PATOLOGIE RARE IN ONCOLOGIA

"TUMORI RARI":

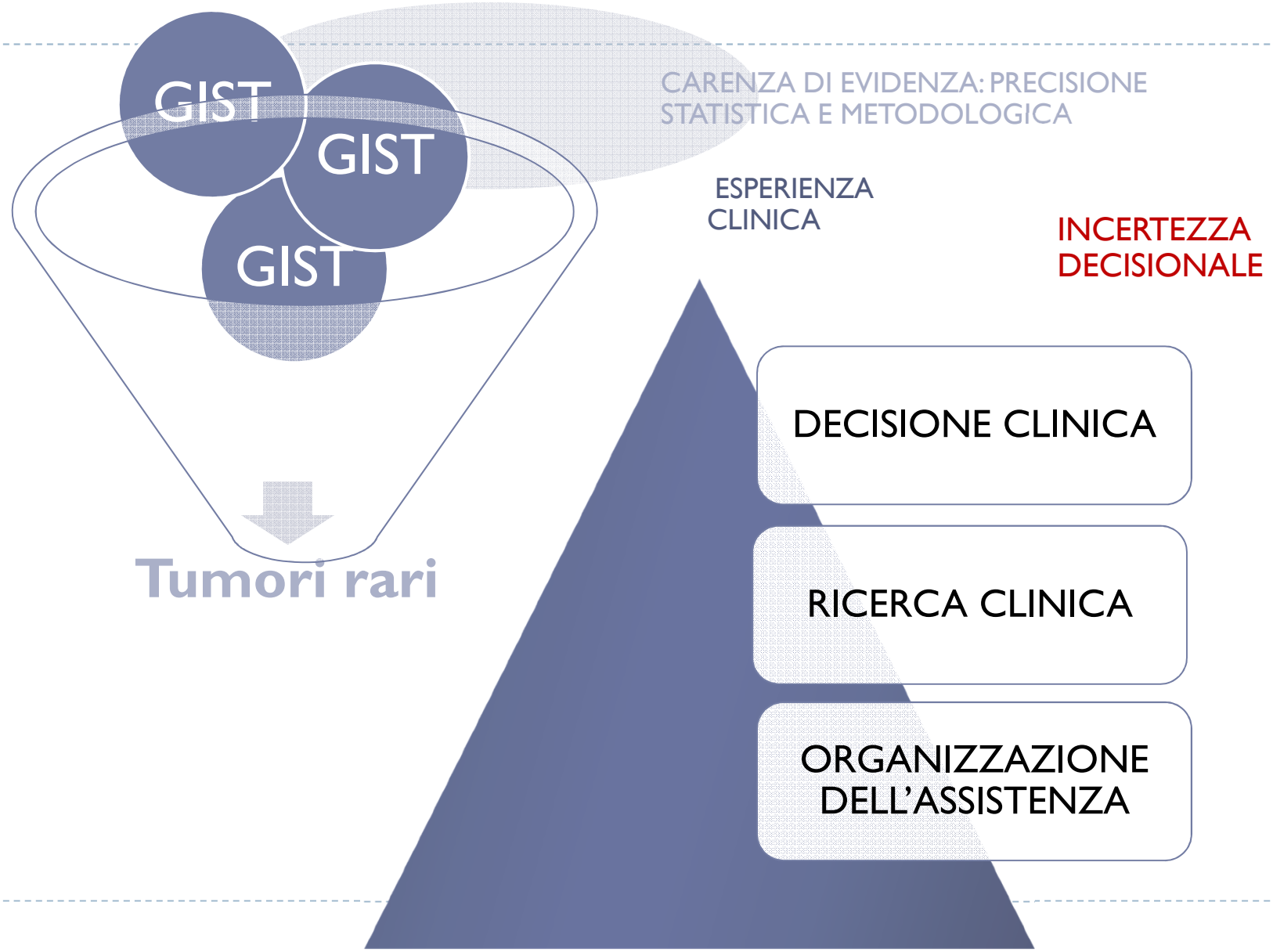
FONDAMENTI SCIENTIFICI ED ASPETTI LEGISLATIVI

