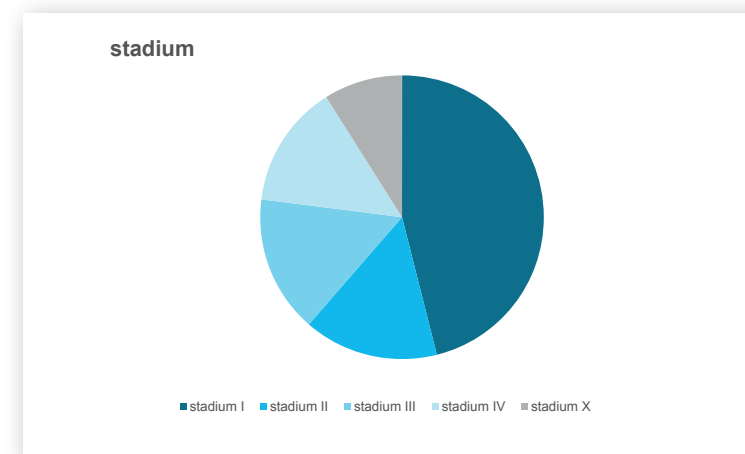
In deze figuur is de incidentie van de betreffende kankersoort bij volwassen patiënten weergegeven over de periode 2007-2016.

- Aan de linkerzijde is de absolute incidentie voor de betreffende kankersoort weergegeven.
- Aan de rechterzijde is de incidentie per 100.000 volwassen personen voor de betreffende kankersoort weergegeven (grijze lijn). Dit betreft altijd de totale populatie, ook bij geslachtsspecifieke tumoren.
- De horizontale as geeft het jaar van incidentie weer. Zo wordt de trend van 2007 tot 2016 zichtbaar.



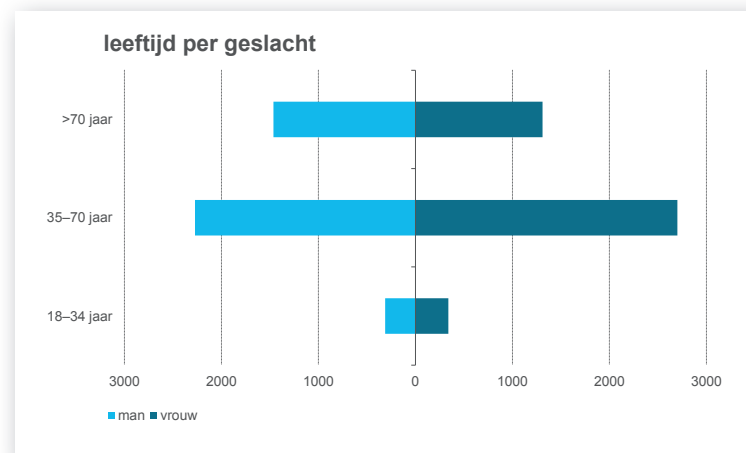
In deze figuur is de verdeling van de verschillende stadia weergegeven voor de betreffende kankersoort bij volwassen patiënten over de periode 2007-2016.

- De taartpunten in het cirkeldiagram geven de verschillende stadia voor de betreffende kankersoort weer. Daarbij is stadium X onbekend. Deze indeling is voor de meeste kankersoorten op dezelfde manier gehanteerd.



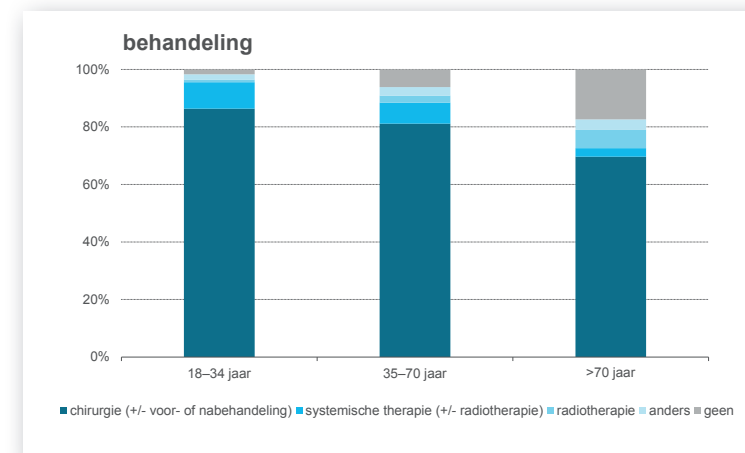
In deze figuur is het aantal nieuwe gevallen van de betreffende kankersoort onder volwassen patiënten weergegeven, per geslacht en leeftijdscategorie, over de periode 2007-2016.

- Op de verticale as zijn de leeftijdscategorieën weergegeven. Voor elke kankersoort zijn dezelfde categorieën gehanteerd.
- De horizontale as geeft de absolute incidentie voor de betreffende kankersoort weer over de periode 2007-2016.
- De balken links geven de aantallen volwassen mannen met de betreffende kankersoort weer voor de periode 2007-2016. De balken rechts tonen de aantallen vrouwen.



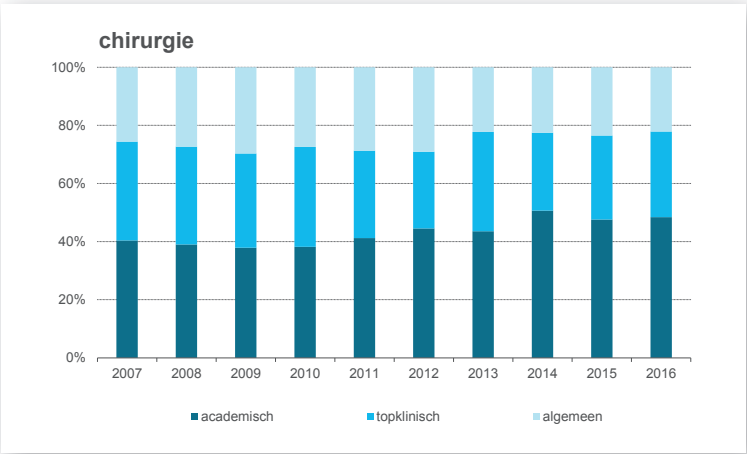
In deze grafiek is de verdeling van behandelingen weergegeven bij volwassen patiënten met de betreffende kankersoort, per leeftijdscategorie, over de periode 2007-2016.

- De balken in dit staafdiagram tonen welke behandelingen zijn gegeven aan volwassen patiënten met de betreffende kankersoort, percentueel per leeftijdscategorie, in de periode 2007-2016. Deze indeling is voor alle kankersoorten op dezelfde manier gehanteerd.
- Op de horizontale as zijn de leeftijdscategorieën weergegeven. Voor iedere kankersoort worden dezelfde leeftijdscategorieën gehanteerd.



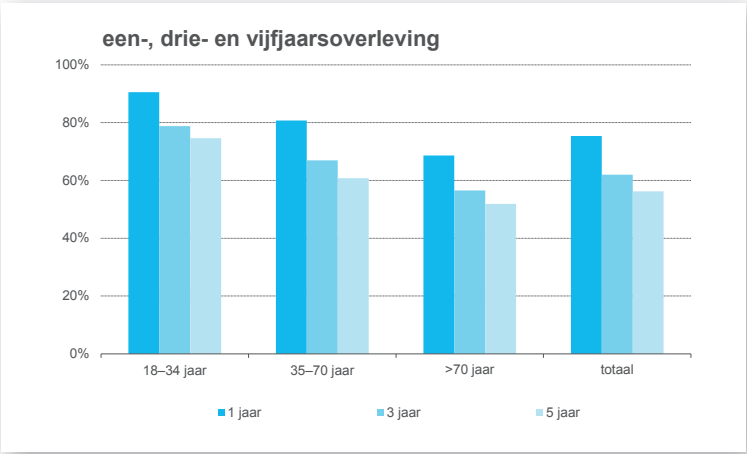
In deze figuur is de percentuele verdeling per ziekenhuistype per jaar weergegeven waar volwassen patiënten met de betreffende kankersoort behandeling kregen (in dit geval chirurgie). Het verschilt per kankersoort welk type behandeling wordt getoond (chirurgie of chemotherapie).

- De balken in dit staafdiagram tonen in welk type ziekenhuis de eerste chirurgische verrichting is uitgevoerd en geven dit in percentages weer. Deze indeling is voor alle kankersoorten op dezelfde manier gehanteerd.
- De horizontale as geeft het jaar van de gegeven behandeling weer. Zo wordt de trend van 2007 tot 2016 zichtbaar.



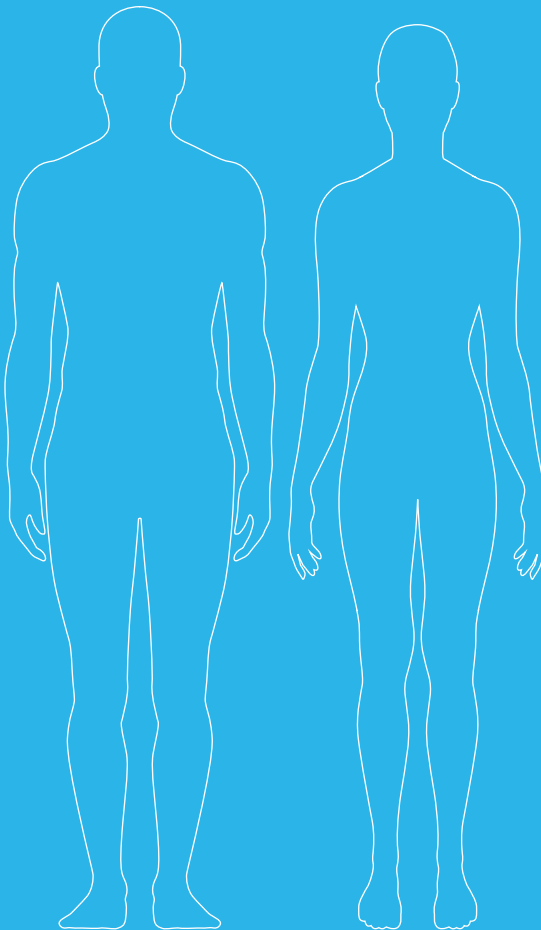
In deze figuur is de één-, drie- en vijfjaars-overleving weergegeven van volwassen patiënten met de betreffende kankersoort, per leeftijdscategorie, over de periode 2007-2016. Hierbij is uitgegaan van de relatieve overleving als benadering van de ziektespecifieke overleving. Voor nadere uitleg zie www.cijfersoverkanker.nl.

- De balken in dit staafdiagram laten percentueel de één-, drie- en vijfjaarsoverleving zien van volwassenen patiënten met de betreffende kankersoort, per leeftijdscategorie, over de periode 2007-2016.
- Op de horizontale as zijn de leeftijdscategorieën weergegeven. Voor iedere kankersoort worden dezelfde leeftijdscategorieën gehanteerd.



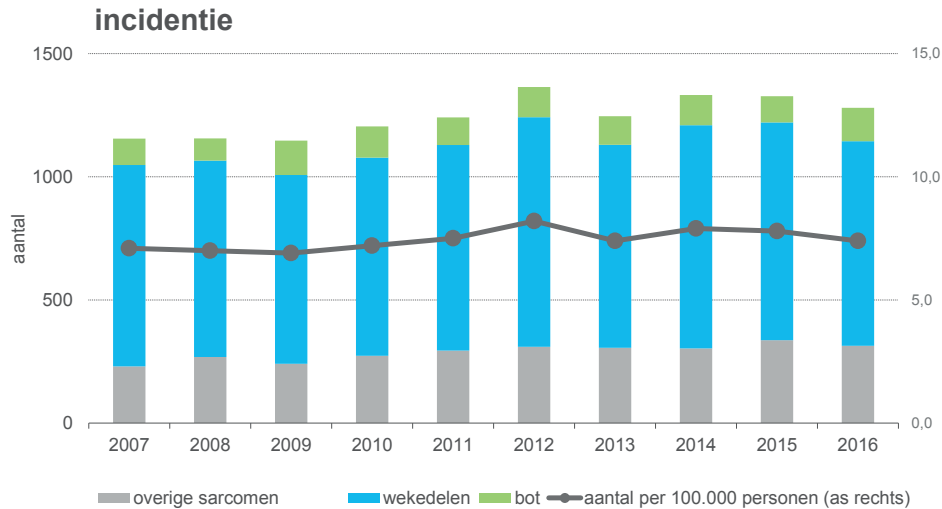
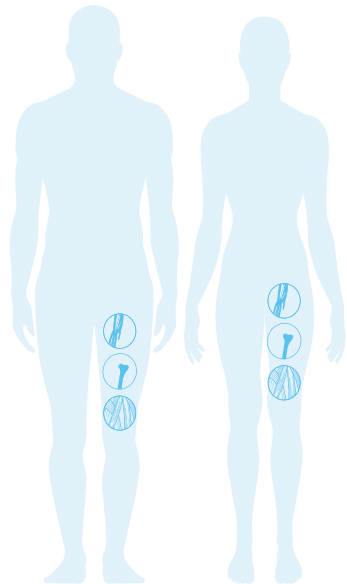
inhoud

G1	bot- en wekedelenkanker	70
G2	zeldzame kanker van de vrouwelijke geslachtsorganen	73
G3	zeldzame kanker van de mannelijke geslachtsorganen	77
G4	neuro-endocriene tumoren	79
G5	zeldzame kanker van het spijsverteringskanaal	81
G6	kanker van endocriene klieren	84
G7	hoofd-halskanker	87
G8	zeldzame kanker van de thorax	92
G9	zeldzaam melanoom	94
G10	kanker van het centraal zenuwstelsel	97
	zeldzame kanker van de borst	99

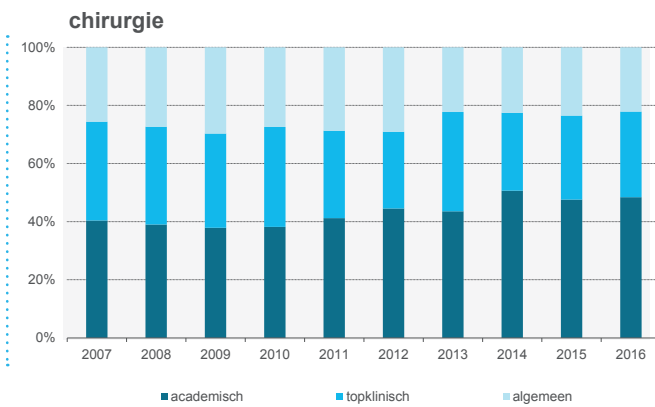
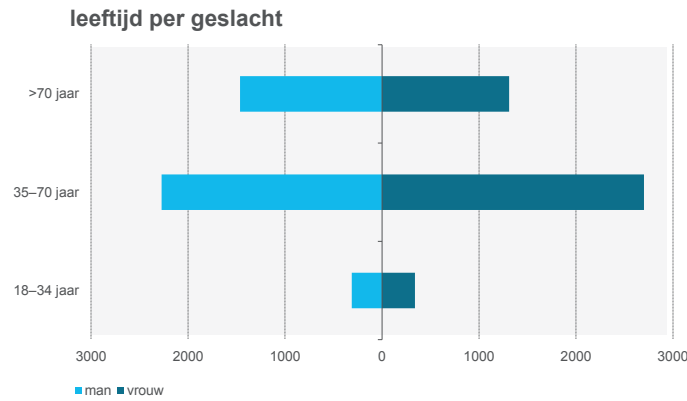
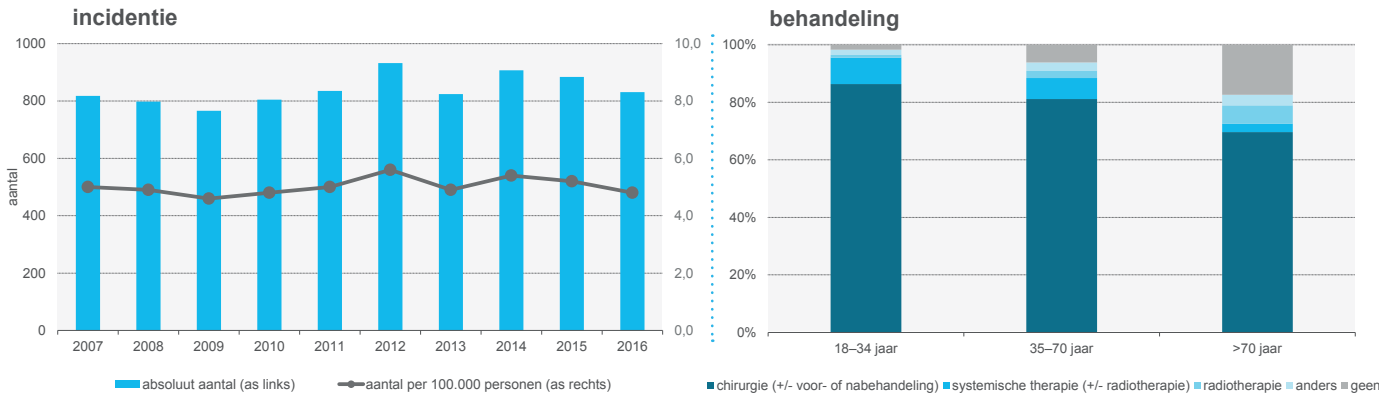


bot- en wekedelenkanker

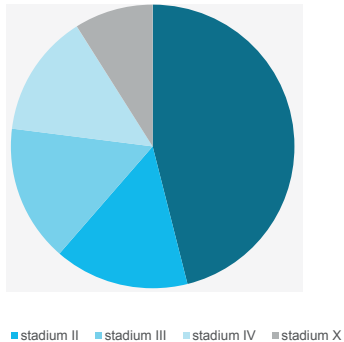
	incidentie (N)	incidentie per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie per 100.000
wekedelensarcomen	840	5,0	4722	26,9
botsarcomen	118	0,7	738	4,2
gastro-intestinale stromatumor	288	1,7	2183	12,4



