

Vzácné nádory

Eva Sedláčková

Onkologická klinika VFN a 1. LF, Praha

Vzácné nádory byly definovány americkým 1st NCI Epidemiology Leadership Workshopem v roce 2004 v Chicagu jako nádory, jejichž incidence je menší než 15 na 100 000 obyvatel, nebo nižší než 40 000 případů za rok.

Onkologie 2009; 3(6): 331

Vzácnost nádoru může spočívat v obecně celosvětově nízkém výskytu nádoru daného orgánu (např. thymomy, neuroendokrinní nádory, GISTy, mezoteliomy, cholangiocelulární karcinom), nebo může být výskyt ovlivněn geograficky. Hepatocelulární karcinom patří v Evropě a USA k vzácným nádorům, v Asii a Africe je ale tak četný, že celkově zaujímá 4. místo na světě ve výskytu nádorů. Stejně tak vzácný karcinom mužského prsu je poměrně častým nádorem v Zambii.

Do vzácných nádorů řadíme i nádory neobvyklé histologie v obvyklé lokalizaci. Např. nádory ledvin dospělých jiné než světlobuněčné, nádory hlavy a krku jiné než spinocelulární.

Mezi vzácné nádory patří i vzácné klinické obrazy obvyklých nádorů, např. inflamatorní karcinom prsu.

S postupným rozvojem molekulární biologie jsou mezi vzácné nádory zařazovány i jednotky se specifickými genetickými odchylkami, jako např. BRCA pozitivní nádory prsu a ovarii.

Vzácné nádory bývají rovněž nazývány nádory – sirotky (orphan tumors), protože nemají žádné vlivné přímluvce a zastánce. Pro silné farmaceutické firmy se nevyplatí drazé vyvíjet nové léky, jejichž trh bude vzhledem k incidenci velmi omezený. Rovněž zařazení dostatečného počtu nemocných do registračních studií vyžaduje nadstandardní kooperaci mezi mnoha centry po celém světě. Prakticky neexistují žádné pacientské organizace, jaké mají často se vyskytující nádory, které by zájmy těchto nemocných prosazovaly.

Je proto důležité, aby se iniciativy v případě vzácných nádorů chopila zdravotnická ve-

řejnost. Je potřeba zakládat registry vzácných nádorů s možností poskytování druhého čtení histologických nálezů a s možností poradenství o léčebných postupech, eventuelně s možností odesílání nemocných na specializovaná pracoviště. Platí totiž totéž, co platí v každé terapii obecně: čím větší je zkušenost lékaře a pracoviště v dané diagnóze, tím lepší jsou léčebné výsledky pro pacienta.

U vzácných nádorů je nezbytné provádět další studie k testování specifických hypotéz stran nové léčby. První studie u vzácného nádoru přinese mnohem více informací než stoprvá studie u rozšířeného a prozkoumaného nádoru.

Naštěstí s rozvojem cílené biologické léčby stanuly i některé vzácné nádory v centru pozornosti a přestaly být opomíjenými sirotky. Tak např. specifické mutace u gastrointestinálních stromálních nádorů a efekt imatinibu a dalších inhibitorů tyrozin kinázy poutá pozornost k této vzácné entitě. Stejně tak efekt sorafenibu na prodloužení přežití nemocných s hepatocelulárním karcinomem oživil zájem o tento typ nádoru. Velmi slibně vynívají i probíhající klinické studie s m-tor inhibitorem u neuroendokrinních nádorů i studie s PARP inhibitory u BRCA pozitivních nádorů.

Doufejme tedy, že i ostatní „sirotci“ najdou postupem času své vlivné zastánce.

Závěrem mi dovoluji osobní vyznání. Některé z vzácných nádorů věrně provázejí mou celou profesionální kariéru, nebo její velkou část.

Již od nástupu na Onkologickou kliniku VFN v roce 1979 se ve spolupráci s centrem pro mya-

sthenii gravis na Neurologické klinice VFN věnuji problematice thymomů. Výsledky terapie těchto nemocných s 30letou historií sledování jsou jádrem sdělení MUDr. Martina Matějů.

Před 13 lety za účasti lékařů Onkologické kliniky VFN vzniklo neformální interdisciplinární sdružení odborníků zabývajících se diagnostikou a terapií neuroendokrinních nádorů s názvem Karcinoidová skupina. Před 2 lety se tato skupina transformovala v oficiální Kooperativní skupinu pro neuroendokrinní nádory, občanské sdružení, jemuž mám tu čest předsedat. Za 2 roky činnosti Kooperativní skupina realizovala webové stránky pro odborníky i laiky www.neuroendokrinni-nadory.cz a v letošním roce zahájil činnost i registr neuroendokrinních nádorů, který bude navázán na registr evropský. O zásadách diagnostiky a léčby neuroendokrinních nádorů pojednává sdělení MUDr. Jaroslavy Barkmanové. Přední český odborník na problematiku feochromocytomu MUDr. Tomáš Zelinka, CSc. z III. interní kliniky VFN se s vámi podělí o zkušenosti s tímto vzácným nádorem.

Součástí Onkologické kliniky VFN je již několik let i ambulance pro hereditární nádory. MUDr. Martina Zimovjanová, Ph.D. podává přehled problematiky BRCA pozitivních karcinomů prsu.

Přeji vám příjemné chvíle se vzácnými nádory.

MUDr. Eva Sedláčková, MBA

Onkologická klinika VFN a 1. LF
U Nemocnice 2, 128 08 Praha 2
eva.sedlackova@vfn.cz