

De onbekende wereld van zeldzame kankers

Auteurs: Eline de Heus, junior onderzoeker, IKNL; Jan Maarten van der Zwan, teammanager onderzoek, IKNL; Annemiek Kwast, adviseur oncologische zorg, IKNL; Vincent K.Y. Ho, teamleider NKR-analyse, IKNL; Ria de Peuter, adviseur oncologische zorg, IKNL; Marga Schrieks, projectleider Patiëntenplatform Zeldzame Kankers, Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties (NFK); Saskia F.A. Duijts, senior onderzoeker, IKNL, Amsterdam UMC, Vrije Universiteit Amsterdam, afdeling Sociale Geneeskunde.

Zeldzame kankers krijgen steeds meer aandacht. Omdat ze minder vaak voorkomen, was dit lange tijd niet het geval. Over zeldzame kankers is minder bekend dan over niet-zeldzame kankers. Ze worden moeilijker herkend en effectieve behandelingen zijn beperkt aanwezig.

Vanwege het kleine aantal patiënten bij iedere afzonderlijke zeldzame tumor is het lastig om klinische studies op te zetten. Helaas zijn daardoor de gezondheidsuitkomsten bij patiënten met een zeldzame kanker slechter dan bij patiënten met een niet-zeldzame kanker. In dit artikel gaan we in op de definitie en epidemiologie van zeldzame kankers, de organisatie van zorg rondom deze typen kankers en het wetenschappelijk onderzoek naar zeldzame kankers. Tevens delen twee patiënten en twee verpleegkundig specialisten hun ervaringen. Na het lezen van dit artikel zal duidelijk zijn dat zeldzame kankers zo zeldzaam nog niet zijn, maar ook dat er nog veel werk verzet moet worden om diagnostiek, behandeling en nazorg te verbeteren.

Definitie zeldzame kankers

Wanneer is een kanker zeldzaam? Die vraag is complexer dan op het eerste gezicht lijkt. De totale om-

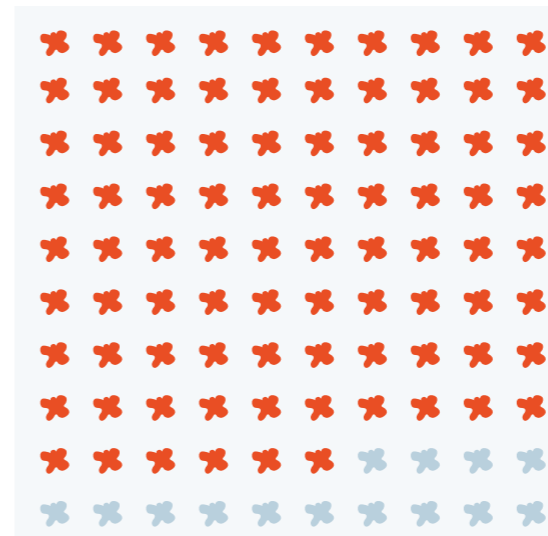
vang van zeldzame kankers is voor het eerst in kaart gebracht door een grootschalig Europees onderzoek, het RARECARE-project (Gatta et al., 2011). Dit onderzoek heeft een algemene definitie voor zeldzame

In Nederland leven momenteel meer dan 130.000 mensen met de gevolgen van deze zeldzame kankers

kankers opgeleverd. Aangezien het om lage aantallen gaat, en een juiste en tijdige diagnose belangrijk is, is deze zeldzame definitie gebaseerd op de incidentie (dat wil zeggen: het aantal nieuwe diagnoses). Volgens de internationale RARECARE-definitie is een kankersoort zeldzaam wanneer er minder dan zes

IN HET KORT

Van de patiënten die gediagnosticeerd worden met kanker heeft een op de vijf een zeldzame vorm. Meer dan 85% van alle kankersoorten zijn zeldzaam. Hoewel het aantal patiënten bij iedere afzonderlijke vorm van deze kankers klein is, vertonen deze patiënten toch overeenkomsten. Veel van hen hebben te maken met vertraagde diagnostiek, lagere kwaliteit van leven en slechtere overlevingskansen. Gelukkig wordt de noodzaak tot actie in de zorg gevoeld, door medisch specialisten en verpleegkundigen, maar ook door KWF Kankerbestrijding. Samen met onderzoekers dragen ze eraan bij om de onbekende wereld van zeldzame kankers meer bekendheid te geven.



Figuur 1 86% van alle soorten kanker is een zeldzame vorm van kanker in Nederland



Figuur 2 Van alle patiënten die ooit zijn gediagnosticeerd met kanker heeft 21% een zeldzame vorm

nieuwe gevallen per 100.000 personen per jaar gediagnosticeerd worden (Gatta et al., 2011). Vertaald naar de Nederlandse bevolking betekent dit dat een kankersoort zeldzaam is wanneer er minder dan ongeveer 1.000 nieuwe patiënten per jaar worden gediagnosticeerd (Blaauwgeers et al., 2018). Van alle geïdentificeerde kankersoorten blijken er op basis hiervan iets meer dan 85% zeldzaam in Nederland (figuur 1).

Epidemiologie van zeldzame kankers

Eén op de vijf patiënten die in Nederland gediagnosticeerd wordt met kanker heeft een zeldzame vorm van kanker (figuur 2). Hoewel het per kankersoort om rela-

tief lage aantallen gaat, betreft het in totaal toch veel patiënten, die elk jaar geconfronteerd worden met zeldzame kanker (>20.000). Daarnaast leven er momenteel in Nederland meer dan 130.000 mensen met de gevolgen van deze kankers (op basis van de 20-jaarsprevalentie). Ondanks dat zeldzame kankers een heterogene groep vormen, zijn er ook overeenkomsten die door patiënten met deze diagnose gedeeld worden, zoals vertraagde diagnostiek, tegenstrijdige adviezen ten aanzien van behandeling, gebrek aan coördinatie en expertise en slechtere overlevingskansen. De 5-jaarsoverleving van patiënten met een zeldzame vorm van kanker is lager dan

PERSPECTIEF PATIËNTEN

De diagnose kanker heeft een grote impact op het leven van de patiënt en zijn/haar naasten. Als er een zeldzame kanker wordt gediagnosticeerd, dan brengt dit nog meer onzekerheid met zich mee. Twee patiënten delen hun ervaringen over het leven met een zeldzame kanker.

Vrouw (53 jaar) met anus kanker

Diagnosetraject

“Ik had al zo’n vier maanden last van bloedingen. Toen er bij de huisarts een bult in mijn anus werd ontdekt, ben ik meteen doorgestuurd naar het regionale ziekenhuis. Hier werd vrij snel de diagnose anus kanker gesteld. Aangezien ze in het regionale ziekenhuis te weinig kennis in huis hadden over deze specifieke zeldzame kanker ben ik doorverwezen naar een academisch ziekenhuis voor mijn behandeling. Pas in dit ziekenhuis heb ik informatie ontvangen over anus kanker. Ik kon er zelf tot dat moment niet veel over vinden.”

Behandeltraject

“In het academisch ziekenhuis heb ik mijn behandeling gekregen, maar na een paar nacontroles heb ik bewust gekozen om terug te gaan naar mijn regionale ziekenhuis. Hier kreeg ik meer aandacht voor mijn medische problemen, ten gevolge van de bestraling, en was mijn hele ziektegeschiedenis bekend. Ik moest zelf de regie nemen en tot mijn verbazing werd er tussen de ziekenhuizen niet gecommuniceerd over mijn uitslagen.”

Vertrouwen deskundigheid arts

“Sommige mensen verklaarden mij voor gek om van een academisch ziekenhuis terug te gaan naar mijn eigen regionale ziekenhuis. In het academisch ziekenhuis hadden ze veel kennis over anus kanker, maar door de snelle diagnose in het regionale ziekenhuis had ik toch alle vertrouwen in de deskundigheid van de artsen daar.”

Lotgenotencontact

“In het begin schaamde ik mij ervoor dat ik anus kanker had en vertelde ik mijn omgeving dat het om endeldarmkanker ging. Later ben ik er toch voor uitgekomen. Ik vond het heel prettig om tijdens en na de behandeling contact te hebben met lotgenoten, omdat er weinig informatie op internet te vinden was over anus kanker. Ik ben er daarom zelf een blog over gaan schrijven. Het is ontzettend fijn om herkenning bij elkaar te vinden en erover te kunnen praten.”

Rol verpleegkundigen

“De oncologieverpleegkundige in het academisch ziekenhuis had veel tijd en aandacht voor mij tijdens het behandeltraject. Dit had ik echt nodig, want een zeldzame kanker is erg moeilijk bespreekbaar met anderen.”

