

Dezember 2012

04

Erscheint vierteljährlich
Jahrgang 32

R
CANCERS
EUROPE
E

Rare Cancers Europe Partnership Meeting

Stockholm, 23. September 2011

SCHWEIZER
KREBSBULLETIN
BULLETTIN SUISSE
DU CANCER



Schwerpunkt: Rare cancers

Editorial

- 275-276 Wem gehören die seltenen Krebserkrankungen?
R. Herrmann

Pressespiegel

- 279-282 Cancer in the media
285-286 For the last time in Switzerland? 13th St. Gallen International Breast Cancer Conference 2013 (Reaktionen auf Schweizer Krebsbulletin 3/2012)

Schwerpunktthema**Rare cancers**

- 289-291 Rare Cancers Europe: Mit vereinten Kräften gegen seltene Krebserkrankungen
R. Schäfer
- 292-295 Klinische Krebsforschung mit seltenen Krebserkrankungen
Recherche clinique sur les cancers rares
Kurzinterview mit Marina Carobbio/Bref entretien avec Marina Carobbio
P. Brauchli, S. Strasky, A. Steiner
- 296-300 Förderung der Forschung zu seltenen Krebskrankheiten: ein Muss für eine NPO
R. Marti, K. Bodenmüller
- 302-304 Seltene hereditäre Tumorkrankheiten
H.J. Müller
- 305-306 Seltene Tumore des Gastrointestinaltrakts
D. Köberle
- 307 Centralized treatment for rare tumours: the example of sarcoma
A. Longbi, M. Ghielmini
- 308 Sarcomas
P. G. Casali
- 309-310 Seltene Krebserkrankungen – das tägliche Brot der pädiatrischen Onkologie
F. Niggli, C. Kuehni, I. Lamontagne-Müller
- 311-313 Pflege von Patienten mit seltenen Tumoren
M. Bana
- 314 Seltene Krankheiten im Fokus
A. Sachse

Spezialartikel

- 317-120 AMCA: Ein Beispiel langjähriger, erfolgreicher medizinischer Hilfe
F. Cavalli

SAKK Schweizerische Arbeitsgemeinschaft für Klinische Krebsforschung

- 323-325 SAKK News
A. Steiner
- 326 SAKK / Dr. Paul Janssen Fellowship
SAKK / Pfizer Award

Fotos aus USA von *Alessandro Amitrano*

SPOG Schweizerische Pädiatrische Onkologieguppe

- 237-328 Utilisation du MEOPA (Mélange Equimolaire d'Oxygène et Protoxyde d'Azote) en Oncologie pédiatrique
C. Balice, P. Brazzola

KLS Krebsliga Schweiz

- 330-331 Access to cancer care: How to achieve equal opportunities?
S. Buvelot Frei
- 332-334 Preisverleihungen 2012 der Krebsliga Schweiz
Remise des prix 2012 de la Ligue suisse contre le cancer
C. Egli
- 336-337 Neue DVD für pflegende Angehörige und Beratende
Nouveau DVD pour les proches qui prodiguent des soins et tous ceux qui exercent une activité de conseil
C. Sanwald
- 339 Fort- und Weiterbildungen der Krebsliga Schweiz
Formation continue de la Ligue suisse contre le cancer

OPS Onkologiepflege Schweiz

- 341 15. Schweizer Onkologiepflege Kongress – Vorprogramm

Oncocampus

- 343-346 Behandlung eines seltenen Tumors – Aus der Sicht des Patienten

SGMO Schweizerische Gesellschaft für Medizinische Onkologie

- 349-350 NPK, Hochspezialisierte Medizin und Weiterbildungsprogramm der SGMO
J. Nadig

Cooperative Groups

- 353-354 International Breast Cancer Study Group IBCSG
R. Maibach

Der seltene Fall

- 357-359 Gastric and retroperitoneal involvement in Langerhans cell histiocytosis
V. Espeli, J. Kozłowska, J.-P. Willi, T. Mckee, P.-Y. Dietrich

Kongressberichte

- 360-364 2009...2012 – T-Cell Lymphomas: Work in progress
E. Zucca, F. Hitz

Bücher

- 367 Überlebensbuch Brustkrebs
(Ursula Goldmann-Posch / Rita Rosa Martin)
W.F. Jungi

- 368 **Bevorstehende onkologische Ereignisse**

Schwerpunktthema Ausgabe Nr. 1/2013: Palliative Care (insbesondere Forschung)

Nächste Eingabeterminen: Nr. 1/2013: 15. Januar - Nr. 2/2013: 16. April - Nr. 3/2013: 16. Juli - Nr. 4/2013: 19. September

Wem gehören die seltenen Krebserkrankungen?

Seltene (Krebs)krankheiten sind in aller Munde. Man hat beinahe das Gefühl, sie seien erst seit einigen Jahren im Bewusstsein der Beteiligten aufgetaucht. Warum das Thema jetzt so prominent diskutiert wird und sich sogar die Politik dafür interessiert, weiss ich auch nicht genau. Vielleicht hat es damit zu tun, dass es für manche dieser Tumoren auf einmal hochwirksame Therapien gibt. Es ist aber wohl auch gar nicht so wichtig, woher das kommt. Für mich ist in diesem Zusammenhang wichtig, wie wir sicherstellen können, dass

1. Patienten und Patientinnen mit seltenen Erkrankungen die jetzt für sie optimale Behandlung und Betreuung erhalten und
2. durch Forschung die Behandlungsergebnisse weiter verbessert werden können.

Raritäten sind faszinierend, sie schmücken den Besitzer

Stolz hat mir vor kurzem ein Kollege erzählt, er habe jetzt auch einmal diesen seltenen Tumor X diagnostiziert und behandle ihn mit der neuen Substanz Y. Abgesehen davon, dass die Diagnose nicht von ihm, sondern von einem Pathologen gestellt wurde, fragte ich mich natürlich, wie kompetent der Kollege diese vielleicht 20 mal pro Jahr in der Schweiz auftretende Erkrankung behandeln kann. Natürlich ist das Internet hier eine grosse Hilfe. Es gibt Zugriff auf beinahe jede Information, die irgendwo dokumentiert ist. Dadurch kann man verleitet werden, Dinge zu tun, die man noch nie vorher gemacht hat. Manche nennen das Kochbuchmedizin und ich glaube, dass dieser Vergleich ganz gut ist. Man liest ein Rezept oder sieht die Zubereitung sogar im Fernsehen, dann geht man zu Werke und – es wird doch nicht so wie erwartet. Wenn man gute Kontakte hat, kann man ja den Rezeptautor oder den Fernsehkoch noch anrufen. Und selbst, wenn im Einzelfall die Therapie optimal verläuft, geht die Information verloren. Gerade bei seltenen Erkrankungen müssen wir versuchen, zumindest die Krankheitsverläufe zu dokumentieren, im Idealfall aber die Patienten im Rahmen einer klinischen Studie behandeln.

Im Rahmen der Vorbereitung der Neuauflage des Nationalen Krebsprogramms habe ich mit vielen Kollegen gesprochen und habe mit ihnen die beiden oben genannten Punkte diskutiert.

Organisatorische Hürden?

Für die meisten Tumorerkrankungen braucht es nicht einen Spezialisten oder ein Spezialfach, sondern ein Team verschiedener Spezialisten. Wenn nun der chirurgische Spezialist in Zürich, der spezialisierte medizinische Onkologe in Genf und der Spezialpathologe in Chur sitzt, kann sich da überhaupt ein Kompetenzzentrum bilden?

Kompetenzzentren bilden sich aus Opportunität heraus. Dazu braucht es Kristallisationspunkte oder –personen, ein supportives Umfeld und eine kritische Fallzahl. In der Regel entsteht so etwas nicht über Nacht, sondern braucht eine Aufbauphase, es braucht Zeit. Während die ersten beiden Punkte mit Absprachen und gutem Willen, und daran zweifle ich keinen Moment, und mit Unterstützung z.B. durch Fellowships in ausländischen Zentren, wofür es in der Schweiz Unterstützung gibt, erreichbar sind, erscheint mir die kritische Fallzahl der Knackpunkt. Das würde nämlich heissen, dass der Rest der Schweizer Ärzte, die gelegentlich mit dieser Erkrankung konfrontiert sind, einen Teil ihrer Entscheidungskompetenz abgeben müssten. Dies würde aber auch bedeuten, dass ein einmal definiertes Kompetenzzentrum interessierte Fachleute anzieht.

Das föderalistische System spielt viel weniger eine Rolle als behauptet, da ja vielleicht 90% der onkologischen Therapien ambulant durchgeführt werden können.

Es braucht aber auch einige von der Politik vorgegebene Rahmenbedingungen. Ideal wäre es gewesen, wenn die Fachleute eine solche Entwicklung *bottom up* in die Wege geleitet hätten. Dies ist bisher leider nicht passiert. Die SGMO vertritt im Wesentlichen die Interessen der frei praktizierenden Onkologen. Diese sehen hier gar kein Problem. Wie man hört betreuen sie auch die Patienten mit seltenen Erkrankungen mit hoher Qualität. Sie befürchten, dass man ihnen die interessanten Fälle wegnimmt (siehe oben). Dabei geht es überhaupt nicht darum, jemandem etwas wegzunehmen. Ich stelle mir vor, dass Patienten mit oder auch mit Verdacht auf seltene Tumoren möglichst schnell dem jeweiligen Kompetenzzentrum vorgestellt werden. Dort wird die Diagnose bestätigt und in dem fallspezifisch erforderlichen Umfang interdisziplinär besprochen sowie eine, falls erforderlich, spezifische Primärtherapie eingeleitet, wenn immer möglich im Rahmen einer klinischen Studie. Die Weiterbetreuung sollte bevorzugt heimatnahe erfolgen in Absprache mit dem Kompetenzzentrum.

Ist den Patienten ein längerer Weg zu einem Kompetenzzentrum zuzumuten?

Von mancher Seite (ich denke, das sind im Wesentlichen bestimmte Interessensvertreter) wird immer wieder behauptet, dass Patienten die Fahrt zu einem Kompetenzzentrum nicht zugemutet werden könne. Patienten würden das auch nicht akzeptieren. Das mag im Einzelfall stimmen. Meine Erfahrung ist es aber, dass die meisten Patienten im Angesicht einer lebensbedrohlichen Erkrankung sehr wohl bereit und Willens sind, auch grössere Entfernungen auf sich zu nehmen, wenn sie damit eine optimale Therapie bekommen. Auch wenn einige wenige Erkrankte nicht zu einem Kompetenzzentrum reisen wollen, sollen wir dann allen anderen, die diesen Anspruch haben, eine hochkompetente Betreuung versagen?

Was sollten die Aufgaben des Kompetenzzentrums sein?

Zunächst sollten für Kompetenzzentren verbindliche Minimalanforderungen definiert werden. Diese könnten z.B. beinhalten die Interdisziplinarität, Forschungsaktivität sowohl klinisch als auch im Labor, internationale Vernetzung, Sprechstundenkapazität für zeitnahe Konsultationen, jährliche Rechenschaftsberichte.

Aufgrund dieser Anforderungen kann ein solches Kompetenzzentrum nur an einem grossen Spital mit translationalen Forschungsmöglichkeiten angesiedelt sein, also an einem der in Diskussion stehenden Comprehensive Cancer Center (CCC).

Für junge Forscherinnen und Forscher muss es attraktiv sein, sich einer seltenen Erkrankung zu widmen. Dafür braucht es auch berufliche Perspektiven, die von den Trägern der CCC berücksichtigt werden müssen.

Wer übernimmt die Initiative?

Noch besteht die Möglichkeit, dass sich die Ärztinnen und Ärzte selbst organisieren. Man könnte z.B. das Ganze anhand von einigen wenigen Modellerkrankungen für 2-3 Jahre erproben. Jedes grössere Zentrum bewirbt sich für eine seltene Krebserkrankung und erklärt sich bereit, die zuvor definierten Minimalanforderungen zu erfüllen und als Ausgleich für die Anerkennung die anderen Kompetenzzentren anzuerkennen und die jeweiligen Patienten dort vorzustellen. Ein gutes Beispiel für ein solches Kompetenzzentrum gibt es für die extranodalen Lymphome in Bellinzona. Steuerbar wäre ein solches Vorgehen durch die Krankenkassen, die bei bestimmten Diagnosen nur bezahlen, wenn die Patienten in dem anerkannten Kompetenzzentrum gesehen bzw. registriert wurden.

Richard Herrmann, Basel
herrmannr@uhbs.ch

REDAKTION

Prof. Dr. Franco Cavalli, Koordination: Karin Lerch
Istituto Oncologico della Svizzera Italiana (IOSI), Ospedale Regionale di Bellinzona e Valli, 6501 Bellinzona
Tel. 091 811 82 30, Fax 091 811 91 82, Email: karin.lerch@sakk.ch

SAKK

Schweizerische Arbeitsgemeinschaft für Klinische Krebsforschung / Groupe Suisse de Recherche Clinique sur le Cancer
Verantwortlich: Annik Steiner, SAKK, Effingerstrasse 40, 3008 Bern
Tel. 031 389 91 91, Fax 031 389 92 00, Email: annik.steiner@sakk.ch

NICER

Nationales Institut für Krebs epidemiologie und –registrierung / Institut National pour l'Épidémiologie et l'Enregistrement du Cancer
Direktor: Dr. Rolf Heusser, Foundation National Institute for Cancer Epidemiology and Registration (NICER)
c/o Universität Zürich, Seilergraben 49, 8001 Zürich, Tel. 044 634 53 74, Fax 044 634 54 44, Email: contact@nicer.org

SPOG

Schweizerische Pädiatrische Onkologie Gruppe / Groupe suisse d'oncologie pédiatrique
Präsident: Prof. Dr. Felix Niggli, Universitätskinderspital, Steinwiesstrasse 75, 8032 Zürich
Tel. 044 266 71 11, Fax 044 266 78 34, Email: felix.niggli@kispi.uzh.ch

KLS

Krebsliga Schweiz / Ligue suisse contre le cancer
Verantwortlich: Kurt Bodenmüller, KLS, Effingerstrasse 40, Postfach 8219, 3001 Bern
Tel. 031 389 93 31, Fax 031 389 91 62, Email: kurt.bodenmueller@krebssliga.ch

ISREC

Institut Suisse de Recherche Expérimentale sur le Cancer / Schweizerisches Institut für experimentelle Krebsforschung
Responsible at interim: Prof. Dr. Douglas Hanahan, ISREC-EPFL, Batiment SV, Station 19, 1015 Lausanne
Tel. 021 693 06 57, Fax 021 693 06 60, Email: dh@epfl.ch

SASRO

Scientific Association of Swiss Radiation Oncology
Responsible: Dr. Damien Weber, Service de radio-oncologie, Site de Cluse-Roseaie, Hôpitaux Universitaires de Genève
4, rue Gabrielle Gentil, 1211 Genève 14, Tel. 022 382 72 47, Fax 022 382 71 17, Email: damien.weber@hcuge.ch

ONCOCAMPUS

OncoCampus Switzerland
Präsident: Prof. Dr. Heinrich Walt, Universitätsspital Zürich, Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Frauenklinikstrasse 24, 8091 Zürich
Tel. 044 255 91 25, Fax 044 255 41 79, Email: heinrich.walt@usz.ch, www.oncocampus.ch

OPS

Onkologiepflege Schweiz
Verantwortlich: Irène Bachmann-Mettler, Geschäftsstelle Onkologiepflege Schweiz, Hirstigstrasse 13, 8451 Kleinandelfingen
Tel. 052 301 21 89, Fax 052 317 39 80, Email: info@onkologiepflege.ch, www.onkologiepflege.ch

SGPO

Schweizerische Gesellschaft für Psycho-Onkologie / Société Suisse de Psycho-Oncologie
Sekretariat SGPO, c/o Krebsliga Schweiz, Effingerstrasse 40, Postfach 8219, 3001 Bern
Tel. 031 389 91 30, Fax 031 389 91 60, Email: kontakt@psycho-onkologie.ch

SGMO

Schweizerische Gesellschaft für Medizinische Onkologie
Verantwortlich: Dr. Jürg Nadig, SGMO, Bannhaldenstrasse 7, 8180 Bülach
Tel. 044 862 73 00, Fax 044 862 73 01, Email: juerg.nadig@hin.ch

Folgende Firmen unterstützen den SAKK Industriepool:

Amgen Schweiz AG
AstraZeneca AG
Bayer (Schweiz) AG
Boehringer Ingelheim (Schweiz) GmbH
Bristol-Myers Squibb SA
Celgene GmbH
Eisai Pharma AG
Eli Lilly (Suisse) SA

GlaxoSmithKline AG
Janssen-Cilag AG
Lipomed AG
Merck (Schweiz) AG
Merck-Sharp&Dohme-Chibret AG
Mundipharma Medical Company
Novartis Pharma (Schweiz) AG
Pfizer AG

PharmaMar S.A.
Robapharm AG
Roche Pharma (Schweiz) AG
Sandoz Pharmaceutical AG
Sanofi-Aventis (Suisse) SA
Takeda Pharma AG
Teva Pharma AG

BMJ supports call for medical bodies to stop opposing assisted dying

The BMJ today supports a call for leading UK medical bodies to stop opposing assisted dying for terminally ill, mentally competent adults.

Healthcare Professionals for Assisted Dying (HPAD), wants the BMA and royal colleges to move their position from opposition to neutrality. The call comes as a new poll commissioned by Dignity in Dying found that, of 1000 GPs, 62% support neutrality. Support for legalisation among the general public is also strong, running at over 80% in successive social attitudes surveys.

The BMA will debate whether to adopt a neutral position on assisted dying at its annual conference later this month.

Fiona Godlee, BMJ Editor-in-Chief, argues that «legalisation is a decision for society not doctors» and draws parallels with abortion reform in the 1960s, which was also resisted by the profession's representatives until a change in the law was inevitable.

«The same is true for assisted dying,» says Godlee. «A change in the law, with all the necessary safeguards, is an almost inevitable consequence of the societal move towards greater individual autonomy and patient choice.» But, it may take a while, she adds «and it may not happen until we value death as one of life's central events and learn to see bad deaths in the same damning light as botched abortions.»

Raymond Tallis, Emeritus Professor of Geriatric Medicine and HPAD's Chair supports this view, saying that opposition is inconsistent with the idea of patient centred care and the principle of «no decision about me without me.»

The BMA's main opposition to assisted dying is that it is contrary to the ethos of medicine, he writes, «yet the monstrous cruelty of walking away from a dying patient in unbearable suffering seems more obviously contrary to the ethos of medicine.» Furthermore, international experience has shown that placing assisted dying within the framework of the law would increase, not threaten, patient safety and have an entirely beneficial effect on trust in doctors.

«Given the overwhelming support for assisted dying in society as a whole and given also that there are healthcare professionals of good will, different faiths, and expertise in palliative care, with passionate views on both sides of the debate, we believe that the proper stance of healthcare professional bodies is one of neutrality,» he concludes.

An accompanying article offers a powerful case for a change in the law. Tess McPherson, daughter of Ann McPherson, a GP who was passionate about a change in the law on assisted dying, gives a personal account of watching her mother die slowly and without dignity.

She describes «three weeks of living agony» and being «unable to help in the way that mum wanted.» She says: «It is simple: the law needs to change to allow terminally ill but mentally competent people the right to a more dignified death than my mum was allowed.»

The arguments for and against assisted dying have been rehearsed in the BMJ, says Fiona Godlee. Last month Iona Heath, President of the Royal College of General Practitioners, argued against assisted dying and this week the journal publishes a selection of the mainly critical responses her article received.

«The BMJ supports today's call and will continue to provide a platform for the debate,» concludes Godlee.

BMJ, June 13, 2012

Dieselabgas ist krebserregend

Die Abgase aus Dieselmotoren können beim Menschen Lungen- und Blasenkrebs verursachen. Zu diesem Schluss ist ein Expertengremium gekommen.

Dieselabgase sind nach einer neuen Einschätzung der Internationalen Agentur für Krebsforschung (IARC) definitiv krebserregend. Dies habe eine Arbeitsgruppe renommierter Experten unterschiedlicher Fachgebiete nach einer Woche intensiver Prüfung aller derzeit vorliegenden Studien über Dieselabgase beschlossen, teilte die IARC am Dienstagabend mit. Damit wurde die seit 1988 gültige Einstufung als «möglicherweise krebserregend» verschärft. Für Abgase von Benzinmotoren blieb hingegen diese letztgenannte, etwas weniger definitive Einstufung erhalten.

Es gebe ausreichend wissenschaftliche Daten aus Untersuchungen an Menschen, Tieren sowie Zellkulturen, die bewiesen, dass Dieselabgase eine Ursache von Lungenkrebs seien sowie das Risiko für Blasenkrebs erhöhten, betonte Christopher Portier, Leiter der IARC-Arbeitsgruppe, in einer Telefonkonferenz am Dienstagabend. Das bedeute jedoch nicht, dass jeder, der Dieselabgasen ausgesetzt sei, Lungen- oder Blasenkrebs bekomme. Man könne derzeit auch nicht sagen, wie viel Dieselabgase eine Person

im Laufe ihres Lebens einatmen müsse, um auf jeden Fall Lungenkrebs zu bekommen. Denn jede Krebserkrankung hänge von vielen verschiedenen Faktoren ab, die sich zudem meist auch noch gegenseitig verstärken wie beispielsweise Zigarettenrauch und Dieselabgase.

Auch hat die IARC nicht festgelegt, welche der in den Abgasen enthaltenen Substanzen definitiv zur Entartung von Zellen führt. Experten halten sowohl die Russpartikel als auch diverse chemische Moleküle für gefährlich. Eventuell ist auch die in Dieselabgasen vorhandene Mischung mehrerer Substanzen der eigentliche Krebsauslöser.

Laut dem IARC-Direktor Christopher Wild hat die neue Einstufung für die Industrieländer kaum direkte Auswirkungen. Denn dort existierten bereits Luftreinhalteverordnungen und Emissionsvorschriften für Motorenhersteller. Völlig anders sehe es jedoch in Entwicklungsländern aus. Hier habe man zum einen viele alte Motoren ohne Partikelfilter und zum anderen sehr wenig Daten über die Exposition der Bevölkerung. Vielleicht könne die neue Einstufung manche Regierung etwas wachrütteln.

Doch auch in der Schweiz hat noch keineswegs jedes dieselbetriebene Fahrzeug wie Baumaschinen, Camions oder auch Pistenfahrzeuge einen Partikelfilter, wie das Bundesamt für Umwelt auf Anfrage mitteilte. Nur für manche Fahrzeuggruppen wie beispielsweise Baumaschinen existieren explizite Umrüstungsvorschriften mit Zeitlimiten. Auch hierzulande besteht also noch Handlungsbedarf.

Neue Zürcher Zeitung, 14. Juni 2012

L'obésité accroît le risque d'un deuxième cancer

Au cours de la vie, le surpoids peut favoriser l'apparition de plusieurs tumeurs successives

C'est un nouveau pas dans la confirmation des liaisons dangereuses entre surpoids et cancers, et une raison de plus pour miser sur la prévention. Une revue inédite de la littérature scientifique, réalisée par une équipe franco-britannique, conclut qu'une surcharge pondérale lors d'un premier cancer du sein accroît singulièrement la probabilité de survenue d'une deuxième tumeur maligne. Le risque de cancer de l'endomètre (corps de l'utérus) est quasi doublé, tout comme celui du côlon-rectum. Celui de développer un nouveau cancer mammaire, sur le même sein ou sur l'autre, est quant à lui augmenté de 40%.

Ces résultats ont été publiés en ligne le 5 août dans la revue *Breast Cancer Research and Treatment*, par des chercheurs de l'unité d'épidémiologie nutritionnelle (INRA, INSERM, CNAM, université Paris-XIII), en collaboration avec des collègues de l'Imperial College à Londres.

Constat inquiétant

Depuis quelques années, il est bien établi qu'une surcharge pondérale favorise certains cancers, en particulier ceux du sein, de l'œsophage, du côlon et rectum, de l'utérus, du pancréas ou du rein. Le constat est d'autant plus inquiétant que ce facteur de risque est en constante augmentation: en France, près d'un adulte sur deux est désormais concerné par un surpoids ou une obésité.

Pour aller plus loin dans la démonstration, l'équipe de Paule Latino-Martel, chercheuse au Réseau national alimentation cancer recherche (www.infra.fr/nacre), a repris toute la littérature scientifique s'intéressant à la relation entre surcharge pondérale et deuxième cancer après une tumeur du sein.

Au final, 13 études prospectives «pertinentes» ont été retenues pour cette méta-analyse, qui met en évidence le rôle important du surpoids dans la survenue d'un deuxième cancer. Les chercheurs ont même pu quantifier le risque en fonction de l'excès pondéral. Ils montrent ainsi que pour une augmentation de 5 unités de l'indice de masse corporelle (l'IMC, mesurant le rapport entre le poids et la taille), qui correspond au passage d'un poids normal à un surpoids, le risque d'un second cancer du sein est accru de 14%, et celui d'une tumeur maligne de l'utérus de 46%.

Savoir qu'un surpoids, facteur de risque modifiable, peut contribuer successivement à plusieurs cancers chez un individu donnera-t-il un élan supplémentaire à la prévention? C'est ce qu'espèrent les auteurs de l'article.

«Pour les professionnels de santé, commente Paule Latino-Martel, c'est un argument pour encourager leurs patients à appliquer les conseils nutritionnels et d'activité physique. Et pour les surveiller d'encre plus près après un premier cancer.»

Le Monde, 11 août 2012

Krebs verstehen

Krebserkrankungen lösen bei vielen Menschen nach wie vor grossen Schrecken aus. Das dürfte mit zwei Tatsachen zusammenhängen. Erstens

sind viele Tumorarten trotz enormen Anstrengungen in Forschung und Entwicklung immer noch nicht heilbar, so dass die Diagnose Krebs nicht selten einem Todesurteil gleichkommt – und der Schrecken also rational begründet ist. Und zweitens ist das Wissen über Tumorerkrankungen bei manchen Zeitgenossen so rudimentär angelegt, dass sie «den Krebs» nicht als unterschiedliche und in vielen Fällen durchaus heilbare Krankheiten wahrnehmen, sondern als Monster ihrer Albträume, das den Menschen erbarmungslos von innen auffrisst.

Diese Vorstellung korrigieren und damit Ängste abbauen und Zusammenhänge erkennen lassen will das Buch «Krebs – die grosse Herausforderung» von Franco Cavalli. Dass der prominente Autor dafür prädestiniert ist, wir nur wenige in diesem Land, das merkt der Leser rasch. Als Arzt und Wissenschaftler kennt Cavalli nicht nur die nüchternen Fakten hinter den bösartigen Krankheiten, sondern auch die Patienten mit ihren Bedürfnissen, Sorgen und Nöten. Es sind diese Erfahrungen mit Leidenden, die den Professor wie im Fall der Komplementärmedizin auch offen machen für pragmatische Kompromisse, die seinem wissenschaftlichen Verständnis eigentlich zuwiderlaufen.

Cavalli ist aber auch Vollblutpolitiker und leidenschaftlicher Sozialdemokrat, der sich für die Strukturen und Akteure im Gesundheitssystem interessiert – und dafür, wie man alles zum Wohl der Gemeinschaft verbessern könnte. So erklärt er dem Leser die Rahmenbedingungen, die Fortschritte in der onkologischen Behandlung ermöglichen, und kritisiert die hohen Preise der neuen «intelligenten» Krebsmedikamente. Besonders am Herzen liegt dem ehemaligen Präsidenten der Internationalen Union gegen den Krebs die Dritte Welt, wo die Tumorbekämpfung erst seit kurzem Priorität hat. Ohne fundamentale Veränderungen seien die gesetzten Ziele nicht zu erreichen, sagt Cavalli warnend. Er befürchtet, dass wir den Kampf gegen Krebs zwar wissenschaftlich gewinnen, ihn aber auf globaler Ebene verlieren könnten.

In der französischen Originalfassung ist das Buch 2009 erschienen. Dass bei der Übertragung ins Deutsche auch noch jüngste Entwicklungen in den Text eingeflossen sind, ist verdankenswert. So erfährt der Leser im Zusammenhang mit dem krebsauslösenden Asbest nicht nur die historische Vorgeschichte und medizinische Fakten zu dem einstigen «industriellen Wundermittel», sondern auch das Urteil gegen die Besitzer der Schweizer Firma Eternit. Dieses wurde im Februar in Turin gesprochen.

Dabei verhehlt Cavalli auch nicht seine Empörung angesichts des langen und in seinen Augen von wirtschaftlichen Interessen getriebenen Seilziehens um diesen Werkstoff. In solchen Passagen wirkt das Buch ebenso

kämpferisch wie persönlich – was in diesem Fall, wo der «Absender» bekannt ist, durchaus seinen Reiz hat und mit der Entstehungsgeschichte des Buches zusammenhängt. Er spreche oft in Dörfern über Krebs, schreibt Cavalli im Vorwort. Aus dieser Erfahrung heraus und im Kontakt zur Bevölkerung habe er das Buch geschrieben. Entstanden ist ein gut verständlicher und anekdotenreicher Text, der in seiner aufklärerischen Absicht die wichtigsten Aspekte von Krebs beleuchtet. Wer sich bisher vor dem Thema gedrückt hat, der wird von Cavalli viel lernen und ihm gelegentliche Wiederholungen und Abschweifungen gerne nachsehen.

Franco Cavalli: Krebs – die grosse Herausforderung. Rotpunktverlag, Zürich 2012. 200S., Fr. 32.-.

NZZ, 22. August 2012

Les soins palliatifs peu accessibles dans les pays pauvres

Indifférence ou restrictions légale d'utilisation des opiacés empêchent de soulager la douleur en fin de vie. Un «droit humain» pour l'ONG Human Rights Watch

Des dizaines de millions de personnes à travers le monde n'ont pas accès aux médicaments contre la douleur. Cela en raison de l'indifférence des autorités à l'égard de ce problème, ou du fait de restrictions légales et administratives à l'emploi des antalgiques majeurs comme les opiacés.

Dans un rapport publié en juin 2011, l'organisation Human Rights Watch (HRW) rappelait que «60% des personnes qui meurent chaque année dans les pays à revenu faible ou intermédiaire, soit le chiffre impressionnant de 33 millions de personnes, ont besoin de soins palliatifs». L'ONG a calculé que «plus de 3,5 millions de personnes atteintes d'un cancer ou d'un sida au stade terminal, meurent chaque année sans traitement antalgique adéquat».

L'une des explications est la convention unique sur les stupéfiants, adoptée en 1961 par les Nations unies. Celle-ci reconnaît que «l'usage médical des stupéfiants demeure indispensable pour soulager la douleur» et que «les mesures voulues doivent être prises pour assurer que des stupéfiants soient disponibles à cette fin».

Mais elle affirme, parallèlement, que *«la toxicomanie est un fléau pour l'individu et constitue un danger économique et social pour l'humanité»*, contre lequel il faut lutter. Une double obligation pour les Etats, donc, au respect de laquelle veille l'Organe international de contrôle des stupéfiants (OICS), basé à Vienne (Autriche).

Problème, les préoccupations sanitaires passent après les motivations répressives. Chercheur senior au département santé et droits humains de HRW, Diederik Lohman explique: *«En fin de vie, les personnes atteintes de maladies incurables, comme le cancer, ont besoin d'être soulagées par la morphine. Or, dans le cadre de la guerre contre les drogues, des règlements et des lois ont été mis en place, et ils constituent des obstacles à la lutte contre la douleur. Les patients sont des victimes collatérales invisibles.»*

Le rapport de HRW donne une vue d'ensemble du problème. L'organisation, qui a passé en revue 192 pays, constate que dans 35 d'entre eux, moins de 1% des patients présentant des douleurs modérées à sévères, en raison d'un cancer ou d'une infection par le VIH au stade terminal, bénéficient effectivement des antalgiques puissants dont ils ont besoin.

La plupart de ces pays sont situés en Afrique subsaharienne, mais d'autres se trouvent en Asie, au Proche-Orient, en Afrique du Nord ou en Amérique centrale. Par exemple, le Nigeria où, chaque année, plus de 173 000 patients atteints d'un cancer à un stade terminal ou d'un sida en fin d'évolution auraient besoin d'antalgiques pour calmer des douleurs modérées à importantes, mais où seuls 274 malades bénéficient de l'administration d'opiacés.

Les inégalités territoriales se reflètent dans l'usage médical de la morphine: près de 90% de la consommation mondiale est le fait de l'Amérique du Nord et de l'Europe, tandis que les pays à revenu faible ou intermédiaire n'en représentent que 6%, bien qu'ils arbitrent près de la moitié des personnes souffrant d'un cancer et plus de 90% des patients infectés par le VIH.

Traçabilité des opiacés

D'autres facteurs interviennent. L'Ukraine, à titre d'exemple, ne dispose de morphine que sous sa forme orale. La forme injectable du médicament y est utilisée pour traiter des douleurs chroniques, contrairement aux recommandations de l'Organisation mondiale de la santé. Mais ces injections doivent être effectuées par un professionnel de santé, ce qui de fait en restreint l'usage.

Parmi les barrières à l'accès aux opiacés, note un rapport de 2010 de l'OICS, figurent les

crainces des professionnels de santé d'entraîner une addiction chez les patients – bien que les études aient démontré que ce n'est pas le cas – et la formation insuffisante des soignants. S'y ajoute, selon HRW, le fait que *«de nombreux pays ont adopté des réglementations allant bien au-delà de ce qu'exige la Convention unique, créant souvent des procédures complexes pour s'approvisionner, stocker et délivrer des médicaments contrôlés, qui entravent l'accessibilité pour les patients qui en ont réellement besoin pour des raisons médicales»*.

Ainsi, en Ukraine, *«il faut quatre signatures de médecins pour délivrer une ordonnance ou modifier la dose prescrite pour un stupéfiant»*, rapporte Diederik Lohman. Autre exemple, le Mexique, qui a créé pour les prescriptions un système d'étiquettes portant un code-barres. *«Il n'existe qu'un seul lieu dans la capitale de chaque Etat dispensant les opiacés, et le médecin prescripteur doit lui-même aller y chercher le médicament, décrit le chercheur. Le pharmacien doit disposer d'une autorisation, mais bien souvent il ne possède pas de lecteur de code-barres. Autrement dit, le système mis en place pour assurer une traçabilité des opiacés se révèle être un frein pour les patients comme pour les médecins.»*

Depuis quelques années, HRW participe aux réunions de l'OICS. Elle reconnaît que l'organe des Nations unies suit une évolution positive, en insistant davantage sur la nécessité de l'accès aux antalgiques majeurs. HRW n'en appelle pas moins les Etats à tout faire pour respecter ce qu'elle considère comme un *«droit humain»*.

Le Monde, 25 aout 2012

Die Tabak-Tragödie kommt erst

Hierzulande ist der Zigarettenkonsum zurückgegangen, in armen Ländern ist er hingegen massiv angestiegen. Epidemiologen rechnen in diesem Jahrhundert mit einer Milliarde Toten

Australien geht massiv gegen das Rauchen vor. Werbung und Sponsoring sind seit langem verboten, seit jüngstem dürfen Zigaretten nur noch in einer Einheitspackung mit grossen Bildern von Krebsgeschwüren und Raucherlungen verkauft werden. Solche Massnahmen zeigen Wirkung. Rauchten 1983 in Australien noch 40 Prozent der Männer und 32 Prozent der Frauen, sind es heute 16 beziehungsweise 14 Prozent. In weiten Teilen der Welt präsentiert sich indes ein gänzlich anderes Bild. Zu diesem Befund

kommt eine Umfrage, die ein internationales Forscherteam in 14 Ländern mit niedrigem und mittlerem Einkommen durchgeführt hat (*«The Lancet»*, online). Von den rund 3 Milliarden über 15-jährigen Menschen, die in diesem Ländern leben, konsumieren über 800 Millionen regelmässig Tabak; allein in China sind es 301 Millionen.

Wie aus der Untersuchung hervorgeht, rauchen in allen Ländern generell mehr Männer als Frauen. Am weitesten verbreitet ist die Sucht in Russland, wo 60 Prozent der Männer rauchen (siehe Grafik). Die meisten Raucherinnen gibt es in Polen, wo 24 Prozent der Frauen durchschnittlich 16 Zigaretten pro Tag rauchen. In Ägypten dagegen konsumieren gerade einmal 0,5 Prozent der Frauen Tabak.

In den westlichen Ländern haben sich die Raucherquoten zwischen den Geschlechtern in den letzten Jahren beinahe ausgeglichen. Tendenziell greifen aber in allen Ländern Frauen heute immer öfter und auch jünger zum Glimmstengel. Verantwortlich hierfür sind unter anderem Zigarettenwerbungen, die sich gezielt an Frauen richten, aber auch steigende Nikotinkonzentrationen, die das Abhängigkeitsrisiko erhöhen sollen.