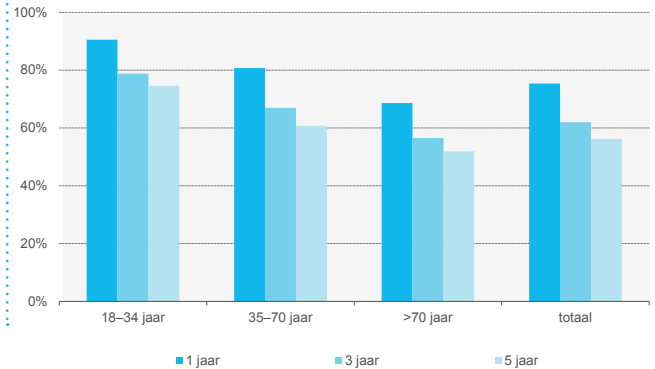
wekedelenkanker



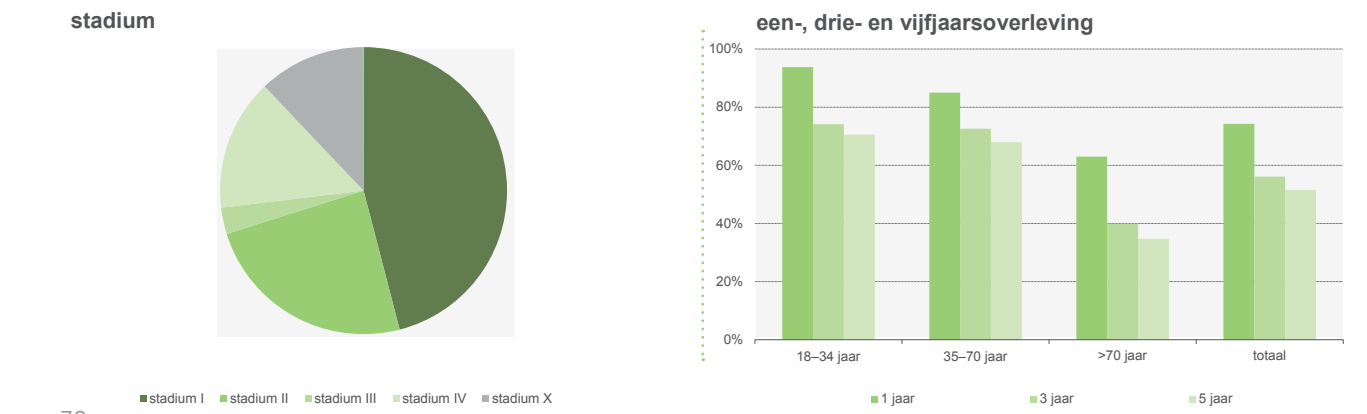
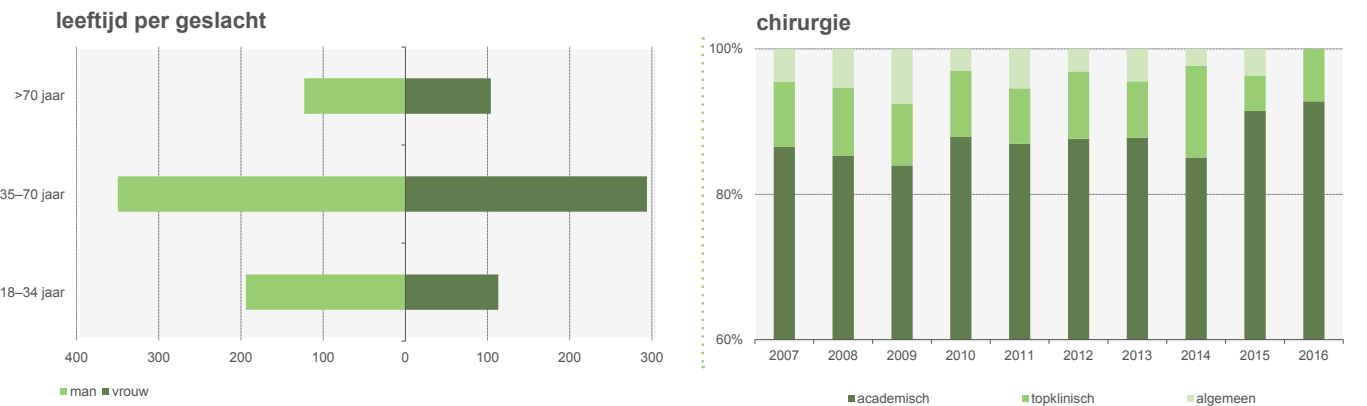
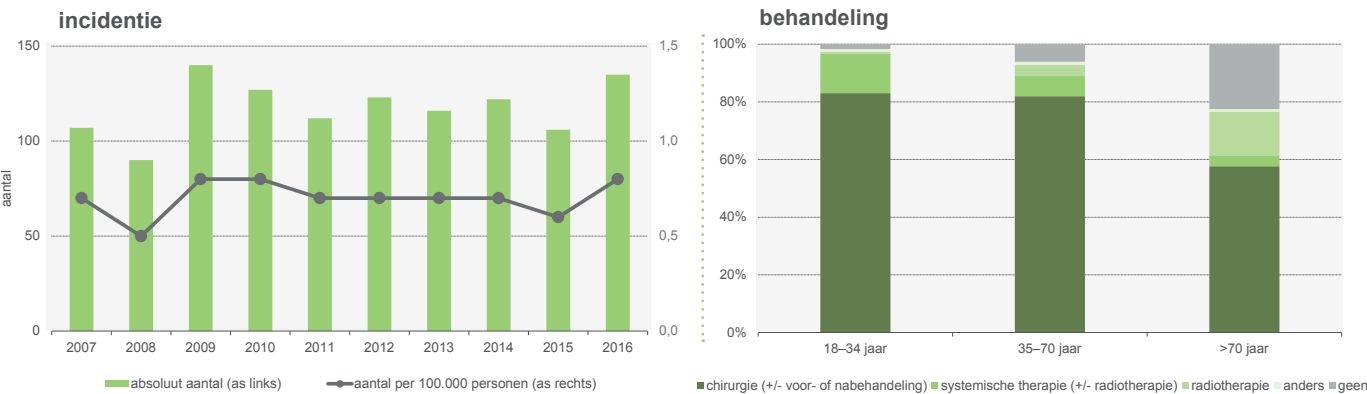
stadium



een-, drie- en vijfjaarsoverleving



botkanker

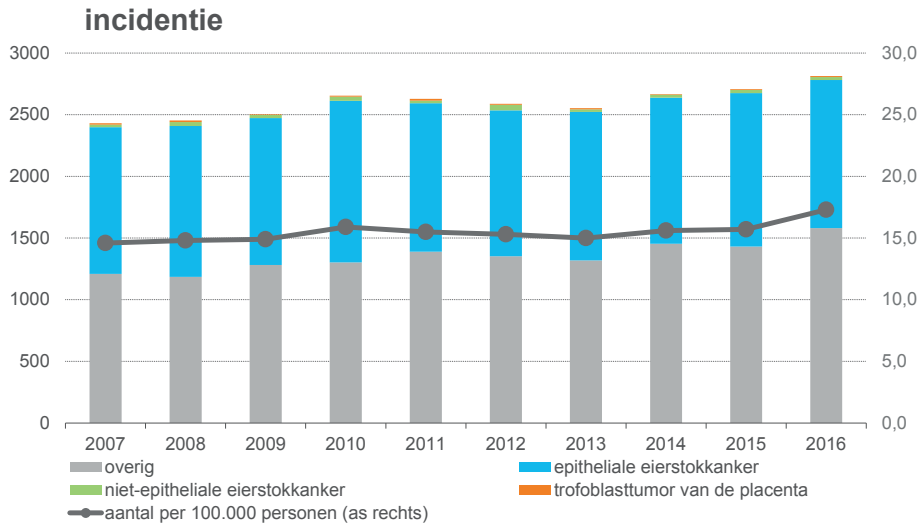
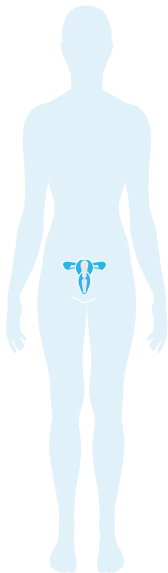


G2

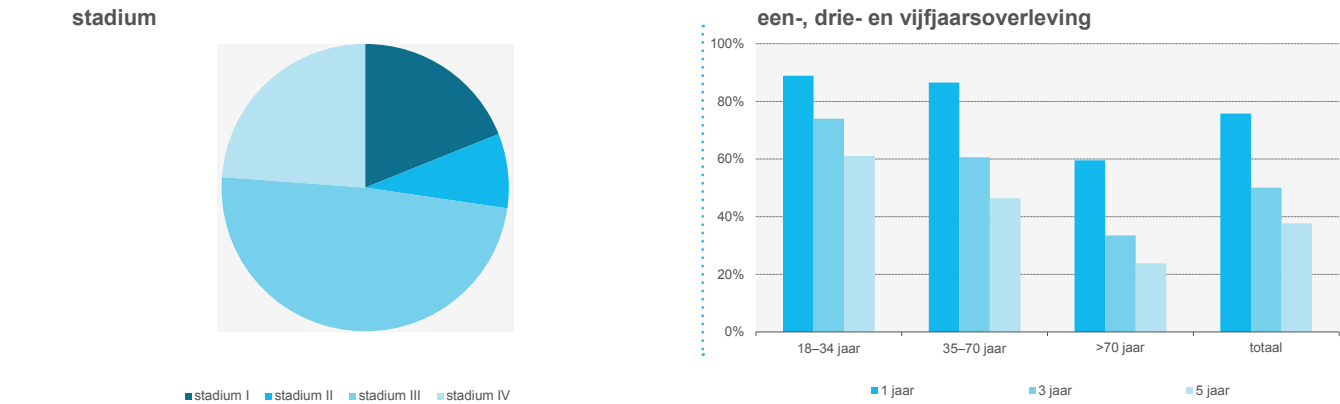
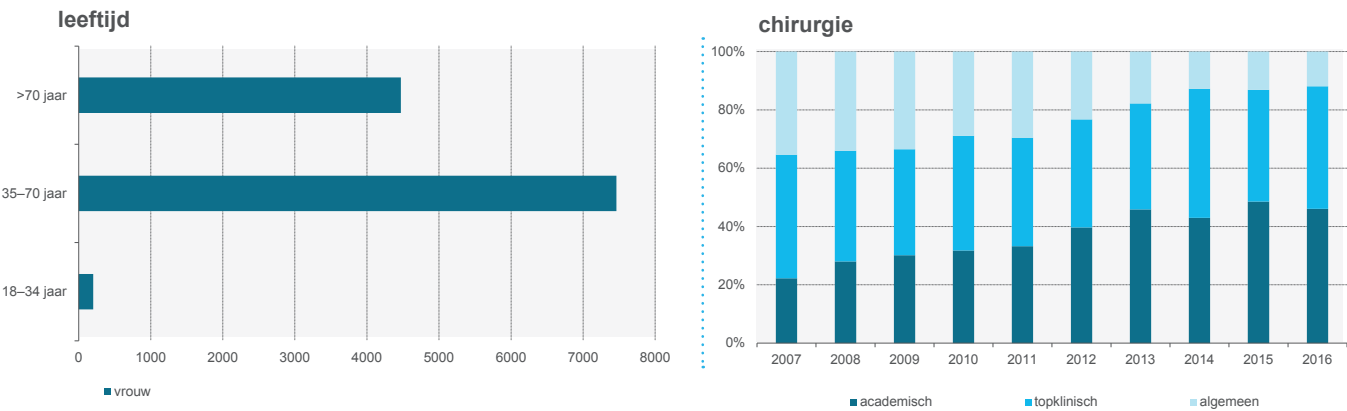
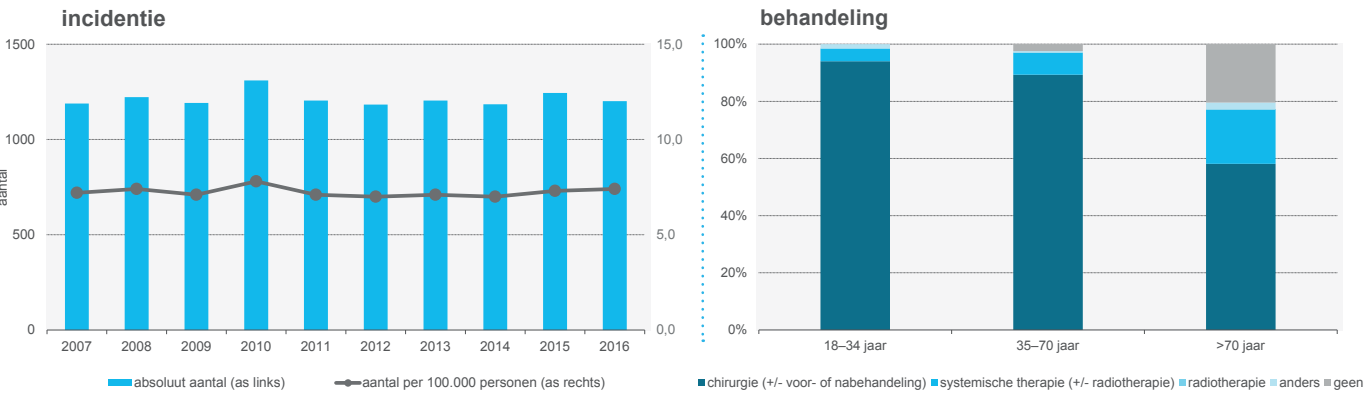
zeldzame kanker van de vrouwelijke geslachtsorganen

	incidentie (N)	incidentie * per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie * per 100.000
epitheliale baarmoederkanker	221	1,3	13636	77,7
epitheliale baarmoederhalskanker	718	4,3	5229	29,8
epitheliale eierstokkanker	1213	7,2	5192	29,6
niet-epitheliale eierstokkanker	27	0,2	217	1,2
epitheliale kanker van de schaamlippen en de vagina	412	2,5	2583	14,7
trofoblasttumor van de placenta	9	0,1	79	0,5

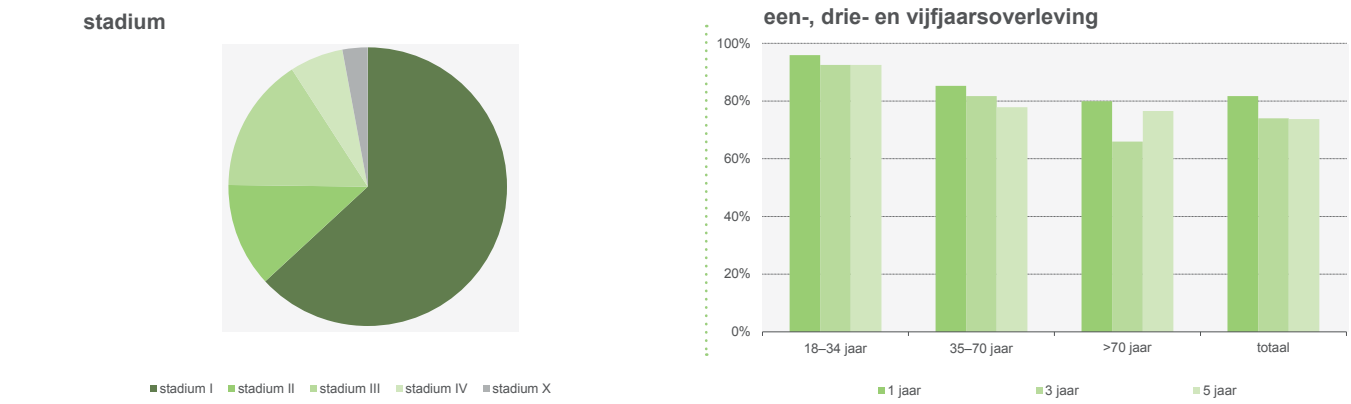
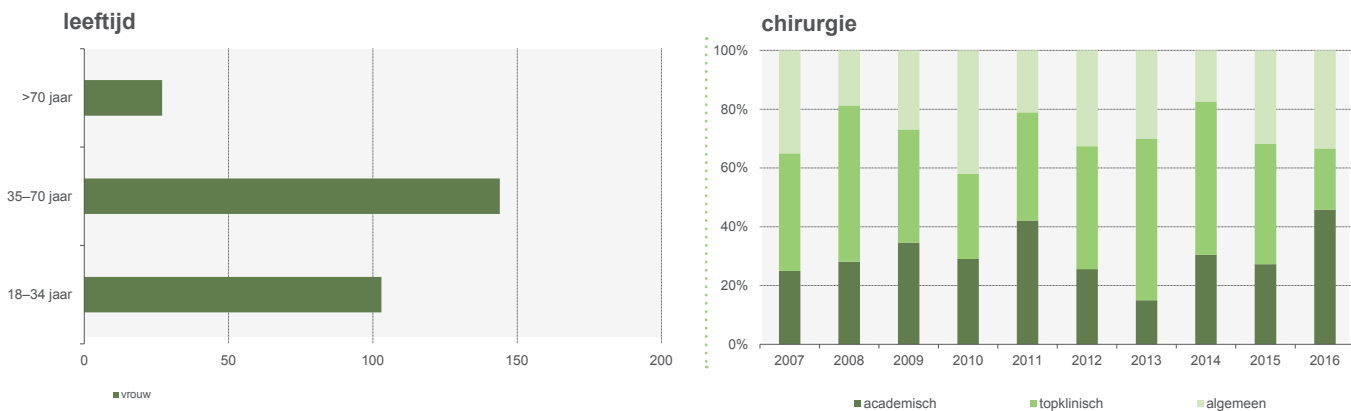
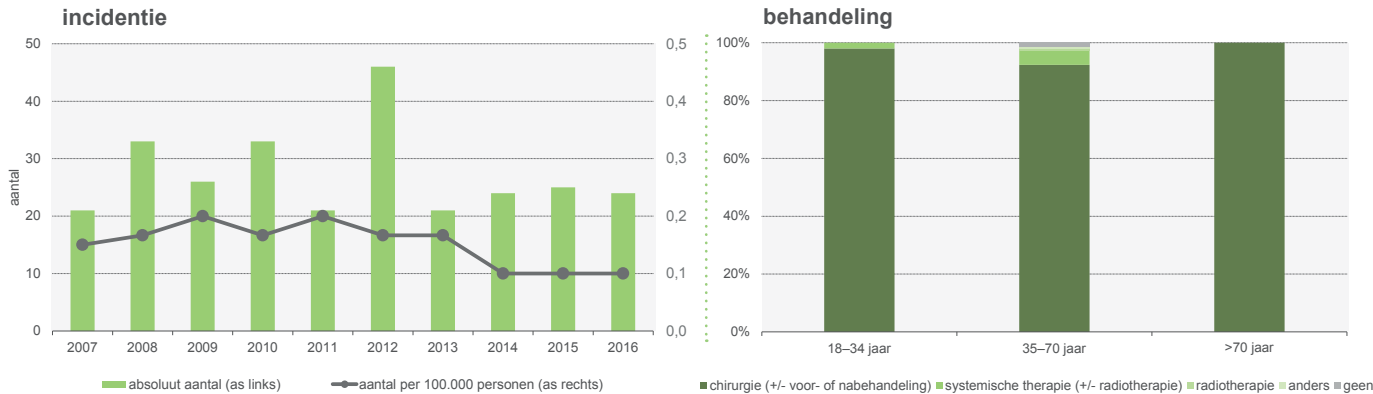
* Let op: dit is berekend over de gehele populatie en niet alleen over de risicopopulatie (vrouwen). Dit is volgens de internationale definitie voor zeldzame kanker.



