

MODELE ORGANIZACYJNE POSTĘPOWANIA DIAGNOSTYCZNO-TERAPEUTYCZNEGO W OKRESIE PRZEJŚCIOWYM Z WIEKU DZIECIĘCEGO W WIEK DOROSŁY: PROPOZYCJE PEDIATRYCZNEGO ZESPOŁU EKSPERTÓW NARODOWEJ STRATEGII ONKOLOGICZNEJ

ORGANIZATIONAL MODELS OF DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC MANAGEMENT DURING TRANSITION PERIOD FROM CHILDHOOD TO ADULTHOOD: PROPOSALS OF PEDIATRIC EXPERTS OF NATIONAL STRATEGY OF ONCOLOGY

Jan Styczyński¹, Iwona Filipek², Katarzyna Muszyńska-Roslan³,
Teresa Stachowicz-Stencel⁴, Katarzyna Derwich⁵

¹ Katedra Pediatrii, Hematologii i Onkologii, Collegium Medicum, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Bydgoszczy

² Klinika Onkologii, Instytut Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie

³ Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku

⁴ Katedra Pediatrii, Hematologii i Onkologii, Uniwersytet Medyczny w Gdańsku

⁵ Klinika Onkologii, Hematologii i Transplantologii Pediatrycznej, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

STRESZCZENIE

Zespół ekspertów z dziedziny onkologii i hematologii dziecięcej przygotował propozycje do Narodowej Strategii Onkologicznej (NSO) w zakresie: opracowania możliwości rozwiązań systemowych dotyczących problemu „przejścia” leczonych pacjentów pediatrycznych pod opiekę onkologów klinicznych, w zakresie aktualnego leczenia, w tym leczenia podtrzymującego, opieki po leczeniu, wieloletniej opieki odległej, postępowania w wypadku wznowy choroby po 18. r.ż. „Przejście” musi się odbywać na szczeblu ośrodka koordynującego, tj. w rozumieniu NSO na szczeblu wojewódzkim. Uwzględniono zróżnicowanie rozwiązań dla grup nowotworów: hematologicznych, mięsaków, nowotworów ośrodkowego układu nerwowego (OUN), biorąc pod uwagę również postępowanie z dziećmi, u których rozpoznano nowotwór występujący u dorosłych, postępowanie z dorosłymi, u których rozpoznano nowotwór dziecięcy, oraz system opieki nad pacjentami z zespołami genetycznymi na przykładzie neurofibromatoz. Zaproponowano rozwiązanie systemowe i wytyczne w zakresie opieki długoterminowej, zaproponowano utworzenie poradni obserwacyjnych dla osób wyleczonych w zakresie opieki odległej i monitorowania odległych następstw, zaproponowano konieczność ustalenia wytycznych dla pacjenta.

Słowa kluczowe: problem „przejścia”, strategia, model organizacyjny

ABSTRACT

Team of experts in paediatric oncology and haematology prepared a set of guidelines and proposed models for National Strategy of Oncology (Narodowa Strategia Onkologiczna; NSO) in the field of: systemic solutions of transition of paediatric patients to clinical oncol-

ogy and haematology for adults. Following aspects were analysed: maintenance treatment, post-chemotherapy care, long-term follow-up, relapse after age of 18 years. Transition of children to adults should occur at the level of centre co-ordinating oncological care, i.e. regional, voivodship centre. From paediatric point of view following groups of patients with oncological diagnoses were analysed: haematological, brain tumours, and sarcomas. Additionally, adult patients with paediatric diagnoses, children with diagnoses typical for adults, and patients with genetic abnormalities (e.g. neurofibromatosis) were also taken into account. A variety of systemic models was presented in the paper, including long-term follow-up for children and adults. A set of necessary solutions was proposed for emerging issues, common for paediatric and adult patients.

Key words: transition period, strategy, organizational model

WSTĘP

Koncepcja Narodowej Strategii Onkologicznej (NSO) i utworzenia Krajowej Sieci Onkologicznej (KSO) jest niewątpliwie najistotniejszym procesem organizacyjnym w zakresie onkologii w Polsce w ostatnich latach. Prace nad Strategią powinny się zakończyć uchwaleniem ustawy i będzie to dokument decydujący o funkcjonowaniu i o przyszłości onkologii w Polsce na wiele lat.

Krajowa Sieć Onkologiczna będzie stanowić nowy model zarządzania opieką medyczną w zakresie onkologii. Chodzi o to, aby każdy etap opieki onkologicznej miał swoje miejsce w tym modelu. Główne zadania w zakresie zarządzania w onkologii to: profilaktyka, wczesna diagnostyka i wysoka jakość leczenia. Poszczególne zadania będą więc realizowane zarówno na szczeblu lokalnym, jak i ogólnopolskim. W modelu tym kładzie się nacisk na to, aby każdy pacjent otrzymał opiekę onkologiczną na najwyższym możliwym poziomie, określonym przez standardy diagnostyczno-terapeutyczne w onkologii klinicznej (dla pacjentów dorosłych) i onkologii dziecięcej (jako część pionu onkologii i hematologii dziecięcej).

Planowany model opieki w onkologii klinicznej ma się opierać na referencyjnych ośrodkach leczenia onkologicznego na poziomie wysokospecjalistycznym (III°), specjalistycznym (II°) i podstawowym (I°). System będzie administrowany przez Narodowy Fundusz Zdrowia i wspierany przez Krajową Radę ds. Onkologii, będą powołane Krajowy Ośrodek Monitorujący (KOM) oraz centra kompetencji i ośrodki satelitarne. W zakresie onkologii klinicznej do roli Krajowego Ośrodka Monitorującego najbardziej kwalifikuje się Narodowy Instytut Onkologii, w ramach którego funkcjonuje również Krajowy Rejestr Nowotworów (KRN).

W Narodowej Strategii Onkologicznej nie ma jednoznacznie określonego miejsca dla onkologii dziecięcej. Co prawda, nowotwory wieku dziecięcego to tylko niecały 1% całej onkologii, ale specyfika populacyjna, biologia nowotworów dziecięcych oraz

strategia postępowania w onkologii dziecięcej są zupełnie inne niż w onkologii klinicznej. Od wielu lat (w praktyce od początku lat 60. XX w.) tą grupą pacjentów zajmują się specjaliści z dziedziny onkologii i hematologii dziecięcej, utworzonej w 1999 r. Jest to wspólna specjalność pediatryczna, bo ponad 40% nowotworów wieku dziecięcego ma charakter nowotworów hematologicznych, co jest istotnie odmienną dystrybucją nowotworów niż u pacjentów dorosłych.

W Polsce funkcjonuje 18 ośrodków onkologii i hematologii dziecięcej. W większości województw jest jeden taki ośrodek, co w pełni zabezpiecza potrzeby danego województwa. Dzisiaj prawie wszystkie ośrodki onkologii i hematologii dziecięcej znajdują się na III poziomie referencyjności według kryteriów NSO, czyli na poziomie ośrodków uniwersyteckich lub instytutów resortowych, a system centrów koordynacji jest dobrze określony. Można więc powiedzieć, że sieć onkologii dziecięcej w Polsce funkcjonuje dobrze już od lat.

W ramach przygotowań do Narodowej Strategii Onkologicznej jednym z istotnych zadań jest opracowanie zasad dotyczących przejścia dzieci wraz z uzyskaniem wieku pełnoletniego pod opiekę onkologów klinicznych. Jest to wspólne zadanie dla specjalistów onkologii i hematologii dziecięcej we współpracy z onkologami klinicznymi [1].

Celem tej pracy jest przedstawienie propozycji dotyczących „przejścia” leczonych pacjentów pediatrycznych pod opiekę onkologów klinicznych w zakresie aktualnego leczenia, w tym leczenia podtrzymującego oraz wieloletniej opieki odległej po zakończonym leczeniu onkologicznym.