Grosse Unterschiede gibt es auch in Bezug auf die Ausstiegsquoten. In reichen Ländern wie den USA, Grossbritannien oder auch in Brasilien beträgt der Anteil an Personen, die früher rauchten und nun aufgehört haben, über 35 Prozent. In China, Indien, Ägypten, Russland oder Bangladesh hingegen sind es deutlich weniger als 20 Prozent. So tief lagen die Werte in den westlichen Ländern in den 1950er Jahren. Während die reichen Länder inzwischen viel Geld zur Bekämpfung der Tabaksucht ausgeben, passiert andersorts noch nicht viel. *«Angesichts der enormen gesundheitlichen Belastung, die der Tabakkonsum verursacht, ist die mangelnde Investition in die Bekämpfung eklatant»*, schreiben Experten in einem begleitenden Kommentar im *«Lancet»*. Von 9000 US-Dollar an Tabaksteuern werde in armen Ländern gerade einmal 1 Dollar in die Bekämpfung des Tabakkonsums investiert.

Um gegen die Tabak-Epidemie effizient vorzugehen, bedarf es Informationen über die Konsumenten und Konsumentinnen. Man muss wissen, in welcher Form sie Tabak konsumieren, in welchem Alter und warum sie damit beginnen. In reichen Nationen werden gegenwärtig 18 Prozent aller Todesfälle durch den Tabakkonsum verursacht. Besonders hoch sind die Lungenkrebs-Raten heute bei Männern in Ungarn, Polen und Russland. In den armen Ländern gehen derzeit *«nur»* 4 Prozent der Todesfälle auf das Konto des Tabaks. Dies dürfte sich aber bald ändern, denn die gesundheitlichen Folgen werden mit einer Verzögerung von einigen Jahrzehnten sichtbar.

Angesichts des rasch um sich greifenden Tabakkonsums rechnen Epidemiologen deshalb auch in den ärmeren Ländern mit einem rasanten Anstieg der Tabaktoten. Die Aussichten sind düster: Forderte der Tabak im 20. Jahrhundert 100 Millionen Tote, können es laut Prognosen der Weltgesundheitsorganisation im 21. Jahrhundert 1 Milliarde sein.

NZZ am Sonntag, 26. August 2012

L'étude qui relance la polémique sur les OGM

Des Travaux concluent à un lien entre la consommation du maïs NK603 et l'apparition de tumeurs chez le rat

Tumeurs mammaires chez les femelles, troubles hépatiques et rénaux chez les mâles, espérance de vie réduite... L'étude conduite par le biologiste Gilles-Eric Séralini (université de Caen) et parue dans la revue *Food and Chemical Toxicology* a déclenché une formidable tempête médiatique. De fait, elle est la première à suggérer des effets délétères, sur le rat, de la consommation d'un maïs génétiquement modifié – le NK603 de Monsanto – associé ou non au Roundup, l'herbicide auquel il est rendu tolérant.

La démonstration est-elle faite que cet OGM est toxique? Voire. La même édition de *Food and Chemical Toxicology* publie aussi une étude conduite par Yaxi Zhu (université d'agriculture de Chine, à Pékin), évaluant la toxicité d'un maïs résistant au même herbicide, sur la même souche de rongeurs... mais sans détecter de problème.

L'originalité des travaux de M. Séralini et ses coauteurs est d'avoir mis en place un protocole expérimental très ambitieux. Les chercheurs ont utilisé un total de 200 rats pendant deux ans, contre trois mois en général pour ce type d'expérience.

Ils ont évalué les effets d'un régime alimentaire composé de trois doses différentes du maïs transgénique (11%, 22% et 33%), cultivé ou non avec son herbicide-compagnon. Trois groupes ont également été testés avec des doses croissantes du produit phytosanitaire seul, non associé à l'OGM.

Au total, donc, ce sont neuf groupes de 20 rats (trois groupes avec OGM, trois groupes avec OGM et Roundup, trois groupes avec Roundup) qui ont été comparés à un groupe témoin de même taille, nourri avec la variété de maïs non transgénique la plus proche de l'OGM testé, et sans exposition à l'herbicide.

Sur l'ensemble des groupes traités, les différences les plus significatives avec le groupe témoin apparaissent au bout d'environ un an. Chez les mâles, les congestions et les nécroses du foie sont 2,5 fois à 5,5 fois plus fréquentes. Ces derniers souffraient également 1,3 fois à 2,3 fois plus d'atteintes rénales sévères. Les tumeurs mammaires ont été également plus fréquemment observées dans les groupes traités – mais pas toujours de manière significative.

Quant à la mortalité, elle a également été accrue dans l'ensemble des groupes traités. Dans le groupe témoin, la durée de vie des mâles a été en moyenne de six cent vingt-quatre jours et de sept cents jours pour les femelles. «Après que la période moyenne de survie s'est écoulée, toute mort a été largement considérée comme due au vieillissement, écrivent les auteurs. Avant cette période, 30% des mâles et 20% des femelles du groupe témoin sont morts spontanément alors que jusqu'à 50% des mâles et 70% des femelles sont mortes prématurément dans des groupes nourris avec l'OGM.»

«Attention: tous les groupes d'animaux ne sont comparés qu'à un groupe témoin de dix animaux du même sexe, explique le biostatisticien Marc Lavielle (INRIA). Il aurait suffi qu'un ou deux rongeurs du groupe témoin meurent prématurément de manière aléatoire pour que la différence disparaisse ou ne soit plus significative. Statistiquement, tout cela est très fragile.»

M. Séralini et ses coauteurs notent que les groupes d'animaux exposés à l'herbicide seul, de même qu'à l'OGM seul, sont affectés par les diverses pathologies relevées. Selon eux, l'herbicide pourrait se comporter comme un perturbateur du système hormonal et produire ainsi des effets non proportionnels à la dose reçue.

Quant à l'OGM seul, sa toxicité éventuelle pourrait provenir de la modification d'une enzyme (dite E5PS synthase) produite par la plante et impliquée dans la synthèse d'acides aminés ayant un effet de protection contre la cancérogénèse. Le fait que la synthèse de ces acides aminés soit réduite pourrait expliquer, selon les

auteurs, les pathologies les plus fréquemment observées chez les rats testés. Un mécanisme très spéculatif.

«Il faudra que les auteurs répondent à quelques questions qui ne sont pas détaillées dans leur article, pointe un spécialiste qui a requis l'anonymat. Comme par exemple le protocole d'application du maïs traité, ou encore l'historique de l'élevage dont proviennent les rats, etc.»

La souche utilisée – dite de «Sprague-Dawley», la plus couramment employée dans ce type d'expérience – est en effet connue pour contracter des cancers mammaires de manière fréquente. Des travaux publiés en novembre 1973 dans *Cancer Research* ont ainsi montré que l'incidence de cette pathologie peut atteindre 45% chez ces rongeurs, en l'absence de toute intervention.

«Je regrette la médiatisation excessive de ces données scientifiques, qui méritent le temps de l'analyse», estime pour sa part le médecin et biochimiste Jean-Christophe Pagès, membre du Haut Conseil des biotechnologies (HCB) et professeur à l'université François-Rabelais de Tours.

La prudence est d'autant plus de mise que de nombreuses études de toxicologie ont été menées pour différents OGM et sur différentes espèces, sans montrer d'effets délétères entre les animaux témoins et ceux nourris avec les végétaux modifiés.

Cependant, la plupart de ces travaux, rassemblés dans une analyse conduite par Chelsea Snell (université de Nottingham, Royaume-Uni) et publiée en janvier dans *Food and Chemical Toxicology*, ont été menés sur des durées inférieures à deux ans et avec un plus faible nombre de paramètres contrôlés. Avec des financements souvent industriels. Quant aux quelques études de longue durée déjà menées, elle ne montrent pas non plus d'effets biologiques notables, mais ne concernent pas le maïs NK 603.

Les travaux de M. Séralini – dont le budget est selon lui de plus de 3 millions d'euros – ont été financés par la Fondation Charles-Léopold Mayer, par l'association Ceres (qui rassemble notamment des entreprises de la grande distribution), le ministère français de la recherche et le Criigen (Comité de recherche et d'information indépendantes sur le génie génétique), association qui milite contre les biotechnologies.

Le Monde, 21 septembre 2012

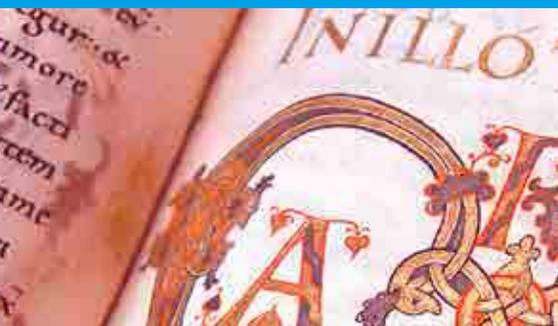


BCC 2013

13th St.Gallen International Breast Cancer Conference 2013

Primary Therapy of Early Breast Cancer
Evidence, Controversies, Consensus

13–16 March 2013, St.Gallen/Switzerland



Abstract Deadline 15 December 2012

Information

St.Gallen Oncology
Conferences (SONK)
c/o Tumor and Breast Center ZeTuP
Rorschacherstrasse 150
CH-9006 St.Gallen/Switzerland
info@oncoconferences.ch
www.oncoconferences.ch

For the last time in Switzerland?

13th St.Gallen International Breast Cancer Conference 2013

Reaktionen auf Schweizer Krebsbulletin 3/2012

Krebekongress St. Gallen verliert über zehn Millionen Franken

4500 Fachleute aus aller Welt sind bisher jedes zweite Jahr nach St. Gallen gereist, um sich am Brustkrebskongress auszutauschen. Während vier Tagen gaben sie gemeinsam mit ihren Begleitern einen zweistelligen Millionenbetrag aus für Übernachtungen, Transporte, Gastronomie und Shopping. 2013 wird der Kongress voraussichtlich zum letztenmal in St. Gallen stattfinden. «Es ist sehr bedauerlich, dass unser bedeutendster Kongress St. Gallen verlässt», sagt Peter Kuratli, Leiter Amt für Wirtschaft und Arbeit des Kantons St. Gallen.

Besorgt um den «guten Ruf»

Der Anlass sei mittlerweile so stark gewachsen, dass das Übernachtungsangebot in der Stadt und der näheren Umgebung nicht mehr ausreicht, sagt Rolf Dubs, Stiftungspräsident der St. Gallen Oncology Conferences (Sonk). 2015 soll der Kongress in Wien stattfinden. Diesen «schweren Entscheid» habe die Stiftung gefällt, da nicht abzusehen sei, wann die bereits geplanten Hotels in der Stadt realisiert würden, sagt Dubs.

Wiederholt hätten sich internationale Gäste über die langen Anfahrtswege beklagt, da sie in Zürcher und Bregenzer Hotels untergebracht werden mussten, sagt Dubs. Der Stiftung, besorgt um ihren «guten Ruf», sei nichts anderes übriggeblieben, als St. Gallen zu verlassen. Zumal es weder beim Olma-Hotel noch beim Hotel Ekkehard voranzugehen scheine.

Kongressort bleiben

St. Gallen habe versucht, mit dem geplanten Bau des OlmaHotels den steigenden Anforderungen des Brustkrebskongresses gerecht zu werden, sagt Stadtpräsident Thomas Scheitlin. St. Gallen solle dennoch Kongressort bleiben.

St. Galler Tagblatt, 2. Oktober 2012

«Wir brauchen Betten, kein Geld»

Der Brustkrebskongress findet 2013 vorläufig zum letztenmal in St. Gallen statt. Nicolo Paganini

ni, der Direktor der Olma Messen, spricht von einem enormen Verlust für die Region: Es gehe um einen zweistelligen Millionenbetrag. Der Kanton will sich um den Kongress bemühen.

«Wir haben wiederholt Reklamationen erhalten wegen der umständlichen Unterbringung», sagt Rolf Dubs, Präsident der Stiftung St. Gallen Oncology Conferences (Sonk), die den Kongress organisiert. In St. Gallen habe es längst nicht mehr genügend Hotelzimmer, um die Gäste zu beherbergen. Bis nach Zürich, Bregenz oder Bad Ragaz müssten sie chauffiert werden. «Das riesige Transportsystem ist unangenehm für die Gäste und obendrein teuer», sagt Dubs. 300 000 Franken – zehn Prozent des Gesamtbudgets – hat die Stiftung allein für Fahrdienste ausgegeben. Die Organisatoren befürchteten, der St. Galler Brustkrebskongress könnte von einem Konkurrenzangebot ausgebaut werden. Dafür habe es zwar noch keine Anzeichen gegeben, aber die Angst sei dagewesen. So habe die Stiftung «nach monatelangem Debattieren» beschlossen, zumindest für die Austragung 2015 nach Wien auszuweichen, um «den guten Ruf zu wahren». Der starke Franken habe den Entscheid zusätzlich bestärkt.

Hat die Stadt zu wenig unterstützt?

Begonnen hat die Geschichte des heutigen Brustkrebskongresses 1978 in Wildhaus mit 80 Teilnehmern. 1984 fand der Kongress erstmals in St. Gallen statt, mit 225 Fachleuten. Über die Jahre wuchs die Konferenz zum grössten Anlass der Schweizer Onkologie heran. 2009 kamen schliesslich 4800 Personen nach St. Gallen. Bereits 2011 reduzierte sich die Teilnehmerzahl aber auf 4500.

Ein idealer Kongressort sei eine nicht allzu grosse Stadt mit ausgebautem ÖV-Netz, grossem Kongresszentrum, touristischen Attraktionen – und genügend Hotelbetten, sagt Franco Cavalli, Organisator des zweitgrössten onkologischen Kongresses der Schweiz zu Lymphdrüsenkrebs. Er habe in Lugano dieselben Probleme wie die Sonk in St. Gallen. Vor fünf Jahren überlegte er sich, den Kongress ins Ausland zu verlegen. Davon abgesehen hat er, weil ihm die lokalen Behörden Unterstützung zusicherten. Seither leistet Lugano jeweils einen Beitrag von 100 000 Franken, stellt kostenlos ein riesiges Zelt zur Verfügung, gewährt 25 Prozent Nachlass auf die Mietkosten des Kongresszentrums und ermöglicht günstige ÖV-Abos. Zudem übe die Stadt Druck auf die Hoteliers aus, die Zim-

merpreise an den Kongresstagen nicht mehr künstlich zu verteuern. In St. Gallen hätten die Behörden den Kongress wohl zu wenig unterstützt.

Rolf Dubs tut Cavallis Aussage als «dummes Zeug» ab. «St. Gallen hat uns nicht im Stich gelassen.» Die Stadt hätte die Abwanderung des Brustkrebskongresses selbst mit Subventionen nicht verhindern können. «Wir brauchen Betten, kein Geld.» Der Anlass sei der Stadt schlicht «entwachsen». Und da derzeit nicht abzusehen sei, wann die geplanten Hotels realisiert werden, habe die Stiftung keine andere Wahl gehabt, als sich umzuorientieren.

Kongress zurückgewinnen

Der Wegzug des Brustkrebskongresses sei ein herber Schlag für die Region. «Schade um das Image des Standorts und den volkswirtschaftlichen Erfolg», sagt Nicolo Paganini, Direktor Olma Messen St. Gallen. Die 4500 Kongressteilnehmer und deren Begleitpersonen brächten grob geschätzt einen zweistelligen Millionenbetrag ein. Zudem sei die Abwanderung der Veranstaltung ein «riesiger Verlust» für die Olma Messen. Wie hoch der Malus «unseres wichtigsten Kongresses» sei, will er nicht sagen. Wie zentral die Veranstaltung ist, zeigt aber, dass Paganini im Verbund mit anderen Leistungsträgern und der öffentlichen Hand bereit gewesen wäre, mit der Stiftung über einen Preisnachlass zu diskutieren, hätte sie den Kongress in St. Gallen belassen. «Jetzt müssen wir erst recht in die Infrastruktur investieren», sagt er und meint das «Conference Center 6» auf dem Gelände der ehemaligen Olma-Halle 7, um das ein Rechtsstreit entbrannt ist. «Wir werden ansonsten je länger, je weniger glaubwürdig als Kongressort.» Er hofft, dass es mit dem Hotel nun vorangeht.

«Gemeinsam mit Stadt und Olma Messen werden wir alles versuchen, um den Kongress für 2017 zurückzugewinnen», sagt Peter Kuratli, Leiter Amt für Wirtschaft und Arbeit. Das Problem der Hotelsituation gelte es nun zu lösen. Die Realisierung des Olma-Hotels sieht er als Meilenstein. «Baukrane wären ein gutes Symbol für die Stiftung Sonk.» St. Gallen wolle sich als Kongressort weiterhin etablieren. «Abgesehen von den Hotels haben wir eine gute Infrastruktur.»

St. Galler Tagblatt, 2. Oktober 2012

Brustkrebskongress wird zu gross für St. Gallen

Organisatoren kritisieren mangelndes Hotelangebot der Stadt

Der traditionell in St. Gallen stattfindende internationale Brustkrebskongress wird ab 2015 in Wien abgehalten. Für den Standort St. Gallen bedeutet dieser Entscheid einen grossen Imageverlust.

Schon zum 13. Mal wird im kommenden März in St. Gallen der internationale Brustkrebskongress über die Bühne gehen. Über 4000 Teilnehmer werden im Olma-Areal erwartet. Allerdings stellt sich dieses Jahr wie schon seit einiger Zeit das gleiche Problem: Die Stadt St. Gallen und die umliegende Region verfügen über kein adäquates Hotelangebot. Die zahlreichen Kongressteilnehmer müssen jeweils an verschiedenen Standorten zwischen Zürich und Bregenz untergebracht werden. Die dadurch entstehenden langen Anreisezeiten hätten zu einer Unzufriedenheit seitens der Gäste geführt, sagen die Organisatoren der Stiftung St. Gallen Oncology Conferences (Sonk). Zudem wuchs der Aufwand für Transporte parallel zur zunehmenden Teilnehmerzahl stetig.

Die Stiftung macht klar, dass sie St. Gallen in absehbarer Zeit keine Fortschritte bezüglich neuer Hotelangebote zutraut: «Der für März 2015 vorgesehene 14. Internationale Brustkrebskongress wird vom zu eng und passiv gewordenen St. Gallen in eine Umgebung verlagert, in welcher er weiter gedeihen kann.» Genauer gesagt in die österreichische Hauptstadt Wien, laut Sonk die führende Kongressstadt in Europa.

Der Tourismusregion St. Gallen entgehen durch den Wegfall des Brustkrebskongresses rund sieben Millionen Franken jährlich. Neben der finanziellen Einbusse droht aber auch ein Imageverlust. Für den Direktor von St. Gallen-Bodensee-Touris-

mus, Boris Tschirky, ist der Entscheid der Sonk eine Hiobsbotschaft. Der Wegzug des grössten hiesigen Kongresses sei für den Standort sehr unerfreulich und sende negative Signale aus, die dem Image St. Gallens als Kongressstadt schaden könnten, zeigt sich Tschirky besorgt. «Am wichtigsten ist nun, dafür zu sorgen, dass die bestehenden Kongresse hier bleiben», sagt der Tourismusdirektor weiter. Denn der Wegzug des Brustkrebskongresses könne bei anderen grossen Kongressveranstaltungen im schlimmsten Fall zu Zweifeln über den Standort St. Gallen führen.

Um das Problem zunehmender Kapazitätenengpässe in St. Galler Hotels langfristig zu beheben, sind Investitionen in die Infrastruktur fällig. Laut Tschirky gibt es verschiedene Bestrebungen, allerdings würden diese zu schleppe voranschreiten. Die Kongressveranstalter der Sonk schliessen indes eine Rückkehr nach St. Gallen 2017 nicht kategorisch aus. Dafür muss sich in der Hotellerie aber etwas bewegen. «Unser Ziel muss sein, wenigstens abwechselnd mit dem Austragungsort Wien den Brustkrebskongress in St. Gallen ausrichten zu können», gibt Tschirky die Marschrichtung vor.

NZZ, 2. Oktober 2012

Brustkrebskongress St. Gallen 2017

Leserbrief von Prof. Dr. med. Bernhard Pestalozzi, Zürich und PD Dr. med. Dieter Köberle, St. Gallen

Diese Woche hat die Öffentlichkeit erfahren (NZZ 2.10.12), dass der berühmte St. Galler Brustkrebskongress im Jahre 2013 voraussichtlich zum letzten Mal in St. Gallen stattfinden wird.

Aus wirtschaftlichen Überlegungen und wegen geringer Kapazitäten der lokalen Hotellerie für die 5000 Teilnehmer soll der Kongress 2015 nach Wien verlegt werden. Der St. Galler Tourismusdirektor schätzt den direkten wirtschaftlichen Schaden auf mindestens 7 Millionen Franken. Der dadurch entstehende Imageschaden ist nicht zu beziffern, denn der Brustkrebskongress hat nicht nur St. Gallen, sondern die ganze Schweiz in der Medizin und in der Wissenschaft berühmt gemacht.

Über viele Jahrzehnte gewann der Kongress seit seiner Gründung 1978 unter der organisatorischen Leitung von Hans-Jörg Senn wachsende internationale Bedeutung. Es handelt sich dabei nicht nur um einen Medizinkongress mit neuen Studienergebnissen zur häufigsten Tumorerkrankung der Frau. Das Besondere an St. Gallen sind die «Guidelines», die alle 2 Jahre in einem international besetzten Expertenpodium neu definiert werden. Der St. Galler Konsens erfährt grosse internationale Anerkennung und dient weltweit als Richtschnur in der Behandlung von Patientinnen. Die «St. Gallen-Guidelines» sind ein einzigartiger «Brand» geworden. Dieses Flaggschiff der Schweizer Onkologie ist nicht nur die wahrscheinlich bedeutendste und meistbeachtete medizinische Veranstaltung in der Schweiz, sondern ist auch eine Schweizer Institution geworden, welche nun ins Ausland abgegeben werden soll.

In einem offenen Brief haben sich führende Schweizer Onkologen aus den Universitäts- und grossen Kantonsspitalern geschlossen an Hans-Jörg Senn gewandt und ihn aufgerufen, alles zu unternehmen, damit der Kongress im Jahre 2017 wieder in St. Gallen stattfinden wird. Man stelle sich vor, eines der grossen Basler Pharmaunternehmen oder gar die Eidgenössische Technische Hochschule (ETH) wollten die Schweiz verlassen - ein Aufschrei würde durch unser Land gehen.

NZZ, 5. Oktober 2012



Bryce-Canyon-Nationalpark (Utah)

Rare cancers

Rare Cancers Europe: Mit vereinten Kräften gegen seltene Krebserkrankungen

Robert Schäfer, Rare Cancers Europe

Von wegen selten! Jede einzelne der 186 seltenen Krebserkrankungen mag selten sein, zusammen machen sie jedoch mehr als 20% aller Krebsarten aus und betreffen mehr als 4 Millionen Menschen in der EU. Jedes Jahr werden dort mehr als 500.000 Menschen mit einer seltenen Krebserkrankung diagnostiziert¹. Studien belegen, dass die Überlebensraten für seltene Krebserkrankungen niedriger sind als für häufige² und dass Betroffene in Europa keinen gleichberechtigten Zugang zu Krebsmedikamenten haben.³

Seltene Krebserkrankungen stellen Betroffene, ihre Familien und alle mit Gesundheit befassten Berufsgruppen vor große Herausforderungen: Dazu gehören die oft verspätete oder fehlerhafte Diagnose, der fehlende Zugang zu angemessenen Therapien und klinischer Expertise, die geringe Zahl klinischer Studien aufgrund kleiner Patientenzahlen, das fehlende Interesse an der Entwicklung neuer Medikamente wegen begrenzter Absatzmärkte und der Mangel an Krebsregistern und Gewebebanken.

Im November 2008 haben sich daher Vertreterinnen und Vertreter von auf dem Gebiet der seltenen (Krebs-)Erkrankungen aktiven Organisationen zu einer europäischen Konferenz getroffen und 39 Empfehlungen für Politik und alle in dem Bereich tätigen Einrichtungen erarbeitet. Diese Empfehlungen betreffen die methodologischen und regulatorischen Barrieren bei der Versorgung, die notwendige Einrichtung entsprechender Schwerpunktzentren und europäischer Referenznetzwerke, die Barrieren beim Versorgungszugang von Betroffenen, die Aus- und Weiterbildung entsprechender Gesundheitsberufsgruppen sowie den Zugang zu Information über seltene Krebserkrankungen.

Dies war das Startsignal für Rare Cancers Europe, eine aus 30 verschiedenen Interessengruppen bestehende Initiative mit dem Ziel, seltene Krebserkrankungen auf die europäische politische Agenda zu setzen und dafür einzutreten, dass die 39 Empfehlungen umgesetzt werden. Fußend auf diesen Empfehlungen, wurde ein öffentlicher Aufruf zum Kampf gegen seltene Krebserkrankungen («Call to Action») gestartet, der europäische Regierungen, EU-Institutionen, internationale Regierungsorganisationen, die Forschungsgemeinschaft, die pharmazeutische Industrie, medizinische Berufsgruppen und die Zivilgesellschaft dazu aufruft, die besonderen Herausforderungen seltener Krebserkrankungen verstärkt anzugehen und dafür zu sorgen,

- dass die gleichberechtigte und grenzüberschreitende Gesundheitsversorgung bei seltenen Krebserkrankungen substantiell verbessert wird,
- dass neue und wirksame Therapien für seltene Krebserkrankungen entwickelt werden,
- dass zu seltenen Krebserkrankungen mehr klinische Studien mit einem höheren Maß an Flexibilität durchgeführt werden,
- dass neue Therapien bedarfsgerecht, zügig und transparent geprüft werden,
- dass durch die Vernetzung klinischer Datenbanken, Register und Gewebebanken für seltene Krebserkrankungen eine solide Wissensbasis geschaffen wird,
- dass mittels Schwerpunktzentren und europäischen Referenznetzwerken der grenzüberschreitende Wissenstransfer verstärkt wird und
- dass eine frühzeitige und korrekte Diagnose und Versorgung von Patienten sowie die Überweisung zu entsprechenden Schwerpunktzentren und europäischen Referenznetzwerken sichergestellt werden.

Alle Leserinnen und Leser des Schweizer Krebsbulletins sind dazu eingeladen, ihre Unterstützung für diese Initiative zu zeigen, indem sie den öffentlichen Aufruf auf der Webseite www.rarecancerseurope.org unterschreiben. Dort findet sich auch der ganze Text des Aufrufs, der gemeinsam mit den 39 Empfehlungen integraler Bestandteil der fortgesetzten Aktivitäten von Rare Cancers Europe ist. Die drei folgenden Ziele stellen gleichzeitig auch die wesentlichen Tätigkeitsfelder der Initiative dar:

1. Gatta G, van der Zwan JM, Casali PG, et al. Rare cancers are not so rare: the rare cancer burden in Europe. *Eur J Cancer* 2011;47: 2493-511.
 2. Gatta G, Ciccolallo L, Kunkler I, et al. Survival from rare cancer in adults: a population-based study. *Lancet Oncol* 2006;7:132-40.
 3. Wilking N, Jönsson B. A pan-European comparison regarding patient access to cancer drugs. 2005, Karolinska Institutet and Stockholm School of Economics. Stockholm, Sweden. Available from: ki.se/content/1/c4/33/16/Cancer_Report.pdf



**R
CANCERS
EUROPE**

Rare Cancers Europe Partnership Meeting,
Stockholm, 23. September 2011

Stehend von links nach rechts: Jan Geissler (Chronic Myeloid Leukaemia Advocates Network), Susanna Leto di Priolo (Novartis Oncology Region Europe),

Gracemarie Bricalli (European Society for Medical Oncology, ESMO), Anita Margulies (European Oncology Nursing Society, EONS), Antoni Gelonch Viladegut (Sanofi), Alan J. Howard (ESMO), Prof. Dr. Gilles Vassal (European Society for Paediatric Oncology, SIOP Europe), Prof. Dr. Paolo G. Casali (ESMO und Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Conticanet, EuroBoNeT und World Sarcoma Network, WSN), John Bean (European Organisation for Research and Treatment of Cancer, EORTC), Prof. Dr. Ruth Ladenstein (SIOP Europe), Dr. Clair Watts (EONS), Kathy Oliver (International Brain Tumour Alliance, IBTA und Cancer 52).

Sitzend von links nach rechts: Edel Fitzgerald (SIOP Europe), Christina Claussen (Pfizer Oncology), Prof. Dr. Nicholas Pavlidis (European School of Oncology, ESO), Robert Schäfer (Rare Cancers Europe).

Nicht auf dem Foto zu sehen sind die Vertreterinnen und Vertreter der folgenden Rare Cancers Europe-Partnerorganisationen: European Organisation for Rare Diseases (EURORDIS), European Cancer Patient Coalition (ECPC), Association of European Cancer Leagues (ECL), Chronic Myeloid Leukaemia Support Group, Orphanet, Sarcoma Patients EuroNet Association (SPAEN), GIST Support UK & PAWS-GIST, International Kidney Cancer Coalition (IKCC), Chordoma Foundation, European Institute of Oncology (IEO), European Society of Surgical Oncology (ESSO), Grupo Español de Tumores Huérfanos e Infrecuentes (GETHI), eCancer, European Society of Pathology (ESP), European, Middle Eastern and African Society for Biopreservation and Biobanking (ESBB).

1. Verbesserung der Methodologie klinischer Forschung zu seltenen Krebserkrankungen
2. Verbesserung der Organisation der Gesundheitsversorgung bei seltenen Krebserkrankungen
3. Verbesserung des Zugangs von Betroffenen zu neuen Therapien in der EU

Zur Erreichung des ersten Ziels wurde im November 2011 ein Diskussionsprozess mit zahlreichen unterschiedlichen

Interessengruppen angestoßen. Die Diskussion wurde im Februar 2012 durch ein Konsens-Treffen und eine «Rare Cancers Conference» in Brüssel vertieft. Sie wird weitergeführt mit dem Ziel, ein von breiter Unterstützung getragenes Konsens-Dokument zu publizieren, das anschließend von allen Gruppen zur Interessenvertretung genutzt werden kann.

Mit Blick auf das zweite Ziel wird eine exemplarische Umfrage zu klinischen Leitlinien für ausgewählte seltene Krebserkrankungen durchgeführt. Dies wird dabei helfen, die Gründe für Leitlinien-Unterschiede in verschiedenen Ländern besser zu verstehen und Empfehlungen für die Harmonisierung bestehender Leitlinien in Europa zu entwickeln. Dies geschieht gemeinsam mit dem European Partnership for Action Against Cancer (EPAAC), einer EU-Initiative, an der auch Partner von Rare Cancers Europe beteiligt sind. Zudem ist geplant, Leitlinien für Qualitätskriterien für Netzwerke im Bereich seltener Krebserkrankungen zu erarbeiten.

Rare Cancers Europe ist auch am von der EU geförderten RARECARENet beteiligt, bei dem es darum geht, Schwerpunktzentren für seltene Krebserkrankungen zu identifizieren und ein entsprechendes europäisches Informationsnetzwerk aufzubauen. Dies ist vor allem dort wichtig, wo für bestimmte seltene Krebserkrankungen keine medizinische Einrichtung existiert. Im Rahmen des Projekts ist auch geplant, gemeinsam mit der European Society for Medical Oncology (ESMO) klinische Leitlinien für bislang nicht abgedeckte seltene Krebserkrankungen zu entwickeln.

Um der Herausforderung frühzeitiger und exakter Diagnosen bei seltenen Krebserkrankungen zu begegnen, haben die European Society of Pathology (ESP) und Rare Cancers Europe gemeinsam eine Umfrage zum Thema Pathologie bei seltenen Krebserkrankungen entwickelt. Die Ergebnisse der Umfrage werden genutzt, die entsprechenden Probleme zu definieren und Lösungsansätze zu erarbeiten.

Schließlich entwickelt Rare Cancers Europe auch einen Index zur Messung des Zugangs zu Behandlung und Versorgung bei seltenen Krebserkrankungen in den 27 EU-Mitgliedsländern (Ziel 3). Dieser Index fußt auf einer Reihe genau spezifizierter Indikatoren, teilweise abgeleitet aus den vorgenannten 39 Empfehlungen. Die gewonnenen Daten werden dabei helfen, die Situationen in einzelnen Ländern besser einschätzen und vergleichen zu können.

Der Index kann genutzt werden, Länder mit guter Versorgungslage (durch öffentliche Anerkennung) sowie Länder mit Verbesserungsbedarf zu bewegen, optimalen Zugang

zu Behandlung und Versorgung bei seltenen Krebserkrankungen zu gewährleisten. Die Ergebnisse werden illustriert durch eine Serie vergleichender Text- und Video-Fallstudien: sie decken seltene solide und hämatologische Krebserkrankungen bei Erwachsenen und Kindern ab und können für Interessenvertretung auf europäischer und nationaler Ebene genutzt werden.

Rare Cancers Europe besteht aus Fachgesellschaften, Vereinigungen aus den Bereichen Krebs und Seltene Erkrankungen, Krebsforschungsorganisationen, Krebsinstituten, Netzwerken und Referenzzentren für seltene Krebserkrankungen, professionellen Kommunikations- sowie Fort- und Weiterbildungseinrichtungen im Bereich Onkologie, Patientengruppen und der Industrie. Die folgenden Partner sind an der Initiative beteiligt:

- European Society for Medical Oncology (ESMO)
- European Organisation for Rare Diseases (EURORDIS)
- European Cancer Patient Coalition (ECPC)
- European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC)
- CONTICANET und EuroBoNeT (EUROSARC)
- World Sarcoma Network (WSN)
- Association of European Cancer Leagues (ECL)
- Chronic Myeloid Leukaemia Support Group
- International Brain Tumour Alliance (IBTA)
- Orphanet
- Chronic Myeloid Leukaemia Advocates Network
- Sarcoma Patients EuroNet Association (SPAEN)
- GIST Support UK & PAWS-GIST
- Cancer 52
- International Kidney Cancer Coalition (IKCC)
- Chordoma Foundation

- Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori
- European Institute of Oncology (IEO)
- European Society for Paediatric Oncology (SIOP Europe)
- European Society of Surgical Oncology (ESSO)
- Grupo Español de Tumores Huérfanos e Infrecuentes (GETHI)
- European School of Oncology (ESO)
- European Oncology Nursing Society (EONS)
- *ecancer*
- European Society of Pathology (ESP)
- European, Middle Eastern and African Society for Biopreservation and Biobanking (ESBB)
- Novartis Oncology (initiating sponsor and industry partner)
- Pfizer Oncology (industry partner)
- Sanofi (industry partner)

Die Initiative wird zudem von weiteren Firmen unterstützt. Mehr Informationen zu Rare Cancers Europe gibt es unter www.rarecancerseurope.org. Die Rare Cancers Europe Partner danken dem Schweizer Krebsbulletin für die Möglichkeit, die Leserinnen und Leser über unsere Arbeit zu informieren.

Korrespondenz:

Robert Schäfer
Senior Project Manager
Rare Cancers Europe
Brunnenstrasse 178/179
D-10119 Berlin
schaefer.robert@esmo.org
www.rarecancerseurope.org



Grand Canyon (Arizona)

Klinische Krebsforschung mit seltenen Krebserkrankungen

Peter Brauchli, SAKK Direktor
Severin Strasky, SAKK Relationship Manager
Annik Steiner, SAKK Kommunikationsbeauftragte

Ausgangslage

Heute erkranken ca. 20% aller Krebspatienten an einer seltenen Tumorart, also einer Entität, die in der Schweiz weniger als 400 mal im Jahr auftritt. Zudem werden auch die bisher als häufig bezeichneten Tumorarten anhand von histologischen oder genetischen Merkmalen zunehmend in spezifischere Krankheitsbefunde aufgeteilt, bei denen jeweils versucht wird, gezielte Behandlungen anzuwenden. Das Nationale Krebsprogramm 2011-2015 möchte im Bereich der «rare cancers» einen Schwerpunkt setzen und entsprechende Forschungsprojekte fördern. Denn heute gibt es in der Schweiz zu wenig klinische Studien, die sich mit seltenen Krebserkrankungen befassen. Einige Gründe dafür sowie mögliche Lösungsansätze skizzieren wir im Folgenden.