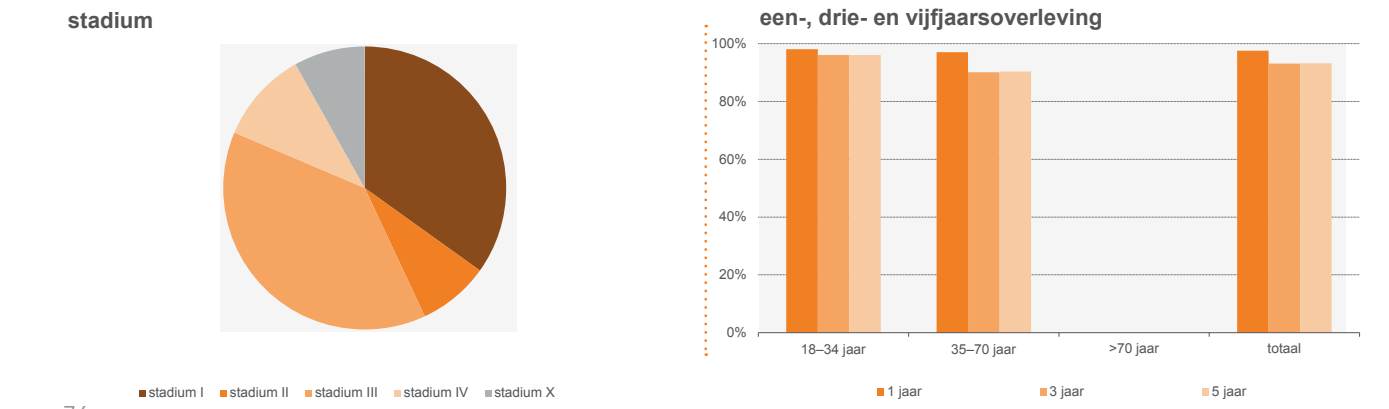
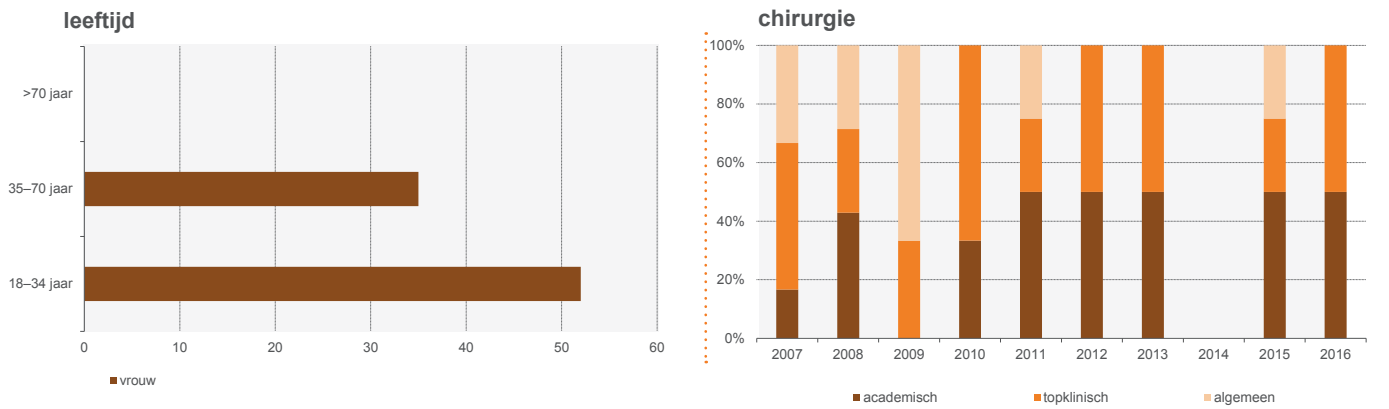
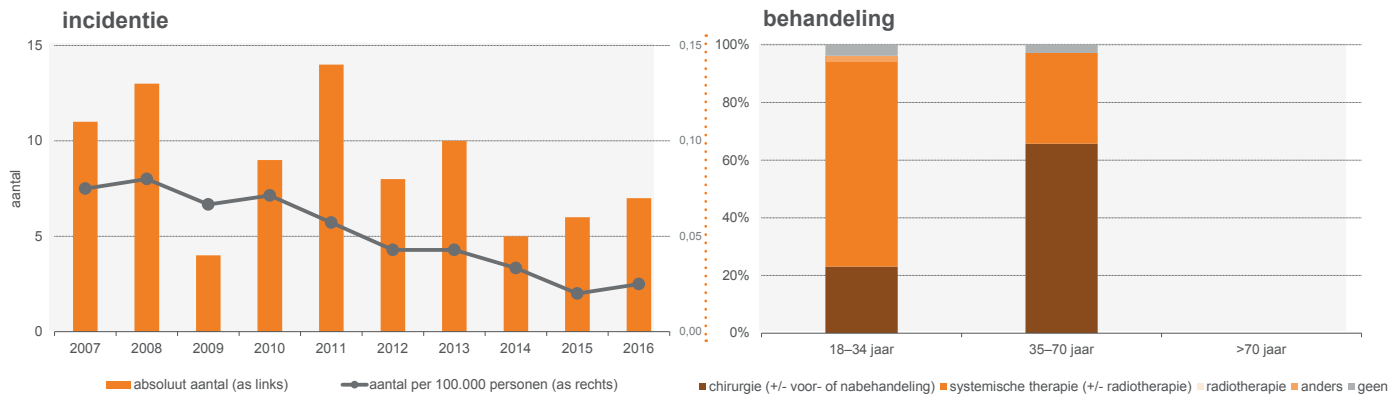
epitheliale eierstokkanker



niet-epitheliale eierstokkanker



trofoblasttumor van de placenta

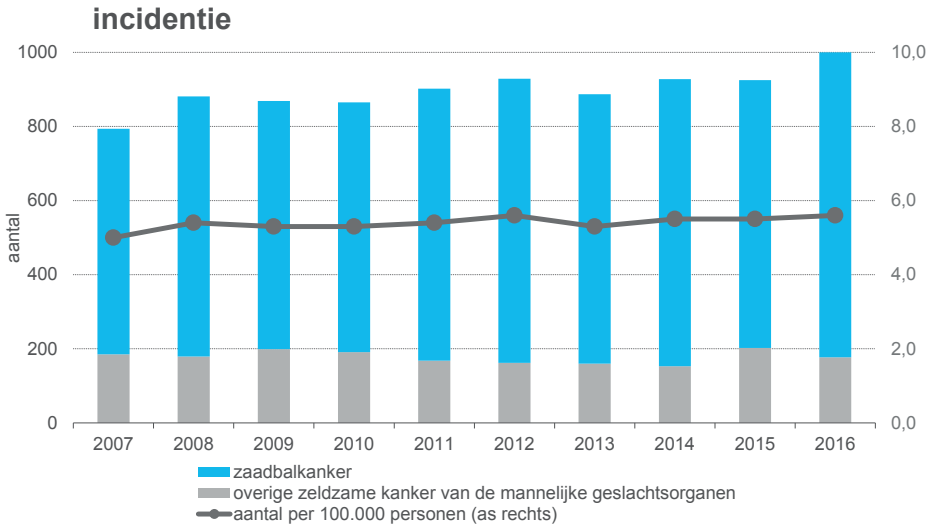
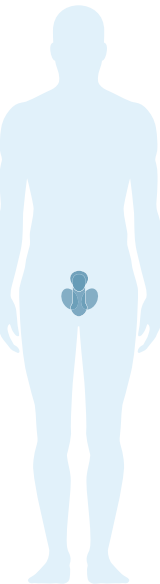


G3

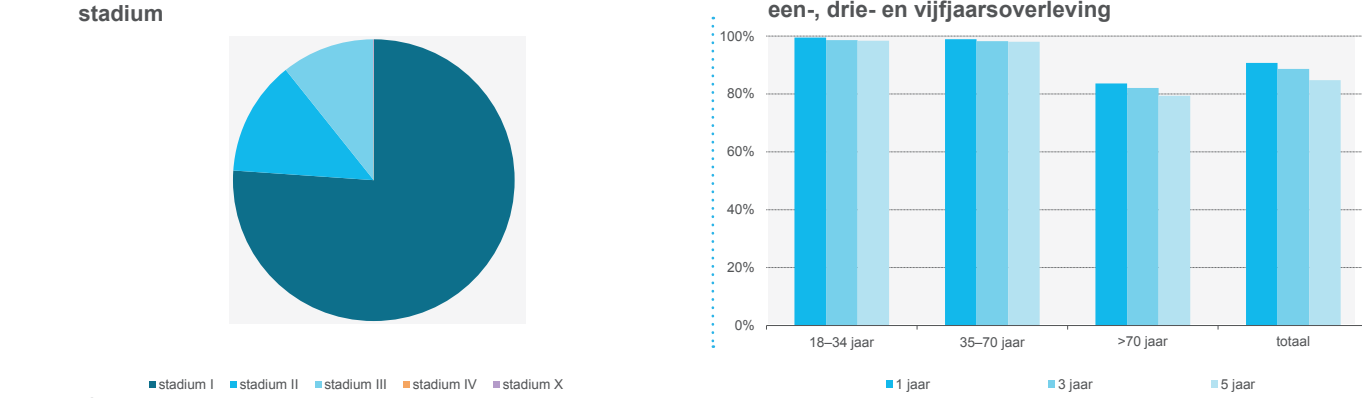
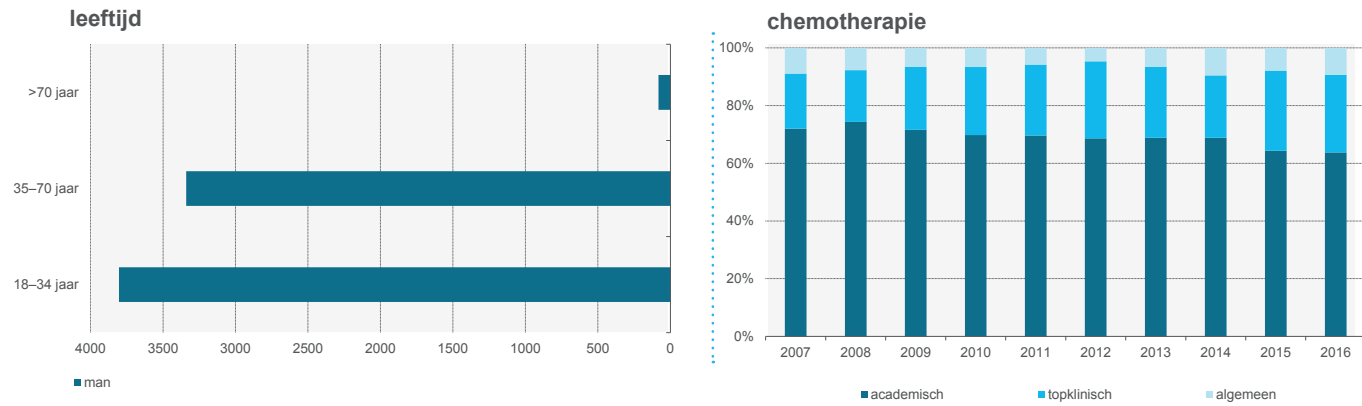
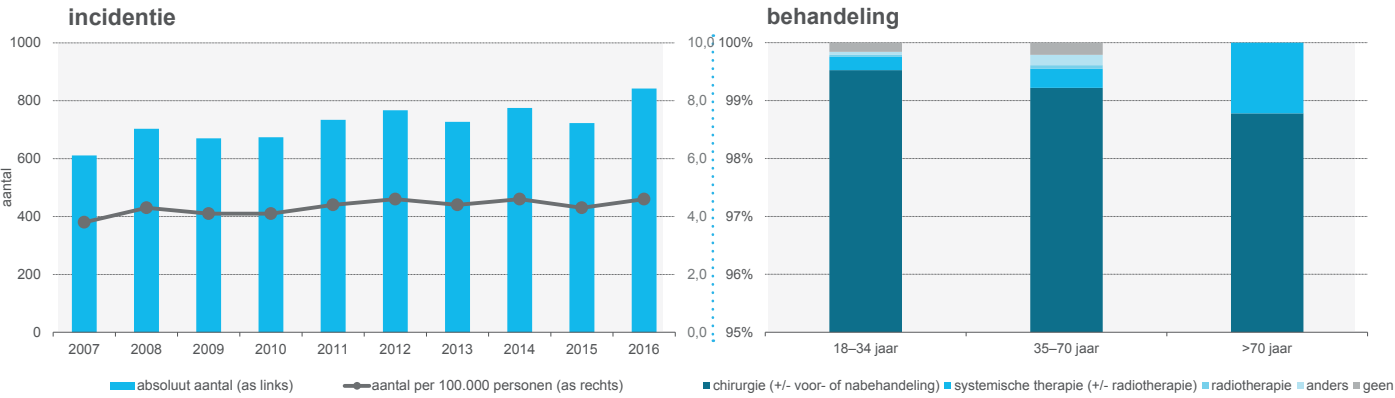
zeldzame kanker van de mannelijke geslachtsorganen

	incidentie (N)	incidentie * per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie * per 100.000
zaadbalkanker	722	4,3	6750	38,4
peniskanker	136	0,8	877	5,0

* Let op: dit is berekend over de gehele populatie en niet alleen over de risicopopulatie (mannen). Dit is volgens de internationale definitie voor zeldzame kanker.



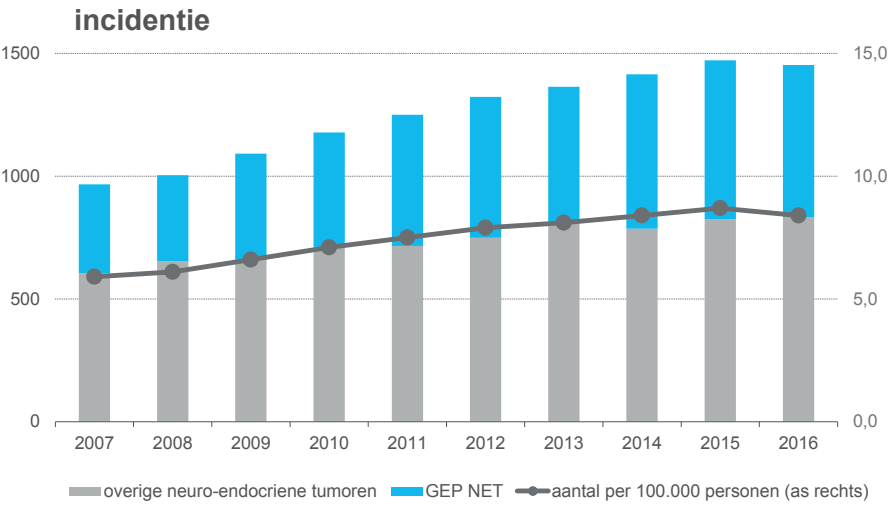
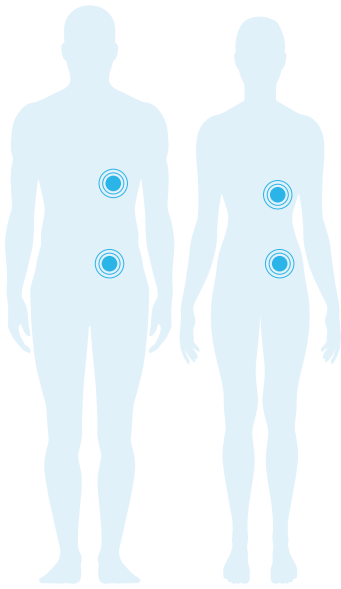
zaadbalkanker



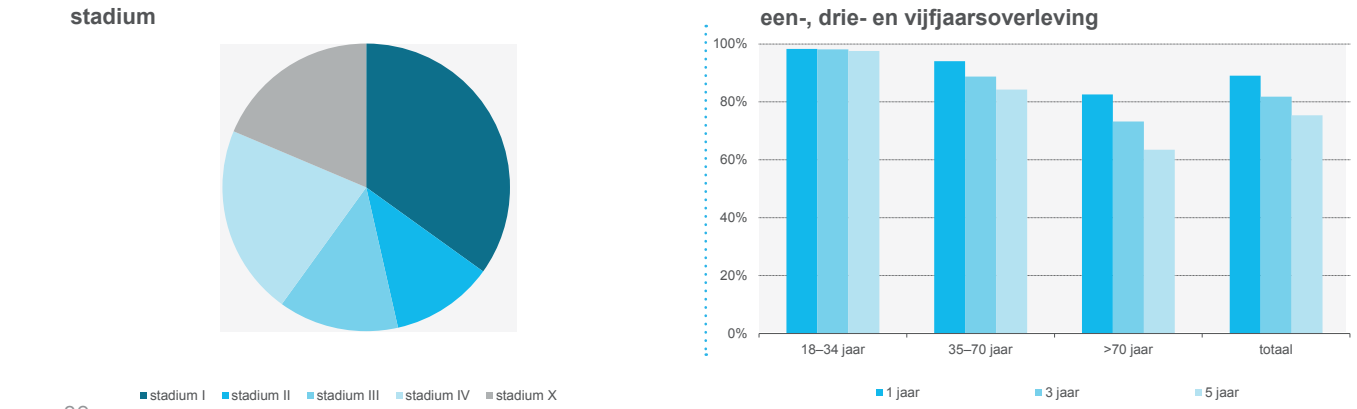
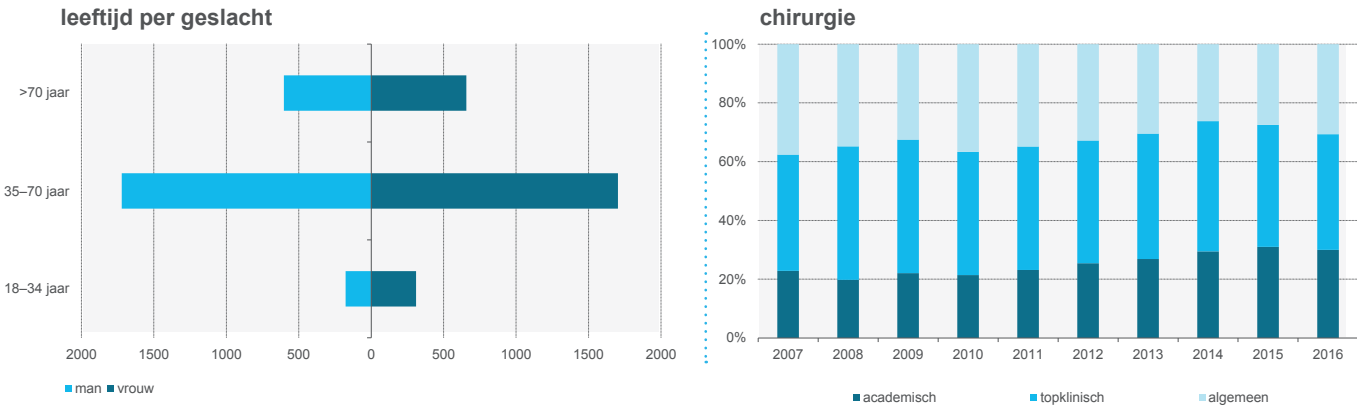
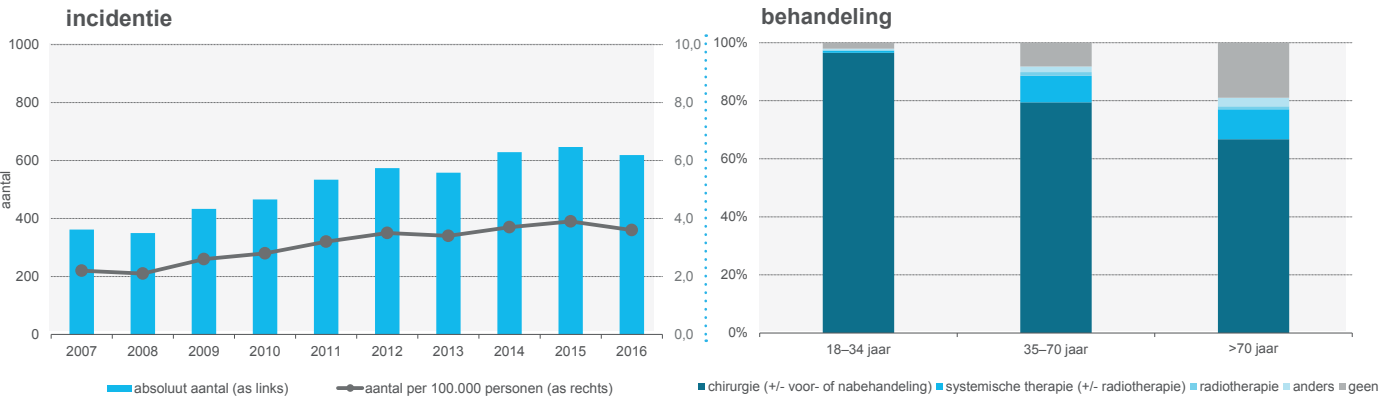
G4

neuro-endocriene tumoren

	incidentie (N)	incidentie per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie per 100.000
Gastro-Enteropancreatische Neuro-Endocriene Tumoren (GEP NET)	474	2,9	3991	22,7