METODYKA

W skład zespołu 5 ekspertów NSO weszli Konsultant krajowy w dziedzinie onkologii i hematologii dziecięcej oraz przedstawiciele ośrodków onkologii i hematologii dziecięcej zajmujący się różnymi grupami nowotworów. Każdy z członków zespołu przygotował

Tabela I. System rekomendacji Polskiego Towarzystwa Onkologii i Hematologii Dziecięcej
Table I. Recommendation system of the Polish Society of Paediatric Oncology and Haematology

Sila rekomendacji	Definicja
Stopień A	Silna rekomendacja
Stopień B	Umiarkowana rekomendacja
Stopień C	Słaba rekomendacja
Stopień D	Rekomendacja negatywna
Jakość danych	Definicja
Poziom I	Dowody oparte na co najmniej 1 badaniu randomizowanym
Poziom II	Dowody oparte na co najmniej 1 dobrze przeprowadzonym badaniu klinicznym bez randomizacji; z analizy kohortowej; z innych publikacji lub raportów
Poziom III	Dowody oparte na opisach przypadków lub opiniach zespołów ekspertów

jeden temat wiodący. Wszyscy eksperci zapoznali się z tematyką, omówili problemy oraz propozycje rozwiązań i wniosków na wspólnych spotkaniach *online*.

Ustalono 5 tematów głównych. Każdy ekspert zapoznał się z dostępną literaturą w piśmiennictwie światowym, stosowanymi międzynarodowymi protokołami terapeutycznymi oraz opierał się na doświadczeniach własnych, w związku z bardzo małą ilością dostępnych materiałów ściśle związanych z realizowanym tematem. Eksperci przygotowali propozycje aktualnych rozwiązań dotyczących „przejścia” z wieku dziecięcego w wiek dorosły, na podstawie istniejących rozwiązań krajowych w zakresie systemu opieki zdrowotnej. Wytyczne przygotowano według kryteriów Polskiego Towarzystwa Onkologii i Hematologii Dziecięcej (PTOHD) (tab. I). Przygotowano wnioski w formie propozycji rozwiązań systemowych w zakresie kontynuacji terapii między wiekiem dziecięcym i wiekiem dorosłym oraz wnioski w zakresie opieki długoterminowej po zakończeniu leczenia przeciwnowotworowego.

Analizowane tematy:

- Wytyczne dotyczące „przejścia” dla nowotworów hematologicznych (białaczki, zespoły mielodysplastyczne [*myelodysplastic syndromes* – MDS], chłoniaki, zespoły histiocytarne).
- Wytyczne dotyczące „przejścia” dla nowotworów ośrodkowego układu nerwowego (OUN).
- Wytyczne dotyczące „przejścia” dla nowotworów litych poza OUN.
- Wytyczne i propozycje dotyczące organizacji opieki długoterminowej.
- Wytyczne dla zespołów genetycznie uwarunkowanych, na przykładzie neurofibromatoz.

MODEL „PRZEJŚCIA” DLA NOWOTWORÓW HEMATOLOGICZNYCH

Opis problemu

Ostra białaczka limfoblastyczna (*acute lymphoblastic leukemia* – ALL) jest najczęstszym nowotworem występującym u dzieci. Stanowi ok. 25% wszystkich nowotworów wieku dziecięcego, w tym ok. 75% wszystkich białaczek. Czas leczenia ostrej białaczki limfoblastycznej trwa 2 lata, niezależnie od grupy ryzyka. Czas leczenia podzielony jest na okres intensywnej chemioterapii oraz leczenia podtrzymującego. Stratyfikacja do grupy ryzyka – standardowego lub wysokiego – zależy od obecności aberracji genetycznych, odpowiedzi na leczenie (*minimal residual disease* – MRD) w konkretnych punktach czasowych, tj. +15. oraz +33. doba leczenia indukcyjnego oraz +78./+92. doba. Zajęcie ośrodkowego układu nerwowego określane jest na podstawie liczby blastów w płynie mózgowo-rdzeniowym (PMR) oraz badań obrazowych [rezonans magnetyczny (*magnetic resonance imaging* – MRI) głowy]. Zajęcie OUN nie powoduje podwyższenia grupy ryzyka, jedynie zwiększa się liczba nakłuć lędźwiowych z podaniem cytostatyków (metotreksat). Do transplantacji szpiku kostnego kwalifikują się pacjenci z grupy wysokiego ryzyka z określonymi zmianami genetycznymi oraz brakiem remisji w dniu +33. (*time point 1* – TP1) oraz w dniu +78. (*time point 2* – TP2) w grupie standardowego ryzyka i w dniu +92. (TP2) leczenia w grupie wysokiego ryzyka.

ALL u dorosłych stanowi ok. 20% wszystkich ostrych białaczek. W Polsce odnotowuje się ok. 150 zachorowań na ALL rocznie, ze szczytem zachorowań > 55. r.ż. Leczenie trwa ok. 2 lat. Do grupy wysokiego ryzyka kwalifikuje się pacjentów z brakiem remisji w konkretnych punktach leczenia, z zajęciem OUN oraz leukocytozą przy rozpoznaniu białaczki. Każdy pacjent w grupie wysokiego ryzyka

ka (*high-risk* – HR) jest kwalifikowany do transplantacji szpiku kostnego, co związane jest z intensywniejszym leczeniem i powikłaniami. Do profilaktyki OUN stosuje się 3 leki (metotreksat, cytarabinę oraz steroidy). Przy braku odpowiedzi na leczenie istnieją duże możliwości leczenia biologicznego jako pomostu do transplantacji szpiku kostnego, a przy braku dawcy utrzymanie remisji.

Pacjenci, którzy w momencie rozpoznania choroby nowotworowej skończyli 16 lat, przy zakończeniu planowanego leczenia automatycznie przechodzą pod opiekę poradni hematologicznej dla dorosłych. Wiąże się to z dużym stresem zarówno dla pacjentów, jak i rodziców, gdyż w zdecydowanej większości 18-letni pacjent jest wciąż zależnym finansowo od rodziców uczniem szkoły ponadpodstawowej. W trakcie opieki ambulatoryjnej, która zwykle trwa ok. 4-5 lat, to rodzic zna ze szczegółami historię choroby dziecka oraz powikłania, które wystąpiły w trakcie leczenia. Po „przejsciu” pod opiekę poradni hematologicznej dla dorosłych rodzice pacjenta przestają być za niego odpowiedzialni.

Jeśli wiek decyduje o wyborze leczenia, może się zdarzyć, że dwójka uczniów tej samej klasy z rozpoznaniem ALL będzie leczona odmiennie oraz inne parametry będą decydować o wyborze grupy ryzyka.

Chłoniaki u dzieci stanowią ok. 12% wszystkich nowotworów. U dzieci najczęściej występują niezłośliwy chłoniak Burkitta, chłoniak T-komórkowy i z prekursora limfocytu B, ALCL (*anaplastic large B-cell lymphoma*) oraz chłoniak Hodgkina. U dorosłych natomiast występuje najczęściej DLBCL (*diffused large B-cell lymphoma*). Szczyt zachorowania na chłoniaka Hodgkina przypada na 15.-35. r.ż. Ze względu na radioczułość chłoniaka Hodgkina u dorosłych pacjentów przeprowadza się radioterapię, natomiast u dzieci i młodzieży ze względu na późne powikłania leczenia skojarzonego (wtórne nowotwory, niepłodność, niedoczynność tarczycy, choroby układu krążenia) odchodzi się od radioterapii, przy uzyskaniu dobrej odpowiedzi na leczenie.

Zalety ośrodków pediatrycznych:

- opieka i wsparcie pediatry/onkologa dziecięcego w trakcie pobytu na oddziale,
- szybkie ustalenie rozpoznania, brak długiego oczekiwania na przyjęcie na oddział,
- duże wsparcie dla rodzin dzieci chorych na nowotwory od fundacji oddziałowych i wolontariuszy,
- dostępność do konsultacji specjalistycznych oraz badań obrazowych,
- rodzic lub opiekun prawny wspierający chorego swoją obecnością w procesie leczenia.

Zalety ośrodków hematologicznych dla dorosłych:

- dostępność do badań klinicznych,
- dostępność do leków biologicznych.