Giovedì 19 settembre 2013

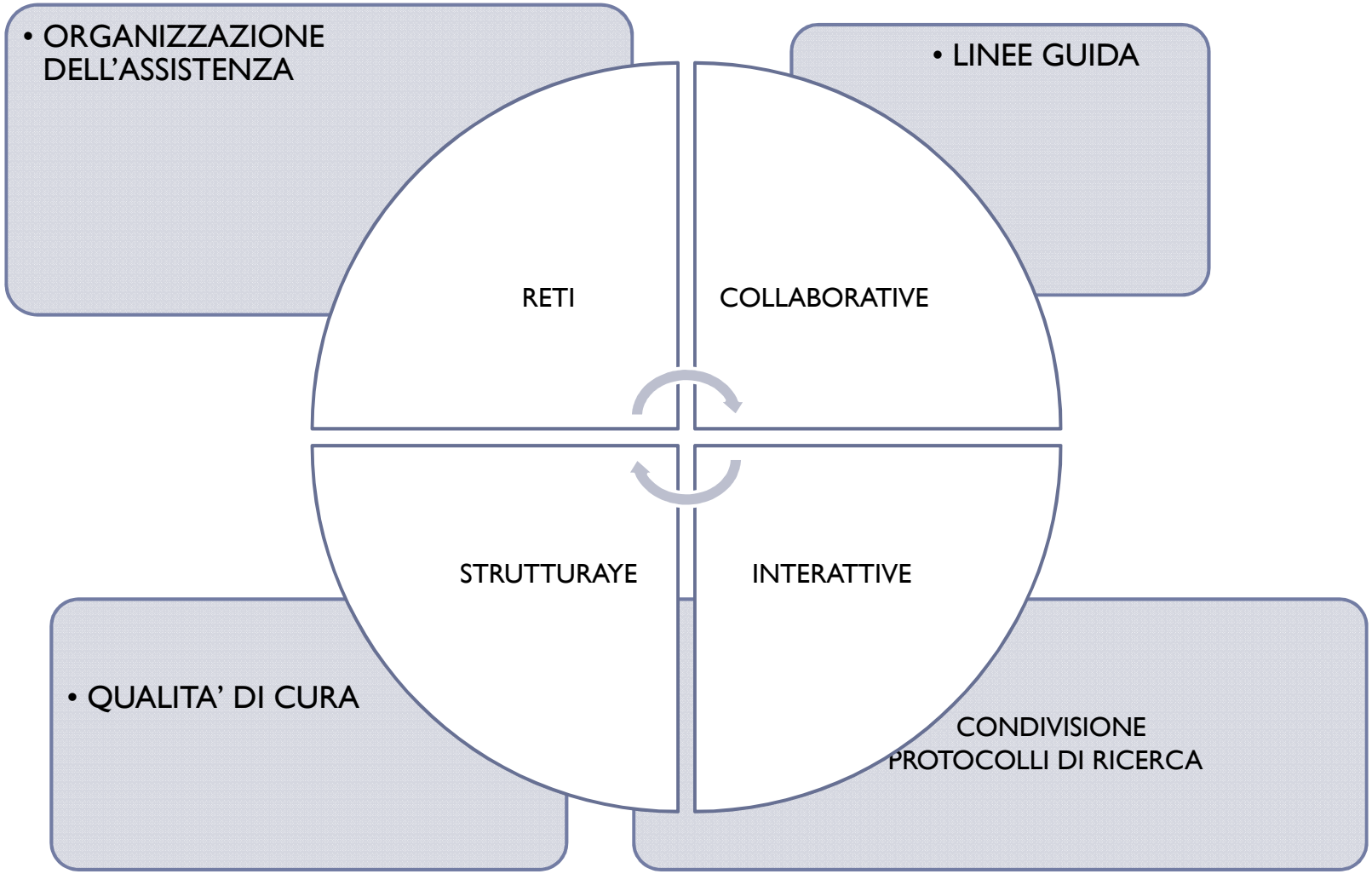
TUMORI RARI: L'ESPERIENZA DELLA TOSCANA

Gasperoni Silvia
Oncologia Medica AOUC Firenze

- **DEFINIZIONE DEGLI STANDARD ALL'INTERNO DEI QUALI ESERCITARE L'EXPERTICE CLINICO**



AFFRONTARE L'INCERTEZZA



Servizio Sanitario della Toscana

Regione Toscana
Diritti Valori Innovazione Sostenibilità

ITT Istituto Toscano Tumori

- La mission è quella di creare expertice nell'ambito dell'ITT per queste patologie, garantire lo sviluppo della ricerca clinica e gestire una migrazione sanitaria regionale "condivisa".

QUINTA CONFERENZA DI ORGANIZZAZIONE

ISTITUTO TOSCANO TUMORI

PATOLOGIE ONCOLOGICHE RARE E/O COMPLESSE

CRITERI PER LA DEFINIZIONE DI UN SISTEMA DI COMPETENZE SPECIFICHE NELL'ITT

VIAREGGIO – 2 OTTOBRE 2010

REGIONE TOSCANA
GIUNTA REGIONALE

ESTRATTO DAL VERBALE DELLA SEDUTA DEL 21-01-2013 *(punto N 18)*

Delibera *N 32* *del 21-01-2013*

Proponente
LUIGI MARRONI
DIREZIONE GENERALE DIRITTI DI CITTADINANZA E COESIONE SOCIALE

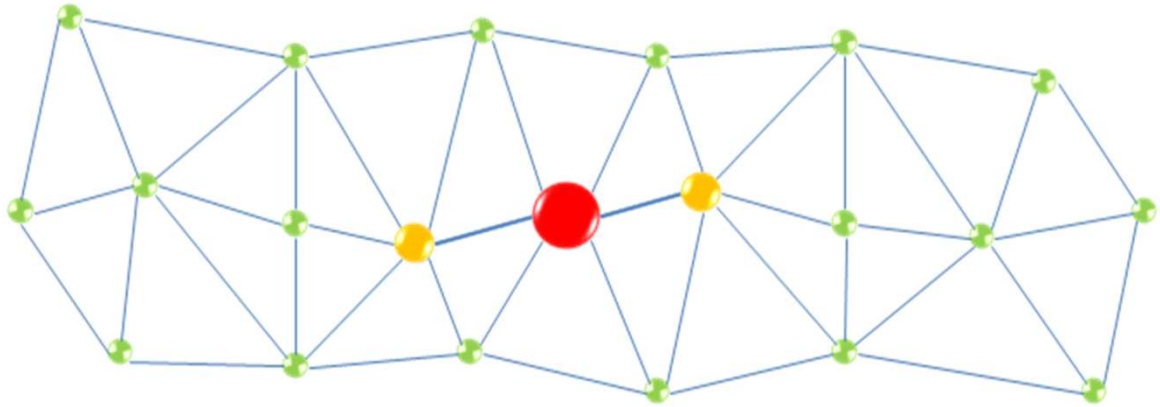
Pubblicita'/Pubblicazione Atto soggetto a pubblicazione su Banca Dati (PBD)
Dirigente Responsabile MASSIMO SILVESTRI
Estensore SILVIA SCIAMMACCA
Oggetto
Istituto Toscano Tumori - Approvazione criteri per la definizione di un sistema di competenze specifiche per patologie oncologiche rare, infrequenti e/o complesse

MODELLO ITT

L'ITT nell'ambito della sua organizzazione a RETE intende sviluppare un sistema che preveda per patologie complesse infrequenti e rare, l'individuazione di NODI in grado di rispondere a tutte le richieste di alta competenza tecnologica e scientifica.



Modello organizzativo integrato



Nodi della rete ITT

Unità associate (UA)

Unità di competenza (UC) definite dal nodo di elevata specializzazione e dalle Unità associate (UA) individuate per la diagnosi e cura di quella tipologia di tumore raro e/o complesso

Modello organizzativo

Unità di competenza UC:

- Ruolo strategico nell'impostazione dell'iter diagnostico e terapeutico
- Sono presenti tutti gli esperti qualificati per la risoluzione di tutte le fasi di diagnostica e terapia delle patologie tumorali in oggetto.

Unità associate UA

- Gestiscono alcune fasi del processo diagnostico o terapeutico di media/bassa complessità (diagnosi e staging, terapia medica) se saranno garantiti i requisiti minimi necessari per i percorsi diagnostici e terapeutici.



Criteri

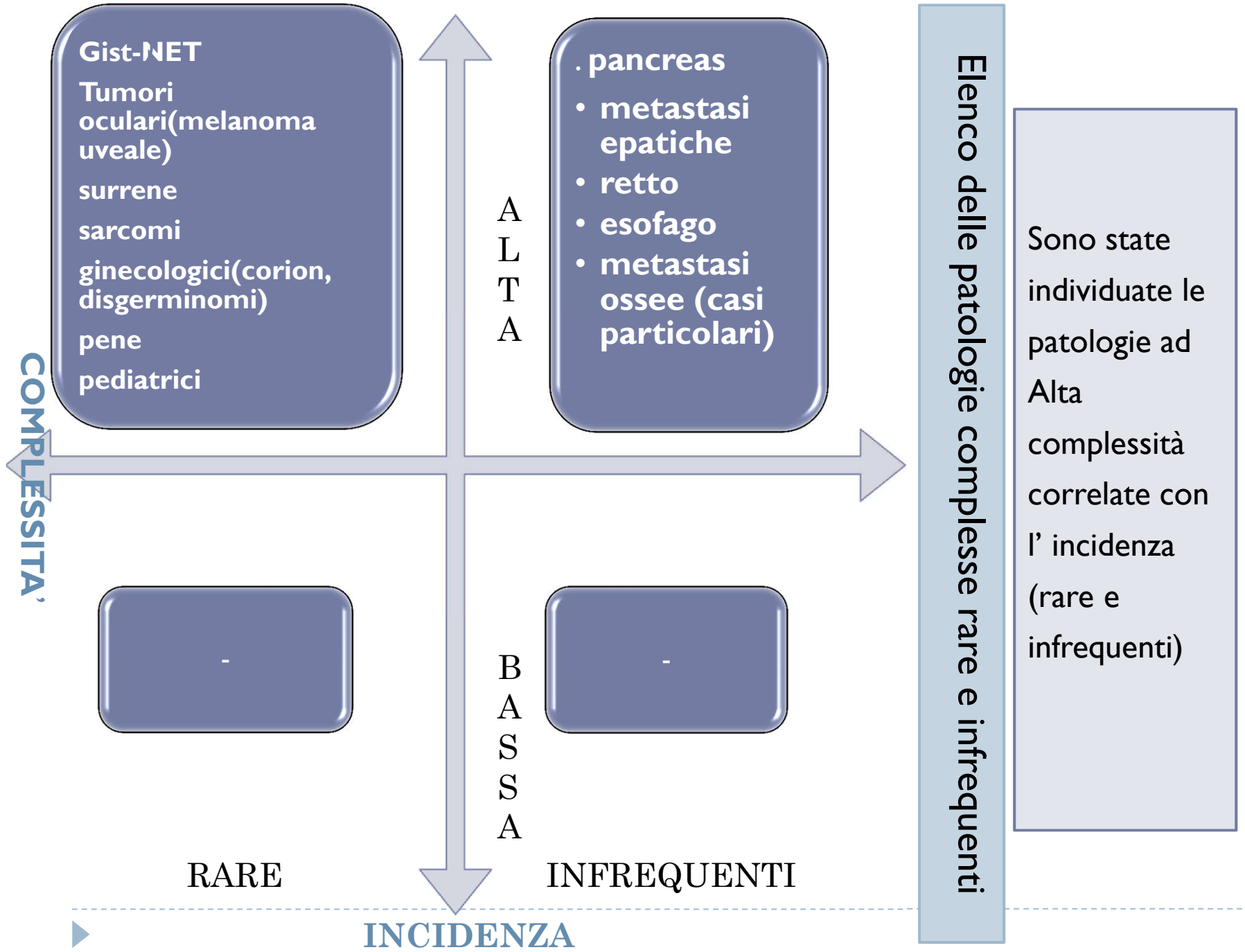
- Volumi assistenziali professionista/struttura
- Requisiti tecnologici struttura
- Competenze specifiche del professionista