Problemstellung

1. Die Studiendurchführung bei seltenen Krebserkrankungen ist aufgrund der tiefen Patientenzahlen erschwert. Studien bei seltenen Erkrankungen können nur multizentrisch und multinational durchgeführt werden, weil in der Schweiz zu wenig Patienten vorhanden sind. «Rare cancers» werden in der Schweiz zudem von vielen Leistungserbringern behandelt. Daher steigt der Aufwand für die Durchführung einer Studie enorm, weil pro Zentrum nur sehr wenige Patienten eingeschlossen werden können.
2. Es fehlen heute griffige gesetzliche Vorgaben, die es erlauben, klinische Forschung bei seltenen Tumoren effizienter zu gestalten. Weil es schwierig und aufwändig ist, Studien bei seltenen Tumoren zu initiieren, entsteht weniger Evidenz. Dadurch wird es schwierig, Standardtherapien zu definieren, die von den Krankenkassen anerkannt werden. Dies erschwert erneut die Durchführung von Studien. Ein Teufelskreis entsteht, der Forschung behindert.
3. Die Finanzierung von Studien mit «orphan indications» steht häufig vor grossen Herausforderungen, zumal das Interesse der pharmazeutischen Industrie beschränkt ist. Studien in seltenen Indikationen werden von der pharmazeutischen Industrie sekundär behandelt und können nur dank Unterstützung von anderen Geldgebern und wenigen hochspezialisierten Förderstiftungen durchgeführt werden.
4. Die Anzahl von Medikamenten, die sich in Entwicklung befinden, nimmt zu. Dies erhöht zwar die Möglich-

keiten, erfordert aber auch wiederum mehr Studien, um die besten Therapien zu finden. Firmen müssen Prioritäten setzen und können daher nur noch wenige Substanzen für die Marktreife entwickeln. Viel versprechende Substanzen bleiben teilweise in der Schublade, weil die Ressourcen fehlen.

Diese erschwerten Forschungsbedingungen führen dazu, dass Patienten mit einer seltenen Krebserkrankung bezüglich Behandlungsmöglichkeiten im Nachteil sind. Hier besteht akuter Handlungsbedarf.

Lösungsansätze

1. Die internationale Zusammenarbeit ist für die Erforschung seltener Krebserkrankungen entscheidend. Die Schweizerische Arbeitsgemeinschaft für Klinische Krebsforschung (SAKK) hat schon früh entschieden, bei den «rare cancers» mit anderen internationalen klinischen Forschungsorganisationen und mit ausgewählten Spitalzentren Europas zusammen zu arbeiten. Dadurch konnte sie sehr viel Expertise aus dem Ausland in die Schweiz transferieren und an namhaften Studien teilnehmen, welche in manchen Fällen zu einer Änderung der Standardtherapie geführt haben. Seit ihrer Gründung im Jahre 1965 konnte die SAKK Kompetenzen gerade auch im Bereich der «rare cancers» aufbauen, zum Beispiel mit ihren Studien in den Indikationen Hodgkin-Lymphom, beim multiplen Myelom und bei Sarkomen. Seltene Krebserkrankungen sollten in der Schweiz vermehrt an spezialisierten Zentren behandelt werden. Diese Forderung des Nationalen Krebsprogramms 2011-2015 würde die Forschung deutlich erleichtern und anregen.
2. Bei der Zulassung von «orphan drugs» bestehen heute bereits erleichterte gesetzliche Rahmenbedingungen. Dies ist in der Verordnung über die vereinfachte Zulassung von Arzneimitteln und die Zulassung von Arzneimitteln im Meldeverfahren (VAZV) geregelt. Da in der Regel die bei seltenen Tumoren eingesetzten Medikamente bereits über eine Zulassung bei häufigeren Tumorarten verfügen, könnten Studien für seltene Tumore unter erleichterten regulatorischen Bedingungen durchgeführt werden – dies könnte in den Verordnungen des Humanforschungsgesetzes anerkannt werden. Zudem müsste von Seiten der Krankenkassen ein Anerkennungsmechanismus geschaffen werden, der den Patienten eine Chancengleichheit bringt.
3. Für pharmazeutische Firmen sollte analog zu den pädiatrischen Indikationen ein Anreizsystem geschaffen werden, das die Entwicklung von Medikamenten für seltene Tumorarten fördert. Zudem sind Fördermassnahmen für die Erforschung der «rare cancers» durch die akademischen Institutionen notwendig. Zum einen wäre die «rare cancer»-Protokollentwicklung auf eine Risikominimierung angewiesen, beispielsweise durch die spezifische Übernahme von Kosten für die Entwicklung von «rare cancer»-Protokollen. So könnten mehr Phase I- oder frühe Phase II-

Studien mit einer gewissen kalkulierten Risikobereitschaft aktiviert werden. Zum anderen sollte es anstelle von Teilzahlungen Fördermechanismen geben, um ganze Studien zu fördern. So besteht beispielsweise eine Herausforderung darin, dass es heute keine Forschungsförderungsinstitution in der Schweiz gibt, die Kosten für eine gesamte klinische Studie übernimmt. Die meisten Förderperioden sind zudem auf drei Jahre beschränkt – wobei der Lebenszyklus einer Studie in aller Regel darüber liegt.

4. Der Einsatz von bekannten Medikamenten bei «rare cancers» bietet ein grosses Potenzial. Gerade die so genannten targeted drugs richten sich an spezifische Ziele, die oft bei verschiedenen Tumorentitäten vorkommen. Wenn folglich ein solches «target» bei einem seltenen Tumor nachgewiesen werden kann, besteht eine hohe Erfolgsaussicht, dass ein Medikament wirkt.

Für die akademischen Institutionen braucht es neue Modelle, um Medikamente bei seltenen Tumoren entwickeln zu

können. Denn wo kein Markt besteht, muss die akademische Forschung einspringen. Die SAKK könnte beispielsweise in Zusammenarbeit mit der Schweizer Krebsliga / Krebsforschung Schweiz Möglichkeiten für Partnerschaften mit Biotech-Unternehmen eruieren, um die frühe Medikamentenentwicklung im Bereich der «rare cancers» wie folgt zu unterstützen: Ein Unternehmen bietet der SAKK die Möglichkeit, ein neues Medikament im Rahmen einer Phase I-Studie zu testen. Die SAKK bietet die Resultate der Phase I oder frühen Phase II-Studie gegen finanzielle Entschädigung wieder dem Unternehmen an. Dieses Modell der «shelved drugs» wird beispielsweise durch UK Cancer Research erfolgreich umgesetzt.

Die SAKK ist bestrebt, ihre Forschungstätigkeit im Bereich der «rare cancers» auszubauen, damit auch Patientinnen und Patienten, die an einer seltenen Krebsart erkranken, bessere Behandlungsmöglichkeiten bekommen.

Kurzinterview mit Marina Carobbio



«Die Schweiz braucht eine nationale Strategie für seltene Krebserkrankungen»

Im Bereich der «rare cancers» wird heute in der Schweiz zu wenig geforscht. Was sind aus Ihrer Sicht Gründe dafür?

Ergebnisse aus der Grundlagenforschung werden heute noch zu wenig in die klinische Forschung übertragen. Ausserdem fehlen in der Schweiz im Gegensatz zu der EU und der USA gesetzliche Grundlagen für die Erforschung und Entwicklung von Therapien und Medikamenten für seltene Krankheiten in der Schweiz. Zudem zeigt die Pharmaindustrie weniger Interesse für die Entwicklung von Medikamenten zur Behandlung von seltenen Krankheiten.

Warum sollten klinische Studien bei den seltenen Krebserkrankungen gefördert werden?

Auch wenn es bei seltenen Krebserkrankungen weit weniger Fälle gibt als bei den häufigen, braucht es bessere Behandlungsmöglichkeiten. Denn solche Patienten sind oft benachteiligt, da Informationen über Diagnostik und Therapie fehlen. Entscheidend dafür ist eine gute Grundlagenforschung, deren Ergebnisse in die klinische Anwendung übersetzt werden können. Die Grundlagenforschung wie auch die klinische Forschung brauchen aber genügend öffentliche Finanzierung und es wäre dabei nötig, eine öffentliche Diskussion zu führen, wie die Kosten durch Partnerschaften aus öffentlicher und privater Hand geteilt werden können.

Denken Sie, dass die Forschungstätigkeit in diesem Bereich in der Schweiz künftig ausgebaut werden kann? Ja. Dazu müssen aber gewisse Voraussetzungen erfüllt werden. So

braucht die Schweiz eine nationale Strategie für seltene Krebserkrankungen, damit Patientinnen und Patienten mit seltenen Krankheiten gut versorgt werden können, der Zugang zu lebenswichtigen Medikamenten sichergestellt wird, aber auch dass die Forschung für seltene Krankheiten ausgebaut und international koordiniert wird.

Welche politischen Rahmenbedingungen wären dafür notwendig?

Entscheidend ist, dass im Rahmen des Nationalen Krebsprogramms eine Strategie für seltene Krebserkrankungen ausgearbeitet wird. Das Nationale Krebsprogramm 2011-2015 setzt sich zum Ziel, die Krebsbekämpfung in der Schweiz besser zu vernetzen und zu koordinieren. Im Zentrum steht dabei, eine optimierte Versorgung im Interesse der Patienten sicherzustellen – sowohl für Patienten mit seltenen, als auch mit häufigen Krebserkrankungen. Wichtig ist hierbei, die verschiedenen Akteure, wie Krebsorganisationen, Kantone und Pharmafirmen miteinzubeziehen.

Welche Fördermassnahmen haben Ihrer Meinung nach die höchste Priorität?

Das Nationale Krebsprogramm muss nun vorangetrieben werden. Dieses enthält verschiedene Vorschläge zur Förderung der Forschungstätigkeit bei seltenen Krebserkrankungen, wie zum Beispiel, dass die regulatorischen Rahmenbedingungen für klinische Studien verbessert werden. Die verschiedenen Akteure müssen nun konkrete Massnahmen definieren, erst dann können bei der öffentlichen Hand finanzielle Mittel beantragt werden. Wichtig ist auch die Einführung eines nationalen Krebsregisters.

Marina Carobbio ist Nationalrätin (SP/TI), Ärztin und Co-Präsidentin des Strategischen Ausschusses des Nationalen Krebsprogramms 2011-2015.

Interview Annik Steiner, SAKK

Recherche clinique sur les cancers rares

Peter Brauchli, Directeur du SAKK
Severin Strasky, SAKK Relationship Manager
Annik Steiner, chargée de communication du SAKK

Contexte

Aujourd'hui, environ 20% des patients cancéreux sont atteints d'une tumeur rare, c'est-à-dire d'une entité néoplasique survenant moins de 400 fois par an en Suisse. Même les tumeurs jusqu'ici qualifiées de fréquentes sont subdivisées en fonction de critères histologiques ou génétiques en entités plus spécifiques auxquelles on essaie d'appliquer des traitements ciblés. Le Programme national contre le cancer 2011-2015 se propose d'ériger la lutte contre les cancers rares en priorité et de favoriser la recherche dans ce domaine. Force est de constater que trop peu d'études sont aujourd'hui consacrées en Suisse à ces cancers. Quelques-unes des causes de cette carence et des pistes de solution pour y remédier sont passées en revue ci-après:

Problématique

1. La recherche sur les cancers rares se heurte au nombre limité de patients. La Suisse comptant trop peu de cas, la conduite de telles études ne se conçoit que dans un cadre multicentrique et multinational. De plus, les cancers rares sont, dans notre pays, pris en charge par de nombreux prestataires. Or les coûts induits par la réalisation d'une étude sont d'autant plus élevés que le nombre de patients pouvant être admis par centre est très faible.
2. Aujourd'hui, des prescriptions légales permettant d'organiser de façon plus performante la recherche clinique sur les tumeurs rares font défaut. Le fait que le lancement de telles études s'assortisse de contraintes et de coûts importants fait obstacle à la collecte de données. D'où la difficulté de définir des traitements standard qui soient reconnus par les caisses-maladie – une circonstance qui, à son tour, entrave l'expérimentation. Un cercle vicieux préjudiciable à la recherche s'instaure.
3. Le financement d'études sur des indications orphelines est d'autant plus difficile que l'intérêt de l'industrie pharmaceutique est limité. Les indications rares faisant figure d'enjeu secondaire pour les laboratoires, des études en la matière ne peuvent être réalisées que moyennant le soutien d'autres bailleurs de fonds et de quelques rares fondations hautement spécialisées.
4. Le nombre de médicaments en cours de développement augmente. Il s'ensuit un élargissement des possibilités de même que la nécessité d'études destinées à identifier les

meilleurs traitements. Contraints de définir des priorités, les laboratoires ne peuvent sélectionner qu'un petit nombre de candidats à la mise sur le marché. Faute de ressources, des molécules prometteuses restent parfois dans les tiroirs.

Du fait des contraintes qui s'exercent sur la recherche, les patients qui présentent une maladie tumorale rare sont pénalisés sur le plan thérapeutique. Il est urgent de remédier à cette situation.

Pistes de solution

1. La coopération internationale est un préalable essentiel à la recherche sur les cancers rares. Tôt déjà, le Groupe Suisse de Recherche Clinique sur le Cancer (SAKK) a décidé d'engager sur ce terrain des collaborations avec d'autres acteurs internationaux de la recherche clinique ainsi qu'avec des centres hospitaliers européens déterminés. Cela lui a permis d'opérer un vaste transfert de compétence de l'étranger vers la Suisse et de participer à des études clés qui, souvent, ont entraîné une modification du traitement standard. Depuis sa fondation en 1965, le SAKK a notamment acquis des compétences dans le domaine des cancers rares, par exemple à travers ses études dans des indications telles que le lymphome de Hodgkin, le myélome multiple et les sarcomes. En Suisse, les cancers rares devraient davantage être pris en charge dans des centres spécialisés. Cette exigence du Programme national contre le cancer 2011-2015 faciliterait et stimulerait considérablement la recherche.
2. L'homologation de médicaments orphelins bénéficie d'ores et déjà d'une procédure allégée, régie par l'ordonnance sur l'autorisation simplifiée de médicaments et l'autorisation de médicaments sur annonce (OASMéd). Comme, bien souvent, les médicaments efficaces dans la prise en charge de tumeurs rares sont déjà homologués pour celle de tumeurs plus fréquentes, les études portant sur les premières pourraient être conduites dans des conditions réglementaires facilitées – un principe qui pourrait être ancré dans les ordonnances relatives à la recherche sur l'être humain. Les caisses-maladie devraient en outre instaurer un dispositif de reconnaissance propre à assurer une plus grande égalité des chances aux patients.
3. Comme pour les indications pédiatriques, un système incitatif devrait être créé en vue de favoriser le développement par les laboratoires pharmaceutiques de médicaments destinés à la prise en charge des tumeurs rares. De plus, des mesures de promotion de la recherche sur les tumeurs de faible incidence s'imposent de la part des institutions académiques. Il s'agit, d'une part, de réduire les risques que comporte le développement de protocoles relatifs à des cancers rares grâce à une couverture des coûts. Cela ouvrirait la voie à un plus grand nombre d'études de phase I ou d'études de phase II précoce. D'autre part, les

financements partiels devraient céder la place à des mécanismes de soutien en faveur d'études complètes. L'une des difficultés actuelles tient en effet à l'absence de promoteurs institutionnels de la recherche assurant le financement intégral d'une étude clinique. Pire: les périodes de financement sont souvent limitées à trois ans, alors que le cycle de vie d'une étude est généralement plus long.

4. Le recours à des médicaments connus dans les cancers rares recèle un potentiel important. Les médicaments ciblés, notamment, sont dirigés contre des cibles spécifiques qui, souvent, sont communes à différentes entités néoplasiques. Si une telle cible est mise en évidence dans une tumeur rare, les chances qu'elle réponde au médicament correspondant sont élevées.

Pour les institutions académiques, le développement de médicaments destinés à la prise en charge de tumeurs

rare appelle de nouveaux modèles. Car la recherche académique doit suppléer le marché là où celui-ci est déficient. Ainsi, le SAKK pourrait, conjointement avec la Ligue suisse contre le cancer/Recherche suisse contre le cancer, examiner la possibilité de partenariats avec des sociétés de biotechnologie en vue de soutenir le développement précoce de telles substances selon le schéma suivant: une société propose au SAKK de tester un nouveau médicament et obtient les résultats de cette étude de phase I ou, éventuellement, de phase II précoce moyennant une indemnité financière au SAKK. Ce modèle («shelved drugs») est notamment mis en œuvre de façon concluante par la recherche sur le cancer britannique.

Le SAKK est soucieux d'intensifier ses activités de recherche dans le domaine des cancers rares afin que les patients concernés bénéficient eux aussi de meilleures options thérapeutiques.

Bref entretien avec Marina Carobbio



«La Suisse doit se doter d'une stratégie nationale relative aux cancers rares.»

Les cancers rares font aujourd'hui l'objet de trop peu de recherches en Suisse. Quelles en sont, selon vous, les raisons?

La transposition des résultats de la recherche fondamentale à la recherche clinique demeure insuffisante. De plus, contrairement à l'Union européenne et aux Etats-Unis, la Suisse manque d'un cadre légal propice à la recherche et au développement de traitements et de médicaments destinés à la prise en charge des maladies rares. Enfin, la mise au point de tels médicaments ne suscite que peu d'intérêt de la part de l'industrie pharmaceutique.

Pourquoi faut-il encourager la conduite d'études cliniques sur les cancers rares?

Quoique les cancers rares concernent un bien moindre nombre de cas que les cancers fréquents, une amélioration des options thérapeutiques s'impose. L'insuffisance de données sur les diagnostics et les traitements pénalise les patients. D'où la nécessité d'une recherche fondamentale de qualité et d'une traduction clinique des résultats de cette dernière. Cependant, ni la recherche fondamentale ni la recherche clinique ne peuvent se concevoir sans un financement public suffisant. Aussi le moment est-il venu d'engager un débat public sur des modalités possibles de partage des coûts à travers des partenariats public-privé.

Pensez-vous qu'il est possible de développer les activités de recherche dans ce domaine en Suisse?

Oui, à certaines conditions. La Suisse doit ainsi se doter d'une stratégie nationale relative aux cancers rares afin d'assurer aux

patients concernés un traitement de qualité et l'accès à des médicaments vitaux, mais aussi de faire en sorte que les activités de recherche sur les maladies rares soient intensifiées et coordonnées à l'échelle internationale.

Quelles sont les conditions-cadre politiques requises?

Il est nécessaire qu'une stratégie relative aux cancers rares soit élaborée dans le cadre du Programme national contre le cancer. Le Programme national contre le cancer 2011-2015 vise à parvenir à une meilleure articulation et à une coordination de la lutte contre le cancer en Suisse. Il s'agit fondamentalement d'assurer un traitement optimisé au patient, qu'il soit atteint d'un cancer rare ou fréquent. Il convient à cet égard de mobiliser tous les acteurs: organisations intervenant dans le domaine de l'oncologie, cantons et laboratoires pharmaceutiques.

Quelles sont les mesures qui, selon vous, font figure de priorités?

Il faut faire avancer le Programme national contre le cancer. Celui-ci comporte diverses propositions destinées à promouvoir les activités de recherche sur les cancers rares et, notamment, à améliorer le cadre réglementaire applicable aux études cliniques. Aux différents acteurs de définir des mesures concrètes! Des demandes de financement pourront alors être adressées aux pouvoirs publics. L'introduction d'un registre national des tumeurs constitue également un enjeu important.

Marina Carobbio est conseillère nationale (PS/TI), médecin et co-présidente du comité stratégique du Programme national contre le cancer 2011-2015.

Propos recueillis par Annik Steiner

Förderung der Forschung zu seltenen Krebskrankheiten: ein Muss für eine NPO

Rolf Marti und Kurt Bodenmüller, Krebsliga Schweiz

Erkranken pro Jahr weniger als sechs von 100 000 Personen neu an einem bestimmten Tumortyp, spricht man von einer seltenen Krebsart. In der Tat sind über 90% der Krebsarten selten. Diese «rare cancers» betreffen einen Fünftel aller von Krebs betroffenen Menschen. Auch wenn gerade bei seltenen Tumorentitäten für Forschung und Medizin etliche Hürden zu überwinden sind, lohnt es sich, diesen Krebsarten mehr Aufmerksamkeit zu schenken als bisher – nicht nur für die betroffenen Patientinnen und Patienten.

Krebs ist nicht nur eine sehr komplexe Krankheit. Es ist ein Überbegriff für inzwischen über 200 verschiedene, komplexe Krankheiten. Die «big four» – die vier häufigsten Krebsarten – machen über die Hälfte der jährlich in der Schweiz neu diagnostizierten Krebsfälle aus. Die vier Krebsarten mit der höchsten Inzidenz sind Brust-, Dickdarm-, Lungen- und schwarzer Hautkrebs (Melanom) bei Frauen sowie Prostata-, Dickdarm-, Lungenkrebs und Melanom bei Männern. Auf der anderen Seite des Spektrums befinden sich die «rare cancers», die seltenen Krebskrankheiten. Gemäss Definition der European Society for Medical Oncology (ESMO) spricht die Onkologie dann von einer seltenen Krebsart, wenn jährlich weniger als sechs pro 100 000 Personen neu daran erkranken. Diese Definition trifft auf rund 20% aller Krebspatientinnen und -patienten zu, was hochgerechnet auf Europa über 400 000 Betroffenen entspricht und in der Schweiz schätzungsweise mehr als 7 000 Fälle ausmacht. Da Krebs bei Kindern und Jugendlichen unter 15 Jahren zum Glück selten ist (in der Schweiz sind es pro Jahr 180 bis 200 Neuerkrankungen), gehören selbstredend auch diese zu den seltenen Tumoren. Zusammenfassend heisst das: Von total 205 Krebsarten sind bloss 17 häufig, die überwiegende Mehrzahl, nämlich 188 Tumorarten, treten selten auf.

Die Evolution der Krebsartenklassifizierung

Bis in die 1980er-Jahre wurden Krebserkrankungen aufgrund des Organs, in dem sich der Primärtumor entwi-

ckelt hat, klassifiziert und entsprechend behandelt. «One size fits all» war gewissermassen in vielen Fällen die Strategie zur Behandlung dieser organspezifischen Tumore. In den 1990er-Jahren folgte eine zunehmend präzisere Einteilung basierend auf histologischen Befunden und molekularbiologischen Markern, wie etwa der HER2-Rezeptor beim Mammakarzinom. Je exakter ein bestimmter Tumor charakterisiert werden kann, desto genauer lässt sich im Idealfall die Behandlung an die jeweilige Situation anpassen. Heute erfolgt die Stratifizierung der Tumorarten auf molekularer Ebene: Welche chromosomalen bzw. genetischen Defekte liegen dem Tumor zugrunde und welche zellulären Signalwege sind davon betroffen? Diese laufend verfeinerte Einteilung bestimmt heute in vielen Fällen, welche Behandlung bei welchem Patienten in welchem Stadium im Verlauf seiner Erkrankung den grössten Therapieerfolg verspricht.

So wirkt beispielsweise der monoklonale Antikörper Trastuzumab nur bei Brustkrebspatientinnen, bei denen das HER-2-Gen in den Tumorzellen vervielfacht ist. Krebszellen mit mehreren Kopien dieses Gens exprimieren im Vergleich zu gesunden Zellen viel mehr HER-2-Rezeptoren auf der Zelloberfläche. Je mehr solcher Rezeptoren eine Tumorzelle aufweist, desto schneller wächst und vermehrt sie sich. Die Blockade des HER-2-Rezeptors mit Hilfe von Trastuzumab ist heute ein wesentliches Standbein der Brustkrebstherapie. Allerdings kommt dieses Medikament nur für Frauen mit der entsprechenden Genveränderung in Frage – sprich: etwa einem Fünftel aller Brustkrebspatientinnen. Auch wenn viele der aktuellen Verheissungen in der modernen Onkologie noch Zukunftsmusik sein dürften, ist die Entwicklung, die damit angestossen wurde, faszinierend und herausfordernd zugleich: Vom individuellen molekularen Tumormuster zur zielgerichteten Krebsbehandlung.

Auf der einen Seite verfügt die Onkologie heute bei diversen Krebserkrankungen über eine Vielfalt von Therapieoptionen, die besser wirken und zugleich mit weniger Nebenwirkungen verbunden sind, da sie gegen spezifische zelluläre Mechanismen gerichtet sind, die für die Tumorentwicklung und -metastasierung verantwortlich sind – sogenannte «molecular targets». Andererseits führt der zunehmend tiefere Blick der Krebsforschung in die individuellen molekularen Eigenschaften eines Tumors dazu, dass immer mehr Tumorarten in immer mehr Unterformen unterteilt werden. Und hier offenbart sich die Kehrseite der Medaille: Immer mehr Tumorentitäten werden zu «rare cancers» und sind damit mit einer Reihe von Problemen konfrontiert, die nicht nur seltenen Krebskrankheiten, sondern generell sogenannten «orphan diseases» eigen sind.

Je seltener, desto schwieriger

Je kleiner die Zahl von Patienten mit einer spezifischen Tumorart ist, desto schwieriger ist es, genügend grosse Patientengruppen zu finden, um eine aussagekräftige klinische Studie mit statistisch verlässlichen Daten durchzuführen. Je weniger Menschen betroffen sind und je kleiner der potenziell zu erzielende Umsatz ist, desto kleiner ist das Interesse von Pharmaunternehmen, unter grossem Kostenaufwand und kommerziellem Risiko ein Medikament zu entwickeln. Und falls doch ein innovatives Medikament entwickelt wird, gilt: je seltener die Krankheit, desto teurer die individuellen Behandlungskosten. Resultat ist eine Verlangsamung des medizinischen Fortschritts bei «orphan cancers».

Welche Wege, um diese Situation zu entschärfen, zeichnen sich ab? Wichtig ist sicher, mehr finanzielle Mittel als bisher in die Erforschung seltener Krebskrankheiten zu leiten. Hier herrscht primär politischer Handlungsbedarf. Gefragt sind aber auch neue klinische Studiendesigns mit lokal kleinen, ausgewählten Patientengruppen, die im Rahmen international vernetzter Forschungskollaborationen durchgeführt werden. Hier sind nicht nur die Forschenden selber, sondern auch Forschungsförderer wie die Stiftung Krebsforschung Schweiz (KFS) und die Krebsliga Schweiz (KLS) gefordert, ihren Beitrag zu leisten. Verbessert werden muss auch der Zugang zum global vorhandenen Wissen über eine bestimmte, seltene Krebsart mittels Internetplattformen – seien dies Resultate aus klinischen Studien zu seltenen Krebsarten oder Erfahrungswissen von Experten auf internationaler Ebene. Und nicht zuletzt müssten neue Anreize geschaffen werden, damit die Pharmaindustrie mehr Mittel in Entwicklung neuer Medikamenten gegen seltene Tumoren investiert.

Forschungsförderung zu seltenen Tumoren

Die Forschungsförderung der KFS und der KLS konzentriert sich zu einem wesentlichen Teil auf Gebiete, die von der pharmazeutischen Industrie vernachlässigt werden. Biomedizinische Grundlagenforschung, klinische Studien zur Optimierung bestehender Therapien, Projekte im Bereich der psychosozialen Forschung oder auch epidemiologische Arbeiten sind Beispiele dazu. Auch auf die Förderung von Forschungsprojekten zu seltenen Krebsarten wird ein besonderes Augenmerk gelegt: Von den insgesamt 63 Forschungsprojekten, welche KFS und KLS im Jahr 2011 innerhalb der freien Projektforschung unterstützt haben, widmen sich 19 Arbeiten diversen «rare cancers». Dies entspricht einem Anteil von über 30%. Umgemünzt auf die entsprechenden finanziellen Mittel heisst das: Von total 14,1 Mio. Franken für die freie Projektforschung entfiel mit 4,6 Mio. Franken jeder dritte Spenderfranken auf Projekte zu seltenen Tumoren.

In der folgenden Liste sind die 2011 unterstützten Forschungsprojekte zu seltenen Krebsarten zusammengestellt. Zu den untersuchten Tumorentitäten zählen Glioblastome, akute myeloische Leukämien (ALL) und andere Leukämien, Lymphomarten, hepatozelluläre Karzinome, Oesophaguskarzinome, Rhabdomyosarkome sowie pädiatrische Tumore. Das Spektrum reicht von der Erforschung der biologischen Grundlagen des Glioblastoms, über klinische Phase-III-Studien zu AML bei älteren Patienten hin zu psychosozialen Fragestellungen wie der Einstellung von Frauen zur HPV-Impfung und der epidemiologischen Erfassung der Spätfolgen von Kinderkrebsüberlebenden innerhalb einer grossen europäischen Studie. Weitere Informationen zu diesen und allen weiteren Projekten finden sich in der neuen Ausgabe des Berichts «Krebsforschung in der Schweiz» (siehe Kasten 1).



Krebsforschung in der Schweiz

Eine Publikation der Stiftung Krebsforschung Schweiz, der Krebsliga Schweiz und der kantonalen Krebsligen über die geförderten Forschungsprojekte 2011

Ausgabe 2012

Erhältlich in Deutsch, Französisch und Englisch
Bestellungen: Tel. 031 389 93 31,
kurt.bodenmueller@krebsliga.ch

Downloads: www.krebsliga.ch/forschungsbericht/
www.liguecancer.ch/rapportrecherche/
www.swisscancer.ch/researchreport

Vergangenes Jahr widmete sich auch der Swiss Bridge Award den Themen «rare cancers» und Kinderkrebs. Ausgezeichnet mit einer Preissumme von 500 000 Franken wurden drei Wissenschaftlerinnen und Wissenschaftler für ihre hervorragenden Arbeiten im Bereich der onkologischen Grundlagenforschung zu seltenen Krebskrankheiten, darunter zwei Schweizer: Professor Jürg Schwaller vom Universitätsspital Basel und Professor Monika Hegi vom Universitätsspital CHUV in Lausanne (siehe Kasten 2).

In der Tat stammen einige der grössten medizinischen Durchbrüche in der Onkologie der letzten Jahre aus Forschungsarbeiten zu seltenen Krebsarten. Mit dem Resultat, dass neue «targeted therapies», die spezifisch gegen

molekulare Zielstrukturen einer seltenen Krebsart entwickelt wurden, zum Teil später auch bei anderen, häufigeren Krebsarten zu bedeutenden Therapieerfolgen geführt haben. Dies zusammen mit dem ethischen Imperativ, Menschen mit seltenen Krebsleiden ebenfalls die bestmögliche medizinische Versorgung anzubieten, sollten Grund genug für ein verstärktes Investment in die «rare

cancers» sein. Hier sind neben Forschungsorganisationen wie die Schweizerische Arbeitsgemeinschaft für Klinische Krebsforschung (SAKK) auch öffentliche bzw. private Forschungsförderer wie die KFS und die KLS zum Handeln aufgefordert. Wie, macht die Gerbert Rüf Stiftung mit ihrem Forschungsprogramm «Rare Diseases – New Approaches» seit vier Jahren vor.

Liste der von KFS und KLS bewilligten Forschungsprojekte 2011 zu seltenen Krebskrankheiten

BIOMEDIZINISCHE GRUNDLAGENFORSCHUNG

Hemmings Brian A. | KLS 02787-02-2011 | CHF 278 700.–
Friedrich Miescher Institut für biomedizinische Forschung (FMI), Basel
Novel oncogenic mechanism of haematopoietic pathways in gliomagenesis

Pabst Thomas | KFS 02733-02-2011 | CHF 232 100.–
Universitätsklinik für medizinische Onkologie, Inselspital, Universitätsspital Bern, Bern
A complex architecture of distal regulatory elements orchestrates the expression of myeloid key transcription factors; analysis of its deregulation in acute myeloid leukaemia (AML) patients

Radtke Freddy | KFS 02807-08-2011 | CHF 350 200.–
Institut suisse de recherche expérimentale sur le cancer (ISREC), EPF de Lausanne, Lausanne
Uncovering and targeting the oncogenic properties of Notch in T-cell acute lymphoblastic leukaemia

Schäfer Beat W. | KLS 02784-02-2011 | CHF 217 500.–
Abteilung Onkologie, Kinderspital Zürich, Universitäts-Kinderkliniken, Zürich
Preclinical and mechanistic evaluation of FGFR4 signalling in rhabdomyosarcoma

Schoonjans Kristina | KFS 02809-08-2011 | CHF 312 000.–
Laboratory of integrative systems and physiology (LISP), Faculté des sciences de la vie, EPF de Lausanne, Lausanne
Exploration of the LRH-1-ASNS axis in liver tumourigenesis

Schwaller Jürg | KFS 02778-02-2011 | CHF 238 500.–
Departement Biomedizin, Universitätsspital Basel, Basel
Dissecting the cellular origin and molecular targets in MLL acute leukaemia

Stamenkovic Ivan | KFS 02766-02-2011 | CHF 320 600.–
Institut universitaire de pathologie de Lausanne (IUP), Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Lausanne
Analysis of the molecular mechanisms underlying the pathogenesis of Ewing's family tumours

Walker Paul R. | KFS 02771-02-2011 | CHF 307 600.–
Centre d'oncologie, Hôpitaux universitaires de Genève (HUG), Genève
The impact of in vivo hypoxic microenvironments on anti-glioma immunity

Weber Achim | KLS 02773-02-2011 | CHF 348 100.–
Institut für klinische Pathologie, Universitätsspital Zürich, Zürich
Comprehensive characterization and classification of murine and human hepatocellular carcinoma (HCC) to identify appropriate models for targeted anti-liver cancer therapy

KLINISCHE FORSCHUNG**Bodis Stephan** | KFS 02779-02-2011 | CHF 195 500.–

Institut für Radio-Onkologie, Kantonsspital Aarau, Aarau

*Pilot study to assess the feasibility and toxicity of preoperative external beam radiotherapy for glioblastoma multiforme***Boulay Jean-Louis** | KLS 02765-02-2011 | CHF 196 500.–

Departement Biomedizin, Universitätsspital Basel, Basel

*Molecular mechanisms of glioma cell invasion***de Leval Laurence** | KFS 02860-08-2011 | CHF 302 800.–

Institut universitaire de pathologie (IUP), Centre hospitalier universitaire vaudois et Université de Lausanne (CHUV-UNIL), Lausanne

*Characterization of molecular biomarkers relevant to the biology, diagnosis and prognosis of peripheral T-cell lymphomas***Roosnek Eddy** | KFS 02830-08-2011 | CHF 249 900.–

Service d'hématologie, Hôpitaux universitaires de Genève (HUG), Genève

*Novel methods to quantify inflammatory disease and immunity to adjust therapeutical interventions in patients after haematopoietic stem cell transplantation***Schanz Urs** | KFS 02858-08-2011 | CHF 169 900.–

Klinik für Hämatologie, UniversitätsSpital Zürich, Zürich

*EBMT HCT vs CT in elderly AML: a randomized phase III study comparing conventional chemotherapy to low dose total body irradiation-based conditioning and haematopoietic cell transplantation from related and unrelated donors as consolidation therapy for older patients with AML in first complete remission***Schwenkglenks Matthias** | KLS 02757-02-2011 | CHF 217 400.–

Institut für pharmazeutische Medizin, Universität Basel, Basel

*A health economic cost-utility analysis alongside the randomized controlled clinical trial SAKK 75 / 08: multimodal therapy with and without cetuximab in patients with locally advanced oesophageal carcinoma: an open-label phase III trial***Zucca Emanuele** | KFS 02859-08-2011 | CHF 320 000.–

Istituto oncologico della Svizzera italiana (IOSI), Ospedale San Giovanni, Bellinzona

*A randomized, open-label, multicentre, two-arm phase III comparative study assessing the role of mediastinal radiotherapy after rituximab-containing chemotherapy to patients with newly diagnosed primary mediastinal large B-cell lymphoma (PMLBCL)***PSYCHOSOZIALE FORSCHUNG****Burton-Jeangros Claudine** | KFS 02816-08-2011 | CHF 80 800.–

Département de sociologie, Université de Genève, Genève

*Women's views on cervical cancer screening. A qualitative study of barriers to screening and HPV self-sampling acceptability***EPIDEMIOLOGISCHE FORSCHUNG****Kuehni Claudia E.** | KFS 02783-02-2011 | CHF 270 000.–

Bereich Internationale Gesundheit und Umwelt, Institut für Sozial- und Präventivmedizin, Universität Bern, Bern

Late mortality, second primary cancers and cardiovascular late effects in childhood cancer survivors: Swiss participation in the EU FP7 project «PanCareSurFup»

Swiss Bridge Award 2011

Forschungsprojekt von Prof. Dr. med. Jürg Schwaller, Departement für Biomedizin, Universitätsspital Basel (Preisgeld: 175 000 Franken):

Modeling for targeting of mixed-lineage acute leukemia

Die akute Leukämie bei Säuglingen ist eine seltene, aber lebensbedrohliche Krankheit. Pro Jahr erkranken ca. fünf von 100 000 neugeborenen Kindern daran. In rund 80% der Fälle ist die Krankheit auf eine Veränderung im Erbmaterial zurückzuführen, die das Gen MLL (mixed-lineage leukemia) betrifft. Diese Genveränderung findet man auch in den Krebszellen von Kindern und Erwachsenen mit akuter Leukämie. Oft ist die Prognose der betroffenen Patientinnen und Patienten schlecht, weil bei ihnen die üblichen Medikamente zur Leukämiebehandlung nicht wirken, oder weil die Krankheit nach einer erfolgreichen Behandlung zu einem späteren Zeitpunkt wieder ausbricht. Das veränderte MLL-Gen wirkt als potentes Onkogen, indem es die Bildung und die Vermehrung von Krebszellen stark ankurbelt. Professor Jürg Schwaller und seine Arbeitsgruppe untersuchen in ihrem Forschungsprojekt die genauen Funktionen des MLL-Gens mithilfe von Mausmodellen. Ziel ist, die Biologie der akuten Leukämie bei Säuglingen besser zu verstehen, um längerfristig neue Therapiemöglichkeiten entwickeln zu können.