Propozycje rozwiązań

Zdefiniowanie grupy pacjentów młodocianych i młodych dorosłych (*adolescent and young adults* – AYA) – grupa docelowa w wieku 16-21 lat.

Stworzenie oddziału dla pacjentów AYA (początkowo 1-2 pilotażowych), dla pacjentów w wieku 16-21 lat, przy współpracy onkologów dziecięcych oraz dorosłych.

Umożliwienie specjalizacji z hematologii („szybkiej ścieżki” dla pediatrów lub onkologów i hematologów dziecięcych) – aktualnie występuje możliwość zrobienia specjalizacji z onkologii przez onkologów i hematologów dziecięcych w ciągu 3 lat. Hematologia wymaga wcześniej specjalizacji z chorób wewnętrznych. Stworzenie takiej możliwości ułatwi pracę z młodzieżą, u której mogą występować nowotwory wieku dorosłego.

Ułatwienie dostępu do badań klinicznych pacjentom w wieku od 16. r.ż., u których występują nowotwory wieku dorosłego lub nowotwory odporne na leczenie albo wznowy – zmiana zapisu prawa farmaceutycznego.

Stworzenie interdyscyplinarnych zespołów, złożonych z pediatrów, onkologów i hematologów dziecięcych, hematologów i onkologów dorosłych, ginekologów, endokrynologów, kardiologów oraz psychologów, w celu wybrania optymalnego protokołu terapeutycznego, aby zminimalizować wczesne i odległe powikłania po leczeniu.

Zapewnienie ciągłości leczenia oraz monitorowania odległych powikłań.

Stworzenie oddzielnych oddziałów dla młodzieży i młodych dorosłych spowoduje „rozładowanie” hematologicznych oddziałów dla dorosłych oraz skrócenie kolejki oczekujących na przyjęcie do oddziału w przypadku podejrzenia choroby nowotworowej, a także umożliwi szybsze ustalenie rozpoznania choroby nowotworowej oraz włączenie leczenia. Spowoduje równy dostęp do najnowszych metod terapeutycznych, dostępnych w badaniach klinicznych. Wyodrębnienie wiekowo grupy pacjentów pozwoli na sprawiedliwy dostęp do odpowiedniego leczenia przeciwnowotworowego oraz opieki szpitalnej.

MODEL KOMPLEKSOWEGO POSTĘPOWANIA DIAGNOSTYCZNO-TERAPEUTYCZNEGO DLA CHORYCH Z NOWOTWORAMI OŚRODKOWEGO UKŁADU NERWOWEGO W OKRESIE PRZEJŚCIOWYM Z WIEKU DZIECIĘCEGO W WIEK DOROSŁY

Opis problemu

Okres przejściowy między opieką pediatrycznego ośrodka onkologicznego a dalszą opieką onkologiczną w wieku dorosłym stanowi ogromne wyzwanie zarówno dla młodzieży i młodych dorosłych leczonych z powodu nowotworów ośrodkowego układu nerwowego, jak i lekarzy onkologów dziecięcych dotychczas sprawujących nad nimi opiekę oraz onkologów opiekę tę przejmujących [2-11].

Grupa młodych dorosłych z rozpoznaniem guza OUN nie jest jednorodna ani pod względem etapu sprawowanej opieki, ani potrzeb medycznych wynikających z rodzaju choroby nowotworowej i dotychczas prowadzonego leczenia. W wypadku chorych, u których rozpoznanie nowotworu, zwłaszcza o charakterze dziecięcym, ustalono w ośrodku pediatrycznym, i rozpoczęli oni leczenie, konieczne jest umożliwienie prowadzenia i dokończenia leczenia przyczynowego w tymże ośrodku. Przerwanie ciągłości opieki podczas prowadzonego leczenia wiąże się z ryzykiem pogorszenia jego efektów. Obecnie sytuacja prawna umożliwia kontynuację leczenia młodego dorosłego po uzyskaniu pełnoletniości na podstawie oddzielnej zgody Narodowego Funduszu Zdrowia (NFZ). Każdorazowe uzyskiwanie zgód dla poszczególnych pacjentów stanowi jedynie mnożenie czynności administracyjnych, które niepotrzebnie angażują czas, siły i środki. Ozdrowieńcy po leczeniu nowotworów ośrodkowego układu nerwowego w dzieciństwie standardowo obserwowani są do 10 lat od zakończenia leczenia. Monitorowanie pod kątem nawrotu choroby przeprowadza się 3 miesiące po zakończonym leczeniu, następnie co 6 miesięcy w pierwszym roku obserwacji, w kolejnych latach nadal co 6 miesięcy w przypadku nowotworów o wysokim stopniu złośliwości i co rok w wypadku nowotworów łagodnych.

Dzieci z glejakami o niskim stopniu złośliwości (*low grade glioma* – LGG), które poddane były jedynie leczeniu operacyjnemu lub leczeniu operacyjnemu i chemioterapii, z jednej strony mają szansę na długie przeżycie, z drugiej zaś ich problemy neurologiczne czy endokrynologiczne mogą wymagać przewlekłej opieki.

W przypadku ozdrowieńców po leczeniu nowotworów OUN o wysokim stopniu złośliwości

pierwszą przyczyną śmiertelności pozostaje nawrót choroby nowotworowej, kolejne stanowią drugie nowotwory oraz patologie naczyniowe OUN po radioterapii związane z ryzykiem krwawienia do OUN (mikroangiopatia, choroba małych naczyń, choroba dużych naczyń).

Pacjenci, którzy metrykalną dorosłość osiągają w trakcie zaawansowanej obserwacji po zakończonym leczeniu, nie mają obecnie możliwości płynnego przejścia pod opiekę specjalistów zajmujących się leczeniem osób dorosłych. Nie ma ośrodków onkologicznych przeznaczonych do przejmowania opieki nad tą grupą ozdrowieńców, większość pacjentów podejmuje próby znalezienia opieki samodzielnie, zwykle rozproszona jest ona między specjalistami w różnych ośrodkach i z różnym doświadczeniem w prowadzeniu chorych po leczeniu nowotworów OUN.

Dojrzałość społeczna i socjalna ozdrowieńców po leczeniu nowotworów OUN zwykle odbiega od wieku kalendarzowego, w ciężkich ubytkach neurologicznych wywołanych chorobą i/lub leczeniem możemy mieć do czynienia z osobami całkowicie lub w znacznym stopniu uzależnionymi od opiekunów zarówno co do możliwości decydowania o własnym leczeniu, jak i praktycznych aspektów organizowania własnej opieki medycznej (szukanie specjalisty, umawianie się na wizyty kontrolne).

Identyfikacja potrzeb

Potrzeby medyczne młodzieży i młodych dorosłych w trakcie i po zakończeniu leczenia nowotworów OUN są bardzo zróżnicowane, a równocześnie specyficzne dla poszczególnych grup pacjentów.

Metody zastosowanego leczenia choroby nowotworowej warunkują zwykle dalsze potrzeby chorych, do których zalicza się:

- umożliwienie prowadzenia i dokończenia leczenia przyczynowego młodych dorosłych z nowotworem OUN rozpoznany i leczony w wieku dziecięcym w ośrodku dotychczas je prowadzącym,
- monitorowanie pod kątem nawrotu choroby 10 lat od zakończenia leczenia (3 miesiące po zakończonym leczeniu, co 6 miesięcy w pierwszym roku obserwacji, dalej według obowiązujących standardów),
- przekazanie odpowiedniej wiedzy onkologowi przejmującemu opiekę nad pacjentami w wieku dorosłym dotyczącej specyfiki poszczególnych nowotworów, ich rokowania i leczenia,
- dalsza opieka neurochirurgiczna [w wypadku glejaków o niskim stopniu złośliwości (LGG)]

konieczność odbarczenia rosnących torbieli guzowych, które nie świadczą o progresji choroby nowotworowej],

- przewlekła opieka neurologiczna czy endokrynologiczna u chorych z LGG, którzy poddani byli jedynie leczeniu operacyjnemu lub leczeniu operacyjnemu i chemioterapii,
- dalsza opieka okulistyczna nad pacjentami z glejakami nerwów wzrokowych i/lub drogi wzrokowej,
- ze względu na ryzyko powikłań naczyniowych po radioterapii OUN konieczny jest dostęp do opieki neurochirurga oraz neurologa,
- dalsze prowadzenie wielohormonalnej niewydolności przysadki przez endokrynologa,
- w przypadku niedosłuchu dalsza opieka audiologa lub foniatry,
- dalsze leczenie przeciwdrgawkowe pod opieką neurologa u pacjentów z padaczką pochodzenia organicznego (wtórną do nowotworu i/lub leczenia),
- w okresie przejściowym istotna jest również opieka psychologiczna i pedagogiczna w celu edukacji młodych dorosłych ozdowieńców, umożliwienia zdania sobie sprawy z konsekwencji przebytej choroby i leczenia oraz usamodzielnienia w procesie dalszej opieki medycznej na tyle, na ile jest to możliwe,
- u ozdowieńców w dobrym stanie neurologicznym i ogólnym po zakończonym leczeniu opieka w zakresie prokreacji i prowadzenia ciąży.