Per ogni criterio viene definito uno score in base ad un indicatore specifico

- Fonte dei dati: Flussi regionali
- Registro Toscano Tumori
- Indicatori di attività ed esiti

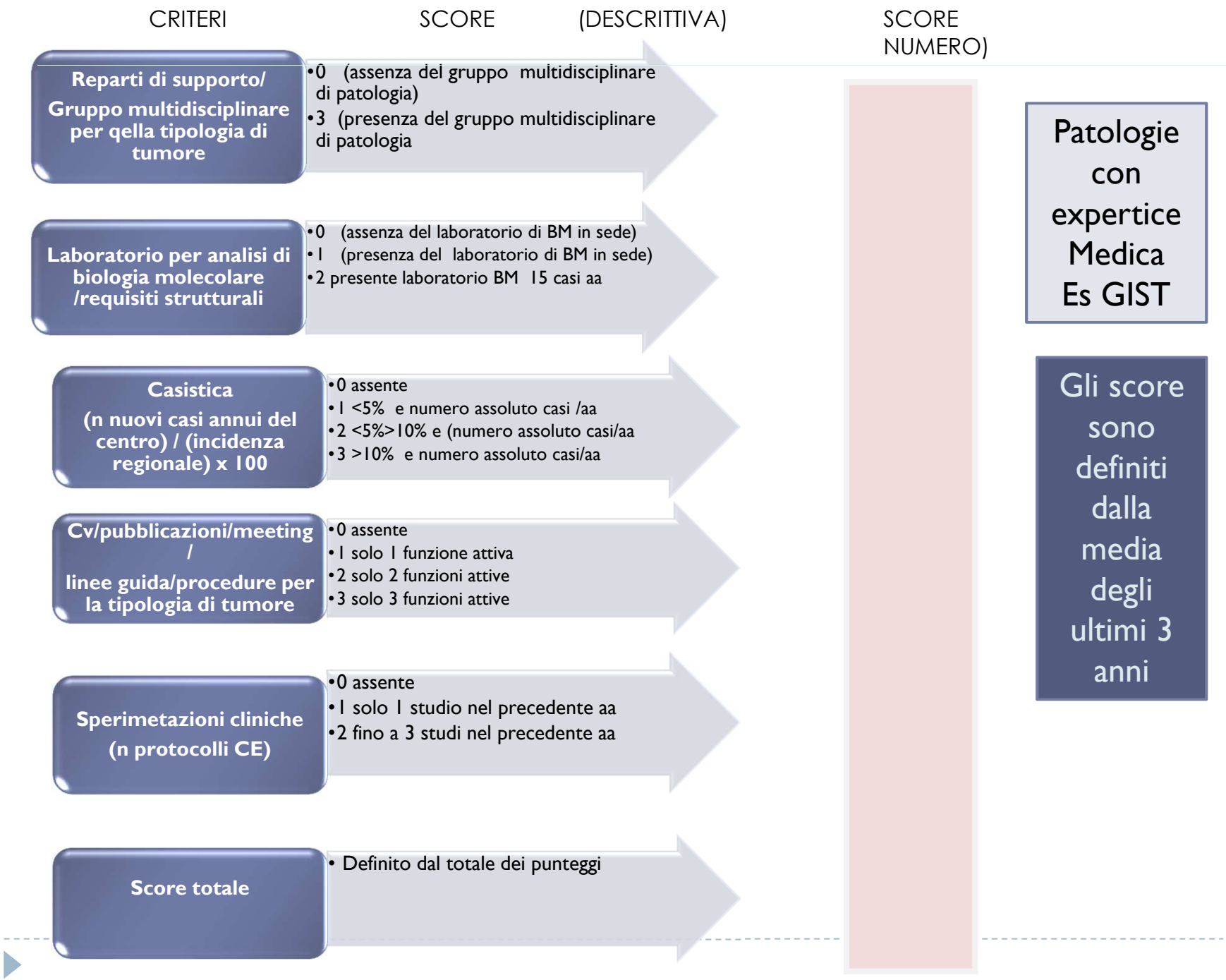



Gist-NET
Tumori oculari(melanoma uveale)
surrene
sarcomi
ginecologici(corion, disgerminomi)
pene
pediatrici
. pancreas
• metastasi epatiche
• retto
• esofago
• metastasi ossee (casi particolari)
-
-
COMPLESSITA'
ALTA
BASSA
RARE
INFREQUENTI
INCIDENZA
Elenco delle patologie complesse rare e infrequenti
Sono state individuate le patologie ad Alta complessità correlate con l' incidenza (rare e infrequenti)

Professionalita' coinvolte

- Chirurgo
- Oncologo
- Patologo/biologo molecolare
- Endocrinologo
- Gastroenterologo
- Radioterapista
- Radiologo