Forschungsprojekt von Prof. Dr. sc. nat. Monika Hegi, Labor für Tumor-Biologie und -Genetik, Abteilung für Neurochirurgie, Universitätsspital Lausanne (CHUV) (Preisgeld: 175 000 Franken):

Epigenetic aberrations in low grade glioma, identification of novel therapeutic targets and biomarkers for response to treatment

Epigenetische Veränderungen sind ein wichtiger Mechanismus, der dazu führt, dass Krebszellen entstehen und sich zu bösartigen Tumoren weiterentwickeln. Diese Art der Genveränderung betrifft nicht die Abfolge der Genbausteine (DNA-Sequenz). Sie zeichnet sich durch kleine chemische Veränderungen des DNA-Moleküls aus, indem sogenannte Methylgruppen an bestimmten Stellen der Erbsubstanz angeheftet werden. Dadurch wird die Regulation diverser Gene gestört; so können z.B. Onkogene aktiviert oder Tumorsuppressorgene deaktiviert werden. Solche Vorgänge sind auch bei der Entwicklung von Glioblastomen, einer bösartigen Art von Hirntumoren, zentral. Und es gibt Hinweise, dass epigenetische Veränderungen auch bei der Entstehung von niedrigmalignen Gliomen (low grade glioma, LGG) eine Schlüsselrolle spielen. Professor Monika Hegi will in ihrem Forschungsprojekt sämtliche epigenetischen DNA-Veränderungen der Krebszellen von mehreren LGG-Patientinnen und -Patienten bestimmen. Ziel ist, dadurch spezifische Muster in der Erbsubstanz (sogenannte DNA-Methylierungs-Profile) zu finden. Durch den Vergleich dieser Muster mit den klinischen Daten der Patienten, von denen die untersuchten Proben stammen, lassen sich möglicherweise neue Angriffspunkte für zielgerichtete Therapien finden. Zudem will die Forscherin Biomarker identifizieren, die es erlauben vorherzusagen, ob bei einem Patienten eine Therapie wirkt oder seine Krebszellen resistent dagegen sind.

Referenzen

1. Munoz J., Kurzrock R. Targeted therapy in rare cancers – adopting the orphans. *Nature Reviews Clinical Oncology*. 2012; doi:10.1038/nrclinonc.2012.160
2. Cerny T. «Orphan Diseases in Clinical Research». Präsentation anlässlich des Symposiums «State of the Art in Oncology Research: Ethical considerations in clinical research». 27. Oktober 2011. Bern. Verfügbar unter: sakk.ch/admin/dbproxy.php?table=download&column=file&id=7217&download=true&member=336d5ebc5436534e61d16e63ddfca327
3. Krebsforschung Schweiz und Krebsliga Schweiz (Ed.). «Krebsforschung in der Schweiz» (Ausgabe 2012). Verfügbar unter: www.krebsliga.ch/forschungsbericht

4. www.swissbridge.ch und www.krebsliga.ch/de/fachpersonen/forschung/forschungspreise/swiss_bridge_award/

Korrespondenz:

Dr. rer. nat. Rolf Marti und Kurt Bodenmüller
Wissenschaftliches Sekretariat
Krebsliga Schweiz
rolf.marti@krebsliga.ch
kurt.bodenmueller@krebsliga.ch

Seltene hereditäre Tumorkrankheiten

Zu Diagnose und Management

Hansjakob Müller, Facharzt FMH für Medizinische Genetik, Universität Basel

1. Prämisse

Von einer hereditären Tumorkrankheit spricht man, wenn deren Entstehung eine durchschlagkräftige Veranlagung zugrunde liegt. Nicht die Tumorkrankheit wird somit vererbt, sondern die ihren Ausbruch begünstigende Prädisposition. Diese beruht auf einer Genmutation in der Keimbahn. Bei 5-10% aller Patienten mit Neubildungen liegt eine solche vor. Die Mutation kann von einem Elternteil geerbt oder durch eine Neumutation (*de novo*-Mutation) bei der Keimzellbildung entstanden sein.

Es gibt eine Vielzahl von hereditären Tumorkrankheiten (siehe Tab. 1). Die meisten – ausser jenen für den durch Mutationen der Mismatch-Reparatur-(MMR-) Gene verursachten «hereditary nonpolyposis colorectal cancer» (= HNPCC, auch Lynch-Syndrom genannt) oder für die auf Mutationen der *BRCA1/2*-Gene zurückzuführenden Mamma- und Ovarialkarzinome – sind selten, für die Betroffenen und ihre Angehörigen jedoch bedeutungsvoll. Die rechtzeitige Identifizierung von Anlageträgerinnen/-trägern ermöglicht deren systematische medizinische Überwachung sowie die frühzeitige Behandlung von neu entstandenen Tumoren und damit die Verhinderung von durch sie ausgelösten Komplikationen.

2. Eigenschaften von hereditären Tumorkrankheiten

In allen Organen und Geweben können Tumoren aufgrund einer durchschlagkräftigen Veranlagung auftreten, so dass diese in den betroffenen Familien wie monogene Erbkrankheiten imponieren. Für das Vorliegen einer solchen sprechen: frühes Erkrankungsalter, Familienangehörige mit der gleichen oder einer assoziiert auftretenden Tumorkrankheit, multiple Tumorherde (synchron oder sequentiell) bei der gleichen Person, aussergewöhnlicher Tumortyp, auch besondere immunhistochemisch sowie molekulargenetisch nachweisbare Eigenschaften des Tumorgewebes, letztlich das Vorliegen einiger umschriebener Erbkrankheiten. So kann das seltene Hepatoblastom in den ersten Lebensjahren auf das Vorliegen einer Veranlagung für die familiäre adenomatöse Polyposis coli (FAP), die zu Dickdarmkarzinomen prädisponiert, hinweisen oder ein Schilddrüsenkarzinom vom medullären Typ (C-Zell-Karzinom) auf diejenige

für die Multiple Endokrine Neoplasien Typ 2 (MEN2). Auch ungewöhnliche klinische Zeichen deuten auf Veranlagungen für Tumorkrankheiten hin, wie z.B. Pigmentflecken der Lippen und der Mundschleimhaut sowie der Nägel auf das Peutz-Jeghers-Syndrom. Für zahlreiche hereditäre Tumorkrankheiten wurden klinische Kriterien für ihre Erfassung formuliert (siehe GeneReviews).

Tumorkrankheiten treten schliesslich als Komplikation verschiedener genetischer Grundkrankheiten häufiger auf, so bei solchen mit Defekten von Komponenten der DNA-Reparaturmechanismen, mit Gewebedysplasien oder bei primären Immundefekt-Syndromen.

3. Die Familienanamnese: ein kostengünstiges, jedoch vernachlässigtes Diagnoseverfahren

Alle Tumorpatienten sollten ihre eigene krankheitsbezogene Familiengeschichte aufnehmen und diese der sie betreuenden Ärzteschaft zeigen. Die Diagnose von hereditären Tumorkrankheiten wird häufig verpasst, weil die Familienanamnese nicht oder nur unvollständig erhoben wird. Diese sollte mindestens alle Verwandten 1. Grades (Eltern, Geschwister, Kinder) sowie 2. Grades (Grosseltern, Onkel, Tanten) umfassen. Für jede einzelne Person sind folgende Anhaben festzuhalten: aktuelles Alter oder Alter beim Tod sowie zusätzlich allfällige Krankheiten, besonders Tumorkrankheiten, inkl. Erkrankungsalter/Alter bei Diagnose. Falls der Verdacht auf eine Krebsveranlagung besteht, ist eine entsprechende genetische Beratung angezeigt! Häufig kann ein Gentest Klarheit schaffen. Dazu werden nur wenige ml EDTA-Blut und eine schriftliche Zustimmung («Informed consent») benötigt.

4. Grundlagen der Veranlagung

Es gibt viele verschiedene Krebsveranlagungen; etwa 7% aller unserer Gene begünstigen, falls mutiert, die Entstehung von Tumorkrankheiten. Bei den «hereditären» Formen sind vornehmlich die Onkogene und Tumorsuppressorgene betroffen. Onkogene, die sich aktivierend auf die Zellvermehrung auswirken, gehen durch sogenannte «Gain of Function»-Mutationen aus den Protoonkogenen hervor. Bei den Tumorsuppressorgen muss in Körperzellen noch das zweite Allel eine Mutation erfahren oder verloren gehen, damit es zu deren unkontrollierten Vermehrung kommt. Man spricht von «Loss of Heterozygosity» (LOH) und der «Two Hit Theory» von Alfred Knudson Jr. Tumorsuppressorgene sind die für die Erhaltung der Integrität des Erbgutes und die Differenzierung von Körperzellen und Geweben verantwortlich. Mutationen des *MET*-Protoonkogens führen praktisch ausschliesslich zum papillären Nierenkarzinom, jene des *TP53*-Gens (LFS) oder des *VHL*-Gens zu einem ganzen Spektrum verschiedener Neubildungen. Phäochromozytome kön-

Tab. 1. Seltene hereditäre Tumorkrankheiten: eine Auswahl*

Bezeichnung	Gen(e) (OMIM-Nr.)	vorherrschende Tumorkrankheit(en)	assoziierte Tumoren	weitere klinische Merkmale
Li-Fraumeni-Syndrom (LFS)	TP53 (151623)	Sarkome des Knochens und der Weichteile, Brustkrebs (prämenopausal), Hirntumoren, Nebennierentumoren, Leukämien	Melanome, gastrointestinale Karzinome, Pankreaskarzinom, Lungenkarzinom, Ovarialkarzinom, andere	
von Hippel-Lindau-Erkrankung (VHL)	VHL (193300)	Hämangioblastome im Auge, entlang Hirn und Rückenmark, klarzelliges Nierenkarzinom,	Pankreastumor, Phäochromozytom, Tumor des endolymphatischen Sacks, andere	Zysten in verschiedenen Organen
Hereditäres diffuses Magenkarzinom (HDGC)	CDH1 (192090)	Diffuses Magenkarzinom	Lobuläres Mammakarzinom, Kolorektalkarzinom	Lippen-Kiefer-Gaumenspalte (nicht obligat)
MUTYH-assoziierte Polyposis (MAP) (autosomal-rezessiv)	MUTYH (6049203)	Kolonrektalkarzinom		
Juveniles Polyposis-Syndrom (JPS)	SMAD4 und BMPR1A (174900)	Gastrointestinale Hamartome/ Karzinome	Pankreaskarzinom	Kongenitale Anomalien
Peutz-Jeghers Syndrom (PJS)	STK11 (192090)	Gastrointestinale Hamartome/ Kolorektale Karzinome	Mammakarzinom Ovarial-, Hoden-Pankreaskarzinome Cervixtumoren	Hyperpigmentierung im Mundbereich und unter den Nägeln
PTEN Hamatoma Tumor Syndrom: Cowden-Syndrom (CS), Bannayan-Riley-Ruvalcaba-Syndrom (BRRS). Proteus-Syndrom (PS)	PTEN (176920, 158350, 153480)	Gut- und bösartige Tumoren der Schild- und Brustdrüse, Endometriumkarzinom	Lipome, Fibrome, intestinale Polypen, Nierenzell-Karzinom Trichilemmomas, papilomatöse Papeln.	Makrozephalie (CS), pigmentierte Flecken auf Penis (BRRS). Gigantismus und Fehlbildungen (PS)
Hereditäres papilläres Nierenkarzinom (HPC)	MET-Protonkogen (605074)	Papilläres Nierenkarzinom		
Multiple endokrine Neoplasien Typ 1 (MEN1)	MEN1 (131100)	Endokrine Tumoren der Nebenschilddrüse, Prolaktinom, Nebennierentumor	Neuroendokrine Tumoren des gastrointestinaltrakts, Karzinoide	Hyperparathyreoidismus, Zollinger-Ellison-Syndrom
Multiple endokrine Neoplasien Typ 2 (MEN2A und B), familiäres medulläres Schilddrüsenkarzinom (FMT)	RET (171400, 162300, 155240)	Medulläres Schilddrüsenkarzinom (MEN2A/B, FMT), Phäochromozytom(2A/B) Karzinom/Hyperplasie der Nebenschilddrüse (2A; FMT)	Ganglioneurome der Mukose der Lippen und Zunge sowie des Magendarmtrakt (Typ B)	Hyperparathyreoidismus, Marfanoider Habitus, typisches Gesicht (Typ B), Morbus Hirschsprung (Typ A)
Retinoblastom (RB)	RB1 (180200)	Retinoblastom	Osteosarkom, Weichteilsarkome, Pinealom,	
Malignes Melanom (CMM2)	CDKN2 (p16) (155601)	Melanom	Pankreaskarzinom,	Dysplastische Nävi
Malignes Melanom	CDK4 (609048)	Melanom		

* Details der einschlägigen Literatur entnehmen (siehe: GeneReviews)!

nen auf dem Boden mehrerer Veranlagungen entstehen: MEN2, PGL1 (hereditäres Paraganglioma-Phäochromozytoma-Syndrom Typ 1), PGL3, PGL4, VHL oder NF1 (Morbus Recklinghausen). Die hereditären Tumorkrankheiten sind gute Modelle, um Einblick in die komplexen Prozesse der Karzinogenese zu gewinnen.

5. Therapie- und Präventionsmöglichkeiten

Früherkennung, aber auch die Verhinderung von Folgeerkrankungen sind die wirksamsten medizinischen Massnahmen, um Menschen mit einer Krebsveranlagung zu helfen. Wegen ihrer Seltenheit fehlen selbst in medi-

zischen Zentren häufig die Erfahrungen im Umgang mit hereditären Tumorkrankheiten, besonders bei der Behandlung ungewöhnlicher Läsionen. Therapieschemata für im betroffenen Organ häufig vorkommende Neubildungen dürfen nicht einfach übernommen werden. So zeigen z.B. Nierentumoren im Rahmen einer von Hippel-Lindau-Erkrankung oder beim hereditären papillären Nierenkarzinom eine geringere Aggressivität als die sporadisch vorkommenden. Es kann sich lohnen, den Rat von mit einer einzelnen Tumorkrankheit besonders vertrauten Experten einzuholen.

Der präsymptomatische Gentest ist von grosser Relevanz für gesunde Angehörige eines Patienten mit einer here-

ditären Tumorkrankheit, um jene zu identifizieren, die die Veranlagung geerbt und somit ein erhöhtes Krebserrkrankungsrisiko haben. Die meisten hereditären Tumorkrankheiten folgen dem autosomal-dominanten Erbgang. Nachkommen eines Anlageträgers haben somit ein Risiko von 50%, ebenfalls betroffen zu sein. Gerade sie bedürfen der systematischen medizinischen Überwachung. Daher sollten alle Angehörigen über die Diagnose einer hereditären Tumorkrankheit, die in einer Familie diagnostiziert wurde, informiert werden.

Präsymptomatische Gentests müssen von einer eigentlichen genetischen Beratung (<http://sakk.ch/de/download/183>) begleitet werden (siehe Bundesgesetz über medizinisch-genetische Untersuchungen beim Menschen (GUMG), Art. 14 und 18). Sobald in einer Familie die zu einer hereditären Tumorkrankheit prädisponierende Mutation bekannt ist, wird es einfach und damit auch kostengünstig, zu überprüfen, wer sie geerbt hat und wer nicht. Über die jeweiligen Vorsorgeprogramme besteht in Fachkreisen ein breiter Konsens.

6. Hereditäre Tumorkrankheiten sind «Orphan-Diseases»

Als «Orphan-diseases» gelten Krankheiten mit einer Prävalenz von 1:2'000 oder weniger. Die meisten hereditären Tumorkrankheiten gehören dazu. In der Analysenliste der Krankenpflege-Leistungs-Verordnung (KLV) werden sie willkürlich aufgeführt. Das Li-Fraumeni-Syndrom wird dort genannt, nicht aber die von Hippel-Lindau-Erkrankung. Dies kann zu ärgerlichen Umtrieben führen, wenn die Krankenkassen Kosten für einen dringend indizierten Gentest vorerst nicht übernehmen wollen. Es lohnt sich, vorgängig eine Kostengutsprache anzufordern. Ein Gesuch für die Kostenübernahme ist immer dann zu stellen, wenn die einschlägige genetische Analyse nur im Ausland angeboten wird oder die Tumorkrankheit in der Analysenliste nicht erfasst wurde. Für die letzteren Orphan-Diseases stellt die Schweiz. Gesellschaft für Medizinische Genetik (www.SGMG.ch) ein Antragsformular über Internet zur Verfügung.

Falls beim Indexpatienten die hereditäre Tumorkrankheit bereits in ein fortgeschrittenes Stadium übergegangen ist, lehnen die Krankenkassen die Kostenübernahme für genetische Abklärungen gerne ab. Die vertrauensärztliche Argumentation lautet dann, dass das Resultat mit keinen unmittelbaren therapeutischen Konsequenzen verbunden sei. Aber eben, Gentest sollten in einer Familie grundsätzlich bei derjenigen Person vorgenommen werden, bei der die grösste Wahrscheinlichkeit besteht, dass sie die vermutete Genmutation auch aufweist. Diese ist eben bereits erkrankt. Nicht nur der molekulargenetische Nachweis einer Veranlagung bei Nachkommen, auch deren Ausschluss ist nützlich: Dann erübrigen sich die sonst angezeigten medizinischen Vorsorgemassnahmen sowie die Berücksich-

tigung der Prädisposition bei der Familienplanung. Mit Gentests zur Klärung, ob bei einer krebskranken Person eine Veranlagung vorliegt oder nicht, sollte ohnehin nicht zugewartet werden, bis diese Möglichkeit verpasst ist.

Die heute in der Schweiz unhaltbare Situation, dass als Pflichtleistungen zu vergütende Analysen nur für den Behandlungszweck erforderlich sein müssen (Art. 25 und Art. 56 des Bundesgesetzes über die Krankenversicherung = KVG), bedarf dringend der Revision. Es liegt doch gerade im Interesse der Versicherten, dass aufgrund einer genetischen Abklärung ihren Angehörigen, vorab ihren Kindern, eine verlässliche präsymptomatische Diagnostik, ob eine Tumorveranlagung bei diesen vorliegt oder nicht, angeboten werden kann. Für zahlreiche hereditäre Tumorkrankheiten ist ohnehin gut dokumentiert, dass die regelmässigen Vorsorgeuntersuchungen letztlich kostengünstiger sind als die oft wenig aussichtsreiche Behandlung von Tumorkrankheiten in weit fortgeschrittenem Stadium. Daher sollten die Versicherer die Durchführung von indizierten Gentests eigentlich fördern.

7. Angaben zu einzelnen hereditären Tumorkrankheiten und einschlägigen Gentests

OMIM

Datenbank über menschliche Gene, deren bekannte Mutationen und ihre klinischen Auswirkungen:
www.ncbi.nlm.nih.gov/omim

GeneTests/GeneClinics

GeneClinics enthält prägnant abgefasste, aktuelle Beschreibungen einzelner genetisch bedingter Krankheiten, GeneTests Angaben über Laboratorien, die bestimmte Gentests anbieten: www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/GeneTests/review

Orphanet

Informationen über seltene Krankheiten und Gentests:
www.orpha.net

European Directory of DNA Laboratories

Angebot von molekulargenetischen Labors in Europa:
www.eddnal.com

SAMW

Schweiz. Akademie der Medizinischen Wissenschaften: Genetik im medizinischen Alltag. 2. Auflage (2011). (Diese Broschüre kann bei der SAMW gratis bezogen oder von der Website (www.samw.ch) heruntergeladen werden.)

Korrespondenz:

Prof. Dr. med. Hansjakob Müller
Facharzt FMH für Medizinische Genetik
Abt. Medizinische Genetik UKBB/DBM
Universität Basel, Burgfelderstr. 101 (Haus J)
CH-4055 Basel
hansjakob.mueller@unibas.ch

Seltene Tumore des Gastrointestinaltrakts

Dieter Köberle, Fachbereich Onkologie/Hämatologie, Kantonsspital St. Gallen

Für seltene Krankheiten im engeren Sinn (englisch: orphan diseases) existiert folgende Definition in Europa: Eine Erkrankung gilt demnach als selten, wenn weniger als 5 von 10.000 Menschen daran erkrankt sind. Die Definition von «Orphan Diseases» wird international uneinheitlich verwendet, beispielsweise werden hierunter in den USA Krankheiten verstanden, welche weniger als 7.5 von 10.000 Menschen betreffen, in Australien hingegen liegt das Kriterium bei <1 von 10.000 Menschen. Die Zahlen beziehen sich auf die Krankheitsprävalenz, welche nur ungenau bestimmbar ist, da sie abhängig ist von der Inzidenz, der Chronizität und den Heilungschancen der Erkrankung.

Legt man die europäische Definition als Maßstab für seltene Tumorerkrankungen des Gastrointestinaltrakts (GI-Tumore) in der Schweiz an, dann zählen alle GI-Tumore, ausgenommen dem Kolorektalkarzinom (mit einer geschätzten Prävalenz > 5000), zu den seltenen Erkrankungen. Unterteilt man das Kolorektalkarzinom anhand weiterer Kriterien, wie z.B. dem KRAS-Status, könnte auch dieses «orphanisiert» werden. Aus diesem Grund beschränkt sich der Artikel auf einige selten bis sehr selten auftretende Entitäten, welche im Bauchraum auftreten.

Neuroendokrine Tumore der Appendix: Bei 3-9/1000 Appendektomien wird zumeist als Zufallsbefund ein Neuroendokriner Tumor (NET) gefunden. In der absoluten Mehrzahl der Fälle handelt es sich dabei um gut differenzierte (G1 mit ≤ 2 Ki67 Index) T1-Tumore (≤ 2 cm). In diesen Fällen kann auf eine bildgebende Umgebungsklärung verzichtet werden. Eine einfache Appendektomie wird als kurativ Verfahren angesehen. Ein erhöhtes Risiko für synchrone und metachrone Zweitumore wird beschrieben.

Hingegen wird eine rechtseitige Hemikolektomie empfohlen, falls der Tumor R1 reseziert wurde, > 2 cm misst, tief in die Mesoappendix infiltriert (> 3mm), eine höhere Proliferationsrate oder eine Angioinvasion aufweist. In diesen Fällen muss eine Lymphknotenmetastasierung pa-

thologisch ausgeschlossen werden. Siegelringzellhaltige Tumore mit neuroendokriner Differenzierung, oder gemischte Karzinome mit adeno-neuroendokrinen Anteilen (MANEC) sind sehr selten und haben ein deutlich höheres Metastasierungspotenzial. Eine CT-Untersuchung des ganzen Abdomens zum Ausschluss einer Fernmetastasierung wird empfohlen, bevor eine rechtseitige Hemikolektomie erfolgt.

Pseudomyxoma peritonei: Beim Pseudomyxoma peritonei (PMP) handelt es sich um ein selten auftretendes klinisches Syndrom (betrifft ca. 1 Person pro Million Einwohner/Jahr), welches durch einen muzinösen Aszites gekennzeichnet ist. Histologisch unterscheidet man beim PMP eine low-grade (ca. 75%) von einer selteneren high-grade Form. In der allermeisten Fällen geht die Erkrankung von der Appendix aus und entstammt einer low-grade Neoplasie. High-grade PMP können auch als eine Erscheinungsform des kolorektalen Karzinoms auftreten und verlaufen zumeist akzeleriert. Das klinische Erscheinungsbild kann stark variieren zwischen dem PMP, welches zufällig (z. B. im Rahmen einer Laparotomie) entdeckt wird, bis hin zu fortgeschrittenen Fällen mit abdomineller Distension sowie Darmobstruktion mit konsekutiver Malnutrition bzw. Kachexie. Eine Debulkingchirurgie, bevorzugt kombiniert mit einer hyperthermen intraoperativen Chemotherapie (HIPEC), gilt als Behandlungsmethode der ersten Wahl. Rezidive sind sehr häufig. Prognosebestimmend ist die Tumorbiologie.

Retroperitoneale Sarkome: Ca. 15% aller Sarkome entwickeln sich im Retroperitonealraum. Meist wachsen die Sarkome zu beachtlicher Grösse heran, bevor sie klinisch in Form von Rücken- oder Bauchschmerzen apparent werden. Liposarkome stehen an erster Stelle, gefolgt von Leiomyosarkomen und anderen Histologien. Die Prognose steht in starker Relation zur mitotischen Aktivität der Sarkome. Ferner wird die Prognose mitbestimmt, ob eine R0-Resektion erreicht werden kann und ob die Tumore singular oder multifokal auftreten. Die Behandlung dieser Tumore sollte ohne Ausnahme in erfahrenen Tumorzentren erfolgen und umfasst in der Regel eine ausgedehnte, mitunter auch eine multiviszerale Resektion. Bei sehr ausgedehnten Tumoren kommen multimodale Behandlungskonzepte zum Einsatz.

Intraduktale papilläre muzinöse Neoplasie des Pankreas (IPMN): Bei der IPMN handelt es sich um einen primär intraduktal wachsenden epithelialen Tumor, der aus muzinösen Zellen besteht. 1996 wurde die IPMN erstmals in die WHO-Klassifikation als eigene Entität aufgenommen. Die IPMN stellen mit 21-33% aller zystischen Pankreastumore eine wichtige Entität

der zystischen Pankreasneoplasmen dar. Sie kommt häufiger bei Männern als bei Frauen vor (Verhältnis 3:2), der Altersdurchschnitt liegt bei 60–70 Jahren. IPMN sind häufig heterogen gebaut und zeigen unterschiedliche Dysplasie- und Malignitätsgrade. Unterschieden werden die nicht-invasiven IPMN mit geringen, mäßigen oder schwergradigen Dysplasien (Adenom-, Borderline- oder Carcinoma in situ-Typ) von der invasiven IPMN. Letztere werden durch das hervorgehende invasive Karzinom definiert, welches vom Phänotyp dem duktalem Pankreaskarzinom oder einem muzinösen Adenokarzinom entspricht.

IPMN, welche im Pankreashauptgang entstehen, bezeichnet man als «main duct type»; IPMN der Nebengänge werden entsprechend als «branch duct type» benannt. Ca. 80% der IPMN finden sich im Pankreaskopf, die «branch duct type» Variante entsteht vor allem im Processus uncinatus. Die Unterscheidung ist sinnvoll, da mehrere Studien gezeigt haben, dass «branch duct type» Formen ein weniger aggressives Verhalten aufzeigen (seltener invasiv wachsen) als die «main duct type» IPMN. Eine Kombination aus beiden Formen ist möglich.

Eine «main duct»-IPMN stellt immer eine Operationsindikation dar. Asymptomatische «branch duct»-IPMN sollten bei einem Durchmesser <10 mm jährlich und Läsionen zwischen 10 und 20 mm alle 6 bis 12 Monate kontrolliert werden. Bei einer Grösse >20 mm sollte in Abhängigkeit von der klinischen Situation die Operationsindikation erwogen und mit dem Patienten individuell diskutiert werden. Bei Symptomen, vergrößerten Lymphknoten, Durchmesser >30 mm oder einer Erweiterung des Hauptganges ist die Indikation zur Operation gegeben.

Intraabdominale Desmoid Tumore: Desmoidtumore (DT), auch als aggressive Fibromatose bezeichnet, gehören zur Gruppe der fibroproliferativen Prozesse. Weitere Vertreter sind z.B. das Keloid, oder der Mb. Dupuytren, welche durch eine exzessive Produktion von mesenchymalen fibroblastenartigen Zellen gekennzeichnet sind. DT (Desmos = Band) sind eine seltene (betrifft 2–4 Personen pro Million Einwohner/Jahr) monoklonale und lokal invasiv wachsende Erkrankung, welche sich auch im Rezidivfall nicht in eine maligne Form umwandelt. Das mittlere Erkrankungsalter beträgt 30 Jahre; Frauen sind häufiger betroffen. DT können spontan (mit aktivierenden Mutationen im β -catenin Gen), oder in Verbindung mit der familiären adenomatösen Polyposis (FAP) auftreten. Therapeutisch steht die Operation im Vordergrund. Andere Therapieverfahren kommen beim lokal-fortschreitenden oder rezidivierendem DT zum Einsatz; hierzu zählen Radiotherapie, antihormonelle Behandlungen, Chemotherapie, sowie Thyrosinkinasehemmer. Imantinib wirkt vorwiegend tumorstatisch, unter Sorafenib wurde in einer kleinen Serie 65% Tumorremissionen beobachtet. Die therapeutische Blockade bei den Fibromatosen von β -catenin, z.B. mit Nefopam, ist ein neues und interessantes Forschungsgebiet.

Literatur beim Autor beziehbar

Korrespondenz:

PD Dr. med. Dieter Köberle
Fachbereich Onkologie/Hämatologie
Kantonsspital St. Gallen
Rorschacherstrasse 95, CH-9007 St. Gallen
dieter.koeberle@kssg.ch

17. Internationales Seminar

«Palliativbetreuung von Tumorkranken»

18. - 20. April 2013, Kartause Ittingen, Warth b. Frauenfeld / Schweiz

Für Pflegende, Ärzte und weitere Interessierte

Seminarziele:

- Interdisziplinäre und interprofessionelle Auseinandersetzung mit fachspezifischen, gesellschaftlichen und gesundheitspolitischen Aspekten im Kontext Palliative Betreuung
- Förderung der wirksamen, interdisziplinären Zusammenarbeit und Kommunikation
- Aufarbeitung ausgewählter Aspekte aus der Symptomkontrolle sowie der psychosozialen und seelsorgerlichen Begleitung in der Palliativen Betreuung
- Reflexion moralisch-ethischer Aspekte in der Palliativen Betreuung

Informationen: Deutschsprachig-Europäische Schule für Onkologie (deso) c/o Tumor- und Brustzentrum ZeTuP
Frau Gabi Laesser, Rorschacherstr. 150, CH-9006 St. Gallen, Tel. + 41 (0)71 243 00 32, Fax + 41 (0)71 245 68 05
Mail deso@oncoconferences.ch - Web www.oncoconferences.ch



Deutschsprachig-Europäische
Schule für Onkologie

Centralized treatment for rare tumours: the example of sarcoma

Alessandra Longhi and Michele Ghielmini
Oncology Institute of Southern Switzerland,
Bellinzona

Soft tissue sarcomas and bone sarcomas are rare cancers with an incidence in Europe of 4.7/100.000 and 0.8/100.000/year respectively. According to the RARECARE definition, these are rare cancers (incidence < 6/100.000/year).

Surgery is the main treatment for soft tissue and bone sarcomas and an expertise in this specialized branch of surgery is required. Indeed, for the majority of the localizations of soft tissue and bone sarcomas, surgery can be very mutilating and an important knowledge on how to associate adequate wide margins with reconstruction possibilities is required.

In addition, an appropriate combination of radiotherapy and chemotherapy before and/or after surgery and the careful planning of all the required modalities in a strategic project, requires the cooperation of specialists dedicated to this tumour type.

Due to the rarity of the disease, this is not possible in centres without a sufficient number of cases per year.

In the past years, we realised that in Ticino a number of sarcoma cases had been treated outside of the modern recognized criteria, due to the lack of a structured cooperation with a high volume centre.

We therefore inquired in different Swiss centres for possible collaborations and finally decided to work with the Zurich University Hospital. Here, as in other Swiss hospitals, a multidisciplinary sarcoma tumour board has been

created thanks to the initiative of Prof. Fuchs, who recently became head of the oncology/orthopaedic division at the Balgrist Hospital.

Meetings are held weekly with the presence of dedicated pathologist, radiotherapist, oncologist, surgeons of different specialties and an important number of cases are discussed every week. Our decision was to work with this team.

After having obtained the agreement of all the surgeons of our major hospitals, we have organized that a medical oncologist of IOSI, with long experience in sarcoma treatment, collects all the cases and brings them to Zurich weekly to the discussion. The result of the interdisciplinary discussion is then brought back to Ticino, where the new adjuvant radiotherapy and chemotherapy are performed.

For surgery, if it requires important skills it is performed in Zurich, while if it is judged to be possible locally, the local surgeons will perform the operation. In intermediate cases, surgeons from Zurich come to Ticino and operate together with the local surgeons.

The new cooperation has now been going on since approximately one year with the satisfaction from both doctors and patients.

This experience shows how a compromise can be achieved between chemotherapy treatment near to patients' home and surgical treatment in a specialised centre.

We believe that this model could be applied to other rare tumours, provided a small number of specialized centres in Switzerland are identified and recognised by the colleagues all across the nation.

Korrespondenz:

Dr. Alessandra Longhi
Oncology Institute of Southern Switzerland
CH-6500 Bellinzona
alessandra.longhi@eoc.ch

Sarcomas

Paolo G. Casali, Istituto Nazionale Tumori, Milano

Sarcomas are malignant tumors of mesenchymal origin. This means that they are non-epithelial tumors, where most human tumors are epithelial. In other words, they are «rare» cancers. Overall, their incidence is about 6 new cases each year every 100,000 people. By the way, this was selected as a kind of threshold for «rarity» in oncology by a EU-funded project, *RARECARE*, which focused on drafting a list of «rare cancers». This list was published in 2011 (*Eur. J. Cancer* 2011; 47: 2493) and is accessible on the Web on the *RARECARE* website, www.rarecare.eu. The title of the paper was «Rare cancers are not so rare», inasmuch as rare cancers are rare individually, but not collectively. Overall, in fact, they make up as many as 20 per cent of new cancer cases. Of course, rare cancers pose special problems in terms of lack of evidence, due to the difficulties to do clinical studies, as well as problematic patient referral to centers of excellence, due to the lack of medical expertise in the community.

Sarcomas share all the problems of rare cancers, possibly increased by two main features: 1) there are plenty of histological subgroups within the sarcoma family; 2) sarcomas arise wherever in the body, from limbs to superficial trunk, from the retroperitoneum to every organ (including uterus, gastrointestinal tract, etc.). It follows that they are made up of several subsets, as far as clinical decision-making and clinical trials are concerned. The sarcoma clinical researcher has often faced the alternative to do large randomized trials including all these subsets, or so, to the benefit of «statistical significance», to focus on highly specific groups of sarcoma patients, to the benefit of «clinical significance». It goes without saying that compromises between the two perspectives are difficult and underlie much of the uncertainty we still have about best sarcoma treatment. This is all the more true at the time of targeted therapies, when the value of histological, and molecular, partitioning is even greater.

By and large, sarcomas need to be divided at least into: the most prevalent group of adult soft tissue sarcomas

(such as liposarcoma, leiomyosarcoma, etc., arising from soft tissues and viscera); the group of gastrointestinal stromal tumors (GIST), which was revolutionized by the introduction of one of the first molecularly targeted agents, imatinib, to be demonstrated as highly effective in a solid cancer; the group of bone sarcomas of the adolescent (osteosarcoma, Ewing sarcoma) and rhabdomyosarcoma of children, which were revolutionized in the '70-'80s by the first triumphs of classical chemotherapy; the group of adult bone sarcomas (chondrosarcoma and some rare entities, such as chordoma). Some of these entities have an incidence of much less than one new case in 100,000 people each year.

While chemotherapy is so effective in osteosarcoma, Ewing sarcoma and rhabdomyosarcoma, it is less active in adult soft tissue sarcomas. However, an histology-driven approach to soft tissue sarcomas is highly rewarding, and chemotherapy is often incorporated in the treatment strategy along with surgery, certainly the treatment mainstay, and radiation therapy. Surgery of lung metastases is often used in sarcomas, because of the propensity of many of them to metastasize exclusively to the lungs at least for a while. Molecularly targeted therapy is so effective in GIST, but surgery is crucial in the localized disease and often resorted to even in the advanced disease. Local treatment is often challenging due to the anatomical locations of sarcomas, while all surgical specialties are involved, from orthopedic to abdominal surgeons, from thoracic to plastic surgeons. This is why multidisciplinary is everything in sarcomas. Even when the final treatment is based on a single modality, the exclusion of others should always be discussed on a multidisciplinary basis. Of course, the difficulties of multidisciplinary lie in the fact that sarcomas are rare, so that gathering all the pieces of medical expertise required for proper handling of a single sarcoma patient is a formidable challenge. In this regard, the key word of organization of health care in rare cancers, including sarcomas, is «networking». Only by connecting distant facilities one can maximize the likelihood of a sarcoma patient to have access to the best treatment for his/her disease. At the very least, this should include a review of pathologic diagnosis, a multidisciplinary discussion of the most crucial strategic treatment decisions, expert handling of local treatment.

