

**ап03**

Асоциация на пациентите с  
онкологични заболявания

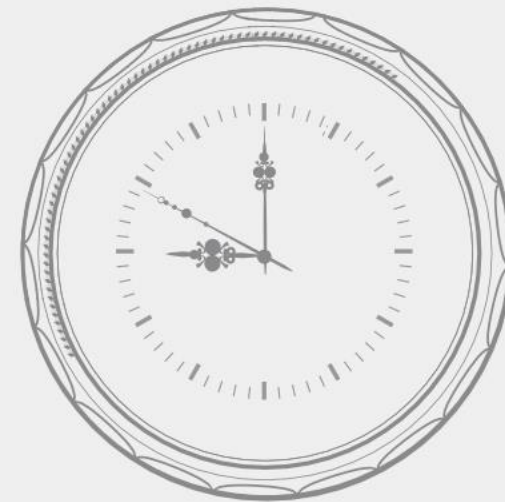
*За нас времето е ценност*

**20** години  
Грижа за хората с рак  
в България  
*Продължаваме заедно!*

5 април 2024 г.  
9:00 часа  
2020 Event Space

## НАЦИОНАЛЕН ПАЦИЕНТСКИ ФОРУМ

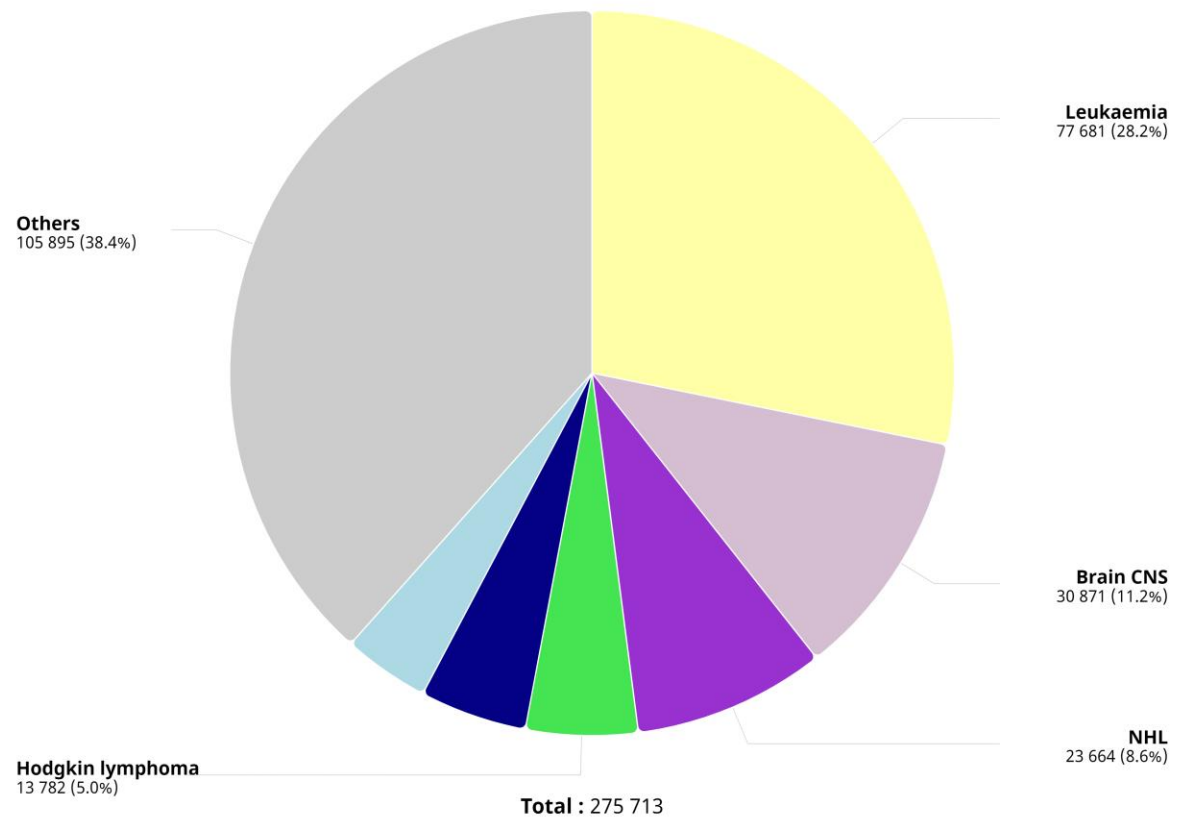
“Антираковите политики и  
качеството на живот на пациентите:  
между намеренията и реалността”



01

# Необходимост от създаване на Национален план за педиатрична ОНКОЛОГИЯ

Absolute numbers, Incidence, Both sexes, age [0-19], in 2022  
World



Cancer TODAY | IARC - <https://gco.iarc.who.int/today>  
Data version : Globocan 2022 (version 1.1)  
© All Rights Reserved 2024

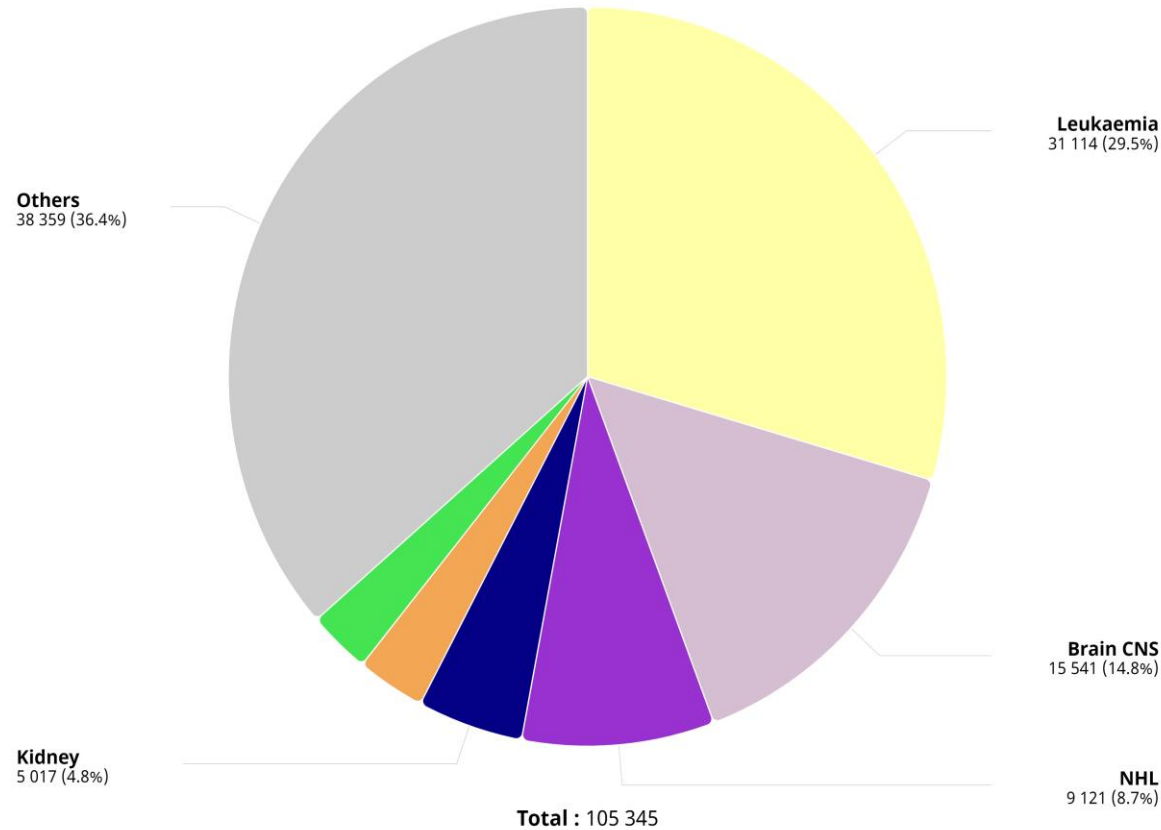


По данни на СЗО, през 2022 година повече от **275 000** деца и юноши (на възраст 0-19 години) са диагностицирани с рак в световен мащаб.