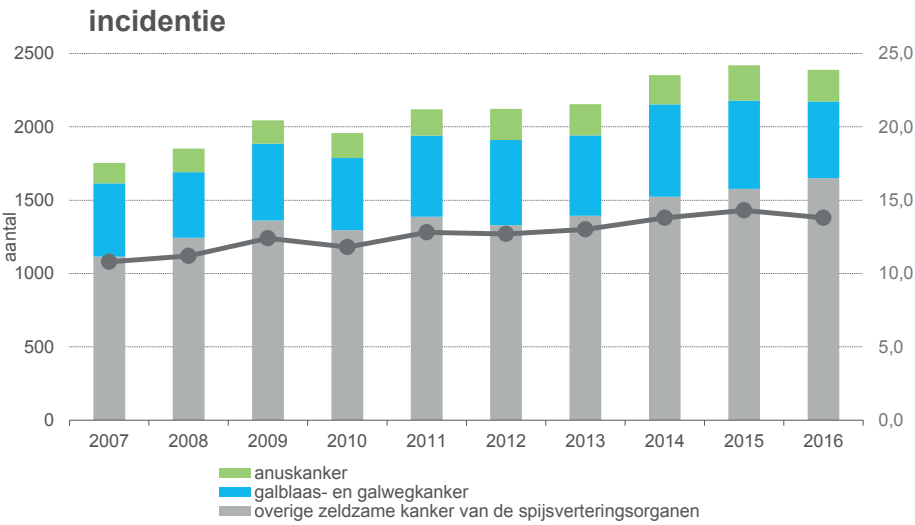
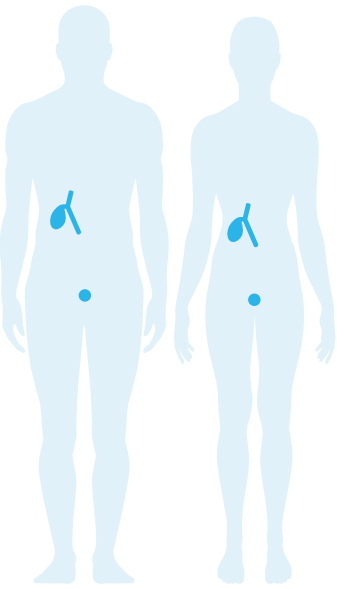
GEP NET



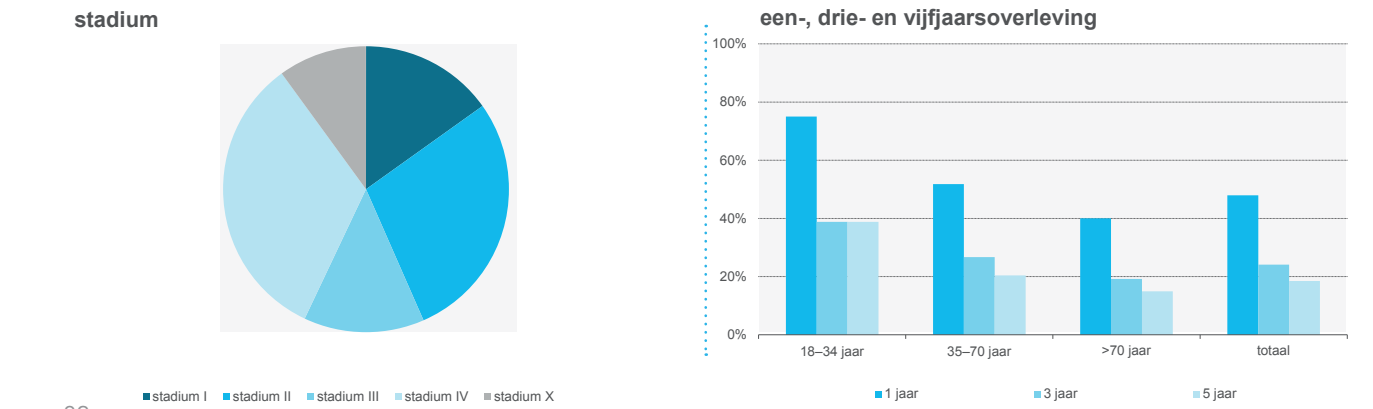
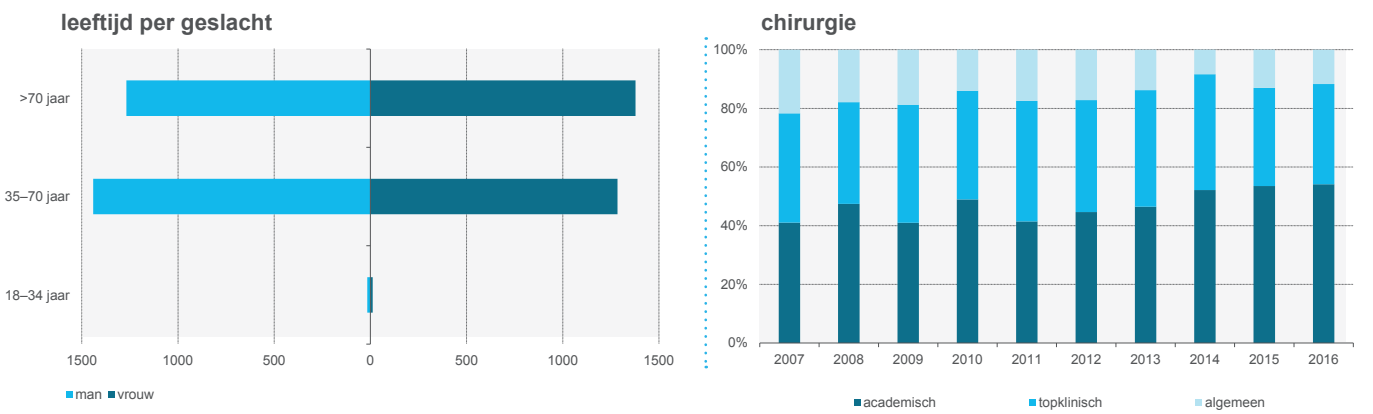
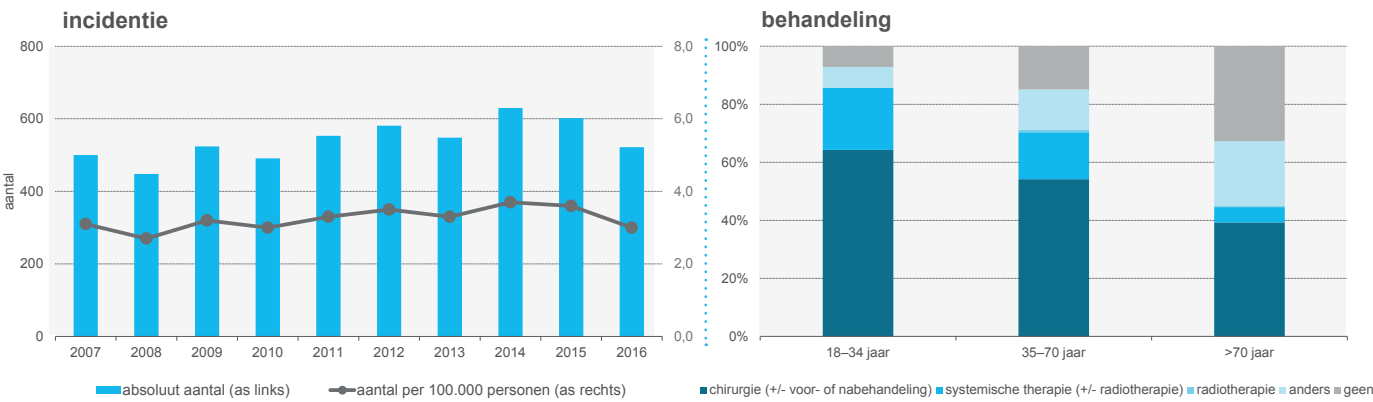
G5

zeldzame kanker van het spijsverteringskanaal

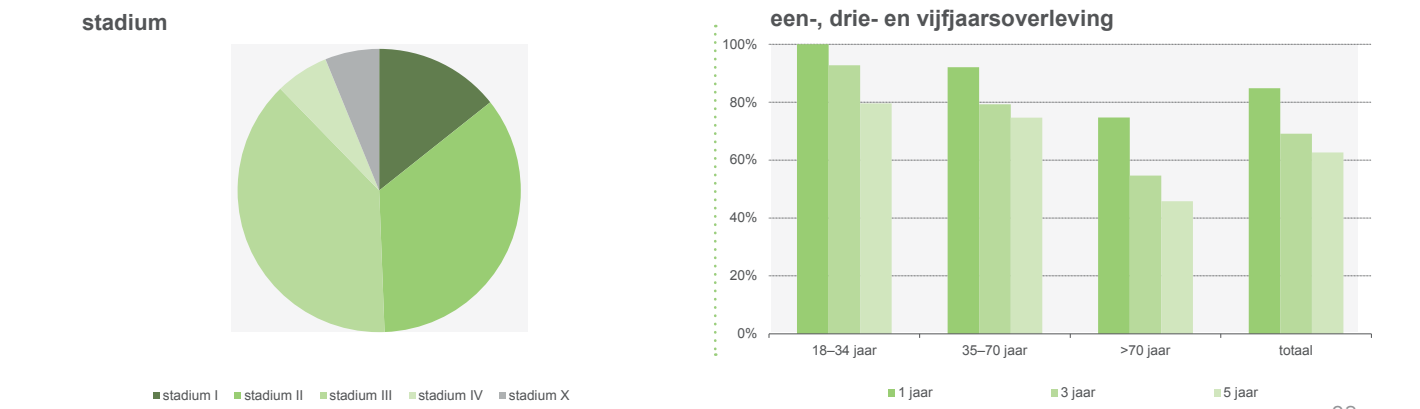
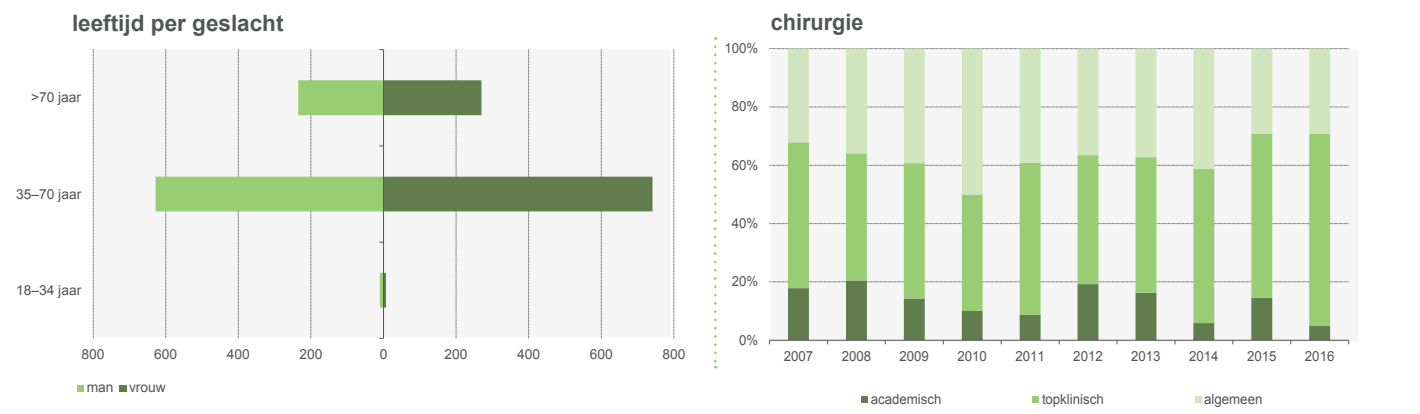
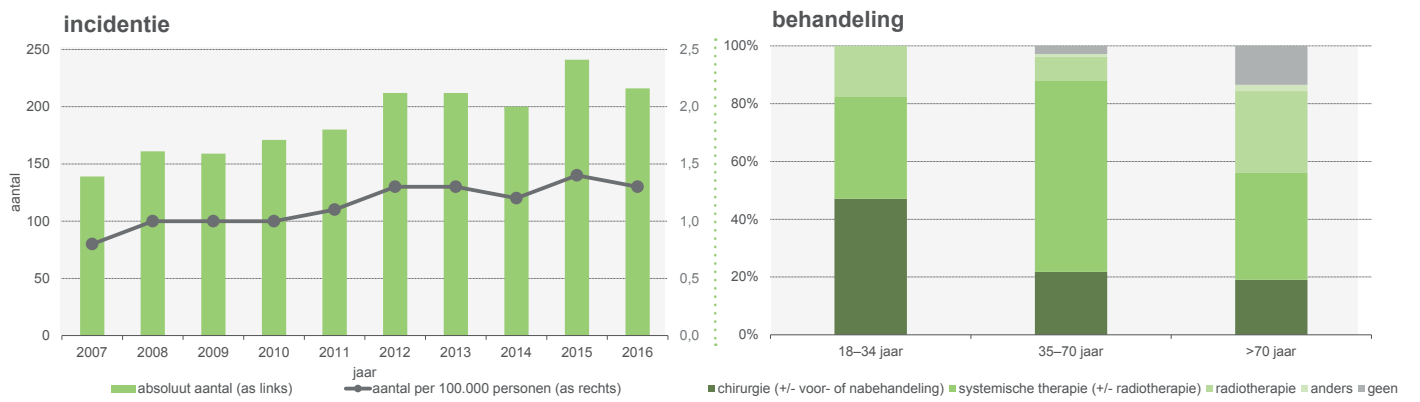
	incidentie (N)	incidentie per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie per 100.000
leverkanker	390	2,3	997	5,7
galblaas- en galwegkanker	540	3,2	1203	6,9
anus kanker	189	1,1	1256	7,2



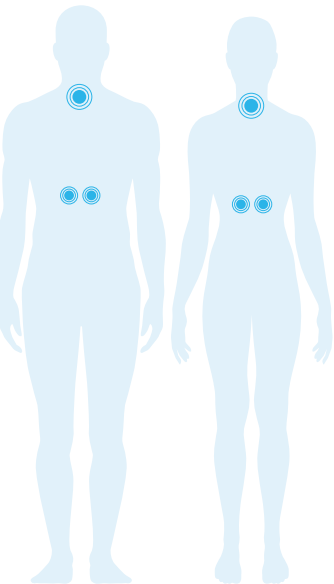
galblaas- en galwegkanker



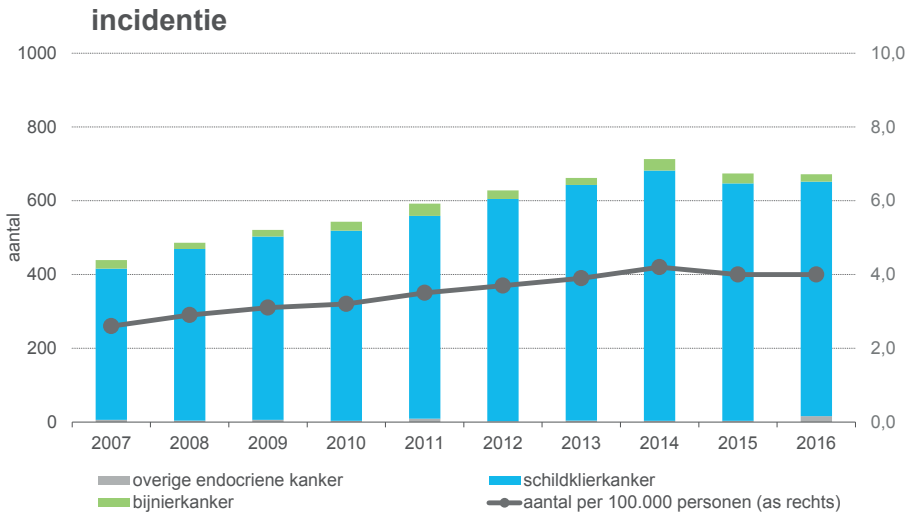
anuskanker



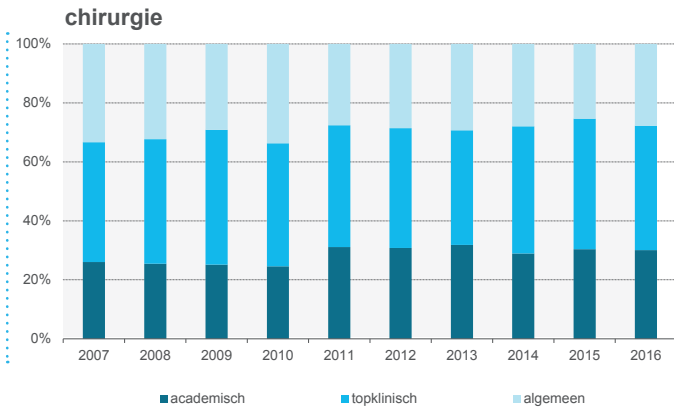
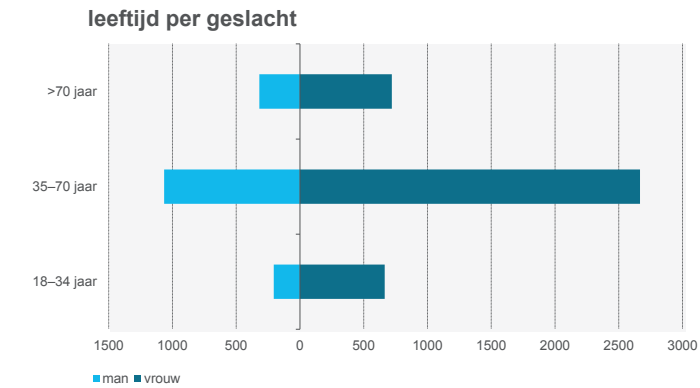
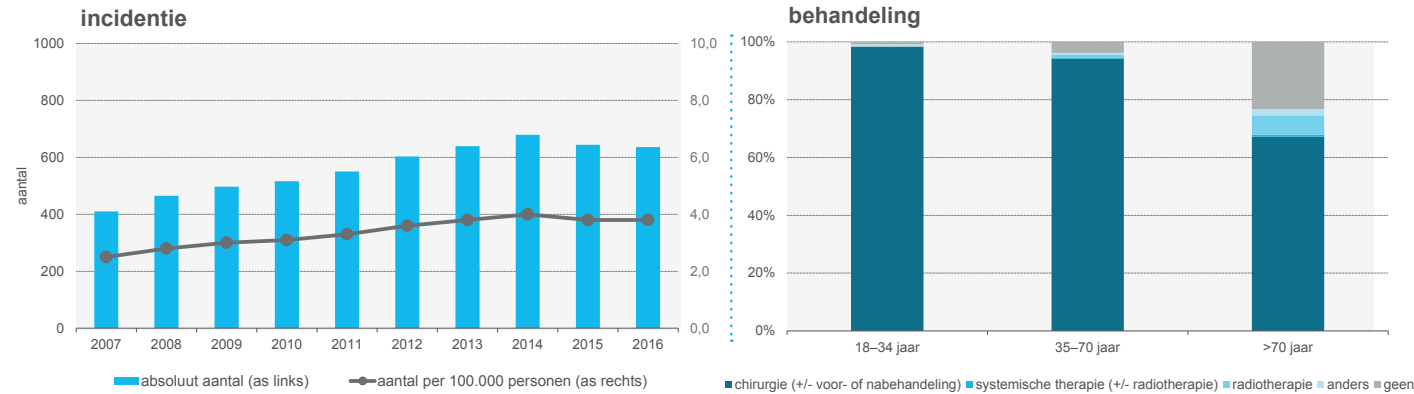
kanker van endocriene klieren