Correspondence:

Prof. Paolo G. Casali
Istituto Nazionale Tumori, Milano, Italy
paolo.casali@istitutotumori.mi.it

Seltene Krebserkrankungen – das tägliche Brot der pädiatrischen Onkologie

Felix Niggli, Leiter Onkologie Universitäts-Kinderspital Zürich und Präsident SPOG

Claudia Kuehni, Leiterin Schweizer Kinderkrebsregister

Isabelle Lamontagne-Müller, Geschäftsführerin SPOG

Gemäss der Initiative «Rare Cancers Europe» machen seltene Krebserkrankungen etwa 22% aller Krebsarten aus. Im pädiatrischen Bereich wird dieser eindruckliche Anteil noch bei weitem übertroffen: alle pädiatrischen Krebserkrankungen fallen klar unter die Definition einer seltenen Erkrankung.

Die pädiatrischen OnkologInnen haben sich deshalb im Laufe der letzten Jahrzehnte zu SpezialistInnen im Umgang mit seltenen Erkrankungen entwickelt, wobei an Lösungen für die folgenden Problemkreise gearbeitet wird:

1. Nationale und internationale Vernetzung zur Optimierung klinischer Expertise

Ein typisches Problem bei seltenen Erkrankungen sind späte und/oder fehlerhafte Diagnosen, da aufgrund der tiefen Fallzahlen sogar an Universitätskliniken die klinische Expertise bei einzelnen Tumorarten begrenzt ist. Die SPOG hat dieses Problem früh erkannt. Seit 1976 trifft sich der Forschungsrat fünfmal jährlich zum regen wissenschaftlichen Austausch und zur Koordination klinischer Studien. Das Ziel der SPOG ist es, möglichst viele Kinder in Studien einzuschliessen. Damit profitieren diese von standardisierter Diagnostik in Referenzlabors und modernster Therapie. Im Moment wird etwa die Hälfte der erkrankten Kinder innerhalb klinischer Studien behandelt. Die anderen profitieren zumindest von der ausserordentlich guten nationalen und internationalen Vernetzung der schweizerischen pädiatrischen OnkologInnen.

2. Zugang zu adäquater medikamentöser Behandlung

Durch das langjährige Engagement der SPOG in der klinischen Forschung und die gute Vernetzung besteht in der Schweiz ein sehr hoher Wissensstand der pädiatrischen OnkologInnen bezüglich der optimalen medikamentösen Behandlung. Bestehende internationale Studienprotokolle können jedoch den Schweizer Patientinnen und Patienten aufgrund der hohen regulatorischen Hürden oft nur

mit beträchtlicher Verzögerung zur Verfügung gestellt werden. Hier sollten die Verordnungen zum neuen Bundesgesetz zur Forschung am Menschen eine Verbesserung bringen.

Ein ungelöstes Problem ist die unbefriedigende Zulassungssituation von Medikamenten für die Pädiatrie. Die Rechtsgrundlage zur Kostenübernahme medikamentöser Behandlungen überhaupt und insbesondere in klinischen Studien orientiert sich am Zulassungsstatus der Medikamente. Dieser weicht im pädiatrischen Bereich in besonders hohem Masse von der klinischen Realität ab, verursacht durch das beschränkte Interesse der Pharmafirmen für die kleine Patientenpopulation.

3. Durchführung klinischer Studien trotz kleiner Patientenzahlen

Auch wenn gewisse sehr seltene kindliche Krebskrankheiten nur ein- bis zweimal pro Jahr in der Schweiz diagnostiziert werden, haben auch solche Patienten das Recht, jetzt und in Zukunft vom generellen Fortschritt in der Onkologie profitieren zu können. Dies ist aber wiederum nur möglich, wenn diese Kinder in Therapieprogramme im Rahmen einer engen internationalen Zusammenarbeit eingebunden werden können. Obschon der damit verbundene Arbeits- und finanzielle Aufwand riesig ist, sind wir es diesen Kindern schuldig, uns für die oft komplexen Abklärungen und Therapien einzusetzen. Nur durch diese Kollaboration im Rahmen von Therapiestudien kann langfristig auch für diese Kinder mit extrem seltenen Tumorerkrankungen ein Erkenntnisgewinn ermöglicht werden, von welchem wiederum zukünftige Generationen profitieren.

Die SPOG konnte im Verlaufe ihres 36-jährigen Bestehens verlässliche, gut funktionierende Partnerschaften mit anderen kooperativen Forschungsnetzwerken vor allem in Europa und den USA aufbauen und ist deshalb heute ausgezeichnet international vernetzt.

4. Entwicklung neuer Medikamente für pädiatrische Patienten durch die Pharma-Industrie

Der mangelhafte Zulassungsstatus von Medikamenten zur Behandlung von Krebs bei Kindern wurde bisher von der SPOG so gut wie möglich durch Therapieoptimierungsstudien kompensiert. In solchen Studien kommen vornehmlich Substanzen zum Einsatz, welche im Erwachsenenbereich bereits etabliert sind. Durch diese Art der klinischen Forschung konnte die Überlebensrate in der pädiatrischen Onkologie innerhalb von fünf Jahrzehnten von 20% auf heute etwa 80% gesteigert werden!

Die Revision des schweizerischen Heilmittelgesetzes sieht vor, ein System von Verpflichtungen und Anreizen zur Förderung der Entwicklung von Arzneimitteln für Kin-

der in das Schweizer Recht zu übernehmen, angelehnt an europäische Verhältnisse. Diese Massnahme ist hinsichtlich der Entwicklung neuer Medikamente auch durchaus zu begrüssen.

Unserer Meinung nach sollte aber auch eine vermehrte Förderung der akademischen klinischen pädiatrischen Forschung vorgesehen werden und das bereits vorhandene pädiatrische Experten-Wissen dieser Forschungsgruppen sowie deren spezifische Erfahrung in der Durchführung klinischer Studien im Bereich der Kinderheilkunde auf nationaler und internationaler Ebene systematisch und umfassend genutzt werden, z.B. im Rahmen eines Pädiatrieausschusses.

5. Das Schweizerische Kinderkrebsregister – mehr als 30 Jahre Erfahrung als nationales Krebsregister für Kinder

Ein typisches Problem seltener Erkrankungen ist das Fehlen von zentralen Datenbanken und Registern. Diese sind eine Grundbedingung, um geografisch zerstreutes Expertenwissen zusammenzuführen und ein kritisches Mass an Erkenntnisgewinn zu erreichen. Das Schweizerische Kinderkrebsregister (SKKR), 1976 aus der SPOG entstanden, ist bis heute das einzige nationale Krebsregister der Schweiz. Es funktioniert einerseits als epidemiologisches, bevölkerungsbasiertes Register, welches Angaben zu Neuerkrankungen aus SPOG-Kliniken aber auch aus anderen Datenquellen (Pathologielabors, Spitäler, andere Register, sowie Mortalitätsstatistik) analysiert. Andererseits ermöglicht dieses Register Forschungsprogramme zu Ursachen, Heilungschancen und Spätfolgen von kindlichen Krebserkrankungen und es erlaubt die Entwicklung von Strategien, um die Lebensqualität der Überlebenden einer Krebskrankheit im Kindesalter zu verbessern. Damit liefert das Register auch verlässliche Daten zur Planung und Qualitätskontrolle der Gesundheitsversorgung von Kindern mit malignen Erkrankungen in der Schweiz.

Obwohl es von hohem öffentlichem Interesse ist, erhielt das Register bisher keine längerfristig gesicherte Unter-

stützung von Bund und Kantonen. Das geplante Bundesgesetz zur Registrierung von Krebs sollte hier eine Lösung bringen.

6. Eigene nationale Tumorbank

Auch das Problem fehlender Gewebekbanken für seltene Erkrankungen hat die SPOG angegangen. Sie unterhält eine eigene Tumorbank, welche durch die Mitgliedsinstitutionen alimentiert wird und für Forschungsprojekte zur Verfügung steht. Die Tumorbank wird momentan an neuste Anforderungen von Forschung und Datenschutz angepasst. Auch hier bestehen noch Finanzierungslücken.

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass einige typische Herausforderungen im Umgang mit seltenen Erkrankungen und insbesondere mit seltenen Krebserkrankungen durch das langjährige Engagement der Mitgliedsinstitutionen der SPOG zum Nutzen krebskranker Kinder recht gut bewältigt werden, obwohl - vielleicht aber auch weil - sämtliche pädiatrischen Krebserkrankungen unter die Definition einer seltenen Erkrankung fallen.

Die Hauptprobleme, deren Lösung eine bedeutende Verbesserung der Situation krebskranker Kinder herbeiführen könnte, sind die langfristige adäquate Finanzierung von SPOG und Kinderkrebsregister, sowie die Optimierung der gesetzlichen Rahmenbedingungen, namentlich die Revision der Heilmittelgesetzgebung, die in Vernehmlassung befindlichen Verordnungen zum Humanforschungsgesetz und das im Entstehen befindliche Bundesgesetz zur Registrierung von Krebserkrankungen.

Korrespondenz:

Isabelle Lamontagne-Müller
SPOG Office
Effingerstrasse 40
CH-3008 Bern
isabelle.lamontagne@spog.ch



Lake Powell (Arizona)

Pflege von Patienten¹ mit seltenen Tumoren

Marika Bana, Zürcher Hochschule für Angewandte Wissenschaften ZHAW

Welche Krebserkrankungen sind so selten, dass wir von seltenen Tumoren sprechen? – Dieser Beitrag gibt Einblick zur Definition und zum Vorkommen und beschreibt, welche Herausforderungen Pflegefachpersonen zu bewältigen haben. Eine Möglichkeit, sich notwendiges Fachwissen zu beschaffen, sind hilfreiche Quellen im Internet. Eine Auswahl dazu wird in diesem Artikel vorgestellt.

Definition «Seltene Tumore»

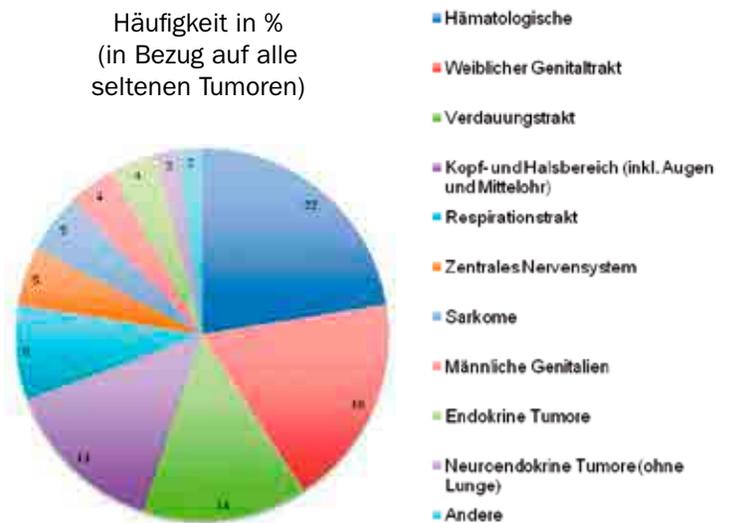
Die Inzidenzrate von < 6/100'000 Personen ist das am häufigsten verwendete Kriterium um einen seltenen Tumor zu definieren (Gatta et al., 2011). Wir sprechen aber auch von seltenen Tumoren, wenn deren Lokalisation ungewöhnlich ist oder es sich um einen häufigen Tumor handelt, der bei einer ungewöhnlichen Gruppe (Brustkrebs bei Männer) auftritt (Lloyd et al., 2012; Schlag, Höffken, & Bamberg, 1999).

Teilweise wird auch die Prävalenzzahl von <50/100'000 als Seltenheitskriterium betrachtet. Das hat Nachteile, weil die Prävalenz stark von der Überlebenszeit abhängt: überleben Patienten mit seltenen Tumoren ihre Erkrankung nur kurz, sinkt die Prävalenzrate. Aus diesem Grund wird die Inzidenzrate in der Regel bevorzugt (Gatta et al., 2011).

Vorkommen

Der Begriff «seltene Tumore» kann irreführen. Diese Tumore sind häufiger anzutreffen, als man denkt: etwa 20% aller Krebsbetroffenen leiden an einem seltenen Tumor, was etwa 4 Millionen Menschen in der Europäischen Union entspricht (Schaefer, 2012). Gatta et al. (2011) beschreiben ähnliche Zahlen: 22% aller Krebsdiagnosen in der europäischen Union sind zu den seltenen Tumoren zu rechnen und 24% von allen krebserkrankten Menschen in der europäischen Union leiden an einem seltenen Tumor. Die Verteilung der Entitäten von seltenen Tumoren ist in Figur 1 dargestellt.

Häufigkeit in % (in Bezug auf alle seltenen Tumoren)

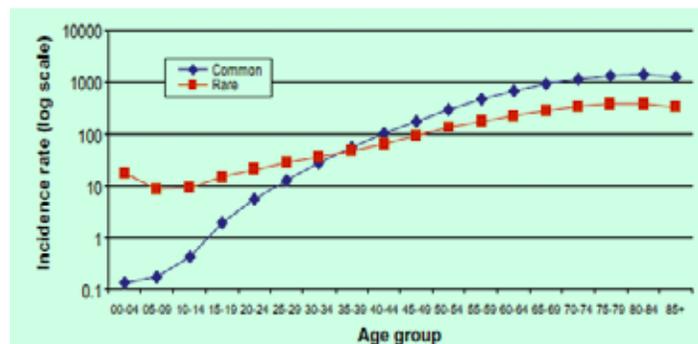


Figur 1: Prozentuales Auftreten von seltenen Tumoren (siehe auch <http://www.rarecancerseurope.org/?-Families-and-List-of-Rare-Cancers>)

Seltene Tumore werden bei Kindern, Adoleszenten und jungen Erwachsenen im Vergleich zu häufigen Tumoren öfter diagnostiziert wie bei erwachsenen und alten Menschen (siehe auch Figur 2). Bei Kindern ist die Überlebenszeit von seltenen und häufigen Tumoren vergleichbar. Dies gilt aber nicht für erwachsene Menschen über 40: dort ist die Überlebenszeit bei seltenen Tumoren tiefer wie bei häufigen Tumoren (Gatta et al., 2011).

Herausforderungen für die Pflege

In der Literatur wird empfohlen, dass Patienten mit seltenen Tumoren an grossen Zentren behandelt werden sollten (Schlag et al., 1999; Schneider & Brecht, 2010). Wenn Patienten mit seltenen Tumoren bevorzugt an grösseren Spitälern behandelt werden (z.B. Universitäts-spitäler und Kantonsspitäler), kann das zur Folge haben



Figur 2: Vergleich der altersspezifischen Inzidenzraten von seltenen und häufigen Tumoren (Gatta et al., 2011, S. 2509)

1. Gilt immer auch für Patientinnen

dass sich das Fachwissen dort sammelt und Pflegefachpersonen ausserhalb dieser Zentren weniger in Kontakt mit betroffenen Patienten kommen. Falls diese Situation dennoch eintritt, müssen sich Pflegefachpersonen adäquates Fachwissen organisieren, um Patienten eine angemessene Pflege anbieten zu können. Wie können Pflegefachpersonen das entsprechende Fachwissen erweitern oder aktualisieren?

Hilfreiche Internetseiten

Im Internet sind viele hilfreiche Seiten zu finden. Im Folgenden werden ausgewählte Seiten kurz beschrieben, deren Adressen in der Tabelle 1 zusammengefasst sind. Informationen im Internet werden von Fachorganisationen und von Patientenorganisationen zur Verfügung gestellt. Am Schluss von diesem Abschnitt wird die allgemeine Suche von Informationen in Suchmaschinen kurz angesprochen.

Eine geeignete Einstiegsseite ist die Website von *rare cancers europe*. Diese Vereinigung gilt als Dachorganisation in Europa und stellt viele Fachinformationen zur Verfügung. Ergänzend kann die Seite von *rare care* empfohlen werden. Auf beiden Internetseiten stehen wertvolle Fachartikel und Online-Journals zum freien heruntergeladen zur Verfügung und es sind Listen von Definitionen zu finden. Auf der Seite von *rare care* ist auch eine Liste mit Fachexperten zu seltenen Tumoren aufgeschaltet.

Um bessere Evidenzgrade von Forschungsergebnissen zu erreichen, ist die internationale Zusammenarbeit bei seltenen Tumoren besonders wichtig. Nur so können genügend grosse Fallzahlen erreicht werden (Lloyd et al., 2012). Diese beiden Internetseiten sind in dieser Beziehung gute Anlaufstellen, um vertrauenswürdige Informationen zu erhalten.

Die Webseite von der *Krebsliga Schweiz* stellt Fachinformationen für Patienten und auch für Fachpersonen zur Verfügung. Zum Thema «seltene Tumore» sind nur vereinzelt Informationen zu finden. Neuroendokrine Tumore (NET) sind beispielsweise in der Broschüre zu Bauchspeicheldrüsenkrebs integriert mit dem Hinweis, dass nur wenige Informationen beschrieben seien und dass die NET anders verlaufen und behandelt werden. Die Webseite der Patientenorganisation für Gastrointestinale Stromatumore (GIST) bietet hilfreiche Informationen auch für Pflegefachpersonen. Im Besonderen soll auf den Link zum *Das Lebenshaus, Selbsthilfe GIST*, hingewiesen werden. Dort kann ein sehr ausführlicher Patientenratgeber heruntergeladen werden, der in deutsch, französisch und in englisch zur Verfügung steht. Dieser Ratgeber ist in einer anspruchsvollen Sprache verfasst und stellt viel medizinisches Wissen zur Verfügung.

Die Suche nach Informationen in allgemeinen Suchmaschinen wie beispielsweise Google ist eine weitere Möglichkeit, schnell Fachwissen zu finden. Bei diesen Treffern muss die Vertrauenswürdigkeit der Websites kritisch hinterfragt werden und die Informationen müssen entsprechend sortiert werden. Internetseiten von anerkannten Institutionen wie zum Beispiel Krebszentren / Onkologieabteilungen an grossen Spitälern sind zu bevorzugen. Beispielsweise ist mit Google eine Seite vom deutschen Krebszentrum zu finden aber auch diverse Seiten von grösseren Spitälern in der Schweiz. Das Lesen dieser Informationen bedingt häufig eine gute medizinische Grundbildung.

Fortbildungen zu seltenen Tumoren

Etwas einfacher erhält man aktuelles Fachwissen beim Besuch einer ganztägigen Weiterbildung der Onkologie-

Tabelle 1: Hilfreiche Internetseiten zu seltenen Tumoren

Organisation	Internetadresse	Kommentare
Rare cancers europe	www.rarecancerseurope.org http://www.pagepress.org/journals/index.php/rt/index	Online-Journal
Rare care	www.rarecare.eu	Teilweise Informationen auf Deutsch übersetzt
Selbsthilfegruppe GIST	www.gist.ch www.lh-gist.org	Broschüre «das Lebenshaus» für Betroffene
Krebsliga Schweiz	www.krebsliga.ch	Diverse Informationen
Krebsinformationsdienst Deutschland	www.krebsinformationsdienst.de/tumorarten/weitere-tumorarten/seltene-tumorarten.php	
Onkologiepflege Schweiz	http://www.onkologiepflege.ch/index.php?id=348	Fortbildungen

pflege Schweiz. Dort lernen Pflegefachpersonen, ausgewählte seltene Tumore, deren Pathophysiologie, Diagnostik und Behandlung kennen. Es handelt sich um Tumore des zentralen Nervensystems mit Hauptfokus auf dem Glioblastom, Neuroendokrine Tumore, Nierenzellkarzinom und Gastrointestinale Stromatumore. Ausgewiesene medizinische Fachexperten geben einen Einblick in das aktuelle medizinische Wissen und der neuesten Evidenz zu Behandlungsmöglichkeiten. Abgerundet wird dieser Fortbildungstag mit der Schilderung von sehr persönlichen Eindrücken einer betroffenen Person, welche an einem GIST erkrankte. Der Einbezug von betroffenen Patienten und auch von Angehörigen ist wichtig und wird von internationalen Gremien wie die World Health Organisation WHO gefordert. Die WHO stützt sich auf das Konzept der integrierten Versorgung, welche sich am Chronic Care Model orientiert. Dabei wird die Involvement von betroffenen Menschen in ihre Behandlung als zentral betrachtet und aktiv gefördert (Nuño, Coleman, Bengoa, & Sauto, 2012).

Informationsbedarf von betroffenen Tumorpatienten und deren Familien

Patienten, welche an einem seltenen Tumor leiden, sind an Informationen interessiert und auch sehr abhängig davon, adäquate Informationen zu erhalten. Dies bildet die Grundlage für die gemeinsame Entscheidungsfindung zu Therapieoptionen. In der Schweiz gibt es Ärzte, welche als Spezialisten in der Behandlung seltener Tumoren gelten, in der Pflege ist dies noch nicht der Fall. Deshalb ist die oben beschriebene Fortbildung besonders wertvoll, da es sich um die einzige Fortbildungsmöglichkeit für Pflegende in der deutschsprachigen Schweiz handelt. Ergänzend sind Pflegefachpersonen angewiesen, sich selbstständig adäquate Fachinformationen zu beschaffen und ihr Wissen zu erweitern. Sie müssen dabei die Verantwortung übernehmen, nur vertrauenswürdige und korrekte Informationen an Patienten und deren Angehörigen weiterzuleiten.

Schlussfolgerungen

Auch wenn mit Zahlen aus der Literatur aufgezeigt werden kann, dass seltene Tumore im Gesamten nicht wirklich selten sind, bedeutet deren pflegerische Betreuung eine Herausforderung. Pflegefachpersonen in der Onkologie spezialisieren sich in der Regel nicht auf die Pflege einer bestimmten onkologischen Patientengruppe. Das bedingt, dass sie sich fortlaufend aktuelles Fachwissen aneignen und fähig sind, diesbezügliche Lücken selbstständig zu schliessen. Die in diesem Beitrag beschriebenen Quellen können dabei unterstützend sein.

Referenzen

1. Gatta, G., van der Zwan, J. M., Casali, P. G., Siesling, S., Dei Tos, A. P., Kunkler, I., ... (2011). Rare cancers are not so rare: The rare cancer burden in Europe. *European Journal of Cancer*, 47(17), 2493–2511. doi:10.1016/j.ejca.2011.08.008
2. Lloyd, S., Park, H., Decker, R., Wilson, L., Yu, J., Lloyd, S., ... (2012). Using the Surveillance, Epidemiology, and End Results Database to Investigate Rare Cancers, Second Malignancies, and Trends in Epidemiology, Treatment, and Outcomes // Using the Surveillance, Epidemiology, and End Results Database to Investigate Rare Cancers, Second Malignancies, and Trends in Epidemiology, Treatment, and Outcomes: Rare Cancers. *Curr Probl Cancer*, 36(36 // 4), 191–199. doi:10.1016/j.currproblcancer.2012.03.008
3. Nuño, R., Coleman, K., Bengoa, R., & Sauto, R. (2012). Integrated care for chronic conditions: The contribution of the ICC Framework. *Health Policy*, 105(1), 55–64. doi:10.1016/j.healthpol.2011.10.006
4. Schaefer, R. (2012). Rare Cancers Europe: joining forces to tackle a common problem. *Rare Tumors*, 4(2). doi:10.4081/rt.2012.e24
5. Schlag, P., Höffken, K., & Bamberg, M. (1999). Das Ungewöhnliche als Anspron. *Der Onkologe*, (11), 939–940.
6. Schneider, D., & Brecht, I. (2010). Ein Netzwerk für besonders seltene Tumoren: Die Arbeitsgruppe für besonders seltene Tumorerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen stellt sich vor. *Wir Klinik und Forschung*, (3), 18–21.

Korrespondenz:

Marika Bana

Dozentin und stv. Leiterin MAS in onkologischer Pflege
Zürcher Hochschule für Angewandte Wissenschaften ZHAW
marika.bana@zhaw.ch, www.zhaw.ch



Monument Valley (Utah)

Seltene Krankheiten im Fokus

Porträt eines Newcomers und Forschungsnetzwerks

Anja Sachse, Forschungsstiftung Orphanbiotec

Orphanbiotec ist ein neuartiges Pharma-Hybrid und entwickelt Lösungen und Alternativen in der Behandlung seltener Erkrankungen. Eine Krankheit gilt dann als selten, wenn weniger als einer von 2.000 Menschen betroffen ist. Typisch für alle der bislang 7.000 diagnostizierten Seltene Krankheiten ist der Mangel an frühen Diagnosen, adäquaten Therapien und das geringe Interesse der Pharmaindustrie, da es sich um einen Nischenmarkt handelt. 90% der bekannten Krebserkrankungen, wie zum Beispiel der Magenkrebs, Pankreaskrebs oder der Familiäre Brustkrebs, zählen dazu.

Allein in der Schweiz sind 450.000 Menschen von einer Seltene Krankheit betroffen. 75% der Betroffenen sind Kinder, was für deren Familien eine grosse Belastung darstellt, weil diese durchschnittlich innerhalb weniger Jahre nach Diagnosestellung sterben.

Diese komplexen Herausforderungen benötigen Antworten, die über das bisherige Verständnis der Pharmaindustrie hinaus gehen. So ist die gezielte Integration Betroffener spezifisch und einzigartig für das 2011 mit dem Schweizer Social Entrepreneurship Award ausgezeichnete neuartige Business-

modell der Orphanbiotec, bestehend aus Stiftung und sozial engagiertem Partner-Unternehmen (AG).

Sowohl das stiftungseigene entwickelte Patient Empowerment Programm «Elfen Helfen®», als auch das Online-Forum, fördern den Austausch, die Motivation und Integration. Von diesen Unterstützungsprogrammen profitieren nicht nur die erkrankten Kinder, deren Familien und Menschen mit seltenen Leiden, sondern auch die Förderer der Stiftung. Sie sind mehr als nur Sponsoren. «Creating Shared Value» ist die Devise, bei der innovative Partner mit in die Verantwortung genommen werden.

Die gemeinnützige und international vernetzte Forschungsstiftung Orphanbiotec pflegt den Kontakt zu Betroffenen, Patientenorganisationen, Forschern, Ärzten, öffentlichen Einrichtungen und Partnern. Damit die gemeinsam entwickelten Medikamente für Seltene Krankheiten finanzierbar bleiben, wird mit Kooperation & Aufgabenteilung und durch philanthropisches Impact Investment und Crowdfunding gearbeitet. Nicht die Marktinteressen stehen im Vordergrund, sondern die Teilung des Wissens um Seltene Krankheiten. Dabei gilt es, Innovationen in der Forschung und Entwicklung zu fördern und ebenso die sozio-/ökonomischen Kosten im Auge zu behalten. Nachhaltigkeit ist dabei ein zentraler Punkt der Arbeit des Newcomer.

Beim ersten geplanten Forschungsprojekt in Zusammenarbeit mit internationalen Universitäten geht es um die Entwicklung eines Medikamentes gegen Magenkrebs. Der bereits bekannte Wirkstoff ist in der präklinischen Entwicklung und könnte zu einer erfolgreichen Frühdiagnose- und Therapie führen.

Damit die Forschungsstiftung Orphanbiotec ihre gesteckten Ziele verwirklichen kann, benötigt sie Spenden, Donationen und Fördergelder. Dafür werden geeignete Partner gesucht, sowie Corporate Social Responsibility-Förderer angesprochen, die langfristige Commitments eingehen wollen, um gemeinsam die sozialen Herausforderungen anzugehen.

Der Gründer des Forschungsnetzwerkes Orphanbiotec ist Dr. Frank Grossmann. Er ist Mediziner und Unternehmer, mit ganzem Herzen. Seine Ausbildung und Erfahrungen als Manager in der Pharmaindustrie setzt er ein, um neue Therapiemöglichkeiten für Seltene Krankheiten zu entwickeln. Dabei setzt das von ihm gegründete Netzwerk auf Partnerschaften. Das von ihm entwickelte Businessmodell ist in der Form in Europa einzigartig. Nebenbei unterrichtet er als freier Dozent an der ETH Zürich.

Korrespondenz:

Anja Sachse
Forschungsstiftung Orphanbiotec
Einsiedlerstrasse 31A, CH 8820 Wädenswil
foundation@orphanbiotec.com
www.orphanbiotec-foundation.com



Aiuto Medico al Centro America AMCA: seit mehr als 25 Jahren in Zentralamerika präsent

Ein Beispiel langjähriger, erfolgreicher medizinischer Hilfe

Franco Cavalli

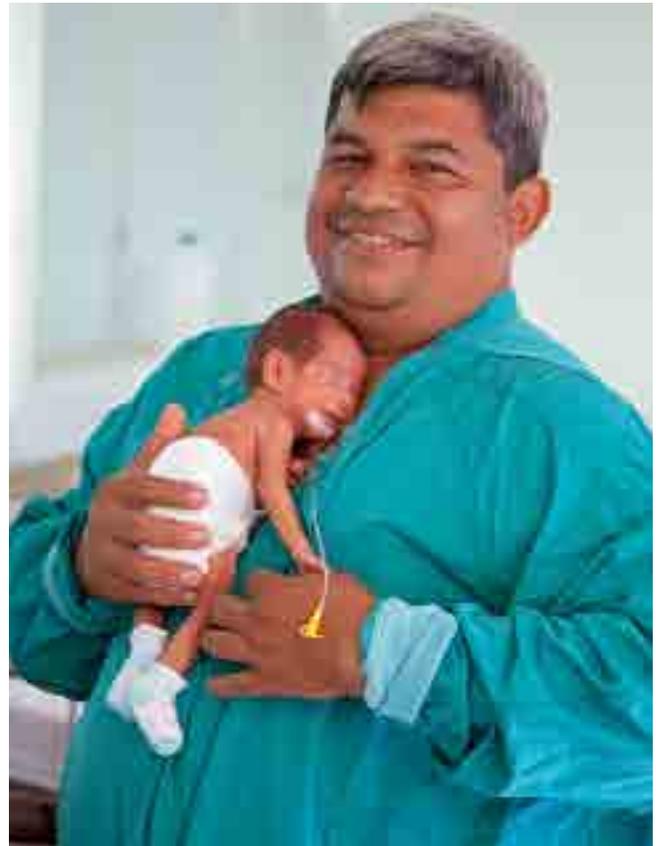
Erstpublikation: Schweizerische Ärztezeitung, 2012; 93(18):690-692

Ostern 1985 besuchte ich meine Lebenspartnerin in Managua, Nicaragua. Sie hatte die erste onkologische Station im Frauenspital Bertha Calderón organisiert. Im Jahr 1979 hatten die Sandinisten die blutige Diktatur Somozas gestürzt. Daraufhin hatten sie im nach Haiti zweitärmsten Land Lateinamerikas breitflächige Erziehungs- und Gesundheitsprogramme lanciert. Sie leiteten auch eine Agrarreform ein, was der dortigen Oligarchie und US-Präsident Reagan, der Nicaragua schon als zweites Kuba sah, missfiel. Deswegen finanzierte die CIA ab 1982 eine aus armen Bauern zusammengesetzte Rebellenarmee, die vor allem Terrorattacken gegen Schulen und Einrichtungen der Basismedizin ausführte. Die Regierung musste deswegen immer mehr Mittel in die Armee stecken, weswegen sie ihre Gesundheitsprogramme kaum noch finanzieren konnte.

Bei meinem Besuch baten mich die Gesundheitsministerin und einige Ärzte um Hilfe. Daraufhin gründeten Ärzte, Krankenpfleger und Gewerkschafter AMCA: Aiuto Medico al Centro America, Vereinigung für ärztliche Hilfe in Zentralamerika. In den mehr als 25 Jahren seines Bestehens hat AMCA viele medizinische Hilfsprojekte in ganz Zentralamerika durchgeführt, wobei aber der Löwenanteil in Nicaragua entwickelt wurde. Anfänglich versuchten wir vor allem mit der Entsendung von freiwilligem Personal Abhilfe zu schaffen. Bald mussten wir aber einsehen, dass dies nicht der richtige Weg war: Der Abgang jedes Freiwilligen hinterliess ein Vakuum. Somit liessen sich keine strukturellen Probleme lösen. Aus der Praxis lernten wir also, dass Entwicklungshilfe erst dann wirksam ist, wenn sie langfristig geplant wird und auf die Ausbildung lokaler Ressourcen setzt.

Die Schwerpunkte: Frauen und Kinder

Auch in der medizinischen Entwicklungshilfe muss man Schwerpunkte setzen. Wir entschieden uns für Frauen und Kinder, auch weil Nicaragua eine sehr junge Bevölkerung hat (heute 6 Millionen Einwohner, Durchschnittsalter 18 Jahre).



Auf der Neugeborenenstation konnte die Sterblichkeit in fünf Jahren von 50% auf 20% reduziert werden

In Managua gibt es das einzige Kinderspital des Landes, *La Mascota*. Dort starteten wir 1987 unser erstes langfristiges Projekt: den Aufbau einer hämato-onkologischen Abteilung. Während in der westlichen Welt schon damals etwa zwei Drittel der krebskranken Kinder geheilt wurden, konnte in Nicaragua kein Kind geheilt werden. Die Gesundheitsministerin sagte mir: «Diese Kinder dürfen nicht sterben, nur weil sie hier geboren wurden.» Damit konterte sie meine Bedenken, eigentlich müsste man vor allem in die Basismedizin investieren (was sowieso schon sehr viele Organisationen taten). Zusammen mit der pädiatrischen Universitätsklinik Mailand (Prof. G. Maserà) begannen wir zuerst in Mailand und in Bellinzona mit der Ausbildung von Ärzten, Krankenschwestern und Laborantinnen. Wir legten dann gemeinsam Behandlungsprotokolle fest, die den lokalen Gegebenheiten angepasst waren. Nicht unbedingt notwendige Medikamente oder die «zu gefährlich» waren (z. B. wegen der Gefahr besonderer Infektionen bei Patienten, die meistens einen schlechteren Allgemeinzustand haben als bei uns), wurden weggelassen. Die ersten Leukämiefälle wurden «standesgemäss» ab etwa 1989 behandelt, kurz darauf führten wir auch eine computerisierte Erfassung der Daten ein. Dies und die regelmässige Durchsicht der Knochenmarkpräparate erlaubte uns, ein klares



Im Frauenspital Bertha Calderón erhält mehr als ein Fünftel der Neugeborenen eine Intensivpflege

Bild der Situation zu bekommen. Einer von uns ging alle 3–6 Monate für 1–2 Wochen vor Ort. Die Erfahrungen der ersten 10 Jahre dieses Projektes haben wir in einem Artikel, der im *Lancet* publiziert wurde, zusammengefasst [1].

Während in der westlichen Welt etwa zwei Drittel der krebskranken Kinder geheilt wurden, konnte in Nicaragua kein Kind geheilt werden.

Dank der Spende einer Kobaltmaschine durch die norwegische Regierung verfügten wir ab 1985 auch über eine Strahlentherapie: AMCA hatte schon früher den Bunker gebaut. Heutzutage werden in der hämato-onkologischen Abteilung des Kinderspitals *La Mascota* jährlich etwa 200 neue Fälle pädiatrischer Tumoren behandelt. Die Struktur besteht aus zwei Bettenabteilungen mit je 15 Betten und aus zwei Ambulatorien. Alles in allem lassen sich die Resultate sehen: So werden z. B. etwa 60% der Kinder mit einer akuten lymphatischen Leukämie (ALL) geheilt. Entscheidend dabei waren gezielte soziale Massnahmen. Anfänglich verschwanden bis zu ein Drittel der Kinder nach erfolgreicher Erstbehandlung während der sogenannten Erhaltungstherapie, die z. B. bei ALL etwa zwei Jahre dauert. Diese Phase wird ambulant durchgeführt. Die meisten Eltern hatten die nötigen finanziellen Mittel nicht, um dauernd nach Managua zu reisen. Daraufhin haben wir ein kleines Gästehaus errichtet und zudem einen Teil unserer finanziellen Mittel für die Deckung der Ausgaben der Familien verwendet.

Dank dieser Massnahmen ist der Drop-out jetzt sehr gering. Nach und nach konnten wir dann die nicaraguanische Regierung überzeugen, einen immer grösseren Teil der Behandlungskosten, die natürlich viel kleiner als bei uns ausfallen, zu übernehmen. Dank diesem Engagement der Regierung, aber auch dank der Gründung einer Krebsliga und eines Elternvereins ist das Projekt Hämato-Onkologie im Kinderspital *La Mascota* heute fast selbsttragend geworden. Wir sichern noch die Supervision der Behandlungsprotokolle, springen ein, wenn plötzlich ein Medikament nicht zur Verfügung steht und vor allem bezahlen wir einen Teil der Löhne der Ärzte, wenn sie ganz oder teilweise auf ihre Arztpraxis in der Stadt verzichten. Jeder, der die medizinische Situation der Dritten Welt kennt, weiss, dass das Hauptproblem in den Spitälern darin liegt, dass ab spätem Morgen meist keine erfahrenen Ärzte, sondern nur noch ein paar sehr junge Assistenzärzte anzutreffen sind.