Propozycja rozwiązań

Ozdowieńcy po zakończonym leczeniu przeciwnowotworowym powinni kontynuować obserwację w ośrodku pediatrycznym prowadzącym leczenie do 2 lat od jego zakończenia (rekomen-dacja AII).

W czasie drugiego roku obserwacji konieczne jest zorganizowanie przejścia pod opiekę ośrodka dla osób dorosłych (rekomen-dacja AII).

Zorganizowanie kilku (3-4) ośrodków prowadzących kompleksową opiekę nad młodymi dorosłymi ozdowieńcami z dostępem do onkologa, neurochirurga, neurologa, endokrynologa, okulisty, audiologa, ewentualnie innych specjalistów w zależności od indywidualnych potrzeb (rekomen-dacja AII).

W okresie przejściowym przygotowanie paszportu/metryczki pacjenta zawierającej podsumowanie dotychczasowego leczenia z wyszczególnieniem jego

metod, protokołów leczenia, innych specjalistów, pod których opieką znajdował się pacjent, przez ośrodek pediatryczny dotychczas sprawujący opiekę (rekomen-dacja AII).

Umożliwienie obycia 1-2 wizyt w ośrodku przejmującym nad nimi opiekę w celu zapoznania się ze specjalistami przejmującymi opiekę oraz praktycznymi aspektami funkcjonowania ośrodka (rekomen-dacja AII).

Utworzenie stanowisk koordynatorów w centrach przejmujących opiekę nad młodymi dorosłymi, którzy po zapoznaniu się ze skróconą dokumentacją leczenia ustalą pierwsze wizyty u specjalistów prowadzących dalsze leczenie (rekomen-dacja AII).

Umożliwienie komunikacji między onkologiem a onkologiem dziecięcym w celu wyjaśnienia szczegółów dotyczących dotychczasowego leczenia i rokowania (koordynator) (rekomen-dacja AII).

U pacjentów o małej dojrzałości społecznej i społecznej zapewnienie możliwości uczestnictwa opiekuna w pierwszych wizytach w nowym ośrodku (za zgodą pacjenta) (rekomen-dacja BIII).

Współpraca z organizacjami rodzicielskimi i ich uczestnictwo w edukacji pacjentów i opiece psychologiczno-pedagogicznej (rekomen-dacja BII).

Zabezpieczenie sił i środków oraz finansowania opieki w celu umożliwienia płynnego przejścia z opieki w ośrodku pediatrycznym do ośrodka dla młodych dorosłych:

- dodatkowy personel, który obejmie opieką zwiększoną liczbę pacjentów i przeprowadzi zwiększoną liczbę wizyt,
- zwiększenie liczby wykonywanych badań obrazowych (przede wszystkim dostępność badań MRI monitorujących remisję) (rekomen-dacja AII).

Podsumowanie

Kontynuacja leczenia rozpoczętego w ośrodku pediatrycznym powinna znaleźć się w standardzie opieki nad tymi chorymi, podobnie jak opieka innych specjalistów konieczna do prowadzenia kompleksowej terapii (neurochirurg, radioterapeuta, neurolog, chirurg, endokrynolog itd., ale również leczenie na oddziałach intensywnej terapii). Opieka onkologa w późniejszym życiu młodych ozdowieńców ma podstawowe znaczenie, zwłaszcza w drugich nowotworach, które często są jednostkami charakterystycznymi dla wieku dorosłego.

MODEL „PRZEJŚCIA” DLA NOWOTWORÓW LITYCH POZA OUN

Opis problemu i identyfikacja potrzeb

W ostatnich latach coraz więcej organizacji zajmuje się problemami związanymi z leczeniem nastolatków i młodych dorosłych (AYA) z chorobą nowotworową. Tradycyjne modele opieki nie spełniają wyjątkowych potrzeb AYA [3, 12-17].

Obecnie uważa się, że najważniejsze są dostęp do wyspecjalizowanych ośrodków przeznaczonych dla AYA i rozwój badań klinicznych z nowatorskimi terapiami, które będą odpowiadać na specjalne potrzeby tej grupy. Wiadomo, że istnieją znaczne nierówności zarówno w dostępie do wyspecjalizowanych placówek opieki nad chorymi na nowotwór AYA, jak i we wsparciu ze strony wyspecjalizowanych pracowników służby zdrowia. Grupa robocza podejmie wspólne, zintegrowane programy między onkologią dorosłych i dziecięcą, pielęgniarstwem i wszystkimi zainteresowanymi stronami, w ścisłej współpracy z rzecznikami pacjentów.

Problem kontynuacji czynnego leczenia pacjentów, którzy ukończyli 18. r.ż.

Przy przyjęciu pacjent > 16. r.ż. powinien być poinformowany o tym, że ośrodek pediatryczny prowadzi leczenie do 18. r.ż., a po ukończeniu 18. r.ż. do zakończenia czynnego programu terapeutycznego. Jeśli pacjent po 18. r.ż. chce kontynuować leczenie w ośrodku macierzystym, rolą lekarzy leczących jest uzyskanie zgody ośrodka finansującego program oraz dyrektora szpitala. Pacjent po ukończeniu 18. r.ż. wskazuje, kogo należy informować o stanie jego zdrowia. Ośrodek, który leczy młodych dorosłych, musi zapewnić odpowiednie warunki hospitalizacji oraz konsultacji wynikających z wieku pacjenta.

Kontrola po leczeniu

Opracowanie dla poszczególnych nowotworów ryzyka wystąpienia skutków ubocznych przebytego leczenia – wczesnych i późnych. W zależności od tego będzie się odbywać kontrola specjalistyczna, na podstawie epikryzy końcowej sporządzonej przez onkologa lub hematologa dziecięcego. Proponuje się sporządzenie tabeli z zaznaczeniem skutków ubocznych w zależności od rozpoznania histopatologicznego oraz rodzaju zastosowanej terapii.

Propozycje rozwiązań dla opieki długoterminowej

Organizacja opieki: opieka długoterminowa dla ozdrowieńców powinna być prowadzona przez całe życie. Opieka powinna być zapewniona przez ośrodki onkologiczne; opieka powinna być wielospecjalistyczna. Zaleca się, aby ozdrowieniec wspólnie z prowadzącym podjął decyzję dotyczącą optymalnego modelu opieki długoterminowej opartej na wcześniejszym leczeniu. Niezbędna jest samoopieka ze wsparciem podstawowej opieki dla dorosłych ozdrowieńców, z jednoczesnym prowadzeniem kontroli w POZ, lub wspólna opieka ośrodków specjalistycznych i POZ. W zapewnienie opieki musi być zaangażowany świadczeniodawca.

Personel zajmujący się opieką nad ozdrowieńcami: zaleca się, aby każda osoba, która przeżyła, mogła samodzielnie dokonać świadomego wyboru opieki zdrowotnej. Zaleca się, aby w skład ekspertów organizujących opiekę nad ozdrowieńcami wchodziły następujące osoby: koordynator, lekarz specjalizujący się w późnych powikłaniach, pielęgniarka, wielodyscyplinarny zespół specjalistów (onkolog/hematolog dziecięcy, psycholog, kardiolog, endokrynolog, rehabilitant, radioterapeuta). Konieczne jest zapewnienie możliwości konsultacji z innymi specjalistami (neurochirurgiem, laryngologiem, ginekologiem, dermatologiem, urologiem, pulmonologiem, nefrologiem, neurologiem).

Składniki opieki: zaleca się profilaktyczną strategię opartą na opublikowanych rekomendacjach, edukację, koordynację opieki, edukację ozdrowieńców i ich rodzin, koordynację badań naukowych. Zaleca się, aby ośrodek ekspertów ds. wyleczenia z choroby nowotworowej zapewnił indywidualny plan opieki nad ozdrowieńcami zawierający podsumowanie leczenia z planem opieki nad ryzykiem powikłań oraz edukację dla ozdrowieńców i ich rodzin, w celu wspierania efektów działania.

Plan przeniesienia opieki po zakończonym leczeniu onkologicznym to: dla ozdrowieńców z niskim ryzykiem przeniesienie opieki do POZ, od opieki pediatrycznej do internistycznej, natomiast dla ozdrowieńców z wysokim ryzykiem powikłań – opieka POZ i wielospecjalistyczne poradnie przy koordynującym ośrodku onkologicznym w Krajowej Sieci Onkologicznej na poziomie województwa. Rozpoczęcie opieki długoterminowej musi nastąpić bezpośrednio po zakończeniu aktywnego leczenia onkologicznego.

Nowotwór pediatryczny u dorosłego pacjenta: współpraca onkologów dla dorosłych z onkologami dziecięcymi. Decyzja, w którym ośrodku będzie leczony, pediatrycznym czy dla dorosłych.

Postępowanie z dziećmi, u których rozpoznano nowotwór występujący u dorosłych: współpraca

z onkologami dla dorosłych, zapożyczenie schematów leczenia dla dorosłych. Konsultacja z ekspertami w danej dziedzinie.

MODEL KOMPLEKSOWEGO POSTĘPOWANIA DIAGNOSTYCZNO-TERAPEUTYCZNEGO DLA PACJENTÓW LECZONYCH W DZIECIŃSTWIE Z POWODU CHOROBY NOWOTWOROWEJ W ZAKRESIE DŁUGOTERMINOWEJ OPIEKI PO LECZENIU, ZE SZCZEGÓLNYM UWZGLĘDNIENIEM OKRESU PRZEJŚCIOWEGO Z WIEKU DZIECIĘCEGO W WIEK DOROSŁY

Opis problemu

Analiza wszystkich 18 ośrodków onkologii dziecięcej w Polsce wykazała:

- W większości pacjent otrzymuje zbiorcze podsumowanie przebiegu choroby i leczenia, w części jest to zbiór wcześniej otrzymywanych bieżących epikryz z każdego etapu leczenia.
- Edukacja na temat możliwości występowania późnych powikłań prowadzona jest w ośrodkach indywidualnie, przez onkologów dziecięcych, w sposób niezunifikowany, częściowo z wykorzystaniem broszur opracowanych dzięki projektowi NPZChN (Narodowy Program Zwalczania Chorób Nowotworowych).
- We wszystkich ośrodkach opiekę nad niepełnoletnim wyleczonym sprawuje onkolog dziecięcy.
- W 53% ośrodków opieka ta kończy się w momencie ukończenia 18. r.ż., tylko w 3 placówkach prowadzona jest powyżej 21. r.ż. dla wszystkich wyleczonych.
- W efekcie jakość opieki nad osobami wyleczonymi jest dalece niewystarczająca, szczególnie w okresie przejściowym między dzieciństwem i dorosłością zauważono bardzo słabą jakość profilaktyki, wczesnego wykrywania i leczenia powikłań [18-19].

Identyfikacja potrzeb i propozycje rozwiązań

Dla optymalizacji zdrowia i jakości życia osób leczonych w dzieciństwie z powodu choroby nowotworowej konieczne jest opracowanie systemowego planu opieki dla dzieci i młodzieży, który ma szansę być kontynuowany po osiągnięciu dojrzałości.

W celu zachowania ciągłości opieki nad pacjentem niezbędna jest organizacja następujących faz (rekomendacja BII):

Etap 1. Bezpośrednio po zakończeniu leczenia przeciwnowotworowego, trwa ok. 2-5 lat i koncentruje się na obserwacji pod kątem nawrotu choroby. W tym czasie pacjenci powinni zostać przydzieleni do jednej z 3 grup „ryzyka” ciężkości potencjalnych późnych działań ubocznych, zależnych od indywidualnej historii onkologicznej.

Etap 2. Zaczynający się po 5 latach od zakończenia leczenia przeciwnowotworowego, to monitorowanie stanu zdrowia ozdrowieńców w zależności od ustalonej grupy ryzyka rozwoju późnych powikłań leczenia. Zadaniem takiej opieki jest minimalizowanie ciężkości powikłań przez zapobieganie, wczesne wykrywanie, wczesne i odpowiednie leczenie pozwalające na poprawę jakości życia osób wyleczonych.

Grupa 1, niskiego ryzyka – pacjenci leczeni wyłącznie chirurgicznie, standardowego ryzyka ALL, *retinoblastoma* postać nabyta leczona bez radioterapii – wizyta w ośrodku długotrwałej opieki odległej (*long-term follow-up* – LTFU) po zakończeniu leczenia i co 4-5 lat lub w razie potrzeby.

Grupa 2, średniego ryzyka – pacjenci leczeni chemioterapią, pacjenci leczeni chirurgicznie i chemioterapią, pacjenci leczeni chirurgicznie i chemioterapią z powodu guza mózgu – wizyta w ośrodku LTFU po zakończeniu leczenia i co 2-4 lata lub w razie potrzeby.

Grupa 3, wysokiego ryzyka – pacjenci po przeszczepieniu komórek krwiotwórczych (*hematopoietic cell transplantation* – HCT), pacjenci leczeni radioterapią – wizyta w ośrodku LTFU po zakończeniu leczenia, 1 raz w roku lub w razie potrzeby [16].

Etap 3 i 4. Kolejny etap to przejście wyleczonego z opieki pediatrycznej do systemu opieki pacjentów dorosłych lub do opieki lekarza rodzinnego.

Uwzględniając doświadczenia europejskie i amerykańskie w organizacji różnych modeli opieki nad wyleczonymi dziećmi, młodzieżą i młodymi dorosłymi, a także biorąc pod uwagę ciągłość i jakość takiej opieki, doświadczenia w jej wdrażaniu, optymalny wydaje się model oparty na stopniowym, płynnym przekazywaniu pacjentów powyżej 24. r.ż. z ośrodka onkologii dziecięcej (1 faza etapu 3) do ośrodka wielodyscyplinarnego KSO, specjalizującego się w monitorowaniu osób wyleczonych oraz diagnostyce i leczeniu następstw wynikających z leczenia onkologicznego w dzieciństwie (faza 2, etap 3), a następnie do opieki lekarza rodzinnego (etap 4) (rekomendacja IIA) [20-25].

Ośrodki dziecięce dla wyleczonych stanowią istniejące poradnie onkologii i hematologii dziecięcej (*follow-up* po leczeniu do 18. r.ż.) oraz nowo powołane regionalne poradnie opieki długoterminowej dla ozdowieńców po ukończeniu 18. r.ż. (do 24. r.ż.) – opieka powinna być zapewniana przez onkologa dziecięcego oraz psychologa, pracownika socjalnego, pielęgniarkę edukacyjną.

Konieczne więc wydaje się stworzenie ośrodków monitorowania i leczenia późnych powikłań – model wielospecjalistycznej poradni obserwacyjno-konsultacyjnej lub oddziału dziennego dla pacjentów w wieku 16-24 lat, przy każdym ośrodku onkologii dziecięcej.

Opiekę w centrum (poradni) sprawuje wielodyscyplinarny, specjalistyczny zespół: onkolog dziecięcy, onkolog (konsultacyjnie), konsultanci w zakresie opieki specjalistycznej, psycholog, pracownik socjalny, rehabilitant, pielęgniarka edukacyjna i koordynująca.

- W ostatnim roku opieki – 2 konsultacje z lekarzem POZ lub onkologiem z ośrodka KSO i ustalenie zasad dalszej indywidualnej opieki nad wyleczonymi.
- Częstotliwość wizyt, zakres badań i konsultacji w zależności od wymienionych grup ryzyka oraz wytycznych przygotowanych dla poszczególnych grup rozpoznań (nowotwory OUN, nowotwory lite poza OUN oraz nowotwory hematologiczne).
- Koordynacja wizyt, plan wizyty, umówienie się do specjalistów, badania – pielęgniarka koordynująca.
- Możliwość wyodrębnienia grupy specjalnego ryzyka w razie potrzeby (nowotwory OUN!).
- Leczenie w zależności od uzyskanych wyników, możliwość rehabilitacji, psychoterapii (konieczność zmiany postawy wyleczonego, ze wsparcia rodzicielskiego na samostanowienie o sobie).
- Edukacja w zakresie promocji zdrowia – pielęgniarka edukacyjna.
- Wsparcie w zakresie nauki i wyboru zawodu.

Konieczne elementy organizacji opieki długoterminowej i działania ośrodka

Każda osoba wyleczona z choroby nowotworowej w ramach opieki długoterminowej powinna otrzymać:

- podsumowanie leczenia, w tym historię choroby nowotworowej (macierzysty ośrodek onkologiczny),

- dostosowany do ryzyka indywidualny plan opieki po leczeniu (pierwsza wizyta w ośrodku LTFU, bezpośrednio po zakończeniu leczenia, realizowany początkowo w poradni onkologicznej dla dzieci, kontynuowany w ośrodku LTFU w ramach KSO),
- dostosowaną do wieku edukację na temat ryzyka długotrwałych następstw, konieczności odpowiedniej opieki po leczeniu oraz znaczenia zdrowego stylu życia (ośrodek macierzysty, kontynuacja w ośrodku LTFU) (rekomen-dacja AII).

Informacja o leczeniu

Międzynarodowy paszport ozdowieńca, który został opracowany w ramach *Pan-European Network for Care of Survivors* – PanCare, wprowadzono we Włoszech i w Austrii. W Polsce pozostaje w trakcie tłumaczenia. Do czasu wprowadzenia międzynarodowego paszportu funkcjonuje jednolity formularz epikryzy końcowej (opracowany przez ośrodek białostocki). Optymalnie epikryza końcowa w formie elektronicznej powinna być dostępna w Internetowym Koncie Pacjenta (IKP) zarówno dla pacjenta, jak i POZ, poradni specjalistycznych, ośrodka późnych powikłań.

Przekazywanie danych o pacjencie

Obowiązkowe powinno być przekazanie danych o pacjencie oraz jego danych kontaktowych (oczywiście po uzyskaniu zgody pacjenta i/lub opiekunów) z kliniki macierzystej do regionalnego centrum LFTU w momencie zakończenia leczenia. Ośrodek może dysponować tymi danymi podobnie do działania w przeszłości grup dyspanseryjnych – organizować opiekę i wizyty, informować pacjenta o konieczności zgłoszenia się na zaplanowane zgodnie z jego potrzebami badania kontrolne.

Edukacja

Edukacja pacjentów i rodziców na temat choroby i możliwych późnych następstw, zasadności monitorowania ich wystąpienia powinna być prowadzona już w trakcie leczenia przeciwnowotworowego przez lekarzy onkologów dziecięcych lub pielęgniarki edukacyjne. Bazą do prowadzenia edukacji powinna być również analiza wyników okresowej oceny wiedzy, gotowości, lęków, przyczyn niepewności osób wyleczonych i wykorzystanie tych dodatkowych na-

rzędzi (*transition tools* – informatory, skale samooceny, zweryfikowane ankiety) w pokonaniu barier i przygotowaniu wyleczonych do stopniowego przejścia do pełnego systemu opieki dla dorosłych (rekomendacja IIB). Pomocna w tym może być platforma dla pacjentów, dla rodziców, dla POZ (na wzór: onkologia-dziecięca.pl), aplikacja dla ozdrowieńców, przygotowana i utrzymywana przez organizacje pozarządowe współpracujące z onkologią dziecięcą, działające w sposób ujednolicony, pod nadzorem jednego ośrodka koordynującego.

Finansowanie przez NFZ

Finansowanie przez NFZ powinno uwzględniać pacjentów przed i > 18. r.ż., bez wymaganej odrębnej zgody na opiekę > 18. r.ż., bez wpływu regionalizacji (identyczne finansowanie niezależnie od oddziału NFZ). „Produkt” decyzyjny NFZ powinien być dostosowany zarówno do poradni onkologicznej dziecięcej, jak i wymienionego centrum, uwzględniający grupy ryzyka i/lub „produkt” oddzielnie finansujący bazową opiekę nad ozdrowieńcem (onkolog dziecięcy, onkolog, pielęgniarka, pracownik socjalny, konieczne badania kontrolne) + konsultacje specjalistyczne + psychoterapię + rehabilitację + wsparcie zawodowe (z możliwym wykorzystaniem stworzonego już systemu niezbędnych badań i kontroli z projektu NPZCN). Dokument decyzyjny NFZ („produkt”) dla lekarza POZ musi obejmować: wyleczonych z choroby nowotworowej w dzieciństwie, > 25. r.ż., konsultacje specjalistyczne, możliwość wykonania badań typu np. echo serca, a więc innego spektrum badań laboratoryjnych niż standardowy pakiet POZ.

Istniejące ograniczenia

Ze strony pacjentów: niedostateczna wiedza wyleczonych i chęć do jej zdobycia, niechęć, strach przed zmianą środowiska, brak gotowości do zmiany „opiekunów medycznych”, możliwości komunikacyjne.

Ze strony personelu medycznego: dodatkowe obciążenia (dokumentacja, edukacja, kontakt z LTFU) niezwiązane już z bieżącym leczeniem pacjenta.

Ze strony systemu: brak jednolitych zasad i pewnych źródeł finansowania. Bardzo ważne elementy: osobisty kontakt z wyleczonymi tylko przez jedną i tę samą instytucję (np. ośrodek regionalny LTFU), unikanie nieskoordynowanego kontaktu, zapewnienie regularnego kontaktu oraz dysponowanie przeglądem badań, w których uczestniczyła osoba wyleczona.

Podsumowanie: bieżąca analiza (research)

Wskaźniki przeżycia w zależności od wieku, stadium nowotworu, płci i leczenia, jak również późnych i długoterminowych następstw powinny być rejestrowane w sposób kompleksowy i ustrukturyzowany. Głównym warunkiem jest poprawa współpracy między wszystkimi ośrodkami onkologii dziecięcej, włączając w to istniejące rejestry i bazy danych.

Zasadne byłoby stworzenie kompleksowego w polskich warunkach programu *survivorship* do prospektywnego, ustrukturyzowanego rejestrowania długoterminowych efektów po terapii nowotworowej, tak aby określić wszystkie potrzeby profilaktyki i leczenia dostosowane do ryzyka oraz sensownego wykorzystania dostępnych zasobów.

Unowocześnienie ogólnopolskiej bazy danych, stworzonej w ramach NPZCN.

Do systematycznej analizy długoterminowych skutków terapii nowotworowej konieczna jest interdyscyplinarna obserwacja i ocena pacjentów wyleczonych, prowadzona zgodnie z opracowanymi jednolitymi wytycznymi dla poszczególnych grup rozpoznania (nowotwory OUN, nowotwory lite poza OUN oraz nowotwory hematologiczne – polski program *survivorship* w ramach Polskiej Grupy ds. Późnych Powikłań po leczeniu w dzieciństwie nowotworów).

Ocena prospektywna wydaje się konieczna w związku ze zmieniającymi się w szybkim tempie modelami leczenia poszczególnych grup nowotworów u dzieci, a w konsekwencji ze zmianą długoterminowych skutków terapii nowotworowej.

Narzędzia: ujednolicony kwestionariusz na temat stanu zdrowia byłych pacjentów, dane ze stworzonych centrów opieki nad wyleczonymi, dane z istniejących rejestrów i baz danych.

MODEL „PRZEJŚCIA” PACJENTÓW Z NEUROFIBROMATOZAMI I RASOPATIAMAMI

Opis problemu, stan aktualny w Polsce i identyfikacja potrzeb

Aktualnie, od września 2020 r. na okres 3 lat, na zlecenie Ministerstwa Zdrowia realizowany jest program pilotażowy koordynowanej opieki medycznej dla pacjentów do lat 30 [26-28]. Program jest realizowany w 4 ośrodkach, wyłącznie pediatrycznych: w Warszawie (Warszawski Uniwersytet Medyczny i Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”), Bydgoszczy (Szpital Uniwersytecki nr 1 im. A. Jurasza, Collegium Medicum) i Gdańsku (Uniwersyteckie

Centrum Kliniczne), prowadzonych przez onkologów dziecięcych (w Gdańsku przez genetyków klinicznych, we współpracy z onkologami dziecięcymi).

Orientacyjna wielkość populacji pacjentów z neurofibromatozami i rasopatiami w Polsce to ok. 12,7 tys., w tym ok. 2 tys. w wieku < 18 lat. W Bydgoszczy pod opieką pozostaje ok. 2 tys. pacjentów, w tym ok. 1 tys. w wieku poniżej 18 lat [29]. Dorosli pod opieką ośrodka to członkowie rodzin dzieci objętych opieką oraz kontynuacja z lat poprzednich.

Propozycje rozwiązań

Wydaje się, że zapotrzebowanie w zakresie opieki pediatrycznej jest pokryte, chociaż brakuje ośrodka w Polsce południowej. Jednocześnie w ogóle nie ma ośrodka dla pacjentów dorosłych. Konieczne jest powstanie ośrodków dla dorosłych.

Propozycje rozwiązań systemowych

W podsumowaniu zespół przedstawia następujące propozycje rozwiązań systemowych:

- **Pacjenci, którzy zachorowali w wieku dziecięcym, pozostają pod kontrolą (follow-up) ośrodka pediatrycznego maksymalnie do końca 24. r.ż.,** a potem przechodzą pod opiekę regionalnych ośrodków koordynujących w KSO. Ze względu jednak na specyficzne problemy pacjentów przekazanie tych pacjentów może nastąpić wcześniej. „Przejście” leczonych pacjentów pediatrycznych pod opiekę onkologów lub hematologów odbywa się na szczeblu wojewódzkiego ośrodka koordynującego.
- **W przypadku nawrotu choroby w wieku po 18. r.ż. pacjent przechodzi do ośrodka onkologicznego lub hematologicznego dla dorosłych.** W wypadku rozpoznania nowotworu pediatrycznego należy rozważyć możliwość leczenia pacjenta w ośrodku pediatrycznym. Decyzję podejmuje konsylium, w skład którego wchodzi onkolog dziecięcy i onkolog kliniczny.
- **Konieczne jest powołanie konsyliów wielospecjalistycznych (pediatrzy + onkolodzy dziecięcy i onkolodzy kliniczni ± hematolodzy)** dla pacjentów w wieku > 18 lat z nowotworami typowymi dla wieku dziecięcego, z możliwością leczenia pacjenta w ośrodku pediatrycznym, oraz dla pacjentów pediatrycznych w wieku < 18 lat z nowotworami typowymi dla wieku dorosłego. W tym dostęp do pełnej diagnostyki molekularnej z wykorzy-

staniem ewentualnie sekwencjonowania nowej generacji (*next generation sequencing* – NGS) oraz ewentualnie poradnictwa genetycznego. W pionie pediatrycznym obecnie funkcjonuje zespół ds. guzów rzadko występujących w ramach grupy międzynarodowej EXPERT.

- **Konieczne jest wprowadzenie świadczenia w Ambulatoryjnej Opiece Specjalistycznej (AOS) „monitorowanie opieki odległej po leczeniu choroby nowotworowej”** w dwóch formach – jako świadczenie „zwykłe” i „kompleksowe” (bez limitu wieku, niezależnie od czasu, jaki upłynął od ustalenia rozpoznania; koniecznie z uwzględnieniem badań obrazowych i konsultacji).
- **Konieczne jest powołanie poradni monitorowania długoterminowych efektów leczenia w wieku dziecięcym w ośrodkach onkologii dziecięcej** – dla pacjentów maksymalnie do końca 24. r.ż., którzy potem przechodzą pod opiekę regionalnych ośrodków koordynujących w KSO. Ze względu jednak na specyficzne problemy pacjentów przekazanie tych pacjentów może nastąpić wcześniej.
- **Konieczne jest powołanie poradni regionalnych do kontynuacji monitorowania długoterminowych efektów leczenia w ośrodkach onkologicznych/hematologicznych dla pacjentów po 18. (lub 24.) r.ż. leczonych w wieku dziecięcym oraz dla pacjentów dorosłych leczonych onkologicznie, którzy zakończyli opiekę onkologiczną (tj. wyleczonych: monitorowanie odległych następstw i ryzyka drugich nowotworów).** Struktura organizacyjna poradni monitorowania długoterminowych efektów leczenia pozostaje w gestii ośrodka prowadzącego lub tworzącego poradnię.
- **Konieczne jest wprowadzenie świadczenia wsparcia psychoonkologicznego** (jako świadczenie powtarzalne, nie jako jednorazowa wizyta) i utworzenie poradni psychoonkologicznej.
- **Konieczne jest powołanie konsyliów wielospecjalistycznych późnych powikłań** (na wniosek wymienionych poradni) gwarantujących szybki dostęp pacjenta do specjalistycznych świadczeń finansowanych odrębnie lub uwzględnionych w pełnym, prawidłowo wycenionym świadczeniu AOS.
- **Konieczne jest powołanie poradni fakomatyz (neurofibromatoz i pokrewnych im rasopatii) dla dorosłych.** Opieka nad pacjentami z zespołami genetycznymi (neurofibromatozy i rasopatie): system opieki funkcjonuje dla pa-

centów w wieku < 18 lat i ich rodzin. Brak systemu opieki dla pacjentów > 18 lat.

- **Konieczne jest opracowanie wytycznych dla pacjenta** oraz wytycznych dla lekarzy zatrudnionych w poradniach monitorowania długoterminowych efektów leczenia.

PODSUMOWANIE

W perspektywach Narodowej Strategii Onkologicznej wydaje się, że rolę Krajowego Ośrodka Monitorującego dla onkologii dziecięcej powinien przejąć Zespół Konsultanta Krajowego w dziedzinie onko-

logii i hematologii dziecięcej, we współpracy z Narodowym Instytutem Onkologii. Krajowy Ośrodek Monitorujący dla onkologii dziecięcej powinien mieć cele i zadania określone dla onkologii dziecięcej analogiczne do onkologii klinicznej, wynikające z ustawowych obowiązków Konsultanta krajowego. Oczywiście, musi być prowadzone ciągle monitorowanie jakości, określanie nowych standardów i prowadzenie rejestru nowotworów dziecięcych według obowiązujących na świecie klasyfikacji dziecięcych. Zadania dla onkologii i hematologii dziecięcej muszą być uwzględnione w Narodowej Strategii Onkologicznej.