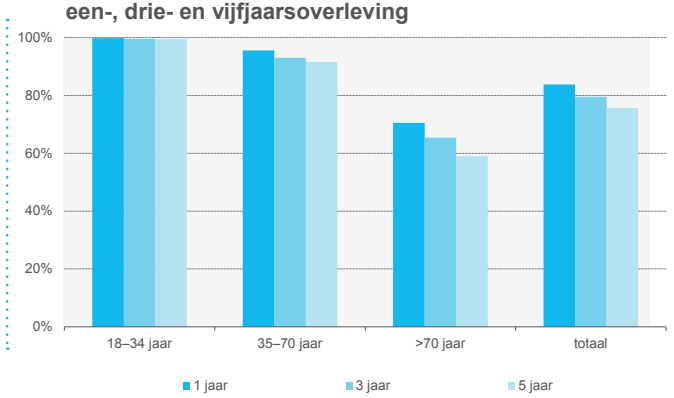
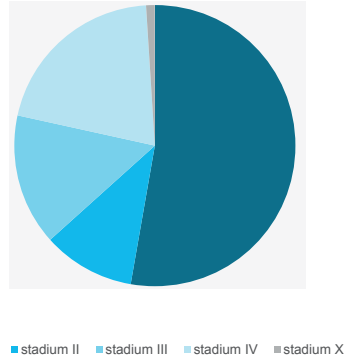
	incidentie (N)	incidentie per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie per 100.000
schilddklierkanker	564	3,4	4683	26,7
bijnierkanker	24	0,1	79	0,5



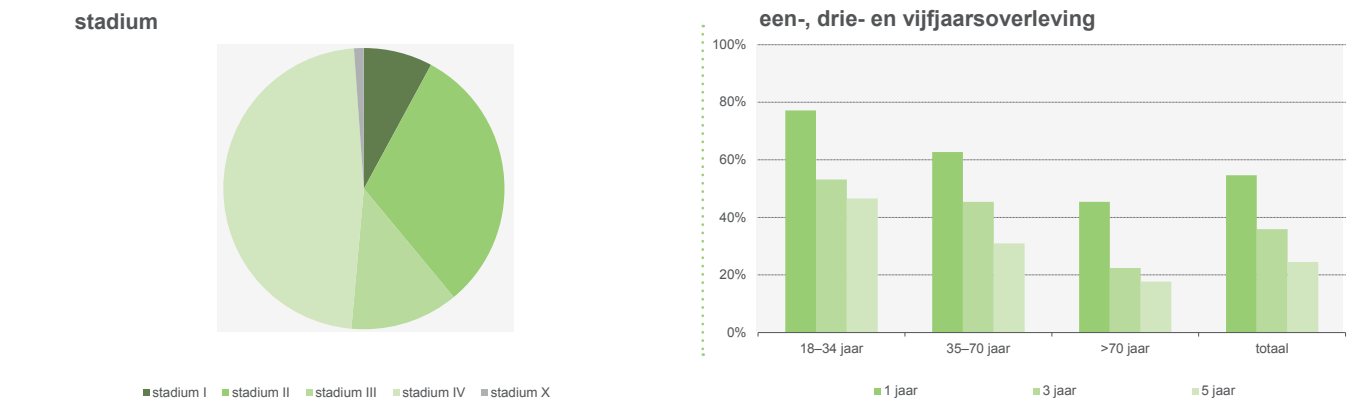
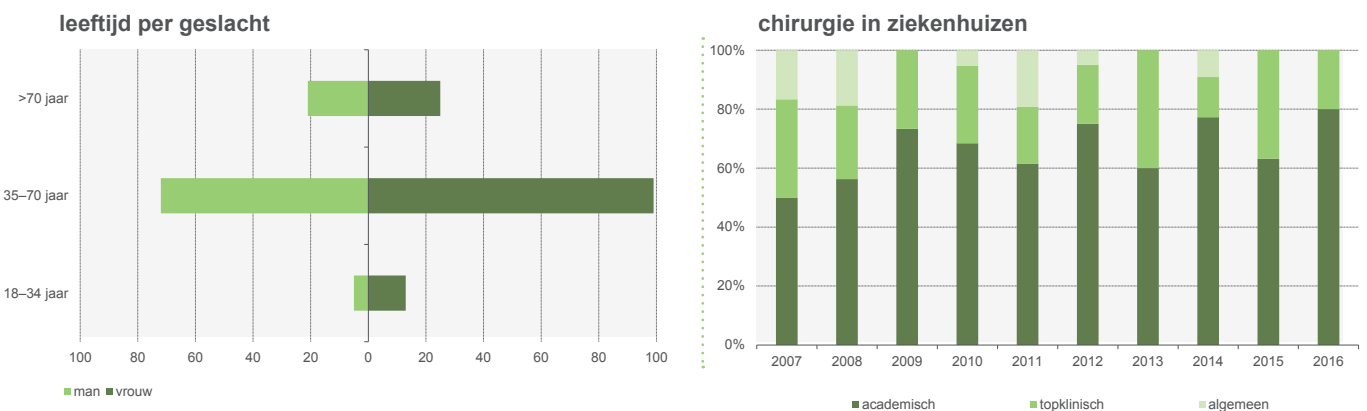
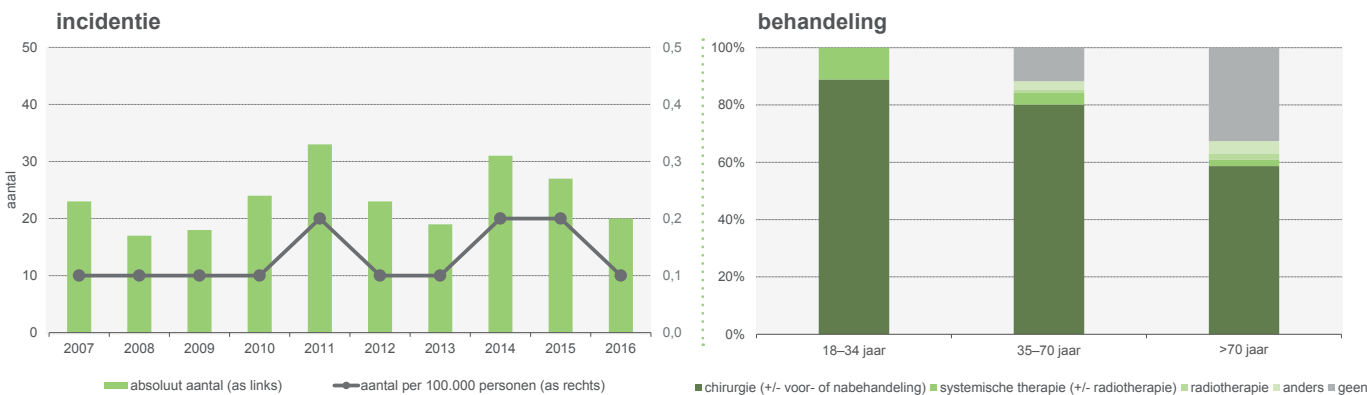
schilddklierkanker



stadium



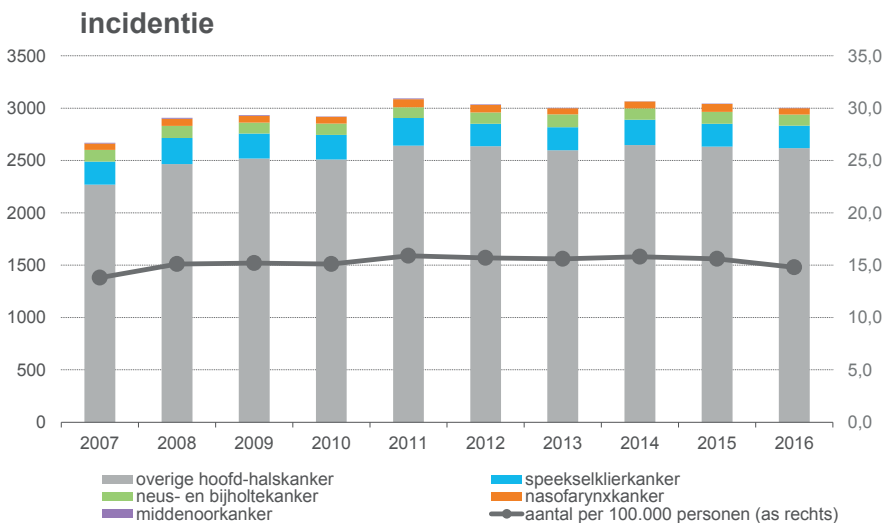
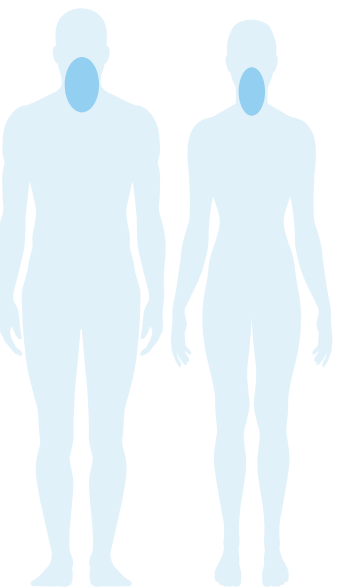
bijnierkanker



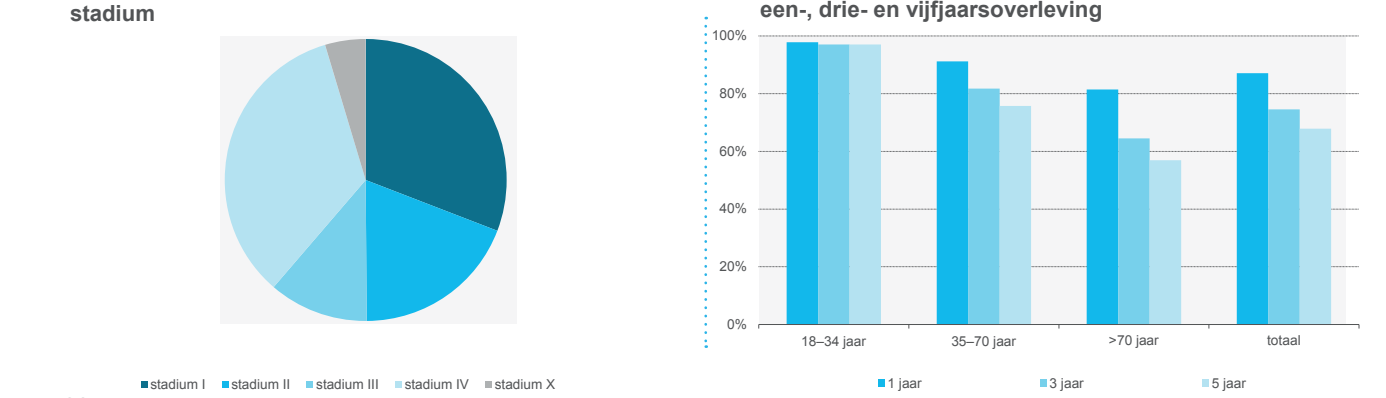
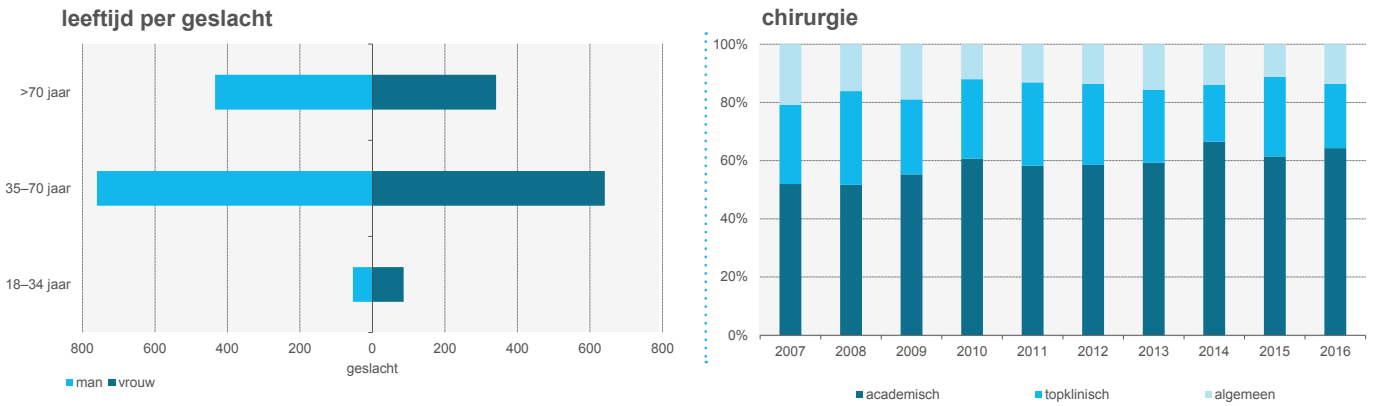
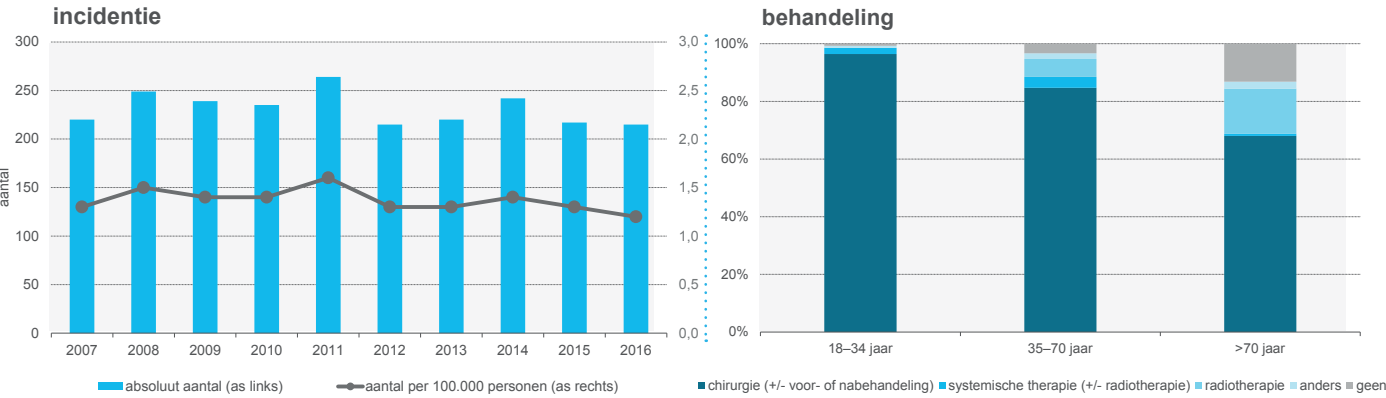
G7

hoofd-halskanker

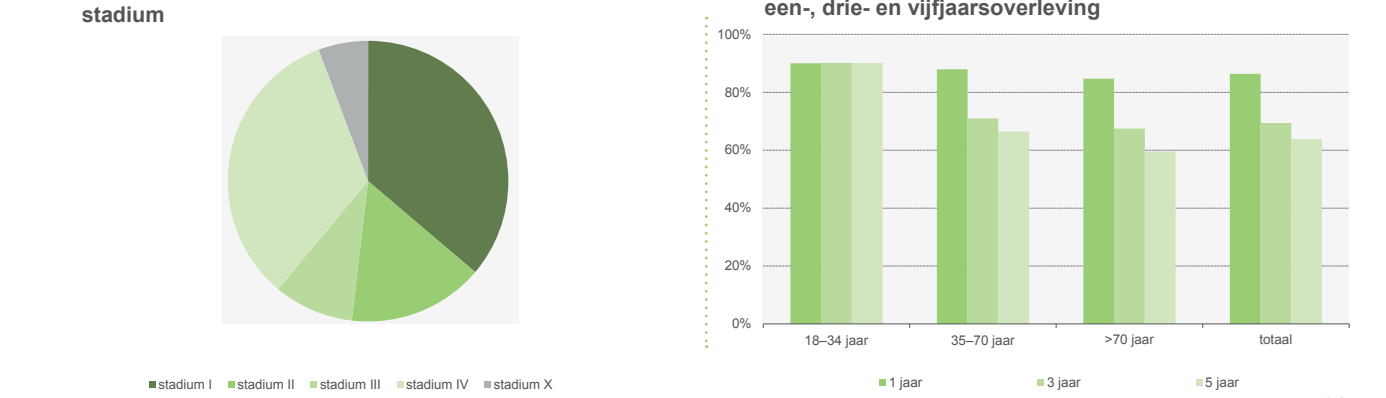
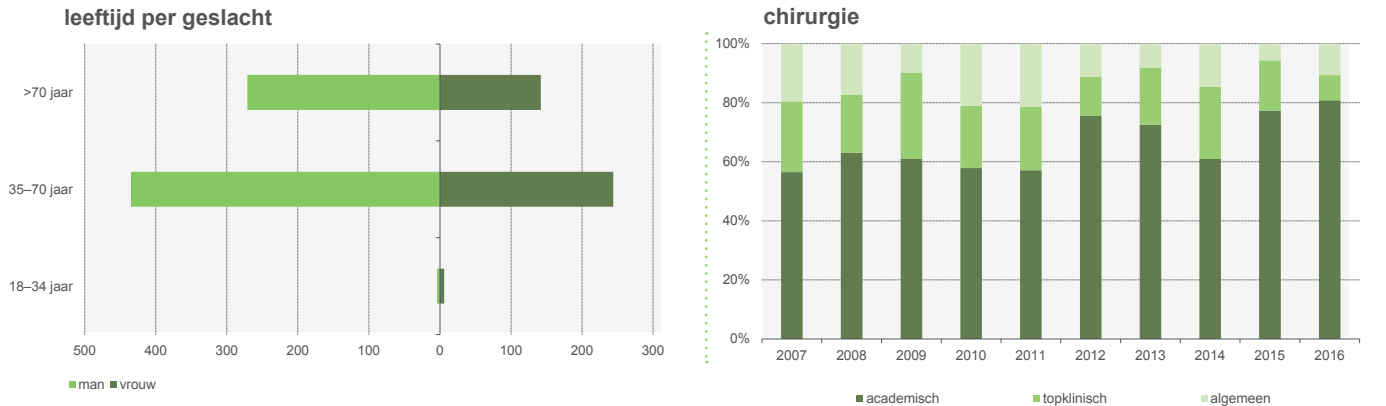
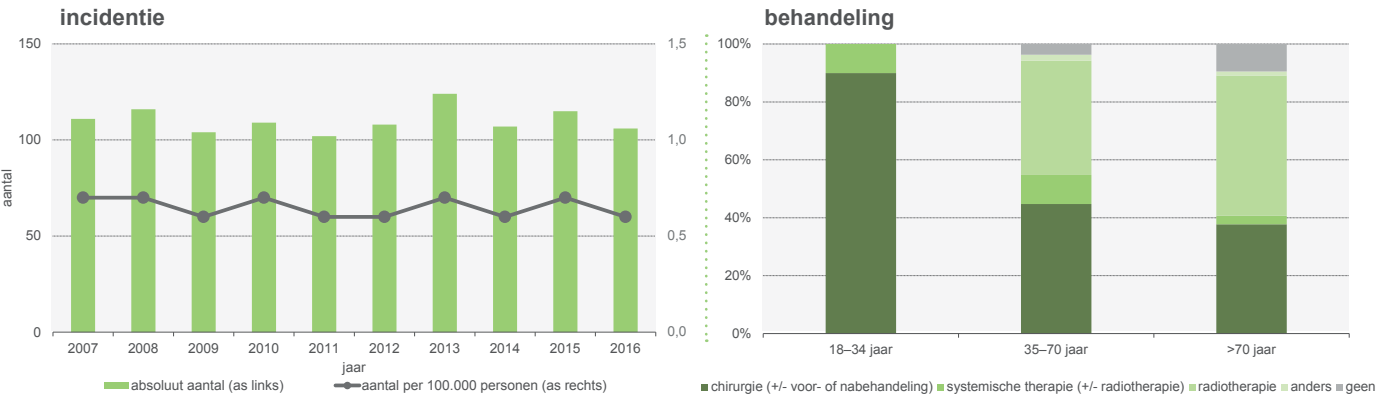
	incidentie (N)	incidentie per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie per 100.000
neus- en bijholtekanker	110	0,7	648	3,7
nasofarynxkanker	67	0,4	416	2,4
speekselklierkanker	232	1,4	1526	8,7
hypofarynx- en larynxkanker	905	5,4	5082	28,9
orofarynxkanker	604	3,6	3056	17,4
mondholte- en lipkanker	1035	6,2	6005	34,2
epitheliale oog- en adnexkanker	10	0,1	76	0,4
middenoorkanker	6	>0,1	26	0,1



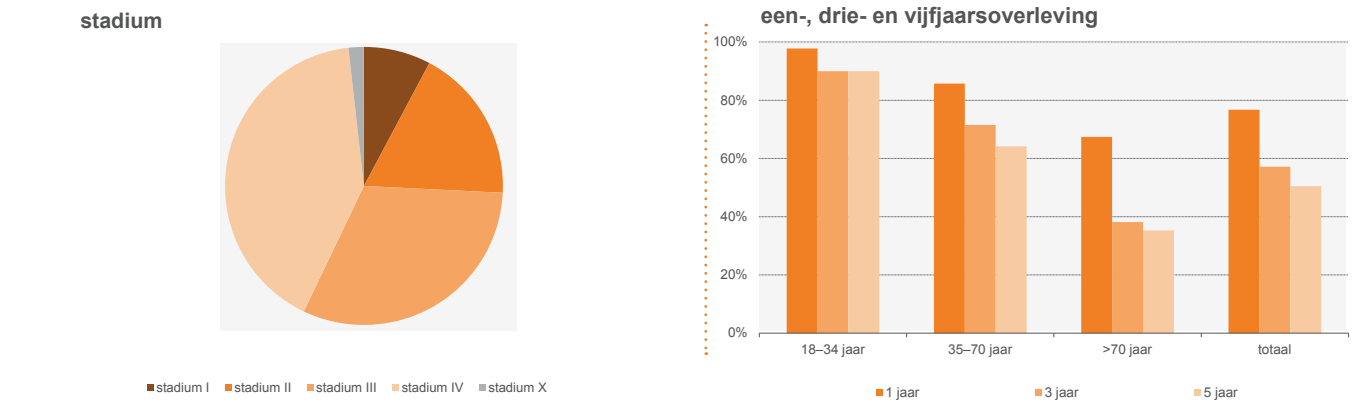
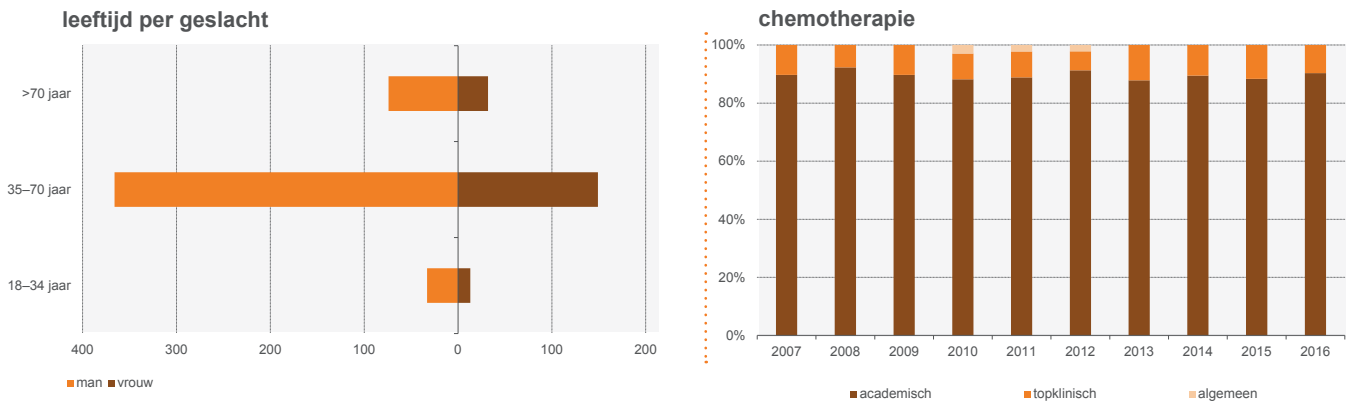
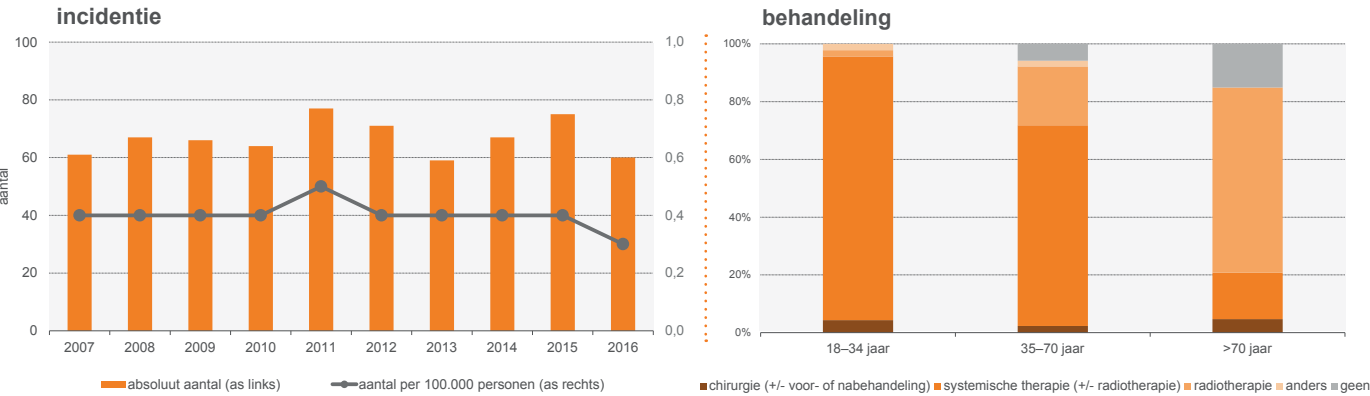
speekselklierkanker



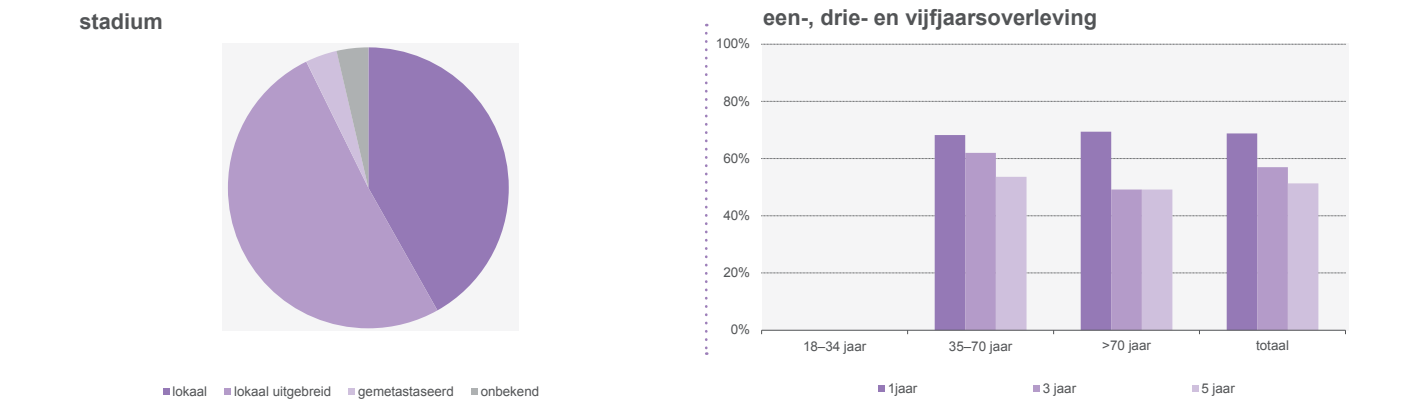
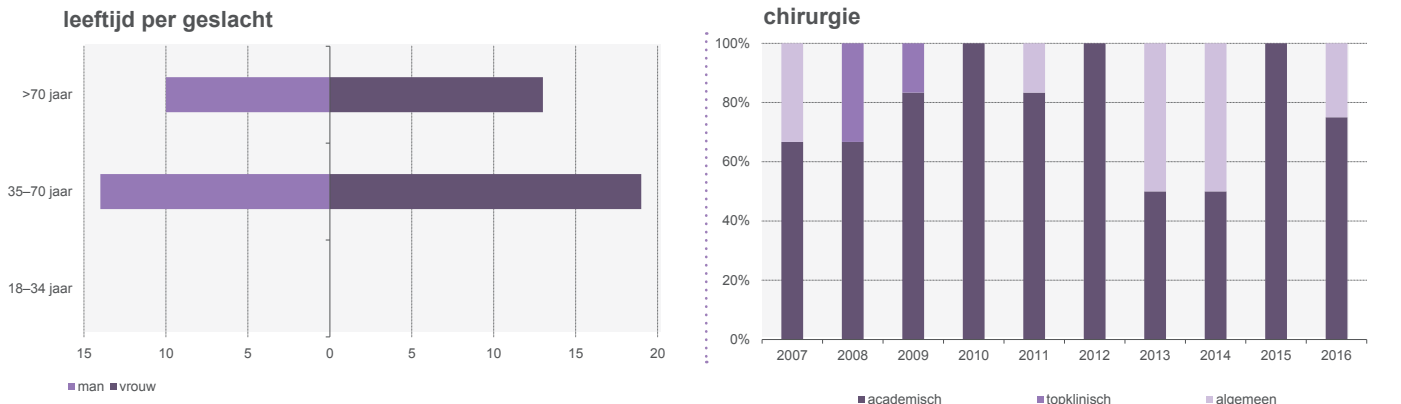
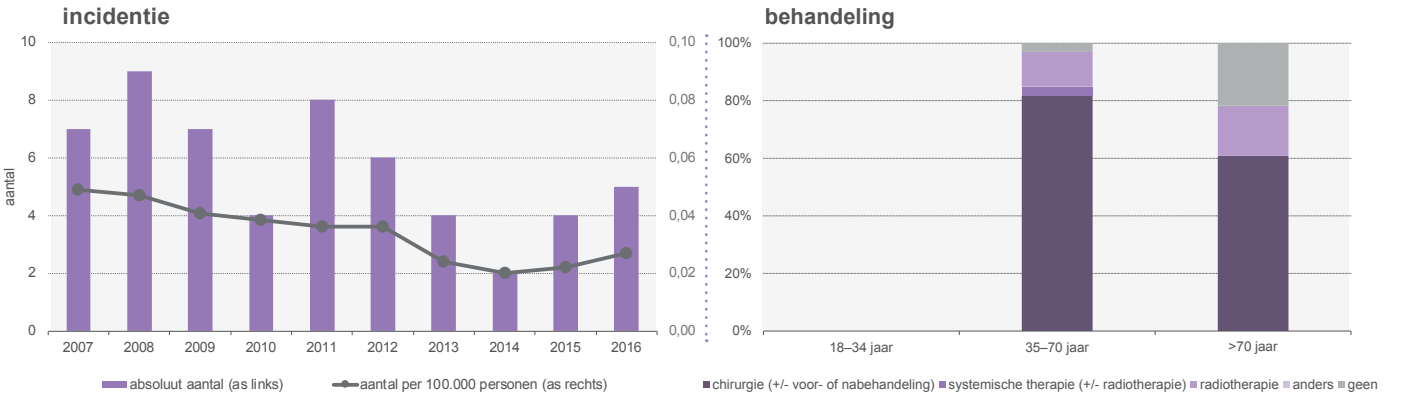
neus- en bijholtekanker



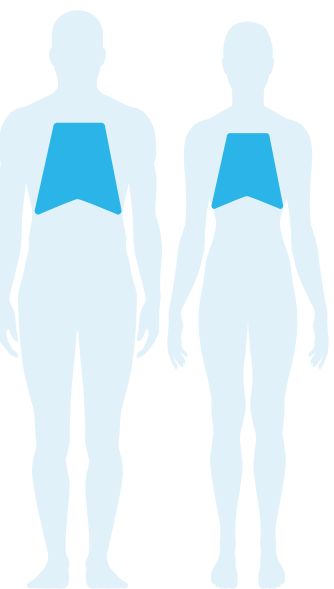
nasofarynxkanker



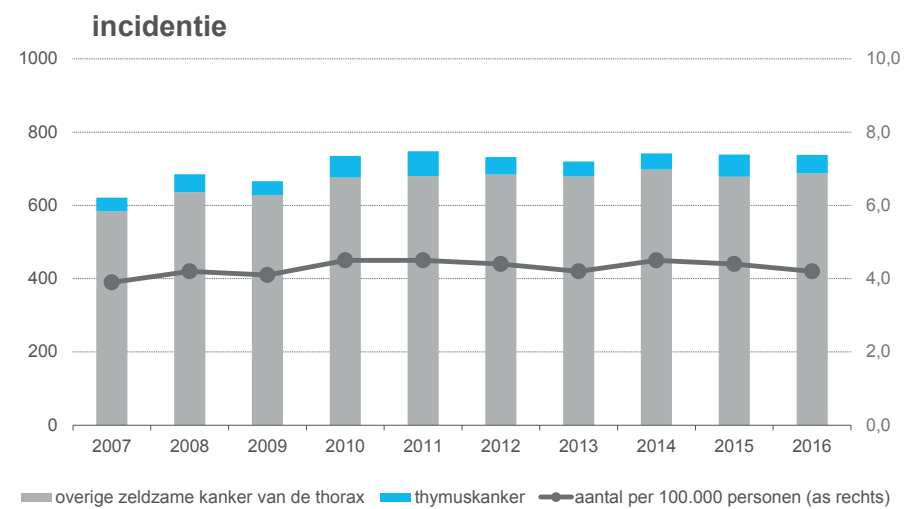
middenoorkanker



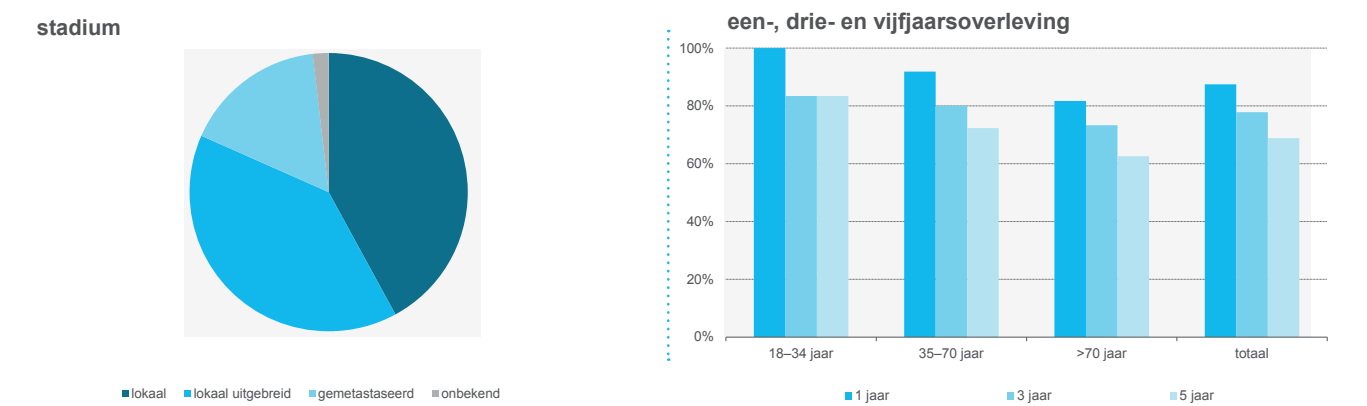
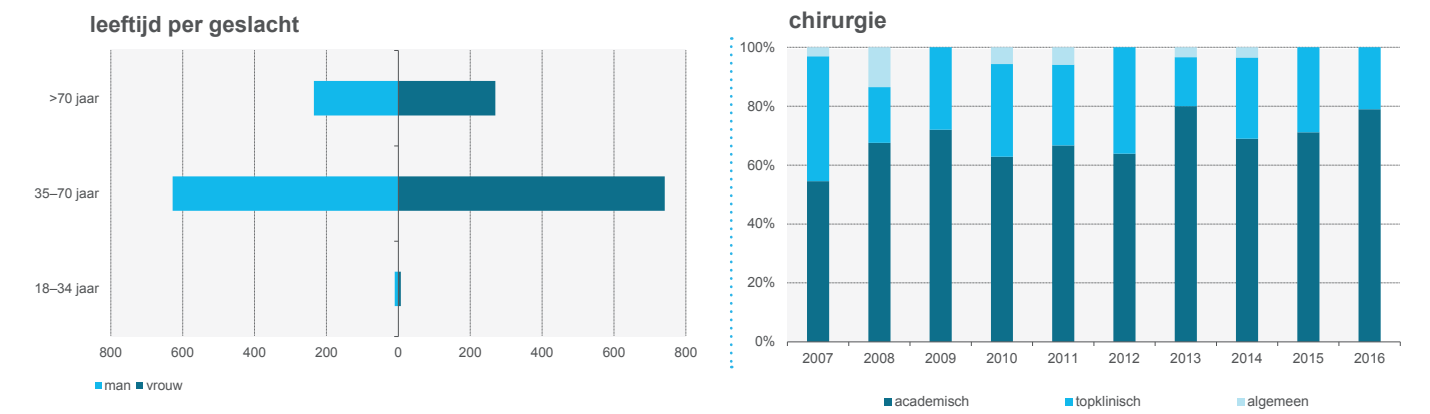
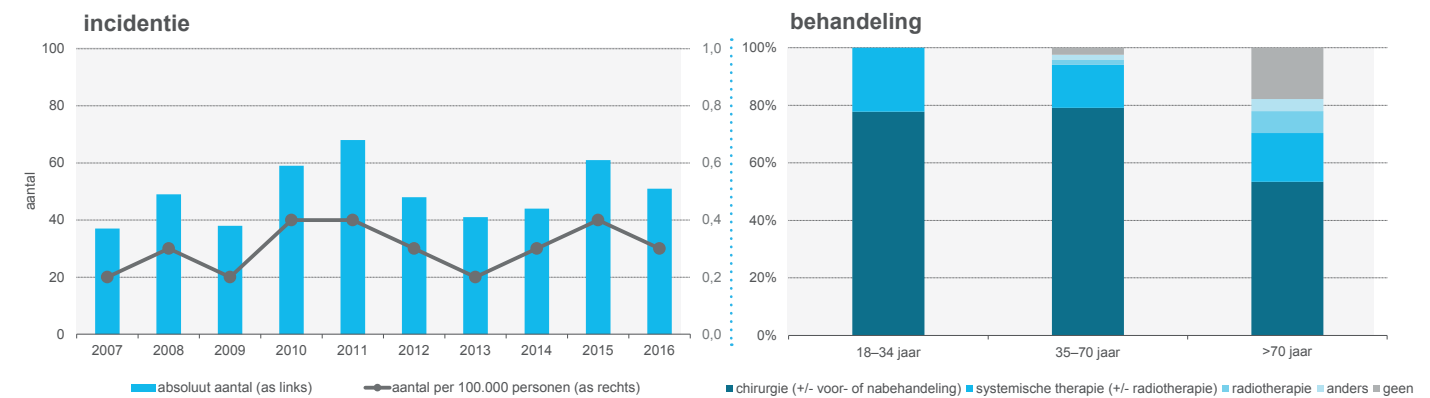
zeldzame kanker van de thorax