Geburten und Neugeborene

Seit langem unterstützt AMCA drei Geburtshäuser in den gebirgigen Regionen Nicaraguas. Vor mehr als 10 Jahren entschieden wir uns dann, das Frauenspital Bertha Calderón (HBC), das Referenzzentrum für Geburtshilfe, anzupacken. Bereits damals gab es dort jährlich rund 11 000 Geburten. Heutzutage sind es mehr als 13 000! Die Verhältnisse waren äusserst primitiv. Bei 40–45 Geburten pro Tag waren alle Gebärenden in einem einzigen Raum zusammengepfercht. Dank einer grosszügigen individuellen Spende (600 000 Franken) konnten wir den Gebärsaal völlig umbauen, sodass heute ein Minimum an Intimität gewährleistet ist: Zum ersten Mal in einem öffentlichen Spital darf jetzt auch ein Familienmitglied dabei sein. Fast alle Mütter stammen aus unterprivilegierten Schichten, häufig unterernährt, viele noch Teenager. Mehr als ein Fünftel der Neugeborenen braucht aus verschiedensten Gründen eine Intensivpflege. Vor 10 Jahren starben mehr als die Hälfte in den ersten Wochen nach der Geburt. Wir haben dann die Neugeborenen-Intensivpflegestation restrukturiert und dementsprechend mit den nötigen Hilfsmitteln ausgestattet. Gleichzeitig begannen wir eine intensive Schulung des Personals vor Ort. Wir haben uns auch viel Mühe gegeben, um «freundlichere und einfachere» Technologien einzuführen. So haben wir z. B. breitflächig die CPAP-Beatmung eingesetzt, die in vielen Fällen eine Intubation, die unter den dortigen Verhältnissen häufig mehr Schaden als Nutzen bedeutet, vermeidet. Wir haben letzthin die Daten von 2004 und diejenigen von 2009 auswerten lassen. In 5 Jahren konnten wir die Sterblichkeit von etwa 50% auf ca. 20% reduzieren. Wir bereiten jetzt eine Zusammenfassung dieser Erfahrungen für eine internationale Zeitschrift vor, da sie auch für andere Drittweltländer interessant sein kann.

Zervixkarzinom: das grosse Problem

Weltweit wird jährlich bei fast 500 000 Frauen die Diagnose «Zervixkarzinom» gestellt, mehr als die Hälfte der Patientinnen wird daran sterben. Während bei uns die meisten Patientinnen geheilt werden, liegt die Sterberate in den Entwicklungsländern immer noch um ca. 80% [2]. Das Zervixkarzinom ist die häufigste tumoröse Erkrankung der Frau in ganz Lateinamerika, die Inzidenz ist in Zentralamerika am höchsten. Im Jahr 1987 fragte mich die Gesundheitsministerin, ob ich ihren Plan für die Erstellung eines nationalen Programms für die Frühdiagnose des Zervixkarzinoms begutachten wollte. Der äusserst voluminöse Plan stellte sich als unbrauchbar heraus. Stattdessen schlugen wir eine Pilotstudie in einer Gegend am Rande Managuas (teils städtisch, teils ländlich) vor, womit wir bessere Voraussetzungen für die Erstellung eines nationalen Plans etablieren wollten. Die genaue Logistik dieser Pilotstudie, die von AMCA mit 150 000 Franken finanziert wurde, habe ich an anderer Stelle beschrieben [3]. Nach einer zweijährigen Probezeit wären wir in der Lage gewesen, einen vernünftigen Plan für den grössten Teil Nicaraguas aufzustellen. Doch dann verloren im Februar 1990 die Sandinisten entgegen jeder Prognose hauchdünn die Wahlen. Die neoliberalen Regierungen, die dann bis 2007 das Zepeter übernahmen, waren an diesem Programm nicht mehr interessiert und die Privatisierung fast aller Spitäler hätte auch seine Realisierung weitgehend verunmöglicht.

Letztlich hat die Fallzahl noch zugenommen, aber die Rahmenbedingungen haben sich verändert. Ab 2007 sind nämlich die Sandinisten wieder an der Macht. Dazu gibt es neue Methoden für die Frühdiagnose des Zervixkarzinoms. In der Tat hat die traditionelle Methode des Vaginalabstrichs (PAP-Test) in den meisten Entwicklungsländern aus verschiedenen Gründen nie richtig funktioniert. Unterdessen stehen aber andere diagnostische Methoden zur Verfügung, vor allem die sogenannte VIA (Visual Inspection with Acetic Acid), die wenn nötig mit der Kolposkopie kombiniert in einer einzigen Sitzung die Diagnose eines Zervixkarzinoms erlauben. Dazu müssen aber zuerst die Frauen gesucht werden, die besonders gefährdet sind. Verschiedene Schnelltests, die das Vorhandensein von HPV-Stämmen, die besonders onkogen sind, nachweisen, werden heute dafür angeboten. Vor fünf Jahren haben wir zusammen mit der *Union for International Cancer Control* (UICC) und der amerikanischen *Non Governmental organisation* PATH eine Studie in Masaya (eine Stadt in der Nähe von Managua) lanciert, mit der wir die traditionelle Diagnose mit PAP und der neuen Methode (HPV-Schnelltest und VIA) vergleichen. In den nächsten Monaten sollten wir die Schlussresultate dieser Pilotstudie erhalten. Wir sind aber beeindruckt, wie viele Frühfälle in dieser Periode diagnostiziert und behandelt werden konnten. Unterdessen sind alle öffentlichen Spitäler in



Viele Mütter sind Teenager

Nicaragua wieder unentgeltlich für die ganze Bevölkerung zugänglich und wir haben in Erwartung dieser Patientenzunahme die gynäko-onkologische Abteilung im Frauenspital Bertha Calderón (inkl. das onkologische Ambulatorium, wo 1985 alles begonnen hat) um- und ausgebaut.

... und doch nicht einmal so teuer!

Neben den zwei grossen Spitalprojekten betreibt AMCA seit mehr als 15 Jahren auch die Schule *Barillete de Colores*, die mitten in einem sehr armen Stadtviertel in Managua liegt und in der wir etwa 400 Kinder (von wenigen Wochen bis zu einem Alter von 12 Jahren) ganztägig betreuen. Wir sorgen nicht nur für Krippe, Kindergarten und Primarschule, sondern auch für Ernährung und medizinische Betreuung, auch während den schulfreien Perioden. Seit 2007 hat die Regierung jetzt zumindest die Kosten der Lehrtätigkeit für die Primarschule übernommen.

Einige Leser werden sich jetzt vielleicht zwei Fragen stellen: Wie erklären wir den Erfolg von AMCA und woher bekommen wir das notwendige Geld? Für den Erfolg habe ich zwei Erklärungen. Erstens die langfristige und sorgfältige Planung der Projekte. Aber dann vor allem die Tatsache, dass sie weitgehend auf dem sogenannten *Twinning Model* [4] basieren. Das heisst, wir zwingen den Leuten nicht unsere Technologie auf, sondern entwickeln gemeinsam die adäquateste Lösung der Probleme und verknüpfen die dortigen Institutionen (Spitäler, Schulen usw.) mit hiesigen Einrichtungen, damit unter vielen Mitarbeitern ein ständiger Kontakt und Informationsfluss entsteht. Diese Arbeitsweise trägt auch zur Kostenbeschränkung bei. Weitere

Sparfaktoren sind die niedrigen bürokratischen Kosten, der Einsatz vieler Freiwilliger, sich auf das «Essentielle» zu beschränken. Entscheidend ist auch, dass wir seit 20 Jahren auf die Anwesenheit einer Schweizer Koordinatorin, Nicoletta Gianella, vor Ort zählen können. Sie kann jedes Projekt täglich verfolgen.

AMCA: Aiuto Medico al Centro America

Die Vereinigung für ärztliche Hilfe in Zentralamerika ist ein im Kanton Tessin anerkannter Verein mit etwa 300 Mitgliedern. Co-Präsidentinnen sind zurzeit Nationalrätin Dr. Marina Carobbio und Dr. Patrizia Frösch. Prof. F. Cavalli ist Direktor der Projekte. Weitere Informationen finden sich auf der Website www.amca.ch

Spenden können auf das PC-Konto 65-7987-4 einbezahlt werden (und sind steuerlich absetzbar).

Insgesamt hat AMCA seit 1985 weniger als 15 Millionen Franken in Nicaragua investiert. Dieses Geld stammt vor allem aus sehr vielen privaten Spenden. Wir haben etwa 300 Personen (vor allem im Tessin), die eine Patenschaft für ein krebskrankes Kind, einen Schüler von *Barrilete de Colores* oder einen Neugeborenen von *Bertha Calderón* in Höhe von 500 - 1000 Franken pro Jahr übernehmen. Viele private Stiftungen und die Krebsliga Schweiz helfen uns.

Dazu organisieren wir jedes Jahr mehrere Aktivitäten (Feste, Lotterien usw.). Subventionen von Kanton und Bund sind qualitativ wichtig, betragen aber weniger als 10% von dem, was wir benötigen. Vielen Leuten, die mich nach den notwendigen Ressourcen fragen, gebe ich immer folgende standardisierte Antwort: Mit einem gut eingesetzten Franken kann man dort mindestens zehn mal mehr erreichen, als man es hier könnte. Gerade deswegen zählt für uns wirklich jeder Franken...

Literatur

1. Masera G et al. North-South twinning in paediatric haematology: the La Mascota Programme, Nicaragua. *Lancet*. 1998;52: 1923–6.
2. Cavalli F. Cancer in the developing world: can we avoid the disaster? *Nature Clinical Practice Oncology*. 2006;3:582–3.
3. Cavalli F. Medizinischer Technologietransfer in die dritte Welt: zwei Beispiele und einige Betrachtungen. *Soziale Medizin*. April; 2005. S. 35.
4. Ribeiro RC and Pui CH. Saving the Children – Improving Childhood Cancer Treatment in Developing Countries. *N Engl J Med*. 2005;352:2158–60.

Korrespondenz:

Prof. Dr. Franco Cavalli
AMCA
Piazza Grande 43, Postfach 503
CH-6512 Giubiasco



Kinder vor der Schule Barillete de Colores, wo sie ganztägig betreut werden

SAKK News

Annik Steiner, SAKK Coordinating Center, Bern

BOARD DECISIONS

At its regular board meeting on September 4, 2012, the SAKK Board accepted to conduct the following trials:

EMPHASIS, trial chair S. Peters *A randomized phase III trial of erlotinib versus docetaxel in patients with advanced squamous cell non-small cell lung cancer who failed first line platinum based doublet chemotherapy stratified by VeriStrat Good vs VeriStrat Poor*

This is a trial coordinated by the European Thoracic Oncology Platform (ETOP). Currently there are no accepted baseline criteria to allow choosing between docetaxel or erlotinib except for the presence of an activating epidermal growth factor receptor (EGFR) mutation. Recently, a blood-based proteomic test, Veri-Strat®, that appears to be both predictive and prognostic for outcome in patients with non-small cell lung cancer (NSCLC), has become available. The VeriStrat signature is expected to be able to predict the benefit of treatment with erlotinib vs docetaxel as measured by a significant improvement in median progression free survival (PFS) for VeriStrat Good patients with advanced squamous cell NSCLC, when treated with an EGFR TKI, and without significant improvement in VeriStrat Poor patients who receive the same treatment.

STAMPEDE: new arm with radiotherapy, trial chairs G. Thalmann/D. Aebersold *Systemic Therapy in Advancing or Metastatic Prostate cancer: Evaluation of Drug Efficacy. A multi arm multi-stage randomized controlled trial*

STAMPEDE is a multi-center, international randomized trial. The principal aim is to assess the safety and effectiveness of novel approaches to the treatment of prostate cancer. The design of the trial combines traditional and innovative approaches and aims to investigate new treatments. In March 2012 it has been decided to add radiotherapy as a new trial arm.

SAKK 38/07 subproject, coordinators F. Bertoni/S. Dirnhofer *Myc/Bcl2 translational research project on the histological material of SAKK 38/07*

An additional immunohistochemical staining for Myc will be performed on the existing samples, as a new antibody is available on the market.

SAKK 65/12, trial chair A. Stathis *Phase I study of LDE225 in combination with Paclitaxel in patients with advanced solid tumors*

This trial is accepted under the condition that Novartis supports it adequately. In this trial, the investigational drug LDE225 will be administered in combination with paclitaxel. The primary aim is to establish the maximum tolerated dose (MTD) of LDE225 in combination with standard doses of paclitaxel.

SAKK 66/12, trial chair R. Dummer *A Phase I, open-label, multi-center, dose escalation study of oral CGM097, a p53/HDM2-interaction inhibitor, in adult patients with selected advanced solid tumors characterized by wild-type TP53*

Sponsor of this trial is Novartis. The primary purpose of this phase I dose escalation study is to estimate the maximum tolerated dose (MTD) and/or identify the recommended dose for expansion (RDE) for single agent CGM097 in order to allow for the clinical development of CGM097 either as a novel mono- or combination therapy.

The SAKK Board had also accepted two projects in e-mail voting before the board meeting:

Promyse, study chair J.-F. Lambert *A pan-European registry for relapsed Acute Promyelocytic Leukemia patients*

Promyse is a registry to assess the treatment of relapsed patients with acute promyelocytic leukaemia (APL) across Europe. As different treatment options for relapsed APL are now available, it is necessary to assess their efficacy and safety in order to assess the most suitable therapeutic strategies by patient group. The study is implemented on a pan-European basis to ensure a sufficient number of patients are included in a reasonable period of time.

GeDDiS, trial chair C. Rothermundt *A prospective randomised controlled phase III trial of gemcitabine and docetaxel compared with doxorubicin as first line treatment in previously untreated advanced unresectable or metastatic soft tissue sarcomas*

This trial is conducted by the University College London (UCL). Its objective is to compare doxorubicin, the current standard treatment for patients with metastatic soft tissue sarcoma, with gemcitabine and docetaxel, a new combination chemotherapy regimen in this tumor type. The trial will compare progression free survival associated with the two treatments, but will also compare the relative toxicity experienced by patients, and their quality of life.



PROMOTIONS

In August, *Viviane Hess* was awarded an SNSF-professorship for clinical cancer research. *Viviane Hess* is head physician and head clinical research at the Oncology department at the University of Basel. She is a member of the SAKK Board.

[Viviane Hess](#)



George Coukos

The University of Lausanne and Lausanne University Hospital appointed George Coukos from Philadelphia, a leading figure in cancer immunotherapy and an international expert in gynecologic cancers. His arrival on July 1, 2012, in Lausanne coincided with the launch of a new CHUV-UNIL Oncology department, which will be operational from January 1, 2013.

CHECKLIST FOR SUBMISSION OF TRIAL PROPOSALS – ALL DOCUMENTS ONLINE

In the last newsletter, the SAKK Coordinating Center presented the new documents for the submission of trial proposals. All the new documents can now be found on the SAKK website in the members' section, under Guidelines&Documents, before trial conduct (<http://sakk.ch/en/download/29>):

02_Checklist_Board_assessments_new trials.pdf
 03_SAKK_Trialproposalform_v.2.docx
 05_ParticipatingCentres_Accrual.xlsx
 07_Responsible_persons_SAKKCC.pdf

SPONSORING OF THE INTERNATIONAL ADVISOR OF THE PROJECT GROUP GASTROINTESTINAL CANCERS

Each SAKK project group receives advice from a renowned international expert, who participates personally in two groups' meetings per year. The Project Group Gastrointestinal Cancers has the great opportunity to have as advisor *Heinz-Josef Lenz* (USC / Norris Comprehensive Cancer Center), who is one of the world's most renowned experts in gastrointestinal oncology and a key opinion leader in the field. On September 6, 2012, *Heinz-Josef Lenz* gave a talk about «Biomarkers in Colon Cancer – just bio or useful» at the SAKK Coordinating Center in Bern.

The project group and SAKK sincerely thank the following companies for their financial support:

Merck (Schweiz) AG	Gold sponsor
Bayer Pharma (Schweiz) AG	Silver sponsor
Novartis Pharma Schweiz AG	Silver sponsor
Eli Lilly (Suisse) SA	Silver sponsor

If you are interested in becoming a sponsor for such an event, please contact *Claudia Herren*, claudia.herren@sakk.ch, +41 31 389 93 10 or *Michael Montemurro*, President Project Group Gastrointestinal Cancers, michael.montemurro@usz.ch.



NEW SAKK CORPORATE DESIGN

Already in March 2011, SAKK has redefined the SAKK logo, which is published together with the claim «The Swiss Oncology Research Network».

In order to follow modern correspondence guidelines, SAKK has now designed new letter paper and envelopes as well as several templates for letters, agendas and presentations. Furthermore, a manual was implemented to give guidance in writing and presenting in adherence to the SAKK corporate design. The templates which are relevant for our members (e.g. poster and presentation template) can be found on our website in the members' section under Guidelines&Documents (<http://sakk.ch/en/download/29>). The new design is used from September 4, 2012, onwards.

PRESENTATIONS

EHA Abstract

Poster session

F. Hitz et al. **Rituximab, bendamustine and lenalidomide in patients with aggressive B-cell lymphoma not eligible for high dose chemotherapy or anthracycline-based therapy – phase I results of trial SAKK 38/08**

ESMO Abstracts

Poster session

Ch. Rothermundt et al. **Metformin in chemotherapy-naïve Castration Resistant Prostate Cancer (CRPC): A multicenter phase II trial (SAKK 08/09)**

M. Montemurro et al. **Dasatinib first-line treatment in gastrointestinal stromal tumors. A multicenter phase II trial of the SAKK (SAKK 56/07)**

Oral presentation

D. Blum et al. **Real-time electronic monitoring of patient-reported symptoms and syndromes (PRSS) E-MOSAIC, a multicenter phase III study (SAKK 95/06)**

EHAP Abstract

Poster session

A. Tzankov et al. **Prognostic phenotypic and genotypic in situ biomarkers in diffuse large-B cell lymphomas: preliminary translational report of the prospective SAKK 38/07 trial**

EAPC Abstract

Oral presentation

D. Blum et al. **Feasibility and acceptance of electronic monitoring of symptoms and syndromes associated**

with cancer in daily oncology practice using a hand-held computer (E-MOSAIC)

Poster session

D. Blum et al. **E-MOSAIC: A multicenter randomized controlled phase III study of longitudinal electronic monitoring of symptoms and syndromes associated with advanced cancer in patients receiving anticancer treatment in palliative intention**

DGHO Abstract

Oral presentation

M. Montemurro et al. **Erstlinientherapie gastrointestinaler Stromatumore mit Dasatinib. Multizentrische Phase II Studie der SAKK (SAKK 56/07)**

Project Group Urogenital Tumors presented its activities

The SAKK Project Group Urogenital Tumors presented its activities at the annual meeting of the «Schweizerische Gesellschaft für Urologie» from September 5 to 7, 2012 in Interlaken. Between January 2010 and April 2012 the PG Urogenital Tumors accrued 154 patients into four different trials. At the moment, three trials are open, SAKK 09/10 «Dose intensified salvage radiotherapy in biochemically relapsed prostate cancer without macroscopic disease. A randomized phase III trial», SAKK 01/10 «Involved Node Radiotherapy and Carboplatin Chemotherapy in Stage IIA/B Seminoma» and STAMPEDE «Systemic Therapy in Advancing or Metastatic Prostate Cancer: Evaluation of Drug Efficacy A 5-stage multi-arm randomised controlled trial».

PUBLICATIONS Q3

Head and Neck Cancer

Ghadjar P, Simcock M, Zimmermann F, Betz M, Bodis S, Bernier J, Studer G, Aebersold DM; on behalf of the Swiss Group for Clinical Cancer Research (SAKK). **Predictors of severe late radiotherapy-related toxicity after hyperfractionated radiotherapy with or without concomitant cisplatin in locally advanced head and neck cancer. Secondary retrospective analysis of a randomized phase III trial (SAKK 10/94).** *Radiother Oncol.* 2012 Jun 20

Breast Cancer

Huober J, Gelber S, Goldhirsch A, Coates AS, Viale G, Oehlschlegel C, Price KN, Gelber RD3, Regan MM, Thürlimann B. **Prognosis of medullary breast cancer: analysis of 13 International Breast Cancer Study Group (IBCSG) trials.** *Ann Oncol.* 2012 June 14

Karlsson P, Cole BF, Chua BH, Price KN, Lindtner J, Collins JP, Kovács A, Thürlimann B, Crivellari D, Castiglione-Gertsch M, Forbes JF, Gelber RD, Goldhirsch A, Gruber G; for the International Breast Cancer Study Group. **Patterns and risk factors for locoregional failures after mastectomy for breast cancer: an International Breast Cancer Study Group report.** *Ann Oncol.* 2012 Jul 9

Leukemia

Cornelissen JJ, Breems D, van Putten WL, Gratwohl AA, Passweg JR, Pabst T, Maertens J, Beverloo HB, van Marwijk Kooy M, Wijermans PW, Biemond BJ, Vellenga E, Verdonck LF, Ossenkoppele GJ, Löwenberg B. **Comparative analysis of the value of allogeneic hematopoietic stem-cell transplantation in acute myeloid leukemia with monosomal karyotype versus other cytogenetic risk categories.** *J Clin Oncol.* 2012 Jun 10;30(17):2140-6

Oppliger Leibundgut E, Rogenmoser-Dissler D, de Beer D, Porret NA, Zibellini S, Dürig J, Röth A, Klingbiel D, Baerlocher GM. **CLL1 expression distinguishes chronic lymphocytic leukemia from other mature B-cell neoplasms.** *Leuk Res.* 2012 Sep;36(9):1204-7 June 25

Lymphomas

Avet-Loiseau H, Attal M, Campion L, Caillot D, Hulin C, Marit G, Stoppa AM, Voillat L, Wetterwald M, Pegourie B, Voog E, Tiab M, Banos A, Jaubert J, Bouscary D, Macro M, Kolb B, Traulle C, Mathiot C, Magrangeas F, Minvielle S, Facon T, Moreau P. **Long-Term Analysis of the IFM 99 Trials for Myeloma: Cytogenetic Abnormalities [t(4;14), del(17p), 1q gains] Play a Major Role in Defining Long-Term Survival.** *J Clin Oncol.* 2012 Jun 1;30(16):1949-52

Sasse S, Klimm B, Gorgen H, Fuchs M, Heyden-Honerkamp A, Lohri A, Koch O, Wilhelm M, Trenn G, Finke J, Müller RP, Diehl V, Eich HT, Borchmann P, Engert A; German Hodgkin Study Group (GHSG). **Comparing long-term toxicity and efficacy of combined modality treatment including extended- or involved-field radiotherapy in early-stage Hodgkin's lymphoma.** *Ann Oncol.* 2012 Jul 5

SAKK Dates 2012/2013

November 21, 2012	General Assembly
November 22&23	Semi-Annual Meeting
January 22, 2013	Board meeting
January 29, 2013	Training Course for CRCs & CTNs

Correspondence:

Annik Steiner
Swiss Group for Clinical Cancer Research
Communications, Effingerstrasse 40, CH-3008 Bern
annik.steiner@sakk.ch



SAKK / Dr. Paul Janssen Fellowship

The Swiss Group for Clinical Cancer Research (SAKK) and Janssen-Cilag AG have decided to jointly award an annual fellowship endowed with CHF 50 000.-.

The educational grant is aimed at offering young doctors the opportunity to spend four months at a renowned research center abroad to gain experience and acquire the necessary know-how and tools to develop and conduct top-quality clinical trials.

Doctors who train as oncologists at Swiss hospitals and are associated with SAKK are herewith invited to apply for the educational grant. The research grant will be awarded at the SAKK semi-annual meeting on June 20, 2013.

Submission deadline: **March 31, 2013**

The SAKK / Dr. Paul Janssen Fellowship regulations can be obtained at the SAKK Coordinating Center.
Contact: Andy Marthaler, Public Affairs Manager, andy.marthaler@sakk.ch



SAKK / Pfizer Award

The Swiss Group for Clinical Cancer Research (SAKK) and Pfizer AG (Switzerland) jointly award the SAKK / Pfizer Award endowed with CHF 20 000.- every two years.

The award honors patient-oriented, practice-relevant research in clinical oncology. Medical professionals below the age of 45 are welcome to apply for the SAKK / Pfizer Award by submitting their research work in the form of a scientific publication. The manuscript must be either published within the last year or be submitted for publication in a peer-reviewed journal. The publication must directly contribute to the improvement of cancer treatment and patient outcome.

The award ceremony will take place at the SAKK summer semi-annual meeting on June 20, 2013.

Submission deadline: **May 1, 2013**

The SAKK / Pfizer Award regulations can be obtained at the SAKK Coordinating Center.
Contact: Andy Marthaler, Public Affairs Manager, andy.marthaler@sakk.ch

Utilisation du MEOPA (Mélange Equimolaire d'Oxygène et Protoxyde d'Azote) en Oncologie pédiatrique

Colette Balice, Pierluigi Brazzola

Les soins douloureux à but diagnostique ou thérapeutique sont fréquents en oncologie pédiatrique: ponctions de la chambre implantable (AVI), prises de sang, ponctions lombaires, ponctions de moelle, etc. La prévention de la douleur provoquée par les soins est indispensable afin de pouvoir agir sur les différentes composantes de la douleur sensorielle et émotionnelle, mais aussi pour pouvoir maintenir la collaboration des patients, surtout parmi les patients les plus jeunes.

L'utilisation du MEOPA dans le cadre de l'oncologie pédiatrique a été mise en discussion et même suspectée d'être la cause de réactions adverses en cas d'application dans le cadre de thérapies intrathécales.

Contexte

L'unité de pédiatrie de l'hôpital régional de Bellinzona est composée de 2 structures : l'hospitalisation et les urgences pédiatriques. L'hospitalisation accueille environ 900 enfants par année âgés de 0 à 16 ans, toutes spécialités confondues (chirurgie, pédiatrie générale, oncologie, néonatalogie, endocrinologie, diabétologie, neurologie, néphrologie,...). Les urgences pédiatriques reçoivent 8300 enfants par année également de toutes les spécialités.

L'oncologie pédiatrique accueille environ 10 à 15 nouveaux cas par an, ainsi que tous les enfants pour le follow-up en hospitalisation comme en hôpital de jour.

Que ce soit en hospitalisation ou aux urgences, le MEOPA est très utilisé pour améliorer le confort de l'enfant et prévenir la douleur, et ce dans toutes les spécialisations.

Notre expérience

Dès l'ouverture du service d'oncologie pédiatrique en janvier 2008, une réflexion a été menée avec tous les intervenants (oncologues, anesthésistes, infirmiers) afin de prévenir la douleur et sa mémorisation responsable parfois d'une véritable phobie des soins (1,2). Des protocoles et procédures ont été réalisés pour tous les gestes douloureux afin d'avoir des guidelines tout en s'adaptant à chaque patient.

Au vu de la douleur parfois importante pour les ponctions lombaires, de moelle et osseuses, il a été décidé de réaliser ces gestes sous anesthésie générale. Pour les adolescents en cas de ponction lombaire seule, on propose une combinaison avec application d'EMLA® locale et utilisation du MEOPA.

Pour les ouvertures des chambres implantables et les prises de sang veineuse, le MEOPA est utilisé régulièrement chez tous les enfants âgés de plus de 3 ans, avec en complément l'application d'EMLA®. La plupart des enfants ont accepté le MEOPA dès la première utilisation, les plus petits ont mis plus de temps à l'accepter. L'utilisation majeure dans notre service est donc la ponction de la chambre implantable. Dans ce cas la crème EMLA® est toujours utilisée et le MEOPA est donc pratiqué en complément analgésique, mais surtout aussi pour son effet anxiolytique, vu l'importance de cette composante dans les soins répétés régulièrement. Chez les adolescents, surtout dans les cas de leucémie où il y a plusieurs ponctions lombaires, les procédures ont été bien tolérées et sans effets secondaires. D'autre part, le MEOPA permet d'effectuer des gestes douloureux sans attendre l'effet de l'EMLA® si il y a urgence, surtout si l'enfant y est habitué.

Nous savons que cette utilisation «massive» du MEOPA n'est pas la règle dans les services d'oncologie pédiatrique car il n'est pas toujours possible d'avoir le MEOPA à disposition aux étages à chaque moment de la journée, ce qui peut créer des problèmes de gestion du patient.

Des effets secondaires mineurs (nausées, vomissements, hilarité,...) ont été rencontrés quelques fois. Ces effets ont été rapidement réversibles et disparaissant dans les 5 minutes suivant l'arrêt de l'inhalation.

Les effets indésirables graves sont très exceptionnels (3,4) et dans notre expérience, aucun effet secondaire grave n'a été relevé. Notre protocole prévoit que le MEOPA ne peut être utilisé en association avec d'autres médicaments antalgiques ou hypnotiques afin justement d'éviter une sédation plus profonde ou d'autres effets plus importants. Tous les enfants et adolescents demandent automatiquement le MEOPA pour tous les gestes douloureux et les plus grands rapportent cet effet anxiolytique important qui les aide à supporter ces soins répétitifs.

Chez quelques petits enfants (de 3 à 6 ans), le MEOPA a également été utilisé pour enlever l'aiguille de la chambre implantable au vu de la détresse exprimée par ceux-ci lors de cet acte non douloureux mais fastidieux en raison de sa répétition.

Même si notre expérience est limitée par le nombre de patients traités, la pratique clinique ne nous indique pas d'effets secondaires au niveau neurologique de l'utilisation du MEOPA en contexte oncologique, et en particulier si il

a été utilisé pendant des ponctions lombaires avec thérapie intrathécale.

Cependant, une réflexion constante est nécessaire pour que chaque enfant atteint de cancer puisse bénéficier des gestes qui sont nécessaires au diagnostic et au traitement de sa maladie, dans les meilleures conditions possibles.

effets indésirables du mélange analgésique protoxyde d'azote / oxygène 50/50: Evaluation du suivi de l'ATU de cohorte du laboratoire pharmaceutique SOL France, J Pharm Clin 2004, 23: 5-18

4. Gall O, Annequin D, Benoit G, Van Glabeke E, Vrancea F, Murat I, Adverse events of premixed nitrous oxide and oxygen for procedural sedation in children, The Lancet 2001; 358: 1514-1515

Bibliographie

1. Chen E, Zelter LK, Craske MG, Katz ER, Children's Memories for painful cancer treatment procedures: implications for distress. Child Development 2000; 71 (4): 933-947
2. Von Baeyer CL, Marche TA, Rocha EM et al., Mémoire et douleur chez l'enfant, Douleurs 2004; 5(3): 133-142
3. Giraud C, Galène E, Bègue D, Tixier C, Clément P, Utilisation et

Correspondance:

Dr. med. Pierluigi Brazzola
 Reparto Pediatria
 Ospedale San Giovanni
 CH-6500 Bellinzona
 pierluigi.brazzola@eoc.ch



22. Ärzte-Fortbildungskurs in Klinischer Onkologie

Deutschsprachig-Europäische Schule für Onkologie (deso)

16. - 18. Februar 2012, Kantonsspital, CH-St. Gallen

Kursleitung:

- Prof. Dr. med. T. Cerny, CH-St. Gallen
- Prof. Dr. med. M. Fey, CH-Bern
- Prof. Dr. med. S. Gillessen, CH-St. Gallen
- Prof. Dr. med. H. Ludwig, AT-Wien
- Prof. Dr. med. J. Beyer, DE-Berlin
- Prof. Dr. med. A. Neubauer, DE-Marburg

Informationen / Anmeldung:

Kongress-Sekretariat / deso, c/o Tumor- und Brustzentrum ZeTuP
 Rorschacherstr. 150, CH-9006 St. Gallen
 Tel.: +41 (0)71 243 0032 Fax: +41 (0)71 245 6805
 E-mail: deso@oncoconferences.ch
 Web: www.kssg.ch (Rubrik Veranstaltungen) oder www.oncoconferences.ch

Bitte senden Sie mir das detaillierte Programm für den 23. Ärzte-Fortbildungskurs in Klinischer Onkologie, Kantonsspital, CH-St. Gallen, 14. - 16. Februar 2013

Name: Vorname: Titel:

Adresse:

PLZ: Stadt: Land:

E-mail:

Symposium at the 2012 World Cancer Congress in Montreal, Canada

Access to cancer care: How to achieve equal opportunities?

Stéphanie Buvelot Frei, Scientific Office, Swiss Cancer League, Berne

At the initiative of his past president, Prof. Thomas Cerny, M.D., the Swiss Cancer League organised a symposium entitled «Access to cancer care: How to achieve equal opportunities?» The session was designed to discuss the problem of unequal access to cancer care worldwide. It is an increasing challenge not only in developed countries, but also in developing ones, to ensure that all patients have access to the best care available. The symposium was part of the 2012 World Cancer Congress organised by the UICC - Union for International Cancer Control, which was held from 27 to 30 August 2012 in Montreal, Canada.

More than 55 % of the world's cancer patients live in developing countries (DCs) corresponding to over 7 million new cases of cancer diagnosed every year. And the situation is likely to worsen. Indeed, the number of cancers is predicted to increase up to 27 million until 2030; 70% of which are predicted to occur in the developing world. In recent years, new and better therapies have been developed, which helped decrease the mortality rate of several cancer types in developed countries. However, those improvements are not reflected in mortality rates in developing countries, as less than 30% of the people have access to any treatment services. The Swiss Cancer League is committed to improve cancer treatment for patients and to ensure equal access to therapies to all patients – a spirit reflected in this symposium. Five renowned experts presented the prevailing problems and discussed possible solutions.

Massoud Samiei, head of the Programme Action for Cancer Therapy (PACT) in Vienna, Austria, opened the symposium and presented an overview of the situation: «The global inequality is such that even though DCs represent 55% of the world cancer patients, only 5% of global resources for cancer care are spent in DCs». The challenges faced by developing countries are:

- qualified staff is scarce,
- equipment is expensive and complex,
- delivery of care is limited,
- price of new cancer drugs makes them inaccessible to DCs,
- health insurance system is not in place: most patients cannot pay for treatment unless governments or health insurances provide the services.

Massoud Samiei then described the role of PACT – whose aim is to increase awareness of the problem – which has set up a virtual university for knowledge transfer and has mobilised over \$30 million to support cancer control projects.

Ian Magrath, DSc, president of the International Network for Cancer Treatment and Research (INCTR) in Brussels, Belgium, took a closer look into the details of the barriers leading to this inequality. He exemplified the above-mentioned factors. In his opinion, poverty, illiteracy, stigmata and/or traditional healers all create additional obstacles to cancer care. He described one project of the INCTR – iPath – that set up a website for professional groups used for consultation and education, making use of modern information technology for training and consultation.

Prof. Thomas Cerny, M.D., head of the Oncology Department at the Cantonal Hospital St. Gallen, Switzerland, focused on the costs of cancer treatment. Recent discoveries led to the identification of a continuously increasing number of cancer subtypes. As such, about 90% of all cancer types detected are now defined as «rare cancers» (with an incidence of < 6/100,000). However, less than 10% of the drugs in development target rare cancers. The costs of the most recent drugs have increased considerably, leading to the fact that only a small population worldwide can afford such treatments. Thomas Cerny added: «A registration of new anticancer drugs requiring value-based pricing to render them cost-effective is necessary.»

Prof. Franco Cavalli, M.D., director of the Institute of Oncology of Southern Switzerland (IOSI), Bellinzona, emphasised another problematic: the types of cancers differ between different regions of the world. Worldwide, 16% of new cases are attributable to infectious agents. «This percentage can be as high as 33% in certain parts of Africa and as low as 3% in New Zealand» commented Franco Cavalli. Treatments for some infectious agents exist, but are not available in most DCs.

Cancer mortality is around 75% in low-income countries, whereas it is 46% in high-income countries. The difference in mortality is even more dramatic for childhood cancer, where paediatric cancer survival correlates with government health expenditure. As a possible solution, Franco Cavalli presented a project called «La Mascota», a twinning program between a hospital in Nicaragua and hospitals in Bellinzona that helped training health professional, building structures and laboratories and furthermore establishing protocols.

Patrick J. Loehrer, M.D., director of the Indiana University Simon Cancer Center, Indianapolis, USA, presented a success story of building a system of excellence in cancer care in Kenya: AMPATH-Oncology (Academic Model Providing Access to Healthcare). This project, by providing service, education and research, helps to improve care for cancer patients in this region of the world.