PIŚMIENNICTWO

1. Styczyński J., Hus I., Derwich K. i wsp.: Propozycje postępowania z chorymi na nowotwory krwi, którzy przechodzą spod opieki hematologów pediatrycznych pod opiekę hematologów internistycznych. *Acta Haematol Pol* 2017; 48 (4): 262-268.
2. Barr R.D., Ferrari A., Ries L. i wsp.: Cancer in adolescents and young adults: a narrative review of the current status and a view of the future. *JAMA Pediatr* 2016; 170 (5): 495-501.
3. Ferrari A., Stark D., Peccatori F.A. i wsp.: Adolescents and young adults (AYA) with cancer. Position paper from the AYA working Group of the European Society for Medical Oncology (ESMO) and the European Society for Paediatric Oncology (SIOPE). *ESMO Open* 2021; 6 (2): 100096. doi: 10.1016/j.esmoop.2021.100096.
4. Freyer D.R.: Transition of care for young adult survivors of childhood and adolescent cancer: rationale and approaches. *J Clin Oncol* 2010; 28: 4810-4818.
5. Papageorgiou G.I., Razis E.D.: CNS tumors in adolescents and young adults. The need for a holistic specialized approach. *JCO Oncol Pract* 2020; 16: 155-162.
6. Jones J.M., Fitch M., Bongard J. i wsp.: The needs and experiences of post-treatment adolescent and young adult cancer survivors. *J Clin Med* 2020; 9: 1444.
7. Remes T.M., Suo-Palosaari M.H., Koskenkorva P.K.T. i wsp.: Radiation-induced accelerated aging of the brain vasculature in young adult survivors of childhood brain tumors. *Neuro-Oncology Practice* 2020; 7 (4): 415-427.
8. Gunn M.J., Malila N. i wsp.: Late new morbidity in survivors of adolescent and young-adulthood brain tumors in Finland: a registry-based study. *Neuro-Oncology* 2015; 17 (10): 1412-1418.
9. Hobbie W.L., Ogle S., Reilly M. i wsp.: Adolescent and young adult survivors of childhood brain tumors: life after treatment in their own words. *Cancer Nurs* 2016; 39 (2): 134-143.
10. Marjerrison S., Barr R.D.: Unmet survivorship care needs of adolescent and young adult cancer survivors. *JAMA Netw Open* 2018; 1 (2): e180350.
11. Miller K.D., Fidler-Benaoudia M., Keegan T.H. i wsp.: Cancer statistics for adolescent and young adults. *CA Cancer J Clin* 2020; 70 (6): 443-459.
12. Michel G., Mulder R., van der Pal H. i wsp.: Evidence-based recommendations for the organization of long-term follow-up care for childhood and adolescent cancer survivors: a report from the PanCareSurFup Guidelines Working Group. *J Cancer Survivorship* 2019; 13: 759-722.
13. Stark D., Bielack S., Brugieres L. i wsp.: Teenagers and young adults with cancer in Europe: from national programmes to a European integrated coordinated Project. *Eur J Cancer Care* 2016; 25 (3): 419-427.
14. Brown M.C., Levitt G.A., Frey A. i wsp.: The views of European clinicians on guidelines for long-term follow-up of childhood cancer survivors. *Pediatr Blood Cancer* 2015; 62 (2): 322-328.
15. Aziz N.M., Oeffinger K.C., Brooks S. i wsp.: Comprehensive long-term follow-up programs for pediatric cancer survivors. *Cancer* 2016; 107 (4): 841-848.
16. Frobisher C., Glaser A., Levitt G.A. i wsp.: Risk stratification of childhood cancer survivors necessary for evidence-based clinical long-term follow-up. *Br J Cancer* 2017; 117 (11): 1723-1731.
17. Galán S., de la Vega R., Tomé Pires C. i wsp.: What are the needs of adolescents and young adults after a cancer treatment? A Delphi study. *Eur J Cancer Care* 2017; 26 (2): e12488.
18. Krawczuk-Rybak M., Panasiuk A., Stachowicz-Stencel T. i wsp.: Health status of Polish children and adolescents after cancer treatment. *Eur J Pediatr* 2018; 177 (3): 437-447.
19. Krawczuk-Rybak M., Paszkowska A.: Przekazywanie pacjentów leczonych w dzieciństwie z powodu chorób nowotworowych do systemu opieki dla dorosłych. *Ped Pol* 2017; 92: 518-524.
20. Denzler S., Otth M., Scheinemann K.: Aftercare of childhood cancer survivors in Switzerland: Protocol for a prospective multicenter observational study. *JMIR Res Protoc* 2020; 9 (8): e18898.
21. Gibson T.M., Mostoufi-Moab S., Stratton K.L. i wsp.: Temporal patterns in the risk of chronic health conditions among survivors of childhood cancer diagnosed 1970-1999: a report from the Childhood Cancer Survivor Study cohort. *Lancet Oncol* 2018; 19 (12): 1590-1601.
22. Gebauer J., Baust K., Bardi E. i wsp.: Guidelines for long-term follow-up after childhood cancer: practical impli-

- cations for the daily work. *Oncol Res Treat* 2020; 43 (3): 61-69.
23. Hilgendorf I., Bergelt C., Bokemeyer C. i wsp.: Long-term follow-up of children, adolescents and young adults cancer survivors. *Oncol Res Treat* 2021; 44: 184-189.
 24. Strini V., Daicampi C., Trevisan N. i wsp.: Transition of care in pediatric oncohematology: a systemic literature review. *Acta Biomed* 2020; 91 (6-S): 48-64.
 25. Otth M., Denzler S., Koenig C. i wsp.: Transition from pediatric to adult follow-up care in childhood cancer survivors – a systemic review. *J Cancer Survivorship* 2021; 15: 151-162
 26. Karwacki M., Wysocki M., Jatczak-Gaca A. i wsp.: Polski standard medycznej opieki koordynowanej dla dzieci z neurofibromatozami. *Przegl Pediatr* 2019; 48 (3): 152-172.
 27. Rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 15 czerwca 2020 r. w sprawie programu pilotażowego w zakresie koordynowanej opieki medycznej nad chorymi z neurofibromatozami oraz pokrewnymi im rasopatiami. *Dz. U.* 2020, poz. 1185.
 28. Zarządzenia Prezesa NFZ w sprawie umów o realizację programu pilotażowego w zakresie koordynowanej opieki medycznej nad chorymi z neurofibromatozami oraz pokrewnymi im rasopatiami. Zarządzenie nr 135/2020/DSOZ. 1.09.2020.
 29. Marjanska A., Jatczak-Gaca A., Wojtkiewicz A. i wsp.: Demographical profile and spectrum of multiple malignancies in children and adults with neurocutaneous disorders. *Anticancer Res* 2018; 38 (9): 5453-5457.

Adres do korespondencji:

Prof. dr hab. n. med. JAN STYCZYŃSKI

Katedra Pediatrii, Hematologii i Onkologii, Collegium Medicum
Uniwersytet Mikołaja Kopernika
Szpital Uniwersytecki nr 1 im. dr. A. Jurasza
ul. Skłodowskiej-Curie 9, 85-094 Bydgoszcz
e-mail: jstyczynski@cm.umk.pl

Konflikt interesów: żaden autor nie zgłasza konfliktu interesów.

Wkład autorów: Wszyscy autorzy mają równy wkład w pracę i powinni być uważani za równorzędnych autorów. Poszczególne rozdziały w pierwotnej wersji przygotowali: Katarzyna Derwich (Model „przejścia” pacjentów z nowotworami hematologicznymi, oparty na doświadczeniach międzynarodowych), Iwona Filipek (Model kompleksowego postępowania diagnostyczno-terapeutycznego dla chorych z nowotworami ośrodkowego układu nerwowego w okresie przejściowym z wieku dziecięcego w wiek dorosły na podstawie danych z piśmiennictwa oraz doświadczeń własnych), Teresa Stachowicz-Stencel (Model „przejścia” dla pacjentów z nowotworami litymi poza ośrodkowym układem nerwowym), Katarzyna Muszyńska-Roslan (Model kompleksowego postępowania diagnostyczno-terapeutycznego dla pacjentów leczonych w dzieciństwie z powodu choroby nowotworowej w zakresie długoterminowej opieki po leczeniu, ze szczególnym uwzględnieniem okresu przejściowego z wieku dziecięcego w wiek dorosły, na podstawie danych z piśmiennictwa oraz doświadczeń własnych), Jan Styczyński (Model „przejścia” pacjentów z neurofibromatozami i rasopatiami, Wstęp, Metodyka, Propozycje rozwiązań systemowych oraz koncepcja i koordynacja projektu).