



# La importancia de los cánceres raros: *Joint Action on Rare Cancers*



Carmen Navarro<sup>1,2,3</sup>, María Dolores Chirlaque<sup>1,2,3</sup>, Rafael Peris-Bonet<sup>4</sup> y María José Sánchez<sup>2,5,6</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Epidemiología, Consejería de Sanidad, Murcia; <sup>2</sup>CIBER de Epidemiología y Salud Pública (CIBERESP); <sup>3</sup>IMIB-Arrixaca; <sup>4</sup>Registro Español de Tumores Infantiles (RETI-SEHOP), Universidad de Valencia (UVEG); <sup>5</sup>Registro de Cáncer de Granada. Escuela Andaluza de Salud Pública; <sup>6</sup>ibs.Granada



Financiación Grant Agreement 724161 JARC

[carmen.navarro@carm.es](mailto:carmen.navarro@carm.es)

# ANTECEDENTES

**Cáncer raro:** Incidencia menor de 6 por  $10^5$  personas año (RARECARE)

**Incidencia:** 108 por  $10^5$  (**22%** de los tumores en UE)

**Supervivencia (5a):** Peor que la de los cánceres más frecuentes: **47% vs 65%**

**Prevalencia: 4,3 mill.** en la UE (24% del total del cancer prevalente)

Gatta, G. EJC 2011

**Desigualdades geográficas :** Diferencias en supervivencia apuntan a que su diagnóstico y tratamiento puede estar por debajo de los estándares en algunos países europeos.

Gatta G Lancet Oncol 2006

# ANTECEDENTES



En 2016 la UE puso en marcha la **Joint Action on Rare Cancers (JARC)** para:

- mejorar los resultados en salud de los pacientes con cánceres raros
- disminuir las desigualdades entre países
- formular recomendaciones sobre cánceres raros que sean implementadas por los Estados Miembros y en iniciativas europeas relevantes

LP: INT

## Joint Action on Rare Cancers



**10 paquetes de trabajo**

WP Number <sup>9</sup>	WP Title
WP1	Coordination
WP2	Dissemination
WP3	Evaluation
WP4	Epidemiology
WP5	Assuring Quality of Care
WP6	Clinical practice guidelines
WP7	Innovation and access to innovation
WP8	Medical education
WP9	Childhood Cancers
WP10	Rare Cancer Policy

**ANTECEDENTES**

# WP4. Epidemiology

## Antecedentes



Los **registros de cáncer de base poblacional** son herramientas clave

Proporcionan información sobre:

- incidencia
- supervivencia
- prevalencia de los tumores raros (TR)

Contribuyen a mejorar la calidad de los datos:

- indicadores de calidad
- estandarización
- la calidad de datos de TR no es tan buena como la de TNR

## Indicadores de Calidad. Tumores malignos raros diagnosticados en RC de Europa y España. 1995-2002

Registros	SCD (%)	Verificación microscópica (%)	Casos 1995-98 censurados antes 5 años (%)	Morfología SAI (%)	Topografía SAI (%)
<b>Europa</b>					
<b>Media RARECARE</b>	<b>3</b>	<b>85,9</b>	<b>1,2</b>	<b>8,2</b>	<b>0,8</b>
<b>Mín.</b>	<b>0</b>	<b>51</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>
<b>Máx</b>	<b>12,8</b>	<b>100</b>	<b>11,5</b>	<b>27,2</b>	<b>3,8</b>
<b>España</b>					
<b>Mín.</b>	<b>2,1</b>	<b>86,3</b>	<b>0</b>	<b>5,4</b>	<b>0</b>
<b>Máx</b>	<b>4,8</b>	<b>95</b>	<b>2,5</b>	<b>13,3</b>	<b>1</b>

SCD= Solo Certificado de Defunción; SAI: no especificada

Gatta et al. EJC 2011

ANTECEDENTES

# OBJETIVOS



1. Acordar para todos los países miembros
  - **definición operativa** de TR
  - **lista** de TR y consenso con la ENRC
2. Proponer recomendaciones para:
  - mejorar la **calidad** del registro de TR en los RCBP y mejorar la **vigilancia** epidemiológica
  - conocer el papel de los estudios de **alta resolución**:
    - epidemiología descriptiva de los TR
    - desarrollo de las Redes Europeas de Referencia (RER)
3. Proponer recomendaciones para la **explotación y linkage de datos de los RCBP** para la investigación y el desarrollo de las RER

# MATERIAL



## Participan:

34 instituciones / 18 países  
solo 8 con experiencia en RCBP  
coordinado por INT, Milán

## Colaboran:

Red Europea de Registros de Cáncer  
Joint Research Centre de la UE





# MÉTODOS (1)

- 1) **Revisión de documentos** publicados o no
- 2) Elaboración y cumplimentación de **cuestionarios** sobre recogida, clasificación y codificación de topografía y morfología, estadio del tumor y determinación del estado vital de casos
- 3) Revisión de los **estudios piloto de alta resolución** del proyecto RARECARENet

# MÉTODOS (2)

## 4) Talleres con grupos de expertos en RCBP

de diferentes Estados Miembros de la UE

## 5) Neuroblastoma como tumor piloto

- Diseño y administración de **cuestionarios on-line** dirigidos a RCBP y a bases de datos clínicas de neuroblastoma en Europa
- Propuesta de modelo de **conexión datos clínicos-RCBP**

# RESULTADOS (1)



La JARC comenzó en el último trimestre de 2016

## **A) Mejora calidad RCBP para la estimación de incidencia, supervivencia y prevalencia**

- ✓ Se está **armonizando la lista de tumores raros** con la que utiliza ORPHANET
- ✓ **Indicadores de calidad**
  - *Selección* a partir de CIFIC, EUROCARE, CONCORD, ENCR, REDEPICAN
  - Tumores raros vs tumores comunes
- ✓ Selección de expertos RCBP para talleres:
  - 2 talleres
  - Discusión y consenso sobre indicadores de calidad y tumores seleccionados
    - del estroma gastrointestinal (GIST)
    - del sistema nervioso central (CNST)

<b>Country</b>	<b>Institution</b>
Spain	FISABIO- CR Granada- RETI
Belgium CR	Belgian Cancer Registry
Grece	UoA
Ireland CR	National Cancer Registry Board (Ireland)
Lithuania	VULSK
UK	University College London
Cyprus	Ministry of Health of Cyprus
Czech Republic	Ministry of Health of the Czech Republic
Croatia CR	Croatia Cancer Registry
Finland CR	Finnish Cancer Registry
Malta	Directorate for Health Information and Research - Ministry for Health - Malta
Italy	Gemma / Annalisa

# RESULTADOS (2)



## B) Estudios alta resolución

- ✓ Se está **revisando la metodología, resultados y pros y contras** de los estudios pilotos de alta resolución de TR realizados en el marco de RARECARENet:
  - 10,000 cánceres de cabeza y cuello, 4400 cánceres de testículo, 2600 GEP-NETs y 2000 sarcomas.
- ✓ Los registros de cáncer de población contribuirán a monitorizar cuantos pacientes con cánceres raros acceden a las Redes Europeas de referencia en relación al total de casos incidentes de cáncer de cada año. Además se identificarán **diferencias en la supervivencia entre los casos tratados o no en las Redes**

# RESULTADOS (3)



## C) Explotación y linkage de datos de los RCBP para la investigación y el desarrollo de las RER

- ✓ Se han identificado las **áreas geográficas** cubiertas por las bases de datos clínicas de **Neuroblastoma**
- ✓ Se han identificado los **RCBP presentes** en dichas áreas
- ✓ Se han realizado los **cuestionarios** y administrado a las bases de datos clínicas de neuroblastoma y a los RCBP correspondientes .
  - Estado actual (Septiembre 2017):
    - ✓ Survey completo en: Alemania, Bélgica, España, Hungría, Bulgaria
    - ✓ En curso en: Austria, Italia, Portugal, Reino Unido, Suiza

# CONCLUSIONES

- **Los RCBP son esenciales para monitorizar la magnitud y las desigualdades** en el control de los TR en Europa
- Además, los RCBP pueden contribuir a **evaluar el impacto de las Redes Europeas de Referencia** en términos de supervivencia y patrones de atención sanitaria de pacientes con cánceres raros
- La Joint Action on Rare Cancers proporciona el **marco y ayuda a poner en marcha las acciones para mejorar la calidad y comparabilidad de los indicadores de incidencia y supervivencia en los diferentes países de la UE**

# BENEFICIOS

- La **experiencia** adquirida durante la larga historia de registro de cáncer será **compartida** con el grupo de registros de enfermedades raras
- Permitirá **posicionar** centralmente los RCBP en el marco de la **evaluación** de las Redes Europeas de Referencia
- El modelo de coordinación entre RCBP y bases de datos clínicas podrá ser aplicado a las bases de datos clínicas de las RER para evaluar la proporción de casos elegibles que capturan, trazar los casos circulantes entre los centros de las RER y basar estudios observacionales que permitan **evaluar los resultados asistenciales en términos poblacionales.**





# Colaboradores WP.4

**FFIS-CARM (LP)**, INT (LP), EASP (LP), NCRB, WIVISP (IPH) (Belgian Cancer Registry-BCR), Suomen Syöpäyhdistys Ry (CSF), SIOPE, UoA, INSERM, Joint Research Centre (JRC), ENCR, FISABIO, VULSK, CNIPH, UVEG (LP), University College of London-Institute of Child Health (UCL-ICH).

Muchas gracias por su atención