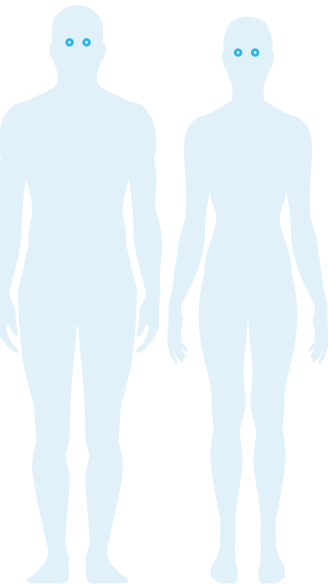
	incidentie (N)	incidentie per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie per 100.000
thymuskanker	50	0,3	332	1,9



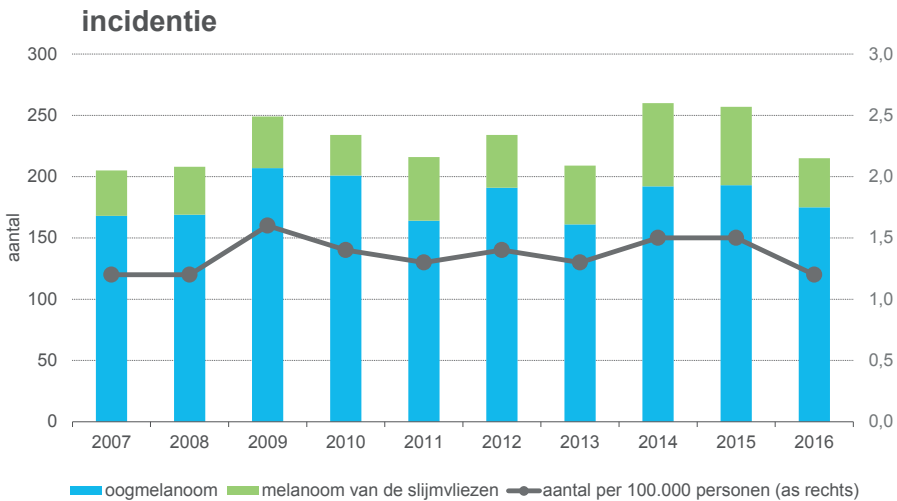
thymuskanker



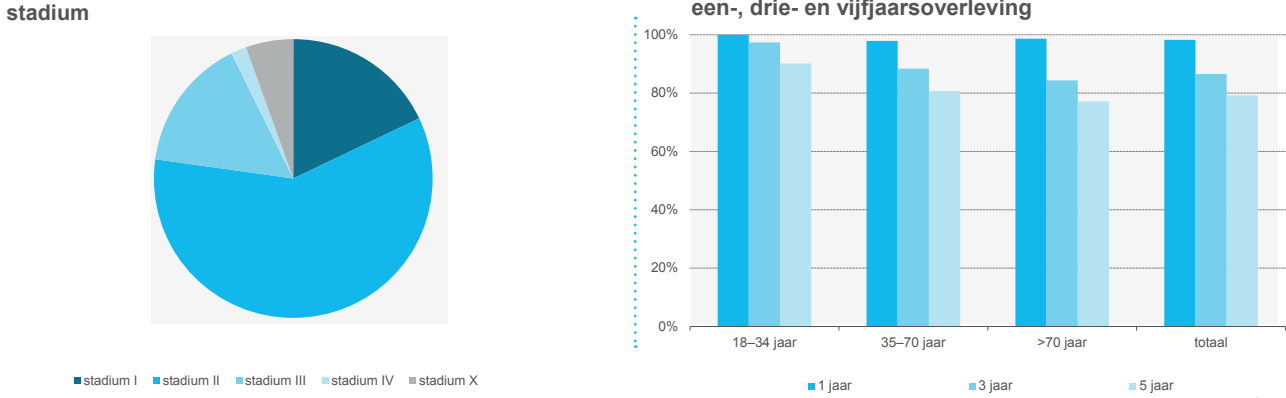
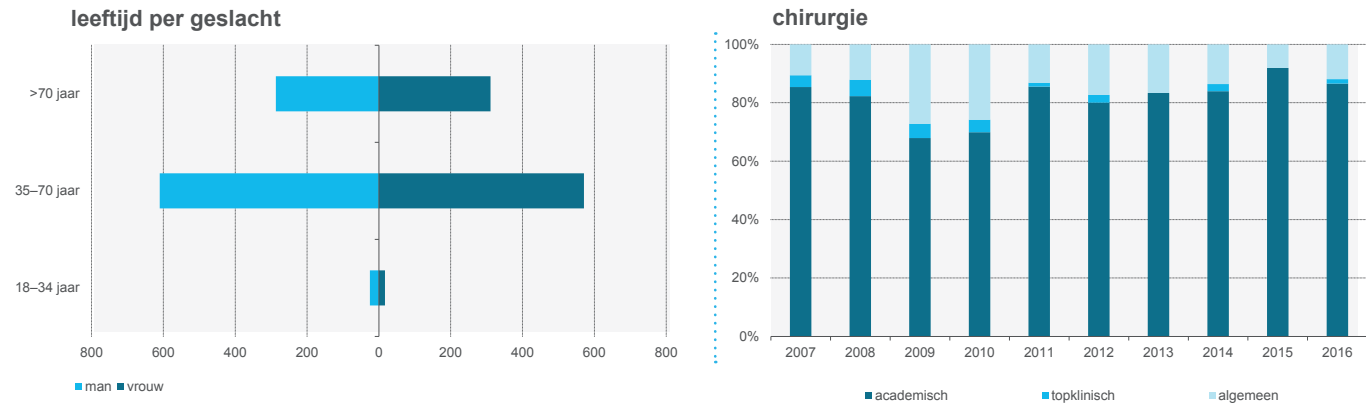
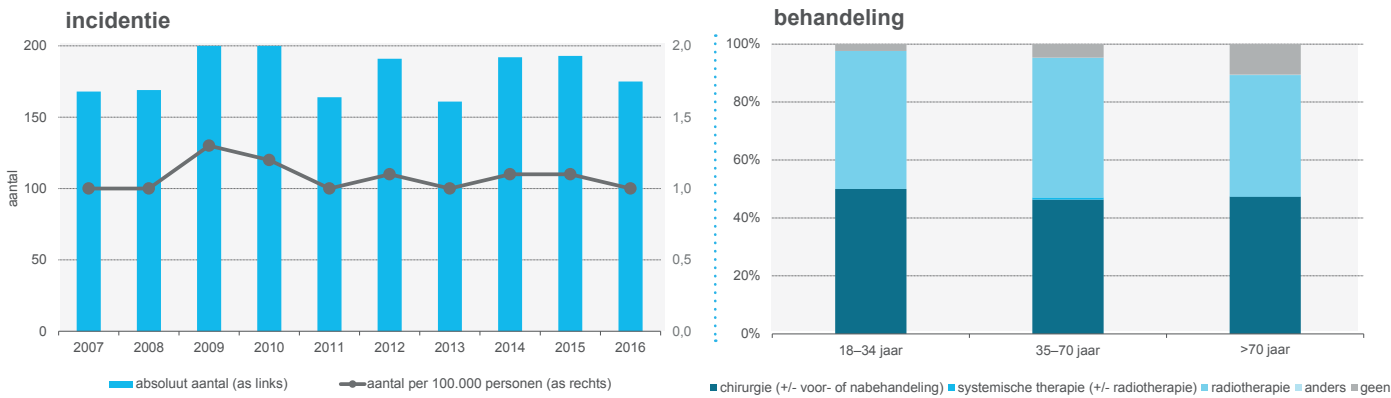
zeldzaam melanoom



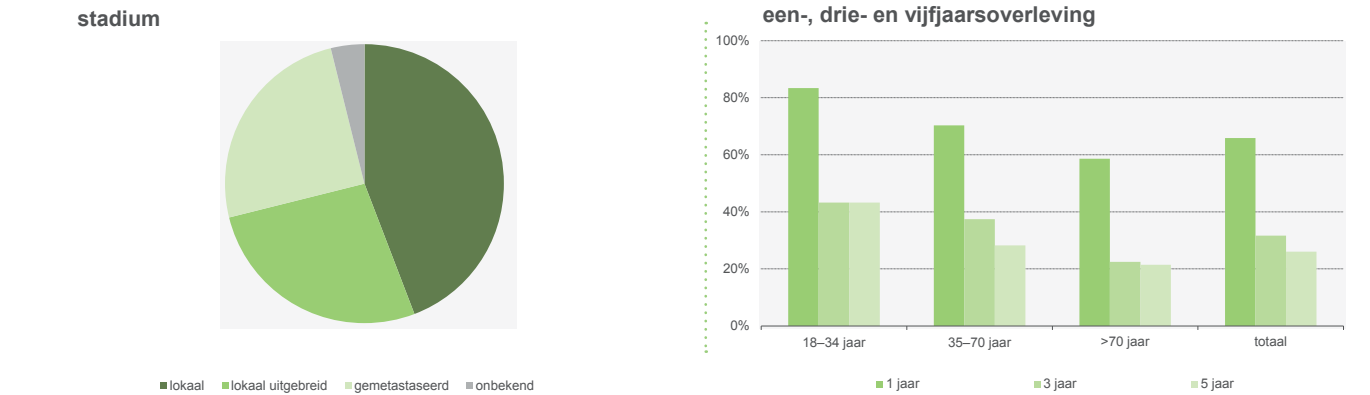
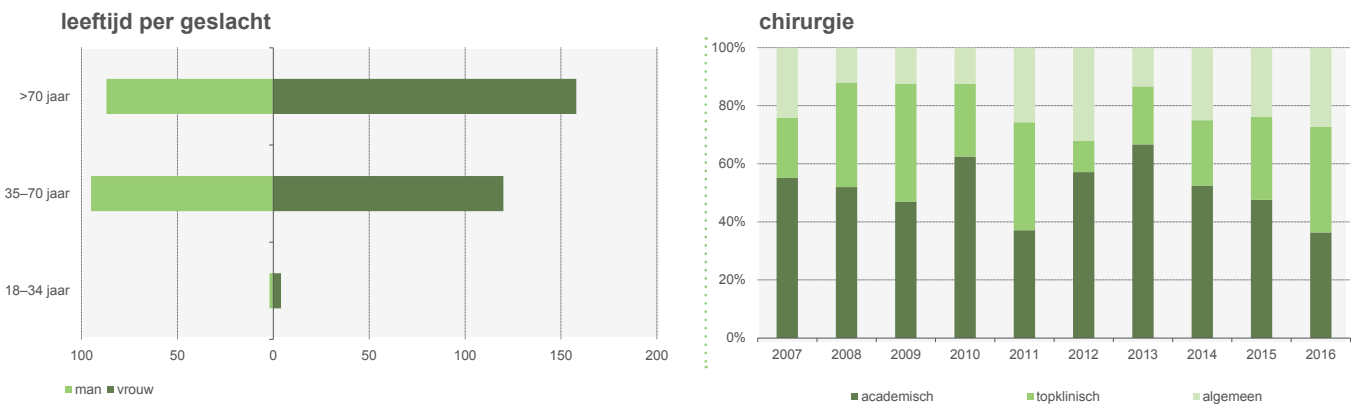
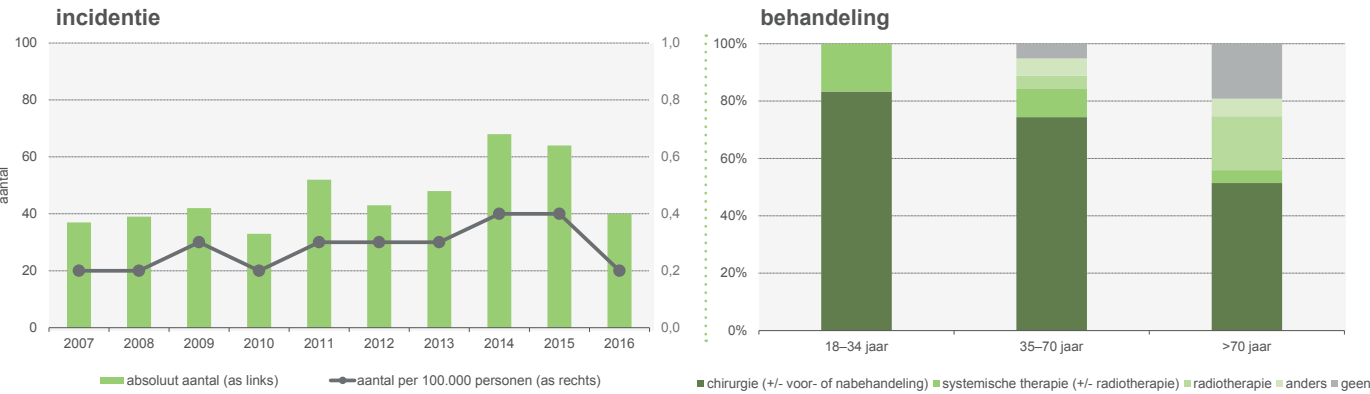
	incidentie (N)	incidentie per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie per 100.000
oogmelanoom	182	1,1	1345	7,7
melanoom van de slijmvliezen	47	0,3	134	0,8



oogmelanoom



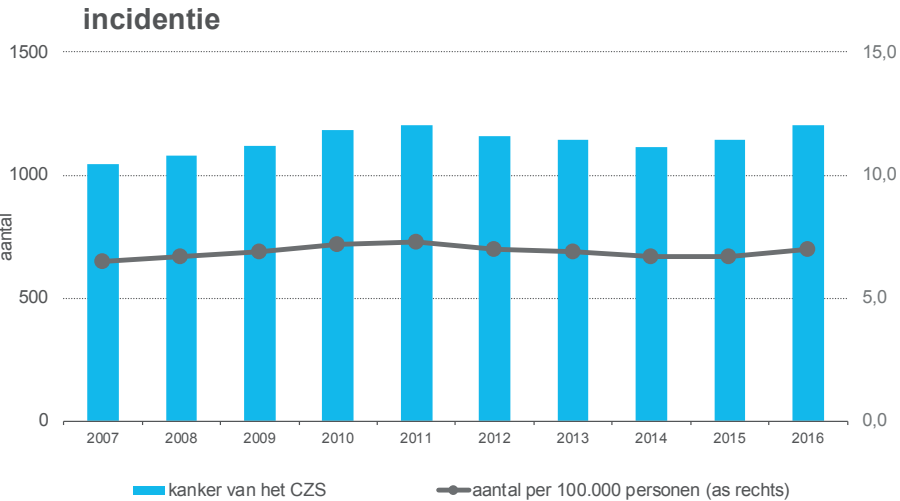
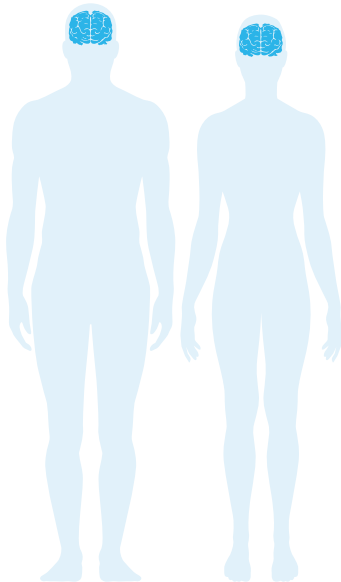
melanoom van de slijmvliezen



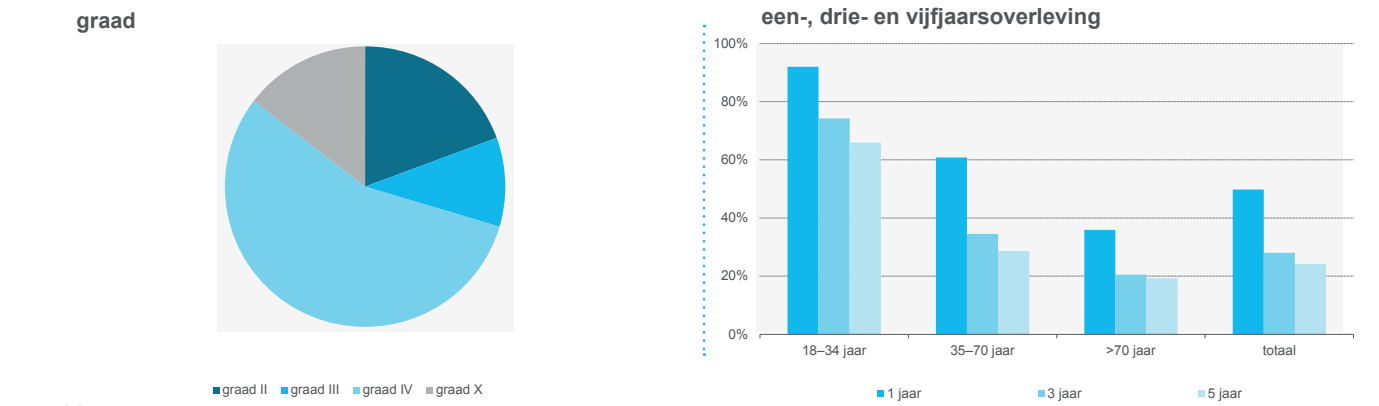
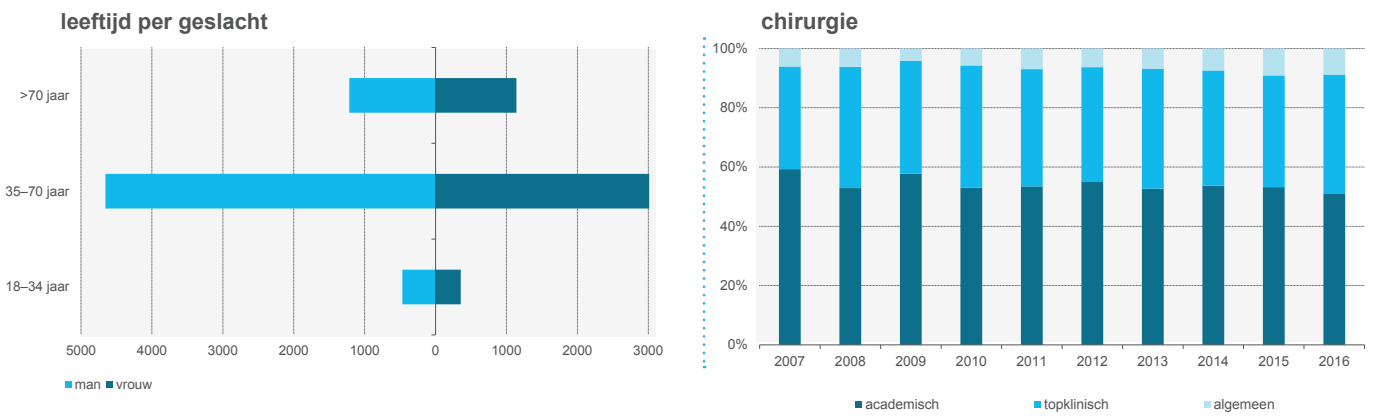
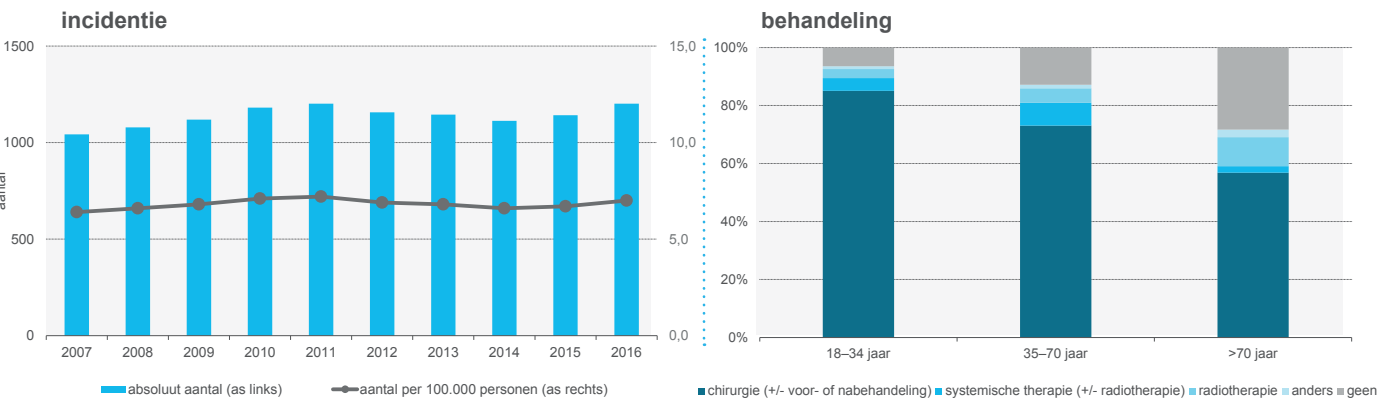
G10

kanker van het centraal zenuwstelsel

	incidentie (N)	incidentie per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie per 100.000
kanker van het CZS	1138	6,8	3880	22,1
embryonale tumor van het CZS	13	0,1	78	0,4