CRITERI
SCORE (DESCRITTIVA)
SCORE NUMERO)
Reparti di supporto/ Gruppo multidisciplinare per qella tipologia di tumore
•0 (assenza del gruppo multidisciplinare di patologia)
•3 (presenza del gruppo multidisciplinare di patologia
Laboratorio per analisi di biologia molecolare /requisiti strutturali
•0 (assenza del laboratorio di BM in sede)
•1 (presenza del laboratorio di BM in sede)
•2 presente laboratorio BM 15 casi aa
Casistica (n nuovi casi annui del centro) / (incidenza regionale) x 100
•0 assente
•1 <5% e numero assoluto casi /aa
•2 <5%>10% e (numero assoluto casi/aa
•3 >10% e numero assoluto casi/aa
Cv/pubblicazioni/meeting / linee guida/procedure per la tipologia di tumore
•0 assente
•1 solo 1 funzione attiva
•2 solo 2 funzioni attive
•3 solo 3 funzioni attive
Sperimetazioni cliniche (n protocolli CE)
•0 assente
•1 solo 1 studio nel precedente aa
•2 fino a 3 studi nel precedente aa
Score totale
• Definito dal totale dei punteggi
Patologie con expertice Medica Es GIST
Gli score sono definiti dalla media degli ultimi 3 anni

Gruppi di patologia

- 1) definire gli score degli indicatori di qualità e appropriatezza, relativi ai criteri di selezione delle UC e UA,
- 2)definire il numero di UC per tipologia di tumore per Area Vasta e/o regionali e/o interregionali,
- 3) definire la composizione minimale del GOM di UC per singola tipologia di tumore
- 3) definire i cut off minimi dei volumi di attività per le UA e per le UC,
- 4) definire i requisiti strutturali (apparecchiature/laboratori) necessari per singola tipologia di tumore
- 5) definire il percorso diagnostico e terapeutico
- 6) programmare meeting e riunioni di area vasta e/o regionali per la patologia tumorale in oggetto
- 7) programmmare gli interventi volti all'implementazione tecnologica e scientifica, in relazione a carenze esistenti nelle strutture o a progressi delle tecnologie specifiche.



Criteri per la definizione di un sistema di competenze specifiche per patologie oncologiche rare e/o complesse
ITT- Regione Toscana
Coordinatore: Prof. F. Di Costanzo
Segreteria Scientifica: Dr.ssa S. Gasperoni

PERCORSO DEL PAZIENTE CON GIST

Gruppo di Patologia GIST

Coordinatore: *Prof Generoso Bevilacqua*

Con la collaborazione in qualità di consulenti :
Elaborazione dati Epidemiologici: E. Crocetti, A. Caldarella, E. Paci- ISPO-FI

Giusti Andrea	USL 1 patologo
Galli Luca	AOUP oncologo
Ugolini Clara	AOUP patologo
Rossi Gabriella	ASL8 oncologo
Carnevali Andrea	ASL8 patologo
	AOUC oncologo
	AOUC patologo
Astorino Maria	ASL 9 oncologo
Rossi Maja	ASL 9 patologo
Rotella Virginia	ASL2 oncologo
Milandri Carlo	ASL11 oncologo
Biancalani Mauro	ASL11 patologo
Marconcini Riccardo	USL5 oncologo
Baldi Giacomo	USL4 oncologo
Iannopollo Mauro	USL3 oncologo

Caratteristiche strutturali e organizzative delle Unità di Competenza

X	Ambulatorio Specialistico di patologia (I° visite, terapia e follow-up) multidisciplinare
X	Diagnosi anatomopatologica con analisi mutazionale alla diagnosi nel rischio intermedio e alto secondo Miettinen
X	Consulenza genetica per forme sindromiche
X	Linee guida dell'adulto e per il paziente pediatrico e giovane adulto con GIST
X	Diagnosi e valutazione precoce della risposta con esame PET
X	Consulenze specialistiche di supporto necessarie per la diagnosi e la gestione della patologia in oggetto, nell'ambito del gruppo oncologico multidisciplinare composta da: anatomopatologo, radiologo, medico nucleare, gastroenterologo, oncologo, farmacologo, chirurgo oncologo, genetista, terapista del dolore
X	Incontri periodici di aggiornamento e condivisione della casistica
X	Expertice del professionista: volume della casistica- pubblicazioni- eventi scientifici promossi
X	Data base della casistica
X	Attività di ricerca e protocolli clinici sperimentali



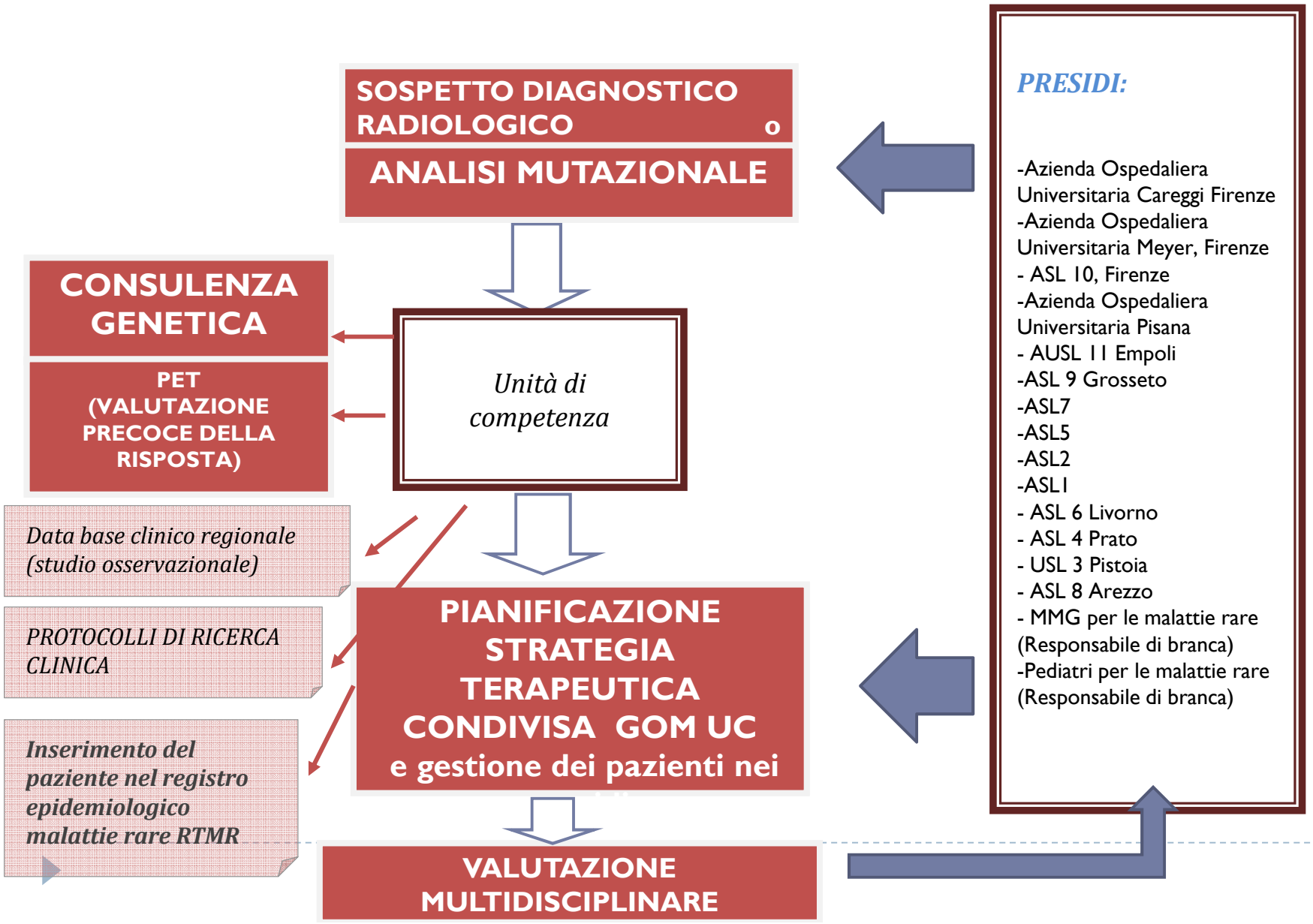
Caratteristiche strutturali e organizzative delle Unità di Competenza

Il coordinamento della strategia terapeutica del paziente con GIST nella UC spetta alla figura dell'oncologo medico all'interno del gruppo multidisciplinare (GOM di UC): la UC dovrà definire le linee guida di diagnosi, staging e di tutte le fasi dell' iter terapeutico del paziente.

Nella UC il GOM contempla tutte le professionalità in grado di prendere in carico/condividere i pazienti provenienti dalle altre strutture.

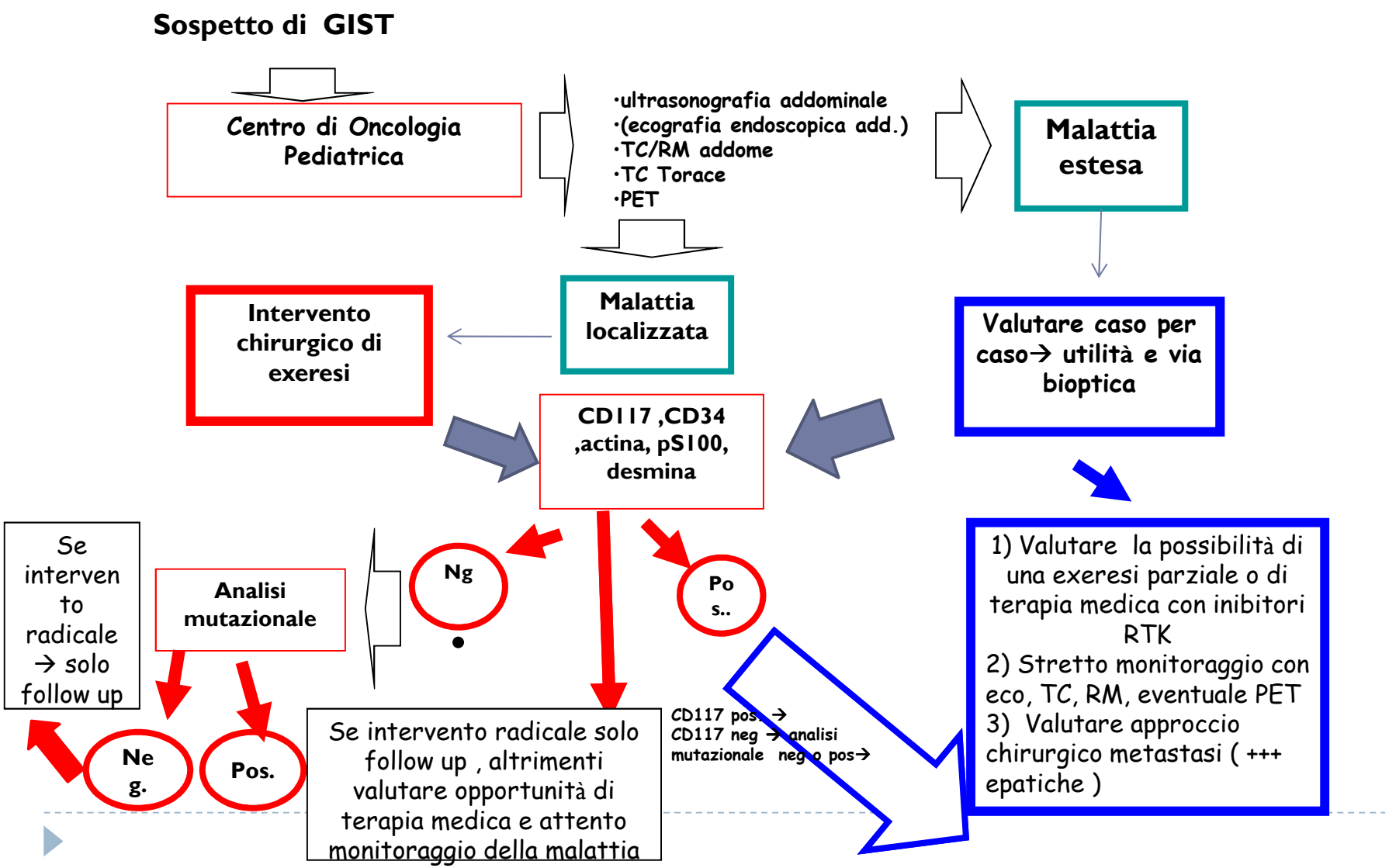
I GOM di UC si dovranno riunire almeno 1 volta al mese per analizzare i casi afferenti dalle altre UA, per condividere insieme eventuali scelte terapeutiche o presa in carico del paziente (es. per protocolli sperimentali).

PERCORSO DEL PZ CON GIST



ALGORITMO DIAGNOSTICO – TERAPEUTICO GIST PEDIATRICI (All.1)

Sanguinamento, anemia ipocromica, dolori addominali rilievo di massa , sintomatologia aspecifica generale



Raccomandazioni cliniche per la diagnosi e cura dei tumori stromali gastrointestinali
GIST

Coordinatori: Francesco Di Costanzo, Silvia Gasperoni
Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi, Oncologia Medica- Firenze

Settembre 2008
1° revisione Settembre 2009
2° revisione Agosto 2010
3° revisione Marzo 2012

REGIONE TOSCANA
GIUNTA REGIONALE

ESTRATTO DAL VERBALE DELLA SEDUTA DEL 21-01-2013 *(punto N 16)*

Delibera *N 36* *del 21-01-2013*

Proponente
LUIGI MARRONI
DIREZIONE GENERALE DIRITTI DI CITTADINANZA E COESIONE SOCIALE

Pubblicita'/Pubblicazione Atto soggetto a pubblicazione su Banca Dati (PBD)
Dirigente Responsabile MARIA TERESA MECHI
Estensore CECILIA BERNI
Oggetto
Malattie rare: approvazione percorsi assistenziali

- Allegato 16 "Percorso diagnostico-terapeutico nei GIST pediatrici e dell'adulto";

RETE TOSCANA MALATTIE RARE

TUMORI STROMALI GASTROINTESTINALI (GIST): 84 casi registrati in Toscana dati aggiornati al 11 settembre 2013

Casi per presidio	
AOU CAREGGI FIRENZE-ONCOLOGIA MEDICA 1	79
AOU PISA-ONCOLOGIA 2	4
ASL 3 OSPEDALE PISTOIA-ONCOLOGIA	1



REGIONE TOSCANAGIUNTA REGIONALE

DIREZIONE GENERALE DIRITTI DI CITTADINANZA E COESIONE SOCIALE

AREA DI COORDINAMENTO SISTEMA SOCIO-SANITARIO REGIONALE

SETTORE OSPEDALE E GOVERNO CLINICO

Il Dirigente Responsabile/ Il Responsabile di P.O. delegato: SIMONA CARLI

Decreto	**N° 1088**	del **29 Marzo 2013**

Pubblicità/Pubblicazione: Atto soggetto a pubblicazione su Banca Dati (PBD)

Ritenuto di approvare:

- l'allegato 1 "Rete dei presidi per le malattie rare previste nel DM n.279/2001", parte integrante del presente atto;
- l'allegato 2 "Rete dei presidi per le malattie rare previste nella DGR n.90/2009", parte integrante del presente atto;
- l'allegato 3 "Strutture di coordinamento della rete dei presidi per le malattie rare", parte integrante del presente atto;

Criteri per la definizione di un sistema di competenze specifiche per patologie oncologiche rare e/o complesse
ITT- Regione Toscana
Coordinatore: Prof. F. Di Costanzo
Segreteria Scientifica: Dr.ssa S. Gasperoni

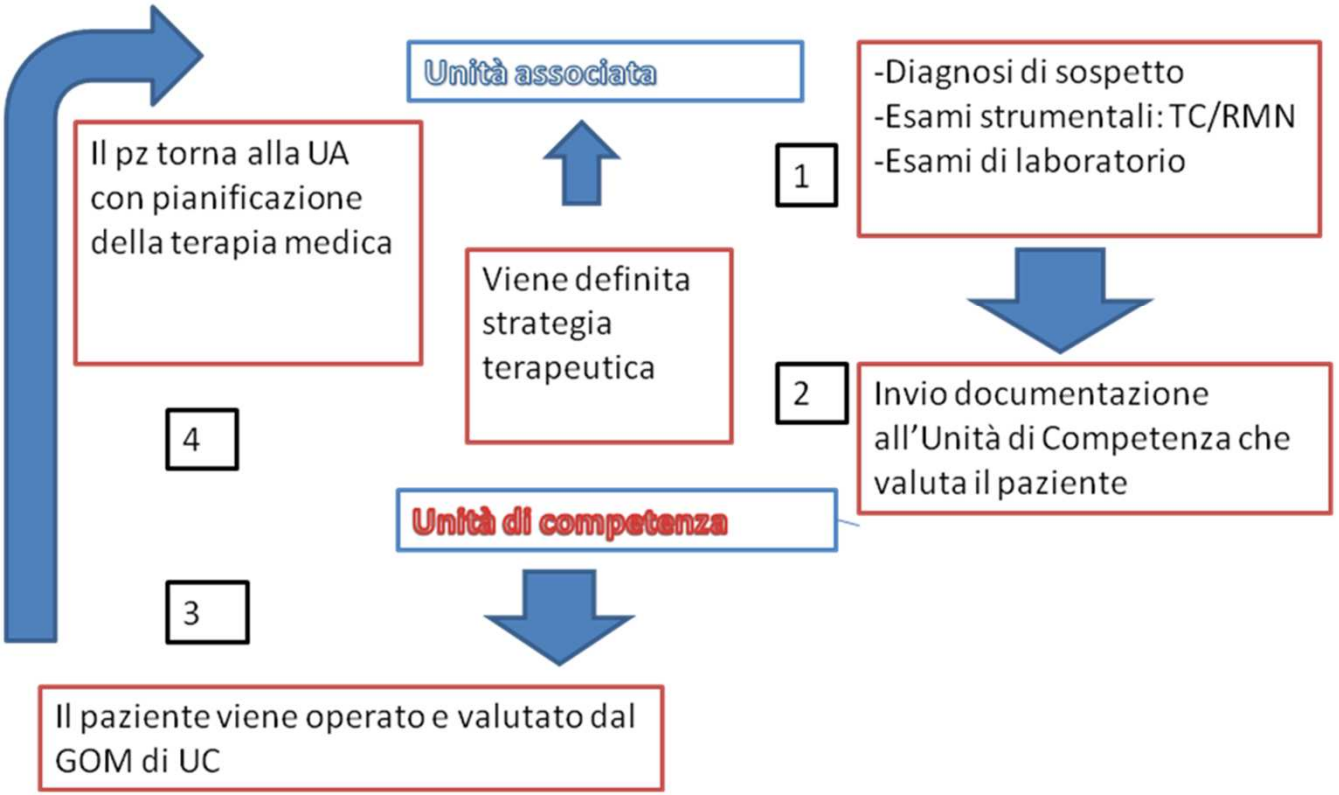
PERCORSO DEL PAZIENTE CON TUMORE MALIGNO DEL PANCREAS OPERABILE

Gruppo di Patologia Pancreas: *Coordinatore: Prof Boggi Ugo, AOU Pisa,*

Carobbi A.
Falcone A.
Sbrana F.
Bechi P.
Benvenuti F.
Sozio G.
Milandri C.

Nocentini L.
Farsi M.
Scatizzi M.
Mercatelli A.
Cappellini P.
Giannessi S.

PERCORSO DEL TUMORE MALIGNO SURRENE OPERABILE



CRITERI	SCORE (DESCRITTIVA)	SCORE (NUMERO)
Casistica (n casi annui del centro per chirurgo)	•0 <5 casi anno •1 >10<20 casi anno •2 •3 >20 casi anno	
***IF/pubblicazioni/meeting/ linee guida/procedure attivate nella tipologia di tumore**	•0 non applicabile •1 solo una funzione attiva •2 solo due funzioni attive •3 più di due	
Reparti di supporto/ Gruppo multidisciplinare di patologia	•0 (assenza del gruppo multidisciplinare di patologia) •3 (presenza del gruppo multidisciplinare di patologia	
Laboratorio di Anat patol/Laboratorio di biologia molecolare /requisiti strutturali di alta specializzazione	•0 (volume di attività < assenza del laboratorio •1 (volume di attività >2 presenza del laboratori	<10 caso/anno >10caso/anno
Sperimetazioni cliniche (n protocolli CE)	•0 assente •1 solo studio nel precedente anno •2 fino a tre studi •3 più di tre	
Score totale	• Definito dal totale dei punteggi	

Patologie con expertice chirurgica Es pancreas

Gli score sono definiti dalla media degli ultimi 3 anni

Criteri per la definizione di un sistema di competenze specifiche per patologie oncologiche rare e/o complesse ITT- Regione Toscana
Coordinatore: Prof. F. Di Costanzo
Segreteria Scientifica: Dr.ssa S. Gasperoni

PERCORSO DEL PAZIENTE CON TUMORE MALIGNO DEL SURRENE

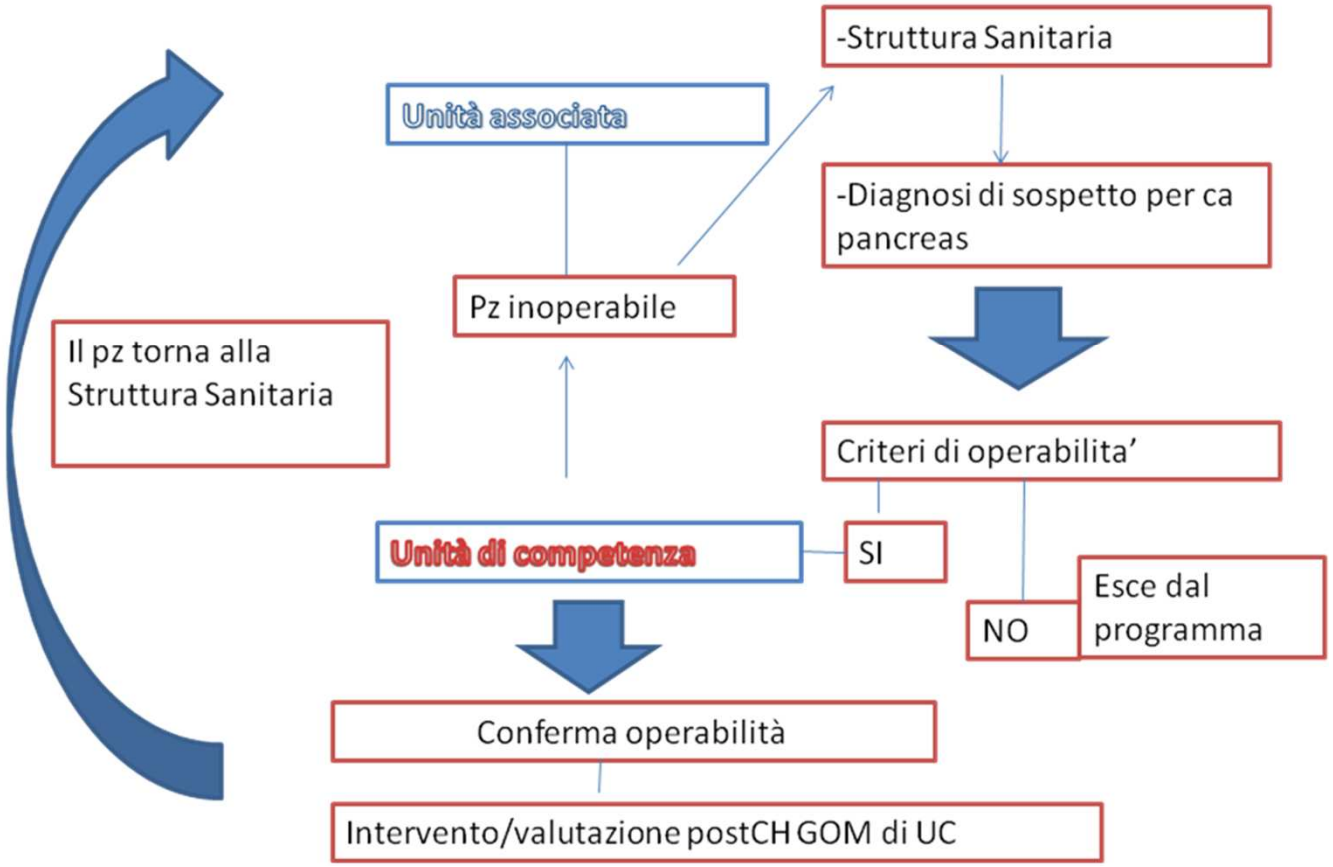
Gruppo di Patologia Surrene:
Coordinatore: Dr. Valeri A, Prof Mannelli M, AOUC

Antonio Castagnoli
Giuliano Perigli
Gabriella Nesi
Valentina Piccini
Adele Caldarella
Marco Capezzone
Paroli Gian Matteo

Gianfranco Autieri
Francesco Dargenio
Valentina Fabbroni
Miriam Ricasoli
Lorenzo Marcucci
Giancarlo Basili
Federica Mariotti

Paola Lapi
Paolo Cappellini
Carlo Bergamini
Furio Pacini

PERCORSO PAZIENTE CON TUMORE MALIGNO DEL PANCREAS OPERABILE



Patologia	Feocromocitoma maligno	Ca corticosurrene
Expertise professionista/ Requisiti strutturali	Expertise laparoscopica Anestesista dedicato Rianimazione Studio endocrinologico	
Numero UC	3 UC	

Criteri per la definizione di un sistema di competenze specifiche per patologie oncologiche rare e/o complesse

ITT- Regione Toscana

Coordinatore: Prof. F. Di Costanzo

Segreteria Scientifica: Dr.ssa S. Gasperoni

PERCORSO DEL PAZIENTE CON TUMORE MALIGNO DELL'ESOFAGO

Gruppo di Patologia Esofago:

Coordinatori*: Santi S., Lencioni M, Naspetti R, Fabrini MG, Casamassima F.



Criteri di eleggibilità per definire UC per chirurgia esofago cardiale

Requisiti strutturali	Anestesista con competenza di ch tor	Unità rianimazione	Broncoscopio a fibre ottiche	Endoscopia operativa h 24
Score qualità	Mortalità PO a 30g	0: ≥3%		3 :< 3%
	Complicanze respiratorie gravi	0: >35%	1 :15-30%	3: <15%
	Casistica operatoria	0: <5 casi/aa 1 5-10 casi/aa	2: 10-15 casi/aa	3: >15 casi/aa
	% trance infiltrate	0: >20%	1: 10-20%	2: <10%
	fistole	0	1	



Criteri di eleggibilità per definire UC per radioterapia (RT) e chemioterapia (CT) esofago (neoadj)				
Requisiti strutturali	TC simulatore dedicato	ecoendoscopia	PET/TC	RMN spazi dedicata
Dotazioni per RT	IMRT/VMAT	Cone beam Computed tomography		
Indicatori di qualità	1. Timing RT (dalla visita GOM) 1 bis. Timing RT-CT	Inferiore a 30 gg (Score3) Concomitante (Score 3)	Fra 30-40gg (Score2) 1- 2 cicli CT→ RT+CT (Score 1)	Superiore a 40gg (Score 1) CT-RT sequenziale (Score 0)
	2. Durata Complessiva trattamento RT 2 bis. Cicli di CT	38 gg (Score 3) Completo (Score 3)	39-43gg (Score2) Non completo (Score 1)	ScorSuperiore a 44 gg (Score 1)
	Pazienti operati	100-90% (score 3)	89-70% (score1)	Inferiore 69% Score 0
	N° di interventi R0	Superiori o = al92% (Score 3)	Fra il 73% e 91% (Score2)	Inferiore al73% (Score 1)