Vrouw (68 jaar) met een zeldzame vorm van lymfklierkanker en huidlymfoom

Diagnosetraject

“Het is een heel sluipend proces geweest, dat jarenlang heeft geduurd. Ongeveer tien jaar geleden kreeg ik de eerste klachten en ben ik via de huisarts bij de dermatoloog terechtgekomen. Ik had last van ontzettende jeuk en kon er ’s nachts niet meer van slapen. De situatie was uitzichtloos en er werd verteld dat ik er mee moest leren leven. Na verergering van de klachten ben ik voor een second opinion naar een academisch ziekenhuis gegaan. Ook daar zei de dermatoloog dat het allemaal wel mee viel. Toen er later een knobbeltje boven mijn sleutelbeen werd ontdekt, bleek het dus

toch om kanker te gaan. Drie maanden later werd er ook nog een andere agressieve kankersoort ontdekt.”

Behandeltraject

“Op dit moment ben ik onder behandeling bij een hematoloog en dermatoloog, waar ik om de zes tot acht weken een afspraak heb. Dat is elke keer weer spannend. Ik slik veel medicijnen en moet voorzichtig zijn vanwege mijn lage weerstand. Toch ben ik wel gewoon op vakantie gegaan, want ik vind kwaliteit van leven erg belangrijk.”

Vertrouwen deskundigheid arts

“Bij de diagnose wist de arts in het regionale ziekenhuis niets van deze zeldzame kanker. Hij gaf mij een papiertje mee waarop stond dat ik niet lang meer te leven had. Na een kwartiertje stond ik buiten met deze boodschap. In het academisch ziekenhuis waren ook niet al mijn artsen bekend met mijn zeldzame kankers, maar er werd nauw samengewerkt met een expertisecentrum. Daar was de benodigde kennis wel aanwezig en dit heeft mij veel vertrouwen gegeven.”

Lotgenotencontact

“Het hebben van een zeldzame kanker is heel eenzaam, want je kunt er met niemand over praten. Ook was er heel weinig informatie te vinden over mijn zeldzame kankers. Daarom ben ik zelf actief op zoek gegaan naar lotgenoten door bijvoorbeeld vrijwilliger te worden bij de patiëntenvereniging. Ook heb ik samen met lotgenoten en partners een stichting opgericht en informatiefolders gemaakt. Het geeft me veel energie en bij de stichting hebben we elkaar echt gevonden.”

Rol verpleegkundigen

“Er was geen verpleegkundig specialist betrokken tijdens mijn traject. Achteraf gezien heb ik dit erg gemist, want ik kon nergens terecht met mijn vragen en zorgen. Dit is momenteel nog steeds lastig.”

voor patiënten met een niet-zeldzame kanker (56% vs. 72%). Voor de periode 1995-2016 steeg de 5-jaarsoverleving van zeldzame kankers met slechts 6% tegenover een stijging van 13% bij niet-zeldzame kankers. De prognose voor zeldzame kankerpatiënten laat, in tegenstelling tot niet-zeldzame kankerpatiënten, dus minder verbetering zien in de afgelopen decennia (Blaauwgeers et al., 2018).

Organisatie van zorg

Een afzonderlijke zeldzame vorm van kanker komt weinig voor, waardoor veel artsen zo’n specifieke kankersoort nog nooit hebben gezien. De juiste diagnose wordt hierdoor vaak vertraagd gesteld. Als de diagnose eenmaal gesteld is, dan is het voor de pa-

De 5-jaarsoverleving van zeldzame kankers steeg met 6% tegenover een stijging van 13% bij niet-zeldzame kankers

tiënt van belang dat er voldoende kennis bij elkaar komt voor die ene specifieke kankersoort en dat de meest optimale behandeling ingezet gaat worden. Gecentraliseerde zorg, waarbij kennis omtrent (complexe) diagnostiek en behandeling van een bepaalde kankersoort gebundeld wordt, draagt hieraan bij. In Nederland zijn hiervoor expertisecentra aangewezen. Een expertisecentrum (ook wel referentiecentrum genoemd) moet voldoen aan de beoordelingsprocedure expertisecentra zeldzame aandoeningen en aan de gestelde normen die jaarlijks worden uitgebracht en herzien door de Stichting Oncologische Samenwerking (SONCOS, 2020). Concentratie van zorg alleen is niet de oplossing voor optimale zorg. Hiervoor is goede samenwerking tussen instellingen noodzakelijk met een regievoerende rol voor het expertisecentrum. Het expertisecentrum is dan betrokken bij de beoordeling van een nieuwe patiënt én bij het vaststellen van het behandelplan, maar de uitvoering kan elders plaatsvinden. Het gaat erom dat de juiste zorg op de juiste plek plaatsvindt. Waar mogelijk dichtbij huis, indien noodzakelijk verder weg.

Participatie in kennisnetwerken binnen en buiten Nederland

Voor zeldzame kankersoorten is bundeling van kennis in Nederland niet voldoende en is internationale sa-

Platform Zeldzame Kanker

Het Patiëntenplatform Zeldzame Kankers, is de plek waar patiënten (en naasten) betrouwbare informatie vinden over hun zeldzame kanker, waar ze in contact komen met lotgenoten en waar wordt opgekomen voor hun belangen.

Het platform is onderdeel van de Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties (NFK).

Op zeldzamekankers.nl/vragenlijst staat tot 1 februari 2021 een vragenlijst open, gericht op mensen met een zeldzame vorm van kanker. De vragen gaan onder andere over het diagnosetraject (zowel bij de huisarts als in het ziekenhuis), de geboden behandelmogelijkheden en de begeleiding van zorgprofessionals. NFK wil met deze vragenlijst nog beter inzicht krijgen in de problematiek van mensen met een zeldzame kanker, om zo goed mogelijk richting te kunnen geven aan de belangenbehartiging voor deze groep. Voor de doorontwikkeling van zeldzamekankers.nl is het platform op zoek naar zorgverleners die te maken hebben met patiënten met een zeldzame vorm van kanker. Wil je meedenken? Neem dan contact op met projectleider Marga Schrieks, via zeldzamekankers@nfk.nl.



menwerking van groot belang. Aansluiten bij bestaande (inter)nationale (virtuele) netwerken en centra met expertise in vergelijkbare aandoeningen buiten Nederland gebeurt al, maar moet ook zeker nog verder gestimuleerd worden. Binnen Nederland is die samenwerking bijvoorbeeld al goed te zien bij verpleegkundig specialisten werkzaam in de neuro-oncologie. Zij spelen een essentiële rol in het zorgproces

Het expertisecentrum is betrokken bij de beoordeling van een nieuwe patiënt en bij het vaststellen van het behandelplan

en zijn onmisbaar in de zorg voor neuro-oncologische patiënten. Zo worden deze patiënten gedurende het gehele behandeltraject door verpleegkundig specialisten begeleid. Zij houden nauw contact met andere zorgverleners en naasten, zorgen voor onderlinge kennisuitwisseling, zijn betrokken bij de ontwikkeling van richtlijnen en kwaliteitseisen, en leveren een bijdrage aan beroepsinhoudelijke ontwikkeling en professionalisering van verpleegkundigen en paramedici,

PERSPECTIEF VERPLEEGKUNDIG SPECIALISTEN

Een patiënt met een zeldzame kanker kan andere zorg nodig hebben dan een niet-zeldzame kankerpatiënt. Verpleegkundig specialist gynaecologische oncologie en verpleegkundig specialist neuro-oncologie vertellen hun ervaringen met de zorg voor patiënten met zeldzame kankers.

Ervaring zorg

“Ik merk dat de zorg voor een zeldzame kankerpatiënt verschilt van de zorg voor een niet-zeldzame kankerpatiënt. Patiënten met een zeldzame kanker, zoals een vulvatumor, stuiten op onbegrip in de omgeving en hebben soms last van schaamte, omdat de ziekte niet bekend is of op een toch al lastig te bespreken plek zit. Juist deze patiënten hebben behoefte aan informatie over het effect van bepaalde behandelingen. Hier wordt echter veel minder onderzoek naar gedaan. Het gevolg hiervan is dat ik minder informatie aan de patiënt kan geven. Het wordt hierdoor een zoekproces voor zowel de professional als de patiënt. Ik maak daarom veel gebruik van mijn netwerk.”

“Ik heb alleen de zorg voor patiënten met zeldzame kanker,

namelijk gliomen. Doordat de zorg bij ons gecentraliseerd is en wij het hele zorgpad goed in kaart hebben gebracht, krijgen de patiënten snel de juiste zorg en begeleiding.”

Problematiek zeldzame kankerpatiënt

“De behandelmogelijkheden voor zeldzame kankerpatiënten zijn beperkt en dat vind ik frustrerend. Ook merk ik dat een zeldzame kanker soms niet herkend wordt en er pas laat een diagnose wordt gesteld. Hier kan scholing belangrijk zijn, maar ook het vergroten van de bekendheid en bewustwording onder patiënten.”

“Door te weinig onderzoek ben je bij zeldzame kankers sneller door de behandelopties heen en hebben deze patiënten een slechtere overlevingskans. Het voelt soms alsof je met je rug tegen de muur staat. Mensen zijn geneigd om buiten de grenzen van Nederland naar behandelopties op zoek te gaan. Hier hebben wij echter geen positieve ervaringen mee.”

Ondersteuning en begeleiding

“Ik heb geen specifieke scholing ontvangen voor de zorg voor zeldzame kankerpatiënten. Ik vraag me ook af of dit er überhaupt is. Wel kan ik deze patiën-

ten psychosociale ondersteuning aanbieden en vind ik het bijhouden van vakkenis erg belangrijk. De zeldzame kankerpatiënt zelf heeft ook erg de behoefte aan ondersteuning in de vorm van contact met lotgenoten.”

“Wij zijn het eerste aanspreekpunt voor patiënten en hierdoor bouw je snel vertrouwen op. Ook gebruiken wij bijvoorbeeld de lastmeter om te peilen waar patiënten behoefte aan hebben om zo begeleiding en ondersteuning op maat aan te bieden. Op dit moment zijn we een gesprekstool aan het ontwikkelen, specifiek voor de patiënten met een glioom, om nog betere ondersteuning te bieden.”

Verbeterpunten zorg

“Meer onderzoek waar patiënten aan mee kunnen doen! Er is nog een wereld te winnen voor zeldzame kankerpatiënten.”

“Het is belangrijk om de zorg anders in te richten. Wij hebben ruimte gecreëerd om met de patiënt de diepte in te gaan en goed af te tasten wat de patiënt belangrijk vindt. Op die manier pas je shared decision making toe in de praktijk. Dat geeft veel meer waardevolle zorg.”

werkzaam buiten de neuro-oncologische centra. Desondanks zijn er nog niet voor alle zeldzame kankerpatiënten verpleegkundig specialisten beschikbaar in Nederland.

Wetenschappelijk onderzoek naar zeldzame kankers

Net als bij niet-zeldzame kankers wordt er ook naar zeldzame kankers wetenschappelijk onderzoek gedaan. Het onderzoek naar psychosociaal functioneren en kwaliteit van leven van deze groep patiënten is nog beperkt, terwijl zij een aantal problemen delen. Zo laat *kwantitatief* onderzoek zien hoe complex patiënten met een zeldzame kanker het proces van ‘tot de juiste diagnose komen’ ervaren, hoe lastig hun zoektocht naar informatie over behandelingen verloopt, en hoe groot hun behoefte is naar her- en er-

Het onderzoek naar psychosociaal functioneren en kwaliteit van leven van deze groep patiënten is nog beperkt

kenning van het unieke pad dat zij bewandelden (Feinberg et al., 2013). Daarnaast rapporteren patiënten in deze studies psychosociale klachten, zoals eenzaamheid, onzekerheid en angst, maar ook problemen vanwege vertraagde of onjuiste diagnostiek, moeilijke behandelbeslissingen, slechtere gezondheidssuitkomsten, beperkt lotgenotencontact en verminderde toegang tot klinische studies. Ook het aantal *kwantitatieve* studies op dit gebied is laag; het betreffen voornamelijk cohortstudies, naar bijvoor-

Nog niet voor alle zeldzame kankerpatiënten zijn verpleegkundig specialisten beschikbaar

beeld het ervaren van *distress*, maar tot op heden zijn er nog (te) weinig interventiestudies (Bergerot et al., 2018; Horick et al., 2017). Een inhaalslag dient nog gemaakt te worden om de nazorg van patiënten met zeldzame kankers te verbeteren.

Conclusie

De aandacht voor patiënten met zeldzame kanker neemt toe. Dit is mede te danken aan het bestaan van de definitie voor zeldzame kankersoorten. Er moet echter nog veel gebeuren om diagnostiek, behandeling en nazorg voor deze patiënten te verbeteren. De noodzaak hiervan wordt ook door KWF Kankerbestrijding gevoeld, waardoor zij ‘zeldzame kanker en moeilijk behandelbare tumoren’ tot één van haar negen speerpunten heeft gemaakt. Tevens stelt KWF in 2020 subsidie beschikbaar voor het opzetten van een nationale infrastructuur, specifiek voor zeldzame kankers. Zowel patiënten als professionals in de zorg voor zeldzame kankers zullen hier dan ook de gevolgen van gaan merken.

Meer informatie

Saskia Duijts
s.duijts@iknl.nl
06 39 27 59 81

De literatuurlijst staat vermeld op pagina 46-47.

DRCP

Het Dutch Rare Cancer Platform (DRCP) is een initiatief van o.a. artsen, patiëntvertegenwoordiging en andere belanghebbenden op het gebied van zeldzame tumoren, onder voorzitterschap van prof. dr. Carla van Herpen. Het platform beoogt in nationaal verband de kwaliteit van zorg voor mensen met een zeldzame vorm van kanker te verbeteren. Het oprichtingssymposium van het DRCP zal dit najaar plaatsvinden.