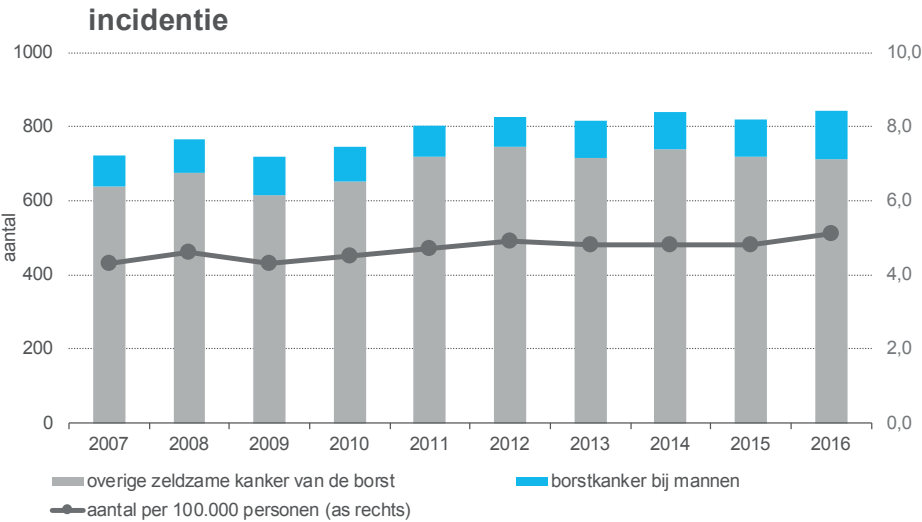
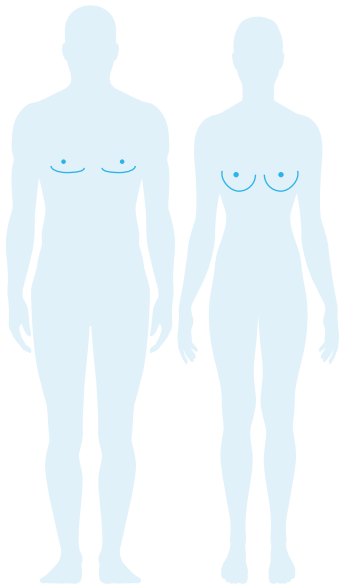
kanker van het CZS



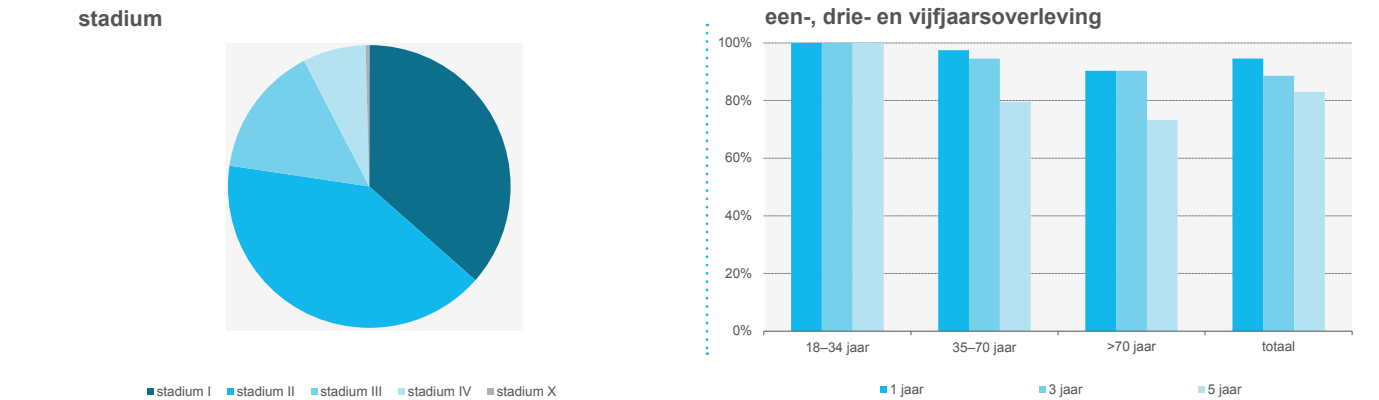
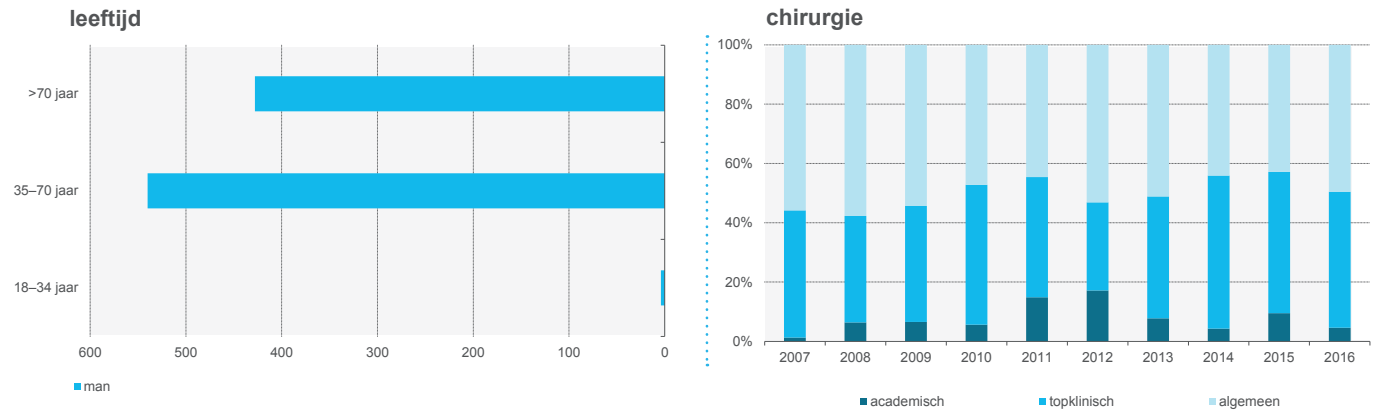
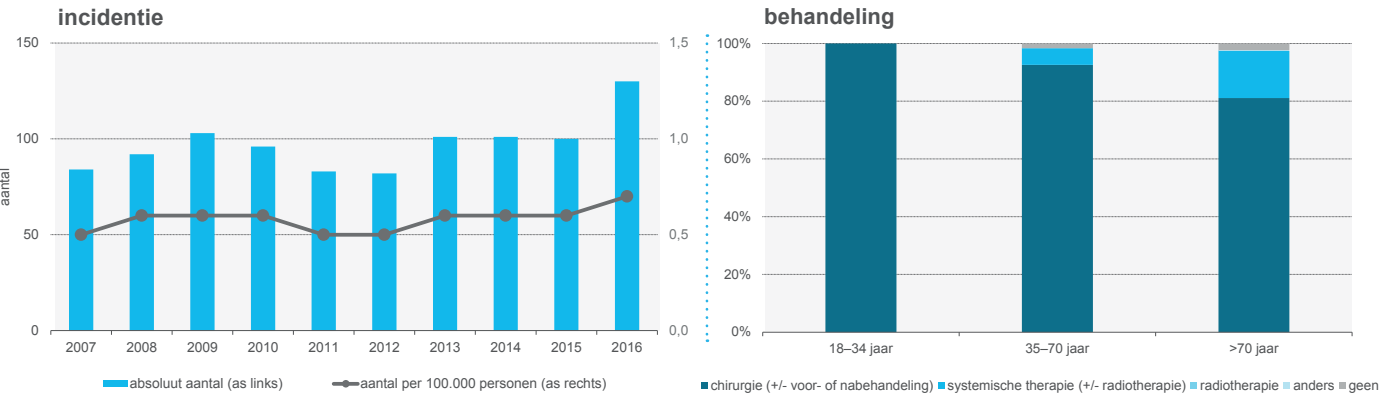
zeldzame kanker van de borst

	incidentie (N)	incidentie * per 100.000	prevalentie 10 jaar (N)	prevalentie * per 100.000
ziekte van Paget van de mamma	45	0,3	343	2,0
borstkanker bij mannen	97	0,6	692	3,9

* Let op: dit is berekend over de gehele populatie en niet alleen over de risicopopulatie (mannen). Dit is volgens de internationale definitie voor zeldzame kanker.



borstkanker bij mannen



bijlagen

overzicht landelijke werkgroepen

Overzicht tumorspecifieke landelijke (werk)groepen	
Hoofd-halskanker	Nederlandse Werkgroep Hoofd-Hals Tumoren (NWHHT)
Bot- en wekedelenkanker	Dutch Sarcoma Study Group (DSSG)
Zeldzame kanker van de vrouwelijke geslachtsorganen	Werkgroep Oncologische Gynaecologie (WOG, pijler van de Nederlandse Vereniging voor Obstetrie en Gynaecologie, NVOG)
Zeldzame kanker van de mannelijke geslachtsorganen	Nederlandse Vereniging voor Urologie (NVU)
Neuro-endocriene tumoren	-
Zeldzame kanker van het spijsverteringskanaal	Dutch Upper GI Cancer Group (DUCG) Dutch Pancreatic Cancer Group (DPCG) Dutch Hepatocellular & Cholangiocarcinoma Group (DHCG) Dutch Colorectal Cancer Group (DCCG) Dutch Peritoneal Oncology Group, buikvliesmetastasen (DPOG)
Kanker van endocriene klieren	Bijniernetwerk Nederland
Zeldzame kanker van de thorax	Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose (NVALT)
Zeldzaam melanoom	Tumorfocusgroep (TFG) Melanoom
Kanker van het centraal zenuwstelsel	Landelijke Werkgroep Neuro-Oncologie (LWNO)
Zeldzame kanker van de borst	Nationaal Borstkanker Overleg Nederland (NABON)
Hemato-oncologie	Stichting Hemato-Oncologie voor Volwassenen Nederland (HOVON)

dankwoord

Met dank aan

Bij de tot standkoming van dit rapport hebben we kunnen rekenen op een bijdrage van onderstaande experts, beleidsmedewerkers, adviseurs en vertegenwoordigers van patiëntenorganisaties. Door aanwezigheid en inbreng tijdens de invitational conference op 13 november 2017 in Amersfoort, waar gezamenlijk conclusies en aanbevelingen zijn geformuleerd, danwel door schriftelijk feedback te leveren. Wij willen hen hartelijk danken voor hun komst, het enthousiaste meedenken en het mondelinge en schriftelijke commentaar.

M. Aarts, voorzitter stichting BEZT / Voorzitter belangen-groep MEN.
dr. A.C.J. van Akkooij, melanoom en sarcoom chirurg, Antoni van Leeuwenhoek
P.A.M. van Baest-Verhulst, verpleegkundig specialist, ETZ
prof. dr. M.J. van den Bent, neuroloog, Erasmus MC
dr. J.A. Burgers, longarts, Antoni van Leeuwenhoek
drs. A. ter Brugge, senior beleidsadviseur, NHG
prof. dr. M. Cornel, voorzitter Wetenschappelijk Advies Raad, Orphanet
dr. J. van Dam, beleidsadviseur Acute zorg, Oncologie, Topklinische zorg en Visitatie, STZ
dr. R. Dijkstra, voorzitter, NHG
R. Dupree, MSc, adviseur, Zorginstituut Nederland
drs. P. Evers, beleidsmedewerker medicijnen, NFK
dr. A.B. Francken, chirurg-oncoloog, Isala/STZ
prof. dr. H. Gelderblom, internist-oncoloog, LUMC
dr. J.M.M. Gijtenbeek, voorzitter, LWNO
dr. D.J. Grünhagen, oncologisch chirurg, Erasmus MC
dr. R.L.M. Haas, radiotherapeut, Antoni van Leeuwenhoek
mr. dr. E.R.M. de Haas, dermatoloog, Erasmus MC

prof. dr. C. van Herpen, internist-oncoloog, Radboudumc
dr. H.Hofland, internist-endocrinoloog, Erasmus MC
drs. N. Jessurun, ziekenhuisapotheker np / klinisch farma-coloog, Lareb
dr. P.C. Jutte, orthopedisch chirurg, UMCG
dr. H.W. Kapiteijn, internist-oncoloog, LUMC
dr. H.J. Klümpen, internist-oncoloog, AMC
dr. M. ter Laan, neurochirurg, Radboudumc
L.A. van Leeuwen MANP, verpleegkundig specialist, UMC Utrecht
prof. dr. T.P.Links, internist-endocrinoloog, UMCG
prof. dr. M.A.W. Merkx, voorzitter, NWHHT
prof. dr. I. Nagtegaal, Hoogleraar Gastrointestinale Patho-logie, Radboudumc
dr. C. Oosterwijk, directeur VSOP
drs. C. van der Post, patholoog, Radboudumc
dr. ing. M.Schmidt, senior beleidsadviseur, NFU
R. Schrijer, beleidsmedewerker, V&VN Oncologie
prof.dr. L.E. Smeele, hoofd-halschirurg, Antoni van Leeu-wenhoek
dr. Y.E.M. Snel, directeur, SAZ
drs. D. Stemkens, beleidsmedewerker, VSOP
prof.dr. C. Verhoef, oncologisch chirurg, Erasmus MC
drs. M. Terlingen, senior beleidsadviseur, NVZ
drs. N. The, beleidscoördinator farmacie, VGZ
C. Vegter, voorzitter, V&VN Oncologie
dr. G. van der Weele, wetenschappelijk medewerker, NHG
dr. A. de Wijer, voorzitter, VSOP
dr. W.A.G. van Zelst-Stams, klinisch geneticus, Radboudumc/NFU

IKNL

Stuurgroep

prof. dr. V.E.P.P. Lemmens, hoofd onderzoek
drs. D.H.A. de Raaf, hoofd tumorteams
dr. O. Visser, hoofd registratie

Auteurs

dr. H.G.T. Blaauwgeers, adviseur
drs. V.K.Y. Ho, teamleider NKR analyse
dr. ir. A.B.G. Kwast, adviseur
dr. J.M. van der Zwan, onderzoeker

Co-auteurs

drs. N.M. Groot Zevert, adviseur (hoofdstuk Organisatie van zorg)
drs. J. Hellendoorn-Vreeswijk, Teamleider oncologische zorg (onderdeel Cancer Survivorship)
drs. T. Luth, NKR-analist (hoofdstuk Cijfers per kankersoort)
C.M.A. Luijckx, NKR-analist (onderdeel farmacie)
dr. E. Manten-Horst, kwartiermaker nationaal AYA ‘Jong & Kanker’ Platform (onderdeel AYA)
dr. M. Velthuis, adviseur (onderdeel Cancer Survivorship)
dr. R. Vernooij, onderzoeker, epidemioloog (onderdeel literatuuronderzoek)

Secretariaat

M.H. Tonis, secretaresse

Wij danken onze collega’s van de afdelingen onderzoek, NKR-analyse, tumorteams en communicatie voor het maken van dit rapport. Veel dank gaat bovendien uit naar alle datamanagers: zonder hen had dit rapport niet tot stand kunnen komen.

bronnen

1. www.rarecare.eu
2. Gatta et al; Burden and centralised treatment in Europe of rare tumours: results of RARECAREnet—a population-based study; Lancet Oncology; 2017
3. www.rarecarenet.eu/rarecarenet
4. No authors listed; Very rare cancers – a problem neglected; Lancet Oncology; 2001
5. www.rarecancerseurope.org
6. DeSantis, Kramer, Jemal; The burden of rare cancers in the United States; A Cancer Journal for Clinicians; 2017
7. Raveendran, Pillai, Jayasree; Rare cancers: Challenges & issues; Indian J Med Res. 2017
8. Gatta et al; Rare cancers are not so rare: The rare cancer burden in Europe; European Journal of Cancer; 2011
9. Warner et al; Social well-being among adolescents and young adults with cancer: A systematic review; Cancer; 2016
10. Kent et al; Talking About Cancer and Meeting Peer Survivors: Social Information Needs of Adolescents and Young Adults Diagnosed with Cancer; J Adolesc Young Adult Oncol.; 2013
11. Husson et al; Cancer in adolescents and young adults: Who remains at risk of poor social functioning over time?; Cancer; 2017
12. www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php
13. <http://koersboek-oncologische-netwerkvorming.nl> geraadpleegd op 16-10-2017
14. https://ec.europa.eu/health/ern_en
15. Bréchet; French National Networks for Rare Cancers in Adults, support for the decision; INCa; 2015
16. www.nwhht.nl
17. Halmos et al, Age-Specific Incidence and Treatment Patterns of Head and Neck Cancer in the Netherlands-A Cohort Study; Clinical Otolaryngology; 2017
18. William Harvey, Guyton; The works of William Harvey. A FM editor; University of Pennsylvania Press; 1989
19. www.horizonscangeneesmiddelen.nl/geneesmiddelen/oncologie-en-hematologie
20. Montserrat Moliner, Waligóra; The European Union Policy in the Field of Rare Diseases; Public Health Genomics; 2013
21. www.kanker.nl/kankeronderzoek
22. www.stoet.nl
23. www.hebon.nl
24. www.parelsnoer.org/page/nl