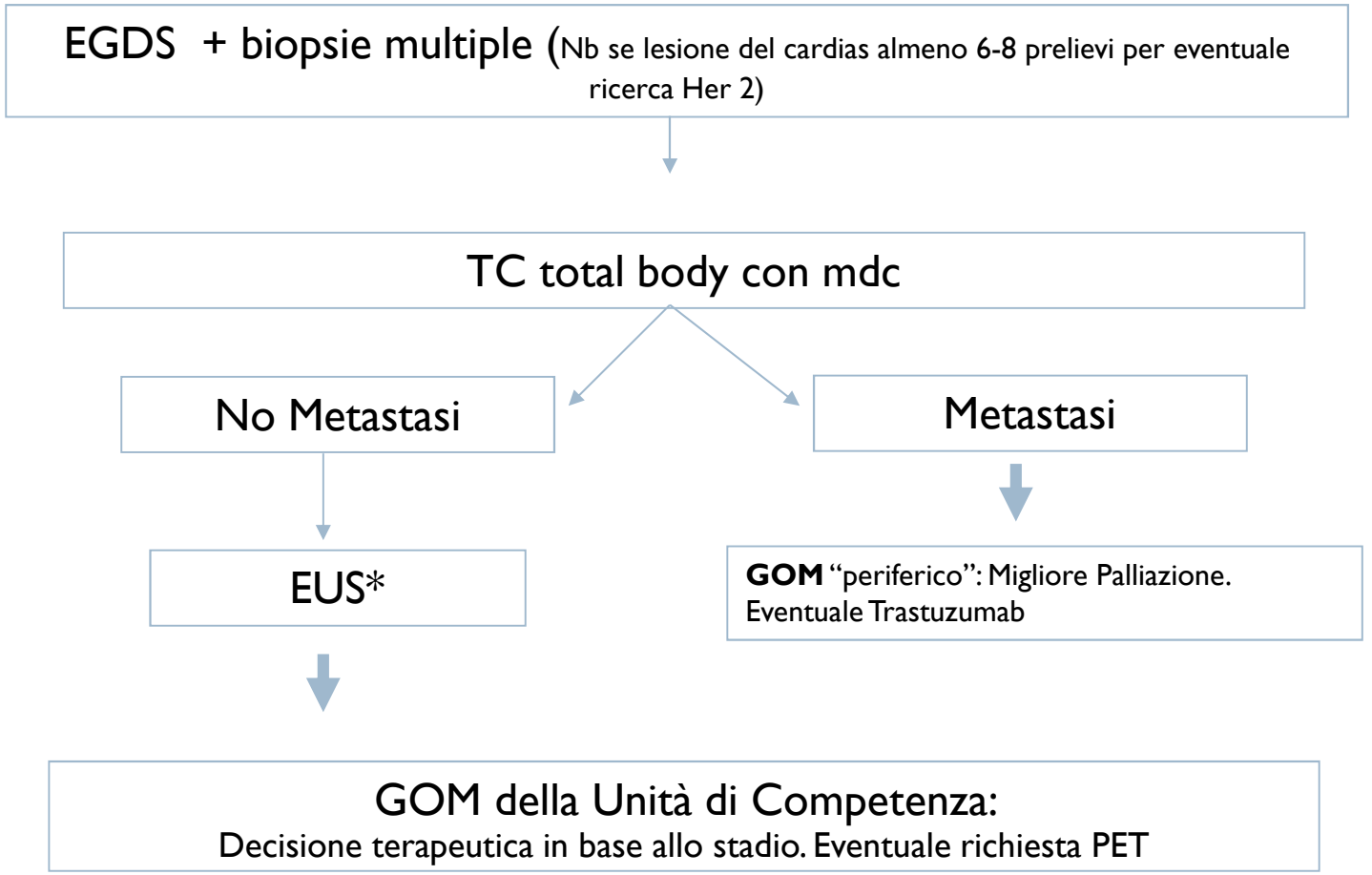
°Standardizzazione dell'es. An.Pat dopo CTe Rt neoadiuvante con studio separato dei margini longitudinale, prossimale e circonferenziale ecc…

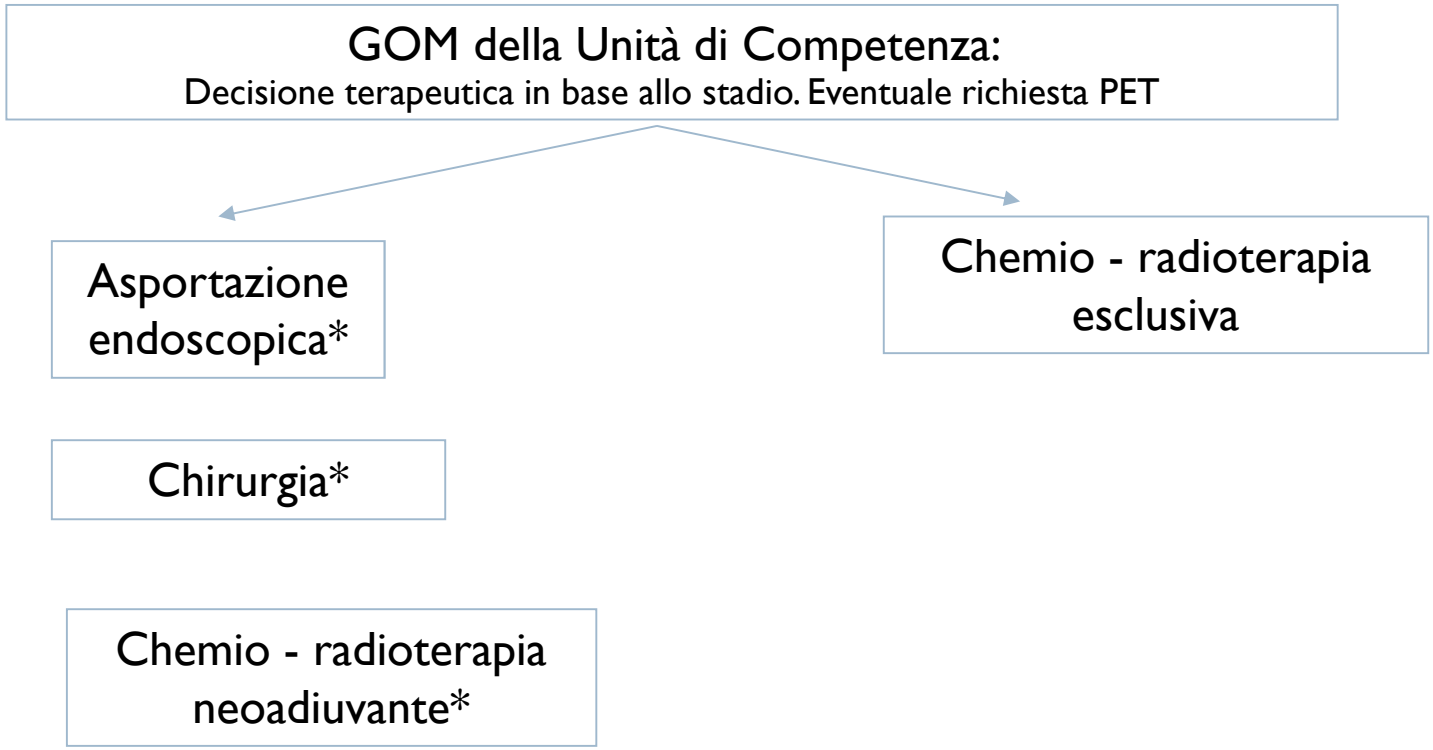
- Salih T et al "Prognostic significance of cancer within 1 mm of the circumferential resection margin in esophageal cancer patients following neoadjuvant chemotherapy" Eur J Cardiothorac Surg. 2013 Mar;43(3):562-7.

- Scheert RV et al Quantifying the benefit of a pathologic complete response after neoadjuvant chemoradiotherapy in the treatment of esophageal cancer. Int. J. Radiot. Oncol Biol Phys. 2011(4):996-1001.

-Wang DB et al. "Neoadjuvant chemotherapy could improve survival outcomes for esophageal carcinoma: a meta-analysis" Dig. Dis. Sci ; 57:12 2012 Dec pg 3226-33

PECORSO PAZIENTE CON CA ESOFAGO-CARDIAS





* Da eseguire presso la Unità di Competenza.