Действителният брой обаче може да е много по-висок, тъй като в много страни ракът в детска възраст се диагностицира трудно.

Прави впечатление, че над 38% са класифицирани като „Други“, което е притеснително, тъй като това най-вероятно са изключително редки видове рак, за които към момента няма протоколи за лечение и не са изследвани достатъчно поради рядкостта си.

Absolute numbers, Mortality, Both sexes, age [0-19], in 2022  
World



Cancer TODAY | IARC - <https://gco.iarc.who.int/today>  
Data version : Globocan 2022 (version 1.1)  
© All Rights Reserved 2024



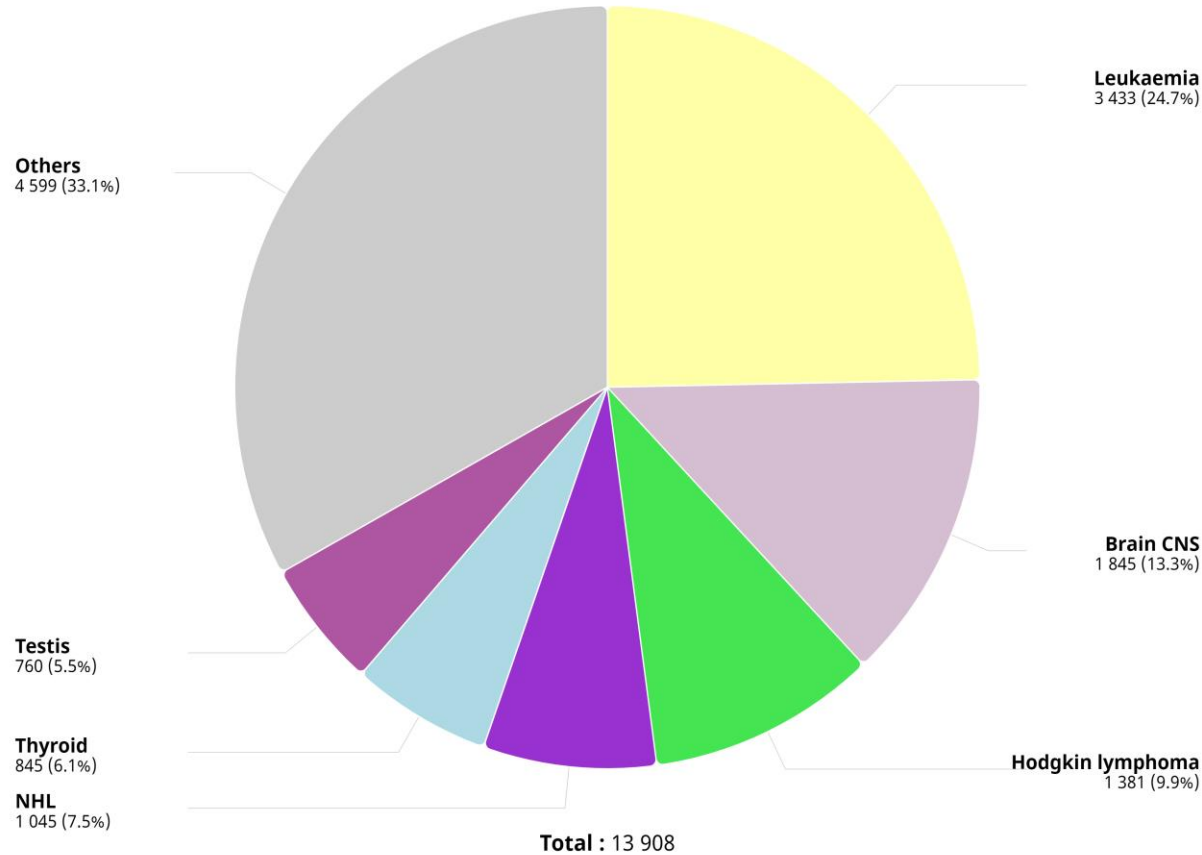
През 2022 година смъртните случаи на деца, причинени от онкологични заболявания са над **105 000**.

Като цяло най-често срещаните видове са левкемия, мозъчни тумори и лимфоми. Малките деца развиват и тумори, характерни за ранната им възраст, като невробластом, ретинобластом или тумори на бъбреците.

Понастоящем е трудно да се предотврати ракът в детска възраст, тъй като причините за него все още не са добре проучени и при децата се срещат голямо количество de novo мутации.

**Подобряването на капацитета и точността на диагностиката, както и достъпът до висококачествени грижи, могат да помогнат за намаляване на броя на смъртните случаи, причинени от рак в детска възраст.**

Absolute numbers, Incidence, Both sexes, age [0-19], in 2022  
European Union (27)



Според СЗО, през 2022 година в Европа са диагностицирани около **14 000** деца (на възраст от 0 до 19 години) с онкологични заболявания.

Близо 4 000 са смъртните случаи на деца, причинени от рак в Европа.

Реалната бройка на тези случаи, в действителност, е възможно да бъде по-голяма, поради трудната диагностика в някои страни от Европа и липсата на официални регистри;

**България е единствената страна в ЕС, в която НЯМА официален педиатричен раков регистър и няма информация за броя на пациентите с рак и нивата на преживяемост.**

Cancer TODAY | IARC - <https://gco.iarc.who.int/today>  
Data version : Globocan 2022 (version 1.1)  
© All Rights Reserved 2024






## **„ДЕЦАТА С РАК ЗАСЛУЖАВАТ НАЙ-ДОБРАТА ВЪЗМОЖНА ГРИЖА“ (CHILDHOOD CANCER INTERNATIONAL – EUROPE)**

Ракът в детска възраст е водещата причина за смъртност при деца над едногодишна възраст в Европейския съюз. Всеки ден в света се регистрират почти **700** нови случая на рак в детска възраст.

За съжаление 5-годишната преживяемост при децата в страните от Източна Европа е с 10% по-ниска в сравнение с Централна и Западна Европа.

Шансът за излекуване, шансът за живот не трябва да бъде въпрос на географска случайност. Правата на децата не могат да бъдат изпълнени и защитени, ако превенцията и лечението на рака не бъдат включени като приоритет в националните програми за контрол на рака.

**Неоходимо е обединение на политиците, медицинските специалисти, родителите и пациентите за постигане на подобряване на ситуацията на децата с рак в България:**

-  Подобряване на медицинските и психосоциалните грижи за деца и юноши с онкологични заболявания;
-  Прилагане на европейските стандарти за грижи и премахване на все още съществуващите неравенства;
-  Подобряване на качеството на живот на децата преживели рак;

# МАНИФЕСТ

на

ЕВРОПЕЙСКИТЕ

ОРГАНИЗАЦИИ ПОСВЕТЕНИ

НА БОРБАТА С ДЕТСКИЯ

РАК - CCI-EUROPE и SIOPE



1

Периодът 2024–2029 г. е ШАНСЪТ да се обединят текущите инициативи на Европейския съюз и да се постигне напредък в интегрирана програма за борба с рака в детска възраст, която ще спаси човешки живот, ще подобри качеството на живот и ще премахне неравенствата.

Всяка година в Европа 35 000 деца и юноши се диагностицират с рак, рядко и животозастрашаващо заболяване.

### Детският рак изисква специален подход, насочен към:

- ✓ Спасяване на повече животи, благодарение на по-добро лечение: Първа причина за смърт от заболяване при деца на възраст над 1 година с повече от 6 000 загубени живота годишно<sup>1</sup>.
- ✓ Липса на иновативни лекарства, само 16 са одобрените лекарства за детски рак в сравнение с над 150 такива за възрастни пациенти през последните 10 години<sup>2</sup>.

# МАНИФЕСТ

на  
ЕВРОПЕЙСКИТЕ  
ОРГАНИЗАЦИИ ПОСВЕТЕНИ  
НА БОРБАТА С ДЕТСКИЯ  
РАК - CCI-EUROPE и SIOPE

2

Подпомагане възстановяването на деца и юноши след лечението им:

- ✓ Над 500 000 деца, преживели раково заболяване: две-трети изпитват неблагоприятни дълготрайни ефекти, както и ограничения да участват пълноценно в икономиката и обществото<sup>3</sup>;
- ✓ Липса на адекватна и продължителна психологическа/медицинска подкрепа, която да им помогне да подобрят качеството си на живот;

3

Изкореняване на неравенствата сред децата и юношите с рак

- ✓ До 20% разлика в нивата на преживяемост сред Европейските страни, заради неравен достъп до възможно най-добрите грижи и експертиза<sup>4</sup>;

1. International Agency for Research on Cancer, *Cancer Today 2018*, <https://gco.iarc.fr/today/home>.

2. Vassal, G. et al., "Impact of the EU Paediatric Medicine Regulation on new anti-cancer medicines for the treatment of children and adolescents.", *The Lancet. Child & adolescent health*, vol. 7.3, 2023, p. 214-222 (doi:10.1016/S2352-4642(22)00344-3).

3. SIOPE Europe, «SIOPE Europe Strategic Plan Update (2021-2026): A European Cancer Plan for Children and Adolescents», October 2021, <https://siope.eu/media/documents/siop-europes-strategic-plan-update-2021-2026.pdf>.

4. Gatta, G. et al., "Childhood cancer survival in Europe 1999-2007: results of EURO CARE-5--a population-based study", *The Lancet. Oncology*, vol. 15.1, 2014, p.35-47 (doi:10.1016/S1470-2045(13)70548-5)





- ⌚ И трите онкологични центъра в страната следваме Европейските протоколи за лечение на онкологичните педиатрични заболявания- **необходимо е оеднаквяване на работата на трите центъра спрямо протоколите при по-редките заболявания;**
- ⌚ Осигурен е начин за достъп на пациентите към нерегистрирани медикаменти в страната и медикаменти, които са регистрирани в страната, но все още не са включени като индикация за въпросното заболяване- **дава възможност за следване на иновациите по света;**
- ⌚ Разполагаме и в трите центъра с достъпна лъчетерапия за всички пациентски групи, включително и радиохирургия- **не и в трите центъра е възможно да се проведе лъчетерапия под анестезия;**

## КАКВО МОЖЕМ КЪМ МОМЕНТА?

- ⌚ Разполагаме с две клиники по детска хирургия
- ⌚ Специализирана клиника за детска онкоортопедия.
- ⌚ Специализирана клиника по детска неврохирургия.
- ⌚ Липсва към настоящия момент център за провеждане на автоложна и алогенна костномозъчна трансплантация въпреки наличните специалисти
- ⌚ Липсва генетична лаборатория в страната, насочена към детска онкогенетика и в трите Университетски болници.
- ⌚ Липсват достатъчно медицински специалисти в областта поради ниското заплащане и тежкия психически товар от изпълняване на тази хуманна специалност.

- ④ Участие в международните групи с цел следване на протоколите и рапортуване на пациентите от март 2024г страната за първи път ще участва в протокол ALL IC BFM 2022/ преди три години участие в EURO NET CHL C1.
- ④ Идентичен път на развитие с Европейските консорциуми, което ще осигури подобряване на грижите и спокойствие у пациентите
- ④ Да се създаде национална стратегия за подпомагане не само материално, но и да се обезпечи стабилност на трите отделения по детска онкохематология като кадрови потенциал, както и възможност за развитие в европейски и световен мащаб чрез подпомагане от държавни и частни структури.

Съвременно лечение по протокол ALL IC BFM 2022;

- ⓧ Налични всички медикаменти- Винкрестин/6-тиогуанин/Виндезин- нерегистрирани;
- ⓧ Налична регистрирана и реимбурсируема имунотерапия с Блинатумумаб при В-клетъчна ОЛЛ, но нерегистриран за педиатрични пациенти Ритуксимаб;
- ⓧ Т-клетъчна лимфобластна левкемия- липсва регистрация за Даратумумаб за педиатрични пациенти;
- ⓧ При рецидив- липса на възможност за провеждане на алогенна/хаплоидентична костномозъчна трансплантация, както и CAR T-cells;
- ⓧ Подобряване на молекулярно-генетичните изследвания при диагнозата чрез разширяване на панела;

## ОСТРА МИЕЛОИДНА ЛЕВКЕМИЯ

- ⌚ Следваме протокол AML BFM 2019- липсва регистрация за педиатрични пациенти на Mylotarg;
- ⌚ При рецидив- IDA/FLAG;
- ⌚ Липсва възможност за алогенна/хаплоидентична костномозъчна трансплантация;
- ⌚ Подобряване на молекулярно-генетичните изследвания при диагнозата чрез разширяване на панела;

## ХРОНИЧНА МИЕЛОИДНА ЛЕВКЕМИЯ

- ⌚ Наличие на регистрирани първите три генерации на тирозин киназни инхибитори;
- ⌚ Адекватна диагностика на BCR ABL и проследяване на молекулярния отговор;
- ⌚ Липса на регистриран при наличие на T315I медикамент- Iclusig или Asciminib;

## НЕХОДЖКИНОВ ЛИМФОМ

- ⌚ Протоколи на лечение- B-NHL- BFM 2002/ ALCL 99/ALL IC BFM 2022;
- Липсват регистрирани Винкрестин, Винбластин, 6-тиогуанин, Ритуксимаб, ALK инхибитор при ALK+ ALCL;
- Липсва възможност за алогенна/хаплоидентична костномозъчна трансплантация;

## ХОДЖКИНОВ ЛИМФОМ

- ⌚ Провеждаме лечение по протокол EURO NET PHL C2;
- Липсва регистриран Винкрестин/Дакарбазин/Блеомицин;
- Липсва педиатрична регистрация за Брентуксимаб ведотин и Keytruda;
- Липсва възможност за провеждане на автоложна костномозъчна трансплантация при рецидив;



## ⓧ Следваме съвременния протокол EURO EWING 2012- ARM B]

- Възможна локална предоперативна/постоперативна лъчетерапия + радиохирургия + whole lung irradiation;
- Възможно следване на съвременните проучвания- Regosta maintenance и Pazit, както и Cabone (нерегистриран в България);
- Нерегистриран медикамент- Винкристин;
- Липса на генетична лаборатория за EWSR1 или EWING like(EWS CIC DUC);
- Липсва автоложна костномозъчна трансплантация;

# ОСТЕОСАРКОМ



- ④ Следваме актуалния протокол EURAMOS 1/2 с възможност за провеждане и на двете рамена на протокола постоперативно MAP/MAPIE+/- Ifn (нерегистриран в България);
- ④ Налична мултидисциплинарност по отношение на комплексното лечение;
- ④ Подобряване на хистологичната диагностика и стратификация на базата на образни изследвания до изчакване на хистологичния резултат;
- ④ Специализиране на торакални хирурзи в областта на детската метастазектомия/торакотомия;
- ④ Възможност за провеждане на поддържаща терапия спрямо същите гореописани резултати от проучвания при сарком на EWING;



# РАБДОМИОСАРКОМ / МЕКОТЪКАННИ САРКОМИ



- ⌚ Следваме стандартния за цяла Европа протокол CWS guidance 2009, както и EU-Rhab/ EpSSG;
- Липсва регистрация на **Винкрестин, Винбластин, Дактиномицин Д;**
- Наличие на Ларотректиниб и Пазопаниб;
- **Липса на възможност за тандемна трансплантация;**
- Налична брахитерапия, кибер нож;
- Екзактна генетична диагностика- FOXO/ NTRK / EWS CIS CREB;

# НЕВРОБЛАСТОМ

📌 Следваме съвременните протоколи HR NBL SIOOPEN Rapid Cojec/ Modified N7/ LINES guidelines;

- Липсва регистриран Винкрестин;
- Достъпност до Лорлатиниб/ Динутуксимаб бета;
- Липсва възможност за автоложна/ хаплоидентична SCT;
- Адекватна генетична диагностика за MYCN, ALK, NCA и SCA;
- При рецидив- липсва регистриран Бевацизумаб с педиатрична индикация (BEACON Immuno);
- Липсва постоянна mIBG диагностика и най-вече възможност за mIBG терапия(I-131/I-127 mIBG);
- Наличие на DOTA TOC PET CT;
- Единственото онкологично заболяване, за което до момента е проведен неонатален скрийнинг/ Япония- без значима разлика в преживяемостта спрямо резултатите на COG и SIOOPEN;

# ТУМОР НА ВИЛМС

- 📌 Следваме и двата стандартни на първа линия протоколи- SIOP GPOH 2001 и UMBRELLA 2016;
- Липсват регистрирани Винкрестин и Дактиномицин Д;
- Адекватно хирургично лечение;
- Whole abdomen/flank irradiation+ whole lung irradiation;
- Липсва адекватен панел за диагностика на генетични синдроми с Тумор на Вилмс- Denys-Drash, Beckwith Wiedemann и т.н.;

# МОЗЪЧНИ ТУМОРИ – ГЛИАЛНИ ТУМОРИ

- ⌚ Следваме протокол SIOP LGG 2004 при нискостепенни тумори;
- ⌚ Следваме протокол HIT GBM-с при високостепенни глиоми;
- Адекватна хирургия;
- Адекватно лъчетерапевтично лечение, както и радиохирургия при малки първични тумори или резидуални такива;
- Потенциал за таргетно лечение при пациенти с BRAF мутации и фузии;
- **Липсва регистриран Винкрестин;**
- **Липсва адекватна NGS генетична диагностика по отношение на възможност за последващо таргетно лечение;**
- **Сложен път за включване на пациенти в проучвания при пациенти с рецидив или прогресирало заболяване;**

# МОЗЪЧНИ ТУМОРИ - ЕМБРИОНАЛНИ



- ⌚ Следваме протокол HIT MED 2020 при Медулобластом, Епендимом, Пинеобластом;
- Адекватно хирургично лечение;
- Адекватно лъчетерапевтично лечение;
- Възможност за лечение през Ommaya reservoir;
- Налично молекулярно профилиране при Медулобластом;
- **Липсва регистрация за базови цитостатици- Винкрестин, Ломустин, Бевацизумаб при рецидивирало заболяване;**
- **Липсва възможност на национално ниво за изследване на течна биопсия с цел проследяване на циркулираща ДНК/РНК и диагностика;**

# РЕТИНОБЛАСТОМ

📌 Следваме съвременните препоръки за лечение на SIOPE;

- Енуклеация;
- Химиотерапия – VEC- **Винкристин**;
- Лъчелечение- краниоспинално облъчване и boost лъчетерапия;
- **Липсва интравитреална терапия в страната;**

# ГЕРМИНАТИВНО-КЛЕТЪЧНИ ТУМОРИ

- 📌 Интракраниални- следваме протокол SIOP CNS GCT 2;
- 📌 Екстракраниални- МАНО 92, МАКЕI 96;
- Химиотерапия- **Блеомицин, Винкристин;**
- Адекватна лъчетерапия+ брахитерапия;
- **Липсва възможност за автоложна костномозъчна трансплантация;**

# ПЛЕКСИФОРМЕН НЕВРОФИБРОМ НА БАЗАТА НА NF1



- ⌚ Адекватна и улеснена, както и финансово достъпен генетичен анализ на Неврофиброматоза тип 1 и тип 2
- ⌚ Достъпно консервативно лечение на мултифокални и иноперабилни тумори с MEK инхибитор (Selumetinib) спрямо резултатите в проучването Sprint, постигащо обективен отговор при 90% от пациентите като при продължаване на лечението всички пациенти поддържащ стабилно заболяване при липса на значими странични реакции.



- ❑ Следваме всички и участваме в някои унифицирани Европейски протоколи за лечение на детски онкохематологични заболявания;
- ❑ Налице е мултидисциплинарност между хирурзи, онколози и лъчетерапевти, но не и на едно място;
- ❑ Наличие на адекватни генетични изследвания, но само при определени заболявания и в непълнен обем;
- ❑ Наличие на сравнителни при отделни заболявания резултати с цитираните в протоколите резултати, цитирани в единични публикации;
- ❑ Наличие на структура към НЗОК, осигуряваща достъп до нерегистрирани в страната медикаменти, есенциални за провеждането на лечение;

## ОБОЩЕНИЕ НА НУЖДТЕ НИ

- ⌚ Решаване на проблема с дефицита на кадри, което би довело до стабилност на трите онкохематологични центъра чрез стимулиране на персонала да избере тази тежка специалност
- ⌚ Обединяване на специалистите в мултидисциплинарни екипи и подпомагане на развитието им като едно цяло
- ⌚ Създаване на национален детски раков регистър, даващ яснота и на специалистите и на пациентите.
- ⌚ Подобряване на генетичната диагностика и профилиране при отделните заболявания чрез създаване на лаборатории с насоченост детска онкогенетика
- ⌚ Подобряване на патоанатомичната диагностика чрез подобряване на необходимите имунохистохимични панели и генетични доказателства
- ⌚ Създаване на посока на международно развитие между отделните специалности и тяхните еквиваленти в другите държави в Европа.
- ⌚ Създаване на Национални центрове за лечение и проследяване на детски онкохематологични заболявания.

Апелираме България да подкрепи европейските инициативи и програми насочени към борбата с рака в детска възраст и да създаде Национален план за педиатрична онкология, в който да са разписани конкретни действия с поставени срокове и ясни цели.

Страната ни следва да предприеме незабавни мерки в посока на:

- 1 Създаване на регистър** – България е единствената страна в ЕС, която няма официален педиатричен раков регистър. Липсва общодостъпна официална информация за броя на деца с рак, статуса на лечение и нивата на смъртност и преживяемост;
- 2 Създаване на здравни политики** базирани на данни;
- 3 Разработване на стандарти за включването на генетичните тестове като част от диагностичния и лечебен процес;**
- 4 Разработване на програми за обучение на медицински специалисти, необходими за лечението на детските онкологични заболявания и стимулиране на медицинските специалисти да предпочитат тази специалност**
- 5 Въвеждане на мултидисциплинарен подход в лечението на онкологичните заболявания при децата – всички специалисти на едно място- създаване на Национални детски онкологични болници?;**

**анОЗ**

Асоциация на пациентите с  
онкологични заболявания

*За нас времето е ценност*

*20 години*  
Грижа за хората с рак  
в България  
*Продължаваме заедно!*

**БЛАГОДАРЯ ЗА ВНИМАНИЕТО!**