The presentations were followed by a panel discussion moderated by Thomas Cerny, where the audience – about 80 people – was also invited to participate. The discussion was very lively, such that time was lacking to fully discuss this complex issue. A wish of the speakers is a follow-up meeting in order to deepen the question and to propose possible solutions.

«Even though the barriers are multiple, access and affordability of cancer care is a realistic goal; however it needs redirection of thinking and resources», concluded Thomas Cerny. Providing access to an efficient health care system is key to improve the situation. «The good news is that providing this access is an increasing priority

for governments in DCs as well as a priority for many UN agencies», added Massoud Samiei. And Patrick Loehrer completed: «The solutions discovered for the DCs can teach the developed countries to provide more cost effective cancer care.»

For more information visit www.worldcancercongress.org

Correspondence:

Stéphanie Buvelot Frei, PhD
Scientific Office, Swiss Cancer League
stephanie.buvelot@swisscancer.ch

A workshop sponsored by:  **swiss cancer league**

Access to cancer care How to achieve equal opportunities?

Wednesday, August 29, 2012, 12:00-13:30, Room 519A
2012 World Cancer Congress, Montréal Canada

This session is designed to discuss the problem of unequal access to cancer care worldwide. It is an increasing challenge not only in developed countries, but also in developing ones, to ensure that all patients have access to the best care available. After an overview of the situation, world-renowned experts will discuss possible solutions.

Chaired by Prof. Thomas Cerny, M.D.

Access to cancer treatment worldwide: an overview

Massoud Samiei

Head Programme Action for Cancer Therapy (PACT), Vienna, Austria

What are the barriers to equal access?

Ian Magrath, DSc

President of International Network for Cancer Treatment and Research (INCTR), Brussels, Belgium

Costs of cancer treatment facing patients' and societies' needs and expectations

Prof. Thomas Cerny, M.D.

Head of Oncology Department, St. Gallen, Switzerland

Support of cancer therapies in developing countries

Prof. Franco Cavalli, M.D.

Director of the Institute of Oncology of Southern Switzerland (IOSI), Bellinzona, Switzerland

Building a system of excellence in cancer care in Kenya

Patrick J. Loehrer, M.D.

Director of Indiana University Simon Cancer Center, Indianapolis, USA

Followed by a podium discussion



About the Swiss Cancer League

The Swiss Cancer League – founded in 1910 – is a non-profit organization engaged in cancer prevention, the promotion of cancer research and the support for cancer patients and their loved ones. Located in Bern, the League is the national umbrella organization, which unites 19 cantonal and regional leagues. The League is primarily financed by donations and is certified with the ZEWO quality label.

www.swisscancer.ch

Preisverleihungen 2012 der Krebsliga Schweiz

Cornelia Egli, stv. Kommunikationsleiterin, Krebsliga Schweiz

Die Krebsliga Schweiz hat ihrem ehemaligen Geschäftsführer Bruno Meili im Rahmen der Krebsliga-Konferenz im jurassischen Le Noirmont für seine Verdienste die Krebsmedaille 2012 überreicht. Der Westschweizer Verein «Lernen mit Krebs zu Leben», der sich seit 1999 für Betroffene in der ganzen Schweiz einsetzt, sowie Michael Schaerer, Regisseur des Films «Stationspiraten», wurden mit je einem Anerkennungspreis für ihr Engagement geehrt.



Auszeichner und Ausgezeichnete:
Michael Schaerer, Prof. Jakob R. Passweg,
Dr. Kathrin Kramis-Aebischer, Patricia Karabudak-Debarre
und Bruno Meili (v.l.n.r.)

Jedes Jahr würdigt die Krebsliga Schweiz Personen und Organisationen für ihre ausserordentlichen Leistungen bei der Erforschung, Prävention, Früherfassung und Bekämpfung von Krebs sowie für ihre Tätigkeit zu Gunsten krebsbetroffener Menschen. Dieses Jahr fand die feierliche Verleihung der Krebsmedaille und der Anerkennungspreise am 20. September anlässlich der Krebsliga-Konferenz in der Clinique Le Noirmont statt.

Professionalisierung und Modernisierung der Krebsliga

Bruno Meili wurde für seine erfolgreiche Tätigkeit als Geschäftsführer der Krebsliga Schweiz von 2000 bis 2009 mit der diesjährigen Krebsmedaille geehrt. Unter seiner Leitung wurde die Krebsliga als Gesamtverband professionalisiert, modernisiert und weiterentwickelt. Dank seinem unermüdlichen gesundheitspolitischen Engagement wurde die Organisation zu einer wichtigen Ansprechpartnerin für Öffentlichkeit und Politik, und durch seine jahrelange Tätigkeit als Präsident der European Cancer Leagues zu einer international bestens vernetzten Non-Profit-Organisation.

«Ich freue mich über diese Auszeichnung und verstehe sie als Wunsch der Krebsliga Schweiz, auf Anliegen hinzuweisen, die mir in meiner Arbeit wichtig waren: Die Prävention zu fördern, den Tabakkonsum zu reduzieren, die Zusammenarbeit der verschiedenen Akteure in der Krebsbekämpfung und die Fokussierung auf gemeinsame Ziele zu fördern sowie politisch und öffentlich engagiert für die Anliegen von Krebsbetroffenen einzutreten.» **Bruno Meili**, ehemaliger Geschäftsführer der Krebsliga Schweiz

Angebote für Krebsbetroffene und ihre Angehörigen

Seit 1999 organisiert der Verein AVAC in der Romandie und in der Deutschschweiz von Fachpersonen begleitete Kurse für Krebsbetroffene und ihre Nächsten. Das Programm «Lernen mit Krebs zu leben»[®] ermöglicht es ihnen, die veränderte Lebenssituation innerhalb der durch die Krankheit gesetzten Grenzen besser bewältigen zu können. «Lernen mit Krebs zu leben»[®] trägt damit zum Wohlbefinden der an Krebs erkrankten Personen und ihres Umfelds bei. Über 2500 Menschen konnten bereits von dem Kursangebot profitieren. Die Krebsliga Schweiz möchte AVAC für diese Leistung danken.

«Dieser von einer wichtigen, nationalen Institution verliehene Preis ist eine offizielle Anerkennung der Qualität und der Bedeutung des Programmes «Lernen mit Krebs zu leben»[®]. Er honoriert die Arbeit und das Engagement all jener Personen, die zu seiner Entwicklung beigetragen haben und den betroffenen Menschen in den verschiedenen Regionen der Schweiz damit den Zugang zu einem reichhaltigen Angebot an Fachwissen und Unterstützung ermöglicht haben.» **Patricia Karabudak-Debarre**, Präsidentin des Vereins AVAC

«Der Anerkennungspreis der Krebsliga Schweiz unterstreicht die Legitimität unseres Angebots gegenüber unseren Partnern und wird uns neue Möglichkeiten eröffnen.

Diese Auszeichnung spornt unsere Mitglieder an, sich noch mehr zu engagieren. Sie ist ein wertvolles Zeichen der Ermutigung und wird uns bei der Weiterentwicklung unseres Vereins und seiner Projekte nützlich sein. Der Preis stärkt unsere Kreativität und gibt uns Impulse für die Zukunft.»
Frédéric Fournier, Generalsekretär des Vereins AVAC

Krebs bei Jugendlichen zum Thema gemacht

Dem Schweizer Regisseur Michael Schaerer ist mit «Stationspiraten» ein einfühlsamer Film über fünf Jugendliche, die an Krebs leiden, gelungen. Er thematisiert deren Alltag mit einer lebensbedrohlichen Krankheit mit der angemessenen Sensibilität und durchaus auch mit feinem Humor. Der Film aus dem Jahr 2010 hat viele Menschen zum Nachdenken darüber angeregt, dass Krebs bei Jugendlichen eine Realität ist, und dass das Leben trotz Operationen und Therapien weitergeht. Michael Schaerer hat mit seinem Film einen wertvollen Beitrag dazu geleistet, dass Krebs bei Jugendlichen ein Thema ist, über das geredet wird, anstatt es zu tabuisieren.

«Der Anerkennungspreis der Krebsliga Schweiz bedeutet für mich, dass alle Beteiligten am Film «Stationspiraten» ihre Arbeit sorgfältig, respektvoll und leidenschaftlich gemacht haben. Es war mir ein grosses Anliegen, dass der Film trotz fiktionaler Verdichtung und Überhöhung von Betroffenen als im Kern authentisch empfunden werden kann. Dass die Krebsliga Schweiz dies würdigt, freut mich persönlich ausserordentlich und inspiriert mich, auch in Zukunft keine Hemmungen zu haben, mich in Themengebiete einzuarbeiten, die ich nicht persönlich durchlebt habe.»
Michael Schaerer, Regisseur von «Stationspiraten»

Weitere Informationen: www.krebsliga.ch/de/uber_uns/engagement/auszeichnungen/

Korrespondenz:

Cornelia Egli
 Stellvertretende Bereichsleiterin Kommunikation
 Krebsliga Schweiz
cornelia.egli@krebsliga.ch

Remise des prix 2012 de la Ligue suisse contre le cancer

Cornelia Egli, responsable adjointe du secteur communication, Ligue suisse contre le cancer

La Ligue suisse contre le cancer a remis sa médaille 2012 à son ancien directeur, Bruno Meili, à l'occasion de la Conférence de la Ligue qui s'est déroulée à Le Noirmont, dans les Franches-Montagnes. L'association «Apprendre à vivre avec le cancer», qui s'engage depuis 1999 en faveur des personnes touchées dans toute la Suisse, et Michael Schaerer, réalisateur du film «Stationspiraten», ont tous deux reçu un Prix de reconnaissance.

Chaque année, la Ligue suisse contre le cancer récompense des personnes ou des organisations pour leurs mérites exceptionnels dans le domaine de la recherche, de la prévention, du dépistage et de la lutte contre le cancer, ainsi que pour leur engagement en faveur des personnes touchées. La remise des prix 2012 a eu lieu le 20 septembre, lors de la Conférence de la Ligue qui s'est déroulée à la clinique Le Noirmont.

Professionnalisation et modernisation de la Ligue contre le cancer

La Médaille de la Ligue suisse contre le cancer distingue cette année Bruno Meili, qui a piloté l'organisation avec

Les responsables de la LSC aux côtés des lauréats:
 Michael Schaerer, Prof. Jakob R. Passweg,
 Dr. Kathrin Kramis-Aebischer, Patricia Karabudak-Debarre
 et Bruno Meili (d.g.à.d.)



succès de 2000 à 2009. Sous sa houlette, la Ligue contre le cancer a été professionnalisée, modernisée et développée. Grâce à l'engagement de son ancien directeur dans la politique de la santé, elle est devenue une interlocutrice clé pour le public et pour les responsables politiques. Président de l'Association européenne des ligues nationales contre le cancer pendant de longues années, Bruno Meili a par ailleurs contribué à ancrer solidement l'organisation suisse au sein d'un vaste réseau international.

«Cette distinction m'honore. Pour moi, elle traduit la volonté de la Ligue suisse contre le cancer de mettre en avant des questions qui m'ont tenu à cœur dans le cadre de mon travail: l'encouragement de la prévention, la réduction du tabagisme, la collaboration entre les différents acteurs à l'œuvre dans la lutte contre le cancer et la concentration sur des objectifs communs, ainsi que la défense des intérêts des personnes atteintes de cancer auprès du public et des responsables politiques.» Bruno Meili, ancien directeur de la Ligue suisse contre le cancer

Une offre attrayante pour les malades du cancer et leurs proches

L'organisation AVAC met sur pied depuis 1999 des groupes d'éducation et de soutien aux patients et à leurs proches, animés par des professionnels de la santé. Elle propose ses programmes dans toute la Suisse, en français et en allemand. Ainsi «Apprendre à vivre avec le cancer»[®] contribue à atteindre un niveau de fonctionnement et de bien-être optimal, en tenant compte des limites imposées par la maladie, pour les personnes atteintes de cancer et leur entourage. Plus de 2500 personnes ont déjà pu en profiter. En lui remettant sa distinction, la Ligue suisse contre le cancer aimerait remercier AVAC pour son engagement.

«Ce prix, attribué par une institution nationale d'importance, est une reconnaissance officielle de la qualité et de la valeur du programme «Apprendre à vivre avec le cancer»[®]. Il honore le travail et l'engagement de toutes les personnes qui ont contribué à son développement, et ont ainsi permis aux personnes concernées, dans les différentes régions de Suisse, d'avoir accès à une offre enrichie en matière d'éducation et de soutien.» Patricia Karabudak-Debarre, Présidente de l'association AVAC

«Ce prix renforce la légitimité de notre offre auprès de nos partenaires, de nouvelles opportunités vont se présenter à nous. Il soutient et dynamise l'engagement de chacun de nos membres. Précieux signe d'encouragement, il sera utile pour le développement de notre association et de ses projets. Il fortifie notre créativité et, comme appui, nous donne l'élan vers le nouveau.» Frédéric Fournier, Secrétaire Général de l'association AVAC

Le cancer de l'adolescent sous l'œil de la caméra

Avec son film «Stationspiraten», dans lequel les chemins de cinq adolescents atteints d'un cancer se croisent dans un service hospitalier, le réalisateur helvétique Michael Schaerer a signé un film tout en finesse. Il y aborde le quotidien des jeunes gens aux prises avec la maladie avec beaucoup de sensibilité et une touche d'humour. Sorti sur les écrans en 2010, le film a suscité la réflexion en montrant que le cancer de l'adolescent est une réalité et que la vie continue malgré les opérations et les traitements. A travers «Stationspiraten», Michael Schaerer a apporté une précieuse contribution à l'abolition d'un tabou.

«Pour moi, ce prix est la preuve que toutes les personnes qui ont participé à la réalisation de «Stationspiraten» ont fait leur travail avec soin, respect et passion. Je tenais à ce que, malgré les raccourcis et les exagérations propres à la fiction, le film sonne juste pour les personnes touchées. Je suis extrêmement heureux que la Ligue suisse contre le cancer rende hommage à ce travail. Cela m'incite à continuer à aborder sans crainte des sujets que je ne connais pas de l'intérieur.» Michael Schaerer, réalisateur de «Stationspiraten»

Informations complémentaires:

www.liguecancer.ch/fr/qui_sommes_nous_/engagement/recompenses/

Correspondance:

Cornelia Egli
Responsable adjointe du secteur communication
Ligue suisse contre le cancer
cornelia.egli@liguecancer.ch



18 soirées au théâtre annulées.

2 anniversaires de mariage non célébrés.

1 nouveau procédé de diagnostic
du cancer mis au point.

Dons et legs nous permettent de soutenir des chercheurs impliqués dans la lutte contre le cancer en Suisse. Pour que guérir devienne la règle: vous pouvez nous aider en attirant l'attention sur notre travail et son utilité. Pour toute question, veuillez vous adresser à Madame Wechsler. Merci d'avance.

Frida Wechsler, 031 389 93 32; frida.wechsler@recherche-cancer.ch



RECHERCHE SUISSE CONTRE LE CANCER

Neue DVD für pflegende Angehörige und Beratende

Cordula Sanwald, Kommunikationsbeauftragte
Krebsliga Schweiz



«Zwischen Wunsch und Verpflichtung – Angehörige begleiten und pflegen», so heisst der neue Videofilm der Familien- und Frauengesundheit-FFG Videoproduktion, dessen Realisierung die Krebsliga unterstützt hat. Berührend beleuchtet er den Alltag von sechs Familien zwischen Erfüllung und Freude, Grenzen und Überforderung. Sein Fokus: die Entlastung jener, die pflegen. Ein wertvoller Film für Betroffene und Beratende, der Angehörigen Mut macht, Unterstützung in Anspruch zu nehmen.

Tausende von Angehörigen pflegen täglich ihre erkrankten, behinderten oder gebrechlichen Familienmitglieder. Sie leisten für den unmittelbaren familiären Rahmen als auch für die gesamte Gesellschaft unschätzbare Arbeit. Diese Betreuungs- und Pflegeaufgabe stellt enorme Anforderungen an die Betroffenen und erfordert Flexibilität und Anpassungsfähigkeit. Oft fehlt den Betroffenen der Zugang zu Informationen über mögliche Unterstützungsangebote. Ängste, Schuld- und Verantwortungsgefühle hindern sie oft daran, rechtzeitig Hilfe anzunehmen. «Zwischen Wunsch und Verpflichtung – Angehörige begleiten und pflegen» will hier unterstützen – durch Erfahrungsberichte, praktische Hilfestellungen und Tipps für die Gestaltung des Pflegealltags.

Der Film: «Zwischen Wunsch und Verpflichtung»

Franziska Ackermanns viertes Kind Eva kam mit einer schweren Behinderung zu Welt. Seit zwölf Jahren benötigt das Mädchen rund um die Uhr Betreuung. Die Familie musste lernen, den Alltag neu zu gestalten. Einen Alltag zu finden, in dem jedes Familienmitglied einen Anspruch auf freie Zeit für sich hat. «Jeder Mensch sollte zuerst schauen, dass es ihm selber gut geht. Dann kann man auch all die Menschen um einen herum glücklich machen», weiss die vierfache Mutter heute. Und: Verantwortung muss man teilen, sonst geht man kaputt. Um dies zu ermöglichen, nimmt die Familie professionelle Hilfe in Anspruch. Doch das ist nicht immer leicht.

Szenenwechsel: Vor drei Jahren erkrankte die dreifache Mutter Madeleine König in Genf an Krebs. Nach Spitalaufenthalt und Chemotherapie zwang sie schliesslich ein Rezidiv in den Rollstuhl. Die Mutteraufgaben erfüllt seitdem weitgehend Partner Antoine Erriquez, der dafür seine beruflichen Träume als Fotograf aufgeschoben hat. Es sei schwer, mit den Kindern über den Krebs zu sprechen, sagt der Vater. Doch: «Belügen dürfen wir sie nicht». Oft seien es schon kleine Dinge, die helfen, unterstreicht er, froh über das Netz an Unterstützung, auf das die Familie zählen kann.

«Zwischen Wunsch und Verpflichtung – Angehörige begleiten und pflegen»

Die 45-minütige DVD inklusive 16-seitiges Begleitheft mit hilfreichen Tipps und Adressen beinhaltet eine schweizerdeutsche, deutsche und französische Version und kann direkt bestellt werden bei www.ffg-video.ch, FFG-Videoproduktion, Wibergliweg 4, 6060 Sarnen. Der Film wurde von einer Fachgruppe begleitet. Auf der Website finden sich zahlreiche Hinweise für Fachpersonen zur Nutzung des Films in der Beratung und für öffentliche Veranstaltungen.

Entre souhait et obligation – accompagner et soigner des proches

Ce DVD de 45 minutes, accompagné d'un livret de 16 pages proposant des conseils et des adresses utiles, existe en français, en suisse allemand, en allemand et peut être commandé directement à la page www.ffg-video.ch, FFG-Videoproduktion, Wibergliweg 4, 6060 Sarnen. De nombreuses indications d'utilisation destinées aux professionnels pour des conseils et des présentations publiques figurent à cette page.

Ein wertvolles Instrument in der Beratung von pflegenden Angehörigen

Dies sind nur zwei von einem halben Dutzend Lebensgeschichten, die das Team um Projektleiterin Cécile Malevez-Bründler und Regisseurin Annemarie Friedli für «Zwischen Wunsch und Verpflichtung – Angehörige begleiten und pflegen» zusammengetragen hat. Demenz, Tetraplegie, Hirnschlag, Krebs – die Kamera begleitet den vielfältigen und sehr persönlichen Alltag verschiedener Pflege- und Betreuungssituationen, dicht und ungeschönt. Es ist ein berührender, glaubhafter Film. Eine authentische Dokumentation, die von Zweifeln und innigen Momenten erzählt und Raum lässt für Tränen der Betroffenheit wie auch für ein Lächeln über die amüsanten Situationen des Alltags. Am Ende macht der Film Mut, die Herausforderung der Pflege eines Angehörigen meistern zu können – mit Hilfe verschiedenster Unterstützungsmöglichkeiten von aussen.

Annemarie Friedlis Film ist kein Lehrstück, das die Unterschiedlichkeit der Anforderungen auf Patentrezepte verkürzt, denen man folgt, und alles wird gut. Vielmehr vermittelt er wertvolle Informationen zur persönlichen Entscheidungsfindung. Seine Kraft liegt in dem, wofür Ständerätin Christine Egerszegi sanft plädiert: Wertschätzung und Respekt gegenüber jenen, die ihre anspruchsvolle Arbeit tagtäglich im Stillen leisten. Die aber auch an Grenzen stossen und daher vielfältige, für alle zugängliche und effiziente Unterstützung benötigen.

Nouveau DVD pour les proches qui prodiguent des soins et tous ceux qui exercent une activité de conseil

Cordula Sanwald, chargée de communication Ligue suisse contre le cancer

«Entre souhait et obligation – accompagner et soigner des proches», tel est le titre du nouveau DVD de la société «Familien- und Frauengesundheit-FFG Videoproduktion», dont la Ligue contre le cancer a soutenu la réalisation. Il met en lumière de manière émouvante la vie quotidienne de six familles, entre épanouissement et joie, limites et surmenage. Son objectif: soulager ceux qui soignent. Un film précieux pour tous ceux qui sont concernés et tous ceux qui exercent une activité de conseil, et un film qui donne aux proches des malades le courage de demander du soutien.

Des milliers de proches soignent chaque jour des membres de leur famille malades, handicapés ou invalides. Ils effectuent ainsi un travail inestimable, tant pour l'entourage familial immédiat que pour la société dans son ensemble. Cette tâche de soins et d'assistance pose d'énormes défis aux personnes concernées et réclame tout à la fois souplesse et capacité d'adaptation. Or, il arrive fréquemment que ces personnes n'aient pas accès aux informations disponibles sur des offres éventuelles de soutien. Appréhensions, sentiments de culpabilité et de responsabilité les empêchent souvent d'accepter de l'aide en temps utile. «Entre souhait et obligation – accompagner et soigner des proches» entend apporter ici un soutien – à travers des témoignages, des aides pratiques et des conseils pour l'organisation du quotidien des soins.

«Entre souhait et obligation» - le film

Le quatrième enfant de Franziska Ackermann, Eva, est venu au monde affecté d'un grave handicap. Depuis douze ans, la fillette doit recevoir des soins vingt-quatre heures sur vingt-quatre. La famille a dû alors apprendre à réorganiser son quotidien. Trouver un quotidien dans lequel chaque membre de la famille a droit à du temps libre. «Tout être humain doit d'abord veiller à se sentir lui-même bien. Alors seulement, il peut aussi rendre heureux tous ceux qui l'entourent», telle est aujourd'hui la certitude de la mère de quatre enfants. Et d'ajouter: il faut

partager les responsabilités, sinon l'on est sûr de sombrer. Pour y parvenir, la famille recourt à de l'aide professionnelle. Mais ce n'est pas toujours facile.

Changement de décor: il y a trois ans, Madeleine König, mère de trois enfants à Genève, a été atteinte d'un cancer. Après un séjour à l'hôpital et une chimiothérapie, une récidive l'a finalement clouée dans un fauteuil roulant. Depuis lors, les tâches auparavant remplies par la mère sont largement accomplies par son partenaire, Antoine Erriquez, qui a dû pour cela différer ses rêves de photographe professionnel. Il est difficile de parler du cancer avec les enfants, dit le père. Mais: «Nous ne devons pas mentir aux enfants». Ce sont souvent de petites choses qui apportent de l'aide, souligne-t-il, heureux du réseau de soutiens sur lequel la famille peut compter.

Un instrument précieux pour conseiller les proches qui prodiguent des soins

Ce ne sont là que deux histoires racontant des circonstances de vie sur la demi-douzaine que l'équipe évoluant autour de Cécile Malevez-Bründler, responsable du projet, et de la réalisatrice Annemarie Friedli a regroupée pour «Entre souhait et obligation – accompagner et soigner des proches». Démence, tétraplégie, accident vasculaire cérébral, cancer – la caméra suit de près – et sans l'embellir – le quotidien multiple et très personnel des soins dispensés dans différentes situations. C'est un film émouvant, crédible. Une œuvre documentaire authentique, qui raconte des doutes et des moments profonds, et accorde de la place aussi bien aux larmes d'empathie qu'au sourire devant les situations cocasses de la vie quotidienne. Au final, cette œuvre encourage à relever effectivement le défi que peuvent constituer les soins prodigués à un proche – avec l'aide des possibilités de soutien les plus diverses venant de l'extérieur.

Le film d'Annemarie Friedli n'est pas un modèle réduisant la diversité des exigences à des recettes miracles qu'il suffit de suivre pour que tout aille bien. Au contraire, il transmet des informations précieuses pour la prise de décision personnelle. Sa force réside dans ce que Madame la Conseillère aux Etats Christine Egerszegi préconise en douceur: à savoir estime et respect vis-à-vis de ceux qui effectuent jour après jour leur travail exigeant en silence. Mais qui se heurtent aussi à des limites, et qui ont de ce fait besoin d'un soutien diversifié, accessible à tous et efficace.





12 298 Espresso getrunken.
810 Nächte durchgearbeitet.
1 neue Therapie gegen Krebs entwickelt.

Mit Vermächtnissen und Spenden fördern wir engagierte Forscherinnen und Forscher in der Schweiz. Damit Heilung zur Regel wird. Sie können uns dabei helfen, indem Sie auf unsere wertvolle Arbeit aufmerksam machen. Für Fragen steht Ihnen Frau Frida Wechsler gerne zur Verfügung. Vielen Dank.

Frida Wechsler, 031 389 93 32; frida.wechsler@krebsforschung.ch



KREBSFORSCHUNG SCHWEIZ

Fort- und Weiterbildungen der Krebsliga Schweiz Formation continue de la Ligue suisse contre le cancer

«INTERPROFESSIONELLE WEITERBILDUNG IN PSYCHOONKOLOGIE»

In folgenden Einzel-Workshops hat es freie Plätze:

- 13.12.2012 Nachmittag, Haus der Krebsliga, Bern: Allgemeine Tumoreinteilung und Staging, Lungenkrebs, HNO-Krebs
21.03.2013 Vormittag: «Onkologische Behandlung» (Prostata CA / Lymphome / Nieren CA)
 Nachmittag: «Männerbetreuung»
18.04.2013 Nachmittag: «Genetische Prädisposition: Wie beraten?»
16.05.2013 Vormittag: Workshop zum Thema «Hämatologie»
 Nachmittag: Workshop zum Thema «Folgen der Isolation»
20.06.2013 Vormittag: Workshop zum Thema «Coping, Lebensqualität (kognitive Störungen, Umgang mit Persönlichkeitsveränderungen)»
 Nachmittag: Workshop zum Thema «Körpererleben, Körperschema und Sexualität»

Ort für alle Termine 2013: Universität Bern, Bern

Weitere Termine 2013 siehe www.krebsliga.ch/wb_psychoonkologie

Information und Anmeldung: Claudia Neri, Krebsliga Schweiz, Kursadministration, Tel. 031 389 93 27
psychoonkologie@krebsliga.ch, www.krebsliga.ch/wb_psychoonkologie

«KOMMUNIKATIONSTRAINING»

Seminar für Ärztinnen, Ärzte und Pflegefachleute von Krebskranken

Teilnehmende sind onkologisch erfahrene Fachkräfte, die ihre Kommunikationstechniken verbessern möchten.

- | | | |
|---------|----------------|---|
| Nr. 141 | 07.–09.03.2013 | Hotel Aesch, Walchwil am Zugersee, ZG |
| Nr. 142 | 20.–22.06.2013 | Bildungshaus Kloster Fischingen, Fischingen, TG |
| Nr. 143 | 21.–23.11.2013 | Tagungsort Leuenberg, Hölstein, BL |

Das Seminar wird von der SGMÖ für den FMH-Titel Onkologie gemäss Weiterbildungsstatut akzeptiert. Diverse medizinische Fachgesellschaften vergeben Fortbildungspunkte / Credits.

Information und Anmeldung: Claudia Neri, Krebsliga Schweiz, Kursadministration, Tel. 031 389 93 27
kurse-cst@krebsliga.ch, www.krebsliga.ch/cst_d

«MIEUX COMMUNIQUER»

Séminaire pour médecins et personnel infirmier en oncologie

Ce cours est destiné à des personnes expérimentées travaillant en oncologie, et souhaitant perfectionner leurs connaissances en techniques de communication.

- | | | |
|--------|----------------|-------------------------------|
| No 226 | 18.–20.04.2013 | Hôtel Préalpina, Chexbres, VD |
| No 227 | 07.–09.11.2013 | Hôtel Préalpina, Chexbres, VD |

Ce séminaire est reconnu par la SSOM pour le titre FMH en oncologie, en accord avec les statuts régissant la formation continue. Différentes sociétés médicales reconnaissent ce séminaire et lui octroient des crédits de formation continue.

Information et inscription: Claudia Neri, Ligue suisse contre le cancer, secrétariat des cours, tél. 031 389 93 27
cours-cst@liguecancer.ch, www.liguecancer.ch/cst_f



Your Education
live, free and just a click away!

e-ESO sessions

weekly e-grandrounds
and monthly e-oncoreviews

Connect

every Thursday of each week
1st Tuesday of each month
18:15 CET

Learn

with our experts and
discussants

Interact

make your questions and
receive live answers

Access

at any time, to any past
recorded session
(available for 6 months)

Get

CME and ESMO-MORA
credits

Play

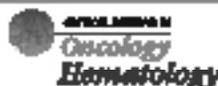
mastermind participant
quiz



JOIN LIVE AND INTERACT

- 9:15 SAN FRANCISCO
- 12:15 BOSTON, NEW YORK
- 17:15 LONDON, DUBLIN, LISBON
- 18:15 BRUSSELS, PARIS, MADRID,
MILAN, JOHANNESBURG
- 19:15 ATHENS, TEL AVIV, CAIRO
- 20:15 MOSCOW
- 21:45 MUMBAI

Your weekly/monthly appointment with education
organised without commercial sponsorship by the
European School of Oncology in collaboration with





Exzellente Onkologiepflege

realisierbar? messbar? bezahlbar? definierbar? wunderbar!

Hauptreferate

Exzellente Onkologiepflege: Utopie oder Vision?	Prof. Dr. Maria Müller Staub
Exzellenzzentrum Onkologie: Warum?	Anne-Claude Griesser-Delacrétaz
Brennen ohne auszubrennen	Heinz Frei

Seminare

Sich sorgen für Betroffene – Ein Beitrag zur exzellenten Pflege. Wie kann «Caring» entwickelt und im heutigen Gesundheitswesen integriert werden?	Prof. Dr. Hanna Mayer
«Ich lose nöd, ich lose nöd...» – Gesprächsführung mit Kindern über belastende Themen	Rosanna Abbruzzese
Fact and Figures – Update Onkologiepflege. Fachwissen als Grundlage für eine exzellente Pflege	Patrick Jermann Angela Van Zijl
Sinnlicher Hörgenuss / Selbstpflege leben	Barbara Haller, Achim Parterre
Ist exzellente Pflege unter SwissDRG finanzierbar?	Stephan Hänsenberger
Kompetenzmodell Onkologie am Kantonsspital Aarau	Vivien Rink Dr. sc. cur. Petra Schäfer-Keller
Spezialisierung für eine exzellente Pflege? Pro und Kontra Debatte	Ernst Näf, Hansruedi Stoll
Expérience d'enseignement en oncologie au Maroc. Quel bilan d'excellence ?	Sandy Decosterd, Florence Rochon
«La montagne pour s'initier»	Suzanne Balimann-Oertli Marie-Laure Moine
Umgang mit Belastungen bei ungenügender Zeitressource – Sich selber Sorge tragen	Liselotte Dietrich
Vorstellung des Kinderpalliativzentrum Datteln, Universität Witten/Herdecke	Mitarbeitende Palliativzentrum
Breast Care Nurses – Ein Weg zur exzellenten Pflege?	Irene Brenneisen Therese Grädel-Fankhauser
Einfluss des Organisationssystems auf die Qualität der Pflege: Die beziehungs-basierte Pflege im onkologischen Ambulatorium IOSI, Bellinzona	Monica Bianchi, Susanna Brilli Miriam Ravelli-Todeschini Yvonne Willems Cavalli
Ist exzellente ambulante Pflege unter TARMED finanzierbar?	Stephan Hänsenberger
Palliative Care: Mosaiksteine, die zu Exzellenz führen	Barbara Steffen
Resilienz fördern: Eine neue Herausforderung für Onkologiepflegende?	Catherine Dubey
Encourager la résilience: Un nouveau défi pour les soins en oncologie ?	Dr. Manuela Eicher
Comment faire pour que le proche s'épanouisse dans une difficile mission d'accompagnement ?	Brigitte Chappuis-Baud Irène Stuby
La consultation en podologie – un projet infirmier	Florence Rochon

Detailliertes Programm + Anmeldung ab 1. November 2012 online

www.onkologiepflege.ch

Onkologiepflege Schweiz Hirstigstrasse 13 CH-8451 Kleinandelfingen Tel. +41 52 301 21 89 info@onkologiepflege.ch

Behandlung eines seltenen Tumors

Aus der Sicht des Patienten

Erfahrungsbericht (in der Ich-Form geschrieben)

Patient: Jahrgang 1982, männlich

Wie alles begann

Im Herbst 2009 bemerkte ich am Kopf, beide Hände auf dem Hinterkopf und auf dem Sofa liegend, eine kleine Erhebung. Ich machte mir keine Gedanken darüber, schliesslich hat jeder irgendwo mal eine Schwellung oder eine Hautirritation. Es fiel mir jeweils wieder auf, wenn ich in der gleichen Position irgendwo lag. Dies kam eher selten vor, da ich zu diesem Zeitpunkt einen Nachdiplomstudiengang absolvierte und auch sonst beruflich ziemlich beschäftigt war.

Mindestens einmal in der Woche ging ich Joggen, nicht um für etwas zu trainieren, sondern um ein wenig draussen zu sein und Energie loszuwerden. Ich bemerkte, dass sich danach oftmals Rückenschmerzen bemerkbar machten. Am Morgen des 1. Januar 2010 war dann der erste Arztbesuch, der durch diese Krankheit ausgelöst wurde. Ich konsultierte den diensthabenden Notfallarzt in meiner Region, da ich kaum mehr laufen konnte wegen den Rückenschmerzen. Er drückte und zog ein wenig an meinen Beinen herum und diagnostizierte dann «Muskelkater». Erleichtert und ein wenig mit Scham erfüllt (wer geht schon wegen Muskelkater zum Arzt) ging ich nach Hause. Da ich zuvor kaum als Patient Kontakt zu Ärzten hatte und ein wenig naiv war, glaubte ich die Version Muskelkater natürlich.

Ein paar Monate später im Frühsommer, ich hatte immer noch grosse Schmerzen nach sportlichen Aktivitäten, ging ich dann zu meinem Hausarzt. Die Schwellung am Kopf wurde immer grösser, was ich zuerst dem Arzt noch nicht berichtete. Schmerzen hatte ich schliesslich nur im Rücken respektive in den Hüften. Er verschrieb mir eine Physiotherapie. In einem Röntgenbild des Rückens war

Die während dieser Therapie gemachten medizinischen Untersuchungen erscheinen demnächst auf dem Internetportal OncoCampus Switzerland unter «OncoCampus Visite»
www.oncocampus.ch/oncocampus-visite

nichts ersichtlich. Bei einem weiteren Besuch sprach ich ihn dann auf die Schwellung am Kopf an, einen Zusammenhang sah ich damals noch nicht. Mein Physiotherapeut konnte mit den verschiedenen Übungen und Massagen die Ursache nicht lokalisieren und fand es komisch, dass ich die Schmerzen immer ein wenig anders beschrieb. Er glaubte aber nicht, dass ich simulierte und fragte mich, welche Gebrechen ich sonst noch so habe. Natürlich erwähnte ich die Schwellung am Kopf. Er meinte nur, er könne einen Zusammenhang nicht ausschliessen.

Meine Mutter erzählte mir, dass sie einmal eine Zyste am Kopf hatte und diese entfernen liess. Ich ging natürlich sofort davon aus, dass dies bei mir auch der Fall sei und entschied mich zur Entfernung dieser vermeintlichen Zyste. Es war schon fast Herbst. Der Chirurg meinte während der Operation nur, es sei ein Lipom und keine Zyste, ich müsse zu einem anderen spezialisierten Chirurgen in dessen Praxis. Dies tat ich dann auch ca. eine Woche später an einem Dienstag. Während der Operation (ebenfalls Lokalanästhesie) wurde der Arzt immer unruhiger und fing plötzlich an zu telefonieren. Dann ging es sehr schnell. Eine Stunde später lag ich im CT im nahegelegenen Spital. Am gleichen Abend wurde abgeklärt, ob ich sofort ins Universitätsspital Zürich (USZ) muss oder nicht.

Hirntumor

Ich musste noch nicht ins Unispital. Ein am folgenden Donnerstag erstelltes MRI zeigte das Ausmass dann sehr deutlich: Es war ein Tumor ersichtlich, welcher sich durch die Schädeldecke gefressen hatte. Ich konnte an diesem Donnerstag meine Arbeit nur noch überstürzt meinem Chef übergeben, welcher in seiner 3. Woche Ferien extra in die Firma zurückkam. Ich wusste damals nicht, dass dieser Donnerstag der letzte Arbeitstag für längere Zeit gewesen war. Am Freitag war ich dann zu einem ersten Gespräch im USZ. Der Oberarzt erklärte mir das Vorgehen für die Operation(en). Am Samstag war dann die Präsentation meiner Diplomarbeit. Da es eine Teamarbeit war, hielt ich meinen Kollegen natürlich auf dem Laufenden. Er bereitete sich so vor, die Arbeit alleine zu präsentieren. Ich konnte dann am Samstag trotz der widrigen Umstände (Antibiotika) und der spärlichen Vorbereitungen meinerseits (ich nahm die Präsentationskärtchen am Freitag mit ins USZ, um bei allfälligen Wartezeiten zu üben) die Präsentation zusammen mit meinem Kollegen halten.

Am Dienstag darauf wurde ich dann das erste Mal operiert. Es wurde ein Katheter bei der Leiste hineingeführt. Mit diesem konnte man dann bis in den Kopf gelangen und die Blutzufuhr des Tumors «abstellen». Es war die erste Operation in meinem Leben. Das Aufwachen nach der Narkose war äusserst unangenehm.

Bei der 2. Operation ca. eine Woche später wurde dann die Schädeldecke geöffnet. Die Operation dauerte fast 5 Stunden. Der Tumor wurde entfernt und Hirnhaut wurde transplantiert. Beide Operationen verliefen zum Glück wie geplant. Im Spital erlitt ich dann noch einen epileptischen Anfall und musste eine Weile lang das Antiepileptikum Keppra nehmen und durfte nicht Auto fahren.

Bis zu diesem Zeitpunkt wusste ich nicht, dass ich Krebs hatte. Bis dahin war es nur ein «gutartiger Hirntumor». Die Beschwerden mit dem Rücken und den Hüften nahm ich zu diesem Zeitpunkt gar nicht mehr ernst, einen Zusammenhang sah ich sowieso nicht, mir war es viel wichtiger, dass im Kopf alles in Ordnung kommt.

Diagnose

Der entfernte Tumor wurde dann im Labor untersucht, eine übliche Vorgehensweise. Ein Onkologe kam dann in die neurochirurgische Abteilung und sagte mir, dass ich ein Leiomyosarkom hätte. Natürlich hatte ich mittlerweile meinen Laptop im Spital und googelte dieses komische Wort. Ich merkte dann, dass das ja Krebs ist. Ich hatte noch kaum eine Ahnung von dieser Krankheit. Um festzustellen, ob sich bereits Metastasen gebildet haben, musste ich vor dem Spitalaustritt (ca. eine Woche nach der 2. Operation) noch ein PET CT erstellen lassen. Dann durfte ich nach Hause. Ich konnte mich wieder mit dem bevorstehenden Hauskauf beschäftigen. Die Hypothek hatte ich zuvor glücklicherweise bereits abgeschlossen. Es wäre wahrscheinlich nicht so gut angekommen bei der Bank wenn ich mit der riesigen Operationsnarbe am Kopf dort aufgetaucht wäre...

Am Nachmittag des 29.09.2010 hatte ich den Termin beim Onkologen am USZ. Am Morgen war noch die Eigentumsübertragung von unserem neuen Zuhause. Dann kam die Diagnose, mir wurde das Ausmass der Erkrankung bewusst. Es hatten sich leider bereits mehrere Metastasen gebildet. Im Rücken, in der Hüfte und im linken Oberschenkel und ein paar kleinere. Der «Primärtumor» wurde im Oberschenkel vermutet.

Chemotherapie 1

Kurz darauf begann die stationäre Chemotherapie. Die ersten drei Chemotherapiezyklen waren «relativ» locker. Der Ablauf war immer gleich: Am Dienstag ins USZ einrücken, Doxorubicin, Uromitexan, Holoxon, Etopophos und so weiter intravenös einnehmen, diverse Medikamente gegen Übelkeit schlucken, am Sonntag nach Hause und 2 Wochen erholen, bis das Ganze von vorne losging. Die Nebenwirkungen der Chemo wurden von Mal zu Mal stärker. Nach der 2. Chemo schnitt ich die Haare freiwillig

ab, sie fielen so oder so aus. Die Nebenwirkung mit den Haaren ist zugleich auch die am wenigsten schlimmste, das tut ja nicht weh. Viel mühsamer waren die Übelkeit und das Erbrechen. Und die Geschmacksstörungen. Ich musste zum Teil erbrechen, wenn ich das Mittagessen nur schon roch. Mühsam war auch, wie bei allen Spitalaufenthalten, der Schlaf. Die ganze Zeit piepst ein Gerät, permanent kommt eine Schwester ins Zimmer, um zu schauen ob alles in Ordnung ist. Oftmals konnte ich in den 5 Nächten jeweils höchstens 30 Minuten am Stück schlafen. Für die Chemotherapie benötigte ich einen Port. Die OP des Ports war eher schmerzhaft, aber gleichzeitig auch lustig, da ich mit der operierenden Ärztin und deren Assistentin ein paar Witze machen konnte (sie fand die Vene nicht, meinte ich hätte zu viele Muskeln etc.).

Nach den ersten 3 Chemos wurde wieder ein PET CT erstellt. Das erfreuliche Resultat war, dass die Chemo nützt und sich keine neuen Metastasen gebildet haben. Weniger erfreulich war die Konsequenz daraus: Ich musste weitere drei Chemos in Angriff nehmen...

Die Nebenwirkungen wurden von Chemo zu Chemo stärker. Noch viel schlimmer als zu Beginn war (vor allem in der 5. und 6. Chemo) die Übelkeit. In der 6. Chemo kam ich schon fast an die Grenze des Zumutbaren. Ich musste mich ständig übergeben, was vor allem in den Nächten mühsam war. Obwohl ich ein Einzelzimmer hatte, war nicht an Schlaf zu denken. Ich war extrem geschwächt, nahm in den 6 Tagen der 6. Chemo etwa 6-7 Kg ab. Auch Essen war kaum möglich. Ich war schon froh, wenn ich alle meine Tabletten (4 x 500mg Keppra, 8 x Motilium, etc.) einnehmen konnte... In jeder der 6 Chemos bekam ich in den jeweils 6 Spitaltagen (5 Nächte) 25 Liter Flüssigkeit über den Port (Chemo, NaCl, Blasenschutzmittel, Anti-Schlechtmittel) was logischerweise dazu führte, dass ich öfters als normal aufs WC musste (auch in der Nacht).

Die jeweiligen Blutuntersuchungen zwischen den Spitalaufenthalten waren sehr interessant. Die roten und die weissen Blutkörperchen gingen immer weiter zurück (Tiefststand weisse (Leukozyten normal 4000-10000): 1000ul, rote (Hämoglobin normal 14-18): 6.5g/dl). Wenn die Weissen tief sind, so ist die Ansteckungsgefahr sehr hoch, wenn die Roten tief sind (Sauerstofftransport im Körper) ist die Anstrengung beim Treppensteigen höher... Für die Weissen bekam ich zwei Mal (nach der 5. und nach der 6.) eine Spritze mit synthetischen Zellen. Für die roten wollten sie mir Fremdblut geben, was ich aber (in Absprache mit dem Arzt) ablehnte. Mein Onkologe war ein sehr angenehmer Mensch, welcher mich in vielen Angelegenheiten verstand und mich ernst nahm. Allgemein muss ich hier erwähnen, dass alle Mitarbeiter (vor allem auch die Pflegefachfrauen), mit denen ich Kontakt hatte, sehr angenehm waren. Sie trugen wesent-

lich dazu bei, dass ich die Tortur über mich ergehen liess. Mein Körper hatte 4 Wochen nach der 6. Chemo schon fast wieder normale Werte gebildet. Erstaunlich, was der menschliche Körper so alles aushält.

Das 3. PET CT nach der 6. Chemo zeigte, dass die Metastasen zurück gingen und vor allem, dass sich keine neuen gebildet hatten. Das weitere Vorgehen wurde geplant: Entweder Bestrahlung oder Entfernung des Primärtumors. Das interdisziplinäre Team des USZ entschied sich mit meinem Einverständnis für die Bestrahlung.

Bestrahlung

Die Bestrahlung fokussiert sich in erster Linie auf den Tumor im Rücken, da dieser gefährlich nahe an die Wirbelsäule/Nervenbahnen kommt. Ich wurde mit 4 Punkten am Körper tätowiert damit ich für die Bestrahlung genau positioniert werden konnte (mithilfe eines Positionslasers im Raum). 4 Tumore wurden bestrahlt, wobei zwei im Rücken so nahe beieinander sind, dass schlussendlich nur 3 Positionen nötig waren. Das neuartige Verfahren heisst intensitätsmodulierte Strahlentherapie (IMRT), bei der nicht nur die Feldbegrenzung, sondern ebenfalls die Strahlendosis innerhalb der Feldfläche moduliert wird. Da für die Planung und Applikation der IMRT erhebliche Rechnerkapazitäten erforderlich sind, begann die eigentliche Bestrahlung selbst erst am 10.03.2011. Glücklicherweise merkte ich bei den 13 Bestrahlungssitzungen kaum Nebenwirkungen.

Man kommt sich im Raum des Bestrahlungsgerätes ein wenig vor wie in einem Raumschiff. Die Maschine heisst TrueBeam und ist ein sehr genauer Linearbeschleuniger. Es war damals soviel ich weiss eines der neusten Bestrahlungsgeräte überhaupt, es wurde vor noch nicht einmal einem Jahr das erste Mal eingesetzt. Bei mir soll es nun den Tumoren im Rücken und Hüftbereich an den Kragen gehen. Von der ganzen Strahlung merkt man nichts, man muss sich einfach möglichst ruhig hinlegen, ein wenig unbequem, das ist das schwierigste am Ganzen... Alles in allem ist es (gegenüber z.B. der Chemo) ein lockerer, fast schon erholsamer Nachmittagsausflug nach Zürich, welcher ohne An- und Abreise ca. 30 Minuten dauert. Dafür fast jeden Tag.

Ein weiteres PET CT ergab, dass die Bestrahlung gewirkt hat. Die Aktivität des Tumors im Rücken ging vollständig weg, in den Hüften war nur noch wenig sichtbar. Nun war ich körperlich bereits wieder soweit erholt, dass ich wieder arbeiten wollte. Mein Onkologe war zuerst nicht so dafür, gab mir dann aber doch ein Zeugnis für 50% Arbeitsfähigkeit. Am 1. April 2011, ein halbes Jahr nach dem letzten Arbeitstag, konnte ich die gleiche Arbeit wie zuvor wieder aufnehmen.

Chemotherapie 2

Trotz den bisherigen Erfolgen: Der Primärtumor war nach wie vor ersichtlich auf dem PET und ein paar kleine Metastasen waren immer noch aktiv. Mir wurde eine weitere Chemotherapie empfohlen. Das Medikament heisst Yondelis. In einer ersten Phase wurden 4 Zyklen geplant (alle 3 Wochen). Yondelis ist eine Orphan Drug, ein «Medikament» gegen seltene Leiden. Die Zulassungsbedingungen sind vereinfacht, da es zu wenig Probanden für Tests gibt. Soviel ich weiss war ich am USZ erst etwa der 5. Patient, der dies bekam... An meinen implantierten Port wurde jeweils für 24h eine Art Pumpe angeschlossen, welche ich an einem Gurt mitführen konnte und dadurch zuhause vor dem Fernseher die Chemo «geniessen» konnte. Nach den 24h musste ich wieder ambulant ins Spital, um das Teil zu entfernen. Da die Nebenwirkungen (Schwindel, Erbrechen, Gliederschmerzen, Geschmacksstörungen, Halsschmerzen, Müdigkeit, niedrige Blutwerte etc.) erheblich waren, konnte ich jeweils 4 Tage nach der Chemo nicht arbeiten. Deshalb schaute ich, dass die Chemos resp. die Nebenwirkungen jeweils aufs Wochenende kamen. Da die Blutwerte immer tiefer wurden, bekam ich ab der 3. Chemo jeweils eine Art EPO-Spritze (wie die Velofahrer) für den Hämoglobinwert. Und nach der Chemo musste ich mir 3 Spritzen Neupogen geben, um die weissen Blutkörperchen zu stabilisieren. Nach 4 Zyklen gab es ein weiteres PET CT, bereits das 4. Die Chemo musste wirken, es gab leider keine Alternativen mehr. Die Chemo wirkte tatsächlich, die aktiven Tumorstellen gingen zurück. Es wurden daher 4 weitere Zyklen geplant (ich konnte mir irgendwie kaum vorstellen, wie ich diese noch aushalten sollte). Mit grösster Wahrscheinlichkeit wegen dem Port bekam ich am rechten Arm noch eine Thrombose welche ich einbinden und mit Fragmin 15000 (jeden Tag eine Spritze) behandeln musste.

Nach 2 weiteren Zyklen waren dann die Leberwerte so hoch, dass eine weitere Chemo zu bleibenden Leberschäden geführt hätte. So wurde die Therapie unterbrochen und als Pausenunterhaltung die OP des Primärtumors am linken Oberschenkel durchgeführt.

Operation Bein

Als Vorbereitung für die Operation wurde in der Uniklinik Balgrist vom linken Oberschenkel ein MRI gemacht. Dort sah man, dass der Primärtumor eine Vene umschloss und an einer Arterie befestigt war. Deshalb mussten diese beiden Teile ersetzt werden. Es wurde also eine grössere Operation bei der auch noch ein Gefässchirurg des USZ dabei war. Die Operation fand in der Uniklinik Balgrist statt. Der leitende Professor führte die Operation Ende August 2011 sehr erfolgreich durch. Der Tumor wurde restlos entfernt. Vom rechten Bein wurde eine Vene ent-

nommen und als Arterie beim linken Bein eingepflanzt. Die Vene wurde mit einem Kunststoffschlauch rekonstruiert. Die OP dauerte gute 4 Stunden. Der Tumor war 8cm x 4cm x 4cm gross (inkl. Sicherheitsabstand). Nun zeugen von der Operation nur noch zwei ca. 25cm lange Narben an den Beinen.

Zur Kontrolle der epileptischen Aktivität im Gehirn musste ich etwa zwei Wochen nach der Operation ein EEG machen. Es war nun über ein Jahr her seit der Kopfoperation respektive des epileptischen Anfalls. Seitdem hatte ich keinen mehr und das Antiepileptikum hatte ich bereits im Frühling abgesetzt gehabt. Die «Sicherheitsfrist» war also vorüber und da das EEG gut war, wurde mir das Führen von Motorfahrzeugen wieder erlaubt.

Ende der Therapie

Nun musste ich noch die letzten 3 Chemos mit Yondelis absolvieren. Die Leberwerte konnten sich ja erholen.

Sozusagen der Endspurt. Ich arbeitete nun wieder 60%. Es war wieder die Hölle, eine grosse Herausforderung für meinen Körper. Dazu kam noch eine Thrombose am operierten Bein, obwohl ich mir bereits jeden Tag Fragmin 15000 zur Blutverdünnung spritzte. (Wegen der Chemo und dem Erbrechen konnte ich keine Medikamente einnehmen, deshalb die Spritzen). Nach der letzten Chemo Ende November, es war zusammen mit den stationären die 15., musste ich als Blutverdünner das Medikament Marcoumar nehmen. Ein Kontroll-MRI des Kopfes anfangs Dezember 2011 zeigte auf, dass im Kopf keine Tumorstellen mehr nachweisbar sind und alles in Ordnung ist. Diesmal konnte ich Weihnachten wieder geniessen. Seit dem 1. Januar 2012 arbeite ich nun wieder 100%. Ein weiteres PET CT zeigte den Erfolg der Therapie. Einzig für das Knochenaufbaumittel Zometa muss ich noch einmal pro Monat ins USZ. Es ist keine weitere Therapie mehr vorgesehen, die nächste Kontrolle findet Ende 2012 statt.



Master Online Study Program Advanced Oncology

Dear colleagues,

The international postgraduate part-time study program «Master Online Advanced Oncology» of Ulm University is going into its fourth round next year. The first students of the initial enrollment year 2010 completed the program with the Master of Science degree (MSc) in July 2012.

At present, 31 participants from Australia, Azerbaijan, Bosnia and Herzegovina, Brazil, Bulgaria, Cameroon, Egypt, Ghana, Germany, Greece, Iran, Libya, Nigeria, Peru, Portugal, Romania, South Africa, Switzerland and the United States are enrolled into the program. Most of them are already working in responsible positions, either in hospitals, doctor's practices, research departments or as executive employees in the pharmaceutical industry. They all enjoy our innovative blended learning concept which has received the International e-Learning Award by the International E-Learning Association.

We are looking forward to receiving your application!

For the next application period (admission to winter semester 2013) a new online application system will be put in place. The system will open on January 1, 2013. The closing date for applications will be April 15, 2013. In the meantime, please refer to our web site at www.masteroncology.de for details how to prepare for the online application.

Ulm University awards its limited number of seats in its Master Online Program Advanced Oncology in accordance with the following provisions:

- Bachelor's degree in Medicine or in Natural Sciences
- Proof of one year of professional experience in oncology (for scientists: two years)
- Proof of a sufficient command of the English language (TOEFL, IELTS or other)
- Letter of Motivation
- Curriculum Vitae

Do you have any questions? Kindly contact us:

Uta Schmidt-Strassburger, PhD
Scientific Coordinator, Master Online Study Program
Advanced Oncology, Ulm University
Faculty of Medicine, Division of Learning and Teaching

Colette Steinwachs
Management Secretary, Master Online Study Program
Advanced Oncology, Ulm University
Faculty of Medicine, Division of Learning and Teaching
Albert-Einstein-Allee 7, 89081 Ulm, Germany
Phone: +49-731-500-69405
masteroncology@uni-ulm.de, www.masteroncology.de



SAKK/AMGEN Research Grant 2013

SAKK and AMGEN are highly interested in innovative and practice relevant oncology research that improves patient's lives. With that aspiration, SAKK conducts important clinical studies and AMGEN develops innovative drugs to manage serious illnesses.

For the fifth time, SAKK and AMGEN award a grant for outstanding and novel translational cancer research.

The call for proposals for the SAKK/AMGEN Research Grant 2013 is open.

The deadline for submission is **July 31, 2013**.

- The grant is endowed with **CHF 50'000.-** and will be given to a researcher or a research team from a Swiss hospital or institution conducting translational cancer research (oncology/hematology).
- The grant should contribute to an independent research project, predominately be performed in Switzerland, and should cover a substantial scientific part of the project. The submitted research project should not be a small translational part of a large clinical trial.
- The criteria to determine the winning project are: novelty, clinical relevance and feasibility.
- The independent jury, chaired by Prof. Beat Thürlimann (President of the SAKK), will evaluate the proposals.
- The grant will be awarded at the SAKK semi-annual meeting in November 2013 and will be published in the Schweizer Krebsbulletin.

The proposal should comprise the completed application form, the completed project description form in English (max. 4 pages, anonymously), a CV of the applicant(s) and the list of publications.

The submissions should be sent electronically to: researchgrant.ch@amgen.com. The regulations for the grant, application and project description forms can be downloaded from www.amgen.ch, SAKK/AMGEN Research Grant.

For more information, please contact:
Dr. Sabine Mumprecht, Regional Medical Liaison, AMGEN Switzerland AG
E-Mail: researchgrant.ch@amgen.com, Tel. Direct line: 041 369 01 37



Schweizerische Arbeitsgemeinschaft für Klinische Krebsforschung
Groupe Suisse de Recherche Clinique sur le Cancer
Swiss Group for Clinical Cancer Research
Gruppo Svizzero di Ricerca Clinica sul Cancro

The Swiss Oncology Research Network

AMGEN[®]
Oncology

AMG-CHE-AMG-490-2012- October-NP

NPK, Hochspezialisierte Medizin und Weiterbildungsprogramm der SGMO

Jürg Nadig, Präsident SGMO

Für Behandlung und Betreuung formuliert das NPK II fünf Ziele, die bis 2015 prioritär umgesetzt werden sollen:

- Umfassende Betreuung über die ganze Behandlungskette (Der Onkologe als Disease Manager)
- Guidelineskonforme Behandlung als Minimalstandard
- Interdisziplinäre Tumorboards
- Offenlegen und (systematische) Auswertung der Behandlungsdaten
- Zertifizierung für Betreuung und Behandlung

Dies umzusetzen erfordert entsprechende politischen Rahmenbedingungen¹, eine verstärkte horizontale und vertikale Vernetzung der Leistungserbringer und eine Anpassung des Weiterbildungsprogramms. Als schweizerische Eigenheit sind Regelkompetenzen im Gesundheitswesen für verschiedene Aufgaben auf unterschiedlichen Ebenen angesiedelt. Vorsorge und Forschung sind Bundessache. Die Kantone können bestenfalls mit Leistungsaufträgen an einzelne Spitäler bestimmte, stationäre erbrachte Leistungen (meist chirurgische Eingriffe) steuern. Das weite Feld der ambulanten Behandlung und Betreuung in der medizinischen Onkologie lässt sich aber nicht hoheitlich steuern. Mit einer Liste von zehn Eingriffen oder speziellen Tumoren, die wegen ihrer Seltenheit an einem hochspezialisierten Zentrum besprochen und/oder behandelt werden müssen, kann weder die Vielfalt der ambulanten Onkologie abgebildet noch eine Zentralisierung der Onkologie gerechtfertigt werden. In unserem komplexen gesundheitspolitischen Umfeld können die Ziele des NPK II nur freiwillig umgesetzt werden. Es braucht dazu partnerschaftliche Kooperationen der verschiedenen Leistungserbringer, geeignete Strukturen und attraktive Angebote. Dieser Weg mag anspruchsvoller scheinen als eine top down Strategie. Er ist aber nachhaltiger.

Oncosuisse erhielt vom Dialog Gesundheitspolitik den Auftrag, eine Strategie gegen Krebs auszuarbeiten. Dies

kann gelingen, wenn sich die Oncosuisse zu einer Plattform wandelt, in der auch die Leistungserbringer und Vorsorge/Prävention auf der strategischen Ebene vertreten sind und partnerschaftlich zusammenarbeiten. Nur so lässt sich das NPK II koordiniert umzusetzen. In der heutigen Struktur der Oncosuisse fehlen aber sowohl die Leistungserbringer als auch repräsentative Vertreter von Vorsorge und Prävention.

Um das von der SGMO im NPK II erarbeitete **Modul Behandlung und Betreuung** umzusetzen, wurde das Swiss Cancer Network (SCN) gegründet, in dem Medizinische Onkologen aller Versorgungsebenen vertreten sind. Seine Mitglieder sind bereit, die oben beschriebenen Ziele freiwillig umzusetzen. Sie können sich für diesen Qualitätsprozess zertifizieren lassen. Da die Anforderungen an Betreuung und Behandlung auf allen Versorgungsebenen vergleichbar sind, kann dieses Modul adaptiert auf allen Versorgungsebenen umgesetzt werden. Die verschiedenen Institutionen können von der Fachgesellschaft durch entsprechend geschulte Auditoren visitiert werden. Bereits heute führt ja die Fachgesellschaft zusammen mit dem SIWF Visitationen bei den Weiterbildungsstätten durch. Ein einheitliches Zertifikat für das Modul Behandlung und Betreuung für alle Institutionen verhindert einen kostspieligen Zertifikatewildwuchs. Eine Arbeitsgruppe, in der Onkologen aus Praxen, (Spital-)ambulatorien und Universitätsspitalern vertreten sind, erarbeitet einen Anforderungskatalog für ein entsprechendes Zertifikat.

Guidelines / Behandlungspfade

Es bestehen bereits verschiedene nationale und internationale Guidelines (NCCN, BC-Cancer Agency, PDQ, ESMO, Onkopedia...). An den ESMO Guidelines und bei Onkopedia arbeiten Schweizer Onkologen mit. Die Schweiz ist aber nicht nur zu klein, sondern auch zu föderal strukturiert und verfügt nicht über die notwendigen finanziellen und personellen Mittel, um eigene Guidelines auszuarbeiten und sie laufend zu aktualisieren. Hingegen wird das Erarbeiten von Behandlungspfaden mit den verschiedenen Fachgesellschaften das erste zentrale Projekt der Akademie für Qualität in der Medizin sein, die ihre Arbeit im Herbst 2012 innerhalb der FMH aufnimmt. Kooperationsverträge können im Rahmen des KVG unter Ärztenetzwerken ausgearbeitet werden. Um diese Möglichkeit im Rahmen des KVG zu nutzen, erarbeitet das SCN Vorlagen für Kooperationsverträge mit verschiedenen Leistungserbringern. Vorgesehen sind Mustervereinbarungen zur Teilnahme an Tumorboards und für die Zusammenarbeit mit Spitälern, Grundversorgernetz-

¹ Das Nationale Registergesetz soll den Fachgesellschaftern ermöglichen, basierend auf den Sachdaten der Krebsregister flächendeckende, vollständige Qualitätsregister zu führen. Damit kann der Behandlungspfad abgebildet und die Daten aller Leistungserbringer ausgewertet werden. Für diese Qualitätsarbeit braucht es finanzielle Mittel.

werken, Palliativinstitutionen, Ernährungsberatungen, Psychoonkologen und anderen Anbietern, die für eine umfassende Betreuung der Tumorpatienten nötig sind.

Das überarbeitete **Weiterbildungsprogramm** wird den Aspekt des Disease management vermehrt berücksichtigen: Neben einer breiten fachspezifischen Weiterbildung sollen weiterhin kommunikative und neu auch palliativmedizinische Fähigkeiten vermittelt und Aspekte der Onko-Rehabilitation integriert werden. Die von ESMO und ASCO gemeinsam ausgearbeiteten Lerninhalte bilden eine ideale Grundlage und garantieren den Onkologen in Weiterbildung einen international anerkannten Standard. Dass die Mitgliederversammlung diesem Plan zugestimmt hat, zeigt, dass solche zukunftssträchtige Modelle mehrheitsfähig sind.

In einem **zweiten Modul** sind **Weiter- und Fortbildung** sowie **klinische Krebsforschung** zusammenzufassen. Diese Aktivitäten werden von der Fachgesellschaft und dem SIWF bzw. von der SAKK (im Rahmen der GCP) auditiert. Die Disease-oriented Groups der SAKK bilden bereits heute ein nationales Netz von Organspezialisten. Diese können ihr Fachwissen niederschwellig zur Verfügung stellen und den Transfer von Wissen sicherstellen. Virtuelle nationale Tumorboards für sehr seltene Tumore lassen sich in diese Struktur integrieren. Diese Qualitätsarbeit und Beratung ist aber zu vergüten.

Ein **drittes Modul** beinhaltet Grundlagenforschung, translationale **Forschung** sowie Begleit- und Versorgungsforschung; letzteres im Rahmen eines nationalen Krebsregisters.

Um die Forschungstätigkeit an den verschiedenen Universitäten und grossen Zentren zu koordinieren, können diese in einem virtuellen nationalen CCC unter einem gemeinsamen Dach integriert werden. Die ETH mit ihren verschiedenen Standorten und Schwerpunkten kann als Modell dienen. Eine solche Struktur erlaubte einerseits

eine grosse Unabhängigkeit der Forschung. Sehr teure (Infrastruktur-) Investitionen können aber mit Bund und Kantonen koordiniert und gemeinsam genutzt werden. Mit diesen drei Modulen lässt sich die Versorgung in der Onkologie strukturieren. Audits und Zertifizierung erfolgen mit zum Teil bereits vorhandenen Instrumenten:

1. **Primärversorgung: Praxen und Ambulatorien:** Behandlung und Betreuung
-> Zertifikat Modul Behandlung und Betreuung (in Bearbeitung) (SGMO)
2. **Sekundärversorgung:** Wie Primärversorgung plus Weiter-/Fortbildung und klinische Forschung
-> Zertifikat Modul Behandlung und Betreuung + Visitation SIWF/SGMO + SAKK – Audit (die SAKK – evtl. die CTUs – von Swissmedic für GCP anerkannt).
3. **Tertiärversorgung (CCC):** Wie Sekundärversorgung plus Grundlagenforschung / Translationale Forschung, NICER
-> Zertifizierung wie Sekundärversorgung, zusätzlich Integration der Forschung in ein nationales CCC. Basierend auf dem NPK II kann dieses modular aufgebaute Qualitätskonzept zu einer integrierten Versorgung in der Onkologie beitragen.

Korrespondenz:

Dr. med. Jürg Nadig MAE
Präsident der Schweizerischen Gesellschaft für Medizinische Onkologie
Facharzt für Medizinische Onkologie und Innere Medizin, Mitglied der FMH
Bannhaldenstrasse 7, CH-8180 Bülach
juerg.nadig@hin.ch



Route 66 (Arizona)

International Breast Cancer Study Group IBCSG

Rudolf Maibach, IBCSG Coordinating Center, Berne

Keywords: Adjuvant breast cancer, metastatic breast cancer, endocrine treatment, chemotherapy, quality of life, radiotherapy

Clinical Trials

IBCSG 35-07 / SOLE

SOLE (Study Of Letrozole Extension), a worldwide trial coordinated by the International Breast Cancer Study Group (IBCSG), is designed to compare extended continuous letrozole for 5 years with intermittent letrozole over a 5-year period for postmenopausal women who are disease-free following 4 to 6 years of prior adjuvant endocrine therapy with SERM(s) and/or AI(s) for endocrine-responsive, node-positive, operable breast cancer.

On July 12, the trial was closed for recruitment. The final accrual is 4884 patients. Swiss investigators have contributed 318 patients. Treatment continues for most of the enrolled patients. The SOLE-EST substudy has included 102 patients. This substudy was conducted in sites in Belgium and Australia.

IBCSG 24-02 (BIG 2-02) / SOFT and IBCSG 25-02 (BIG 3-02) / TEXT

These two trials which investigate endocrine treatments in pre-menopausal patients were closed to accrual in early 2011. The first publication and presentation is planned for late 2013 and will present the «efficacy 1» results, comparing the effects of OFS + Tam versus OFS + Exemestane in a combined analysis of SOFT arms B and C and TEXT. The IBCSG Data Management Center contacts all participating sites regularly to ensure that the clinical documentation is as complete as needed. The newly created 1-page «SOFT and TEXT *flash*» informs all participants about the progress achieved and serves as a reminder of the ongoing efforts.

IBCSG 38-09/ BIG 3-07/ TROG DCIS

This randomized phase III study of radiation doses and fractionation schedules for ductal carcinoma in situ (DCIS)

of the breast is conducted by IBCSG in Switzerland and Italy on behalf of the Trans Tasman Radiation Oncology Group TROG. Women with completely excised non-low risk ductal carcinoma in situ (DCIS) treated by breast conserving surgery suitable for adjuvant whole breast radiation therapy (RT) are eligible for the study. The trial explores the value of adding a tumor bed boost to whole breast RT, and compares a shorter vs a standard dose fractionation schedule in a two by two design. Seven Swiss radio-oncology units have recruited a total of 18 patients until November 2011.

The recruitment to the trial was stopped on December 21 after having reached the original accrual goal. The amendment raising the accrual goal to 1600 patients was then instated and has gone through the activation process this year. Most centers have re-activated the trial and recruitment has started again in Switzerland.

IBCSG 40-11 / MA.32

This phase III randomized trial of metformin versus placebo on recurrence and survival in early stage breast cancer has been developed by the Canadian NCIC Clinical Trials Group. With a planned sample size of 3582, the plan is to compare invasive disease free survival (IDFS) between subjects treated with metformin (850 mg po bid for 5 years) versus placebo in addition to standard adjuvant therapy.

The rationale to study metformin is based on observations in epidemiologic studies, where metformin use in diabetics was associated with reduced overall cancer risk and mortality. Clinically, observational research has identified higher response rates to neoadjuvant systemic therapy in diabetic breast cancer patients receiving metformin for their diabetes compared to diabetic breast cancer patients who do not receive metformin or to non-diabetic breast cancer patients. Metformin may exert anti-tumour effects through both insulin-dependent and insulin-independent mechanisms in women with a broad range of insulin levels commonly seen in newly diagnosed breast cancer.

The trial has finally been activated in Switzerland in summer of this year. The interest among participants is very high and in September already xxx pts were recruited.

IBCSG 42-12 SNAP

The trial evaluates in a randomized phase II fashion three different schedules of nab-Paclitaxel in patients with histologically or cytologically confirmed HER2-negative metastatic (stage IV) breast cancer who have not received any prior chemotherapy. The acronym stands for Schedules of nab-Paclitaxel.

Longer first line chemotherapy duration has recently been associated with a modest, but significant improvement in overall survival and a clinically meaningful and statistically significant improvement in progression-free

survival, in metastatic breast cancer patients. Prolonging chemotherapy until disease progression, however, must be weighed against the detrimental effects of continuous chemotherapy delivery. The SNAP trial seeks to improve the tolerability of prolonged chemotherapy administration strategy by studying alternative treatment schedules, while preserving and possibly improving treatment efficacy in this disease setting.

The availability of a new nanoparticle albumin-bound taxane, nab-Paclitaxel (Abraxane®), represents an opportunity to test this hypothesis. Nab-Paclitaxel has been developed in an attempt to reduce the toxicity associated with standard taxane administration (caused by the use of chemical solvents) while increasing antitumor efficacy. FDA and EMEA approval was based on a Phase III study (N=454) reporting that patients treated with nab-Paclitaxel (260 mg/m² every 3 weeks) achieved significantly higher response rates and longer PFS compared with standard 3-weekly paclitaxel. More recently, a randomized study in first-line metastatic breast cancer demonstrated superior efficacy and safety of nab-Paclitaxel 150 mg/m² on a weekly schedule, compared with docetaxel 100 mg/m² every 21 days, with a statistically and clinically significant prolongation of PFS and OS. Toxicity increased, however, particularly in terms of neutropenia and neurotoxicity, and only 50% of the patients were able to receive the planned chemotherapy cycles. Conversely, the weekly 100 mg/m² nab-Paclitaxel schedule showed a good tolerability profile with a moderate incidence of grade 3 peripheral neuropathy and also significantly prolonged PFS (> 5 months) compared with docetaxel.

The SNAP randomized phase II trial evaluates three schedules of nab-Paclitaxel as prolonged chemotherapy administration strategy. All three arms start with a common induction treatment during the first 3 cycles, and then continue with different schedules of reduced dose intensity until progressive disease or lack of tolerability. Each of the three arms will be compared to a historical

reference of seven-month median PFS based on the most recent trial with docetaxel as control arm to determine whether any of the three arms are worthy of further investigation.

This is the first trial that IBCSG conducts in patients with metastatic breast cancer. It is planned to recruit 240 patients within about 30 months.

Latest IBCSG publications

Dellapasqua S, Bagnardi V, Regan MM, Rotmensz N, Mastropasqua MG, Viale G, Maiorano E, Price KN, Gelber RD, Castiglione-Gertsch M, Goldhirsch A, Colleoni M. A risk score based on histopathological features predicts higher risk of distant recurrence in premenopausal patients with lymph node-negative endocrine-responsive breast cancer, *The Breast* 21:621-628, 2012 (Trial VIII).

Fernandez-Cuesta L, Oakman C, Falagan-Lotsch P, Smoth K, Quinaux E, Buyse M, Dolci S, De Azambuja E, Hainaut P, Dell'Orto P, Larsimont D, Francis PA, Crown J, Piccart-Gebhart M, Viale G, Di Leo A, Olivier M. Prognostic and predictive value of TP53 mutations in node-positive breast cancer patients treated with anthracycline- or anthracycline/taxane based adjuvant therapy: results from the BIG 02-98 phase III trial. E-published May 2012, *Breast Cancer Res* 14:R70 (Trial BIG 2-98).

Correspondence:

Rudolf Maibach, PhD
IBCSG Coordinating Center
Effingerstrasse 40
CH 3008 Berne
Tel. +41 31 389 91 96
rudolf.maibach@ibcsg.org
www.ibcsg.org



Monument Valley (Utah)

Gastric and retroperitoneal involvement in Langerhans cell histiocytosis

Vittoria Espeli¹, Jolanta Kozłowska², Jean-Pierre Willi³, Tom Mckee², Pierre-Yves Dietrich¹

¹ Centre of Oncology, University Hospital of Geneva, Geneva, Switzerland

² Division of Clinical Pathology, University Hospital of Geneva, Geneva, Switzerland

³ Department of Nuclear Medicine, University Hospital of Geneva, Geneva, Switzerland

Among the large group of diseases characterized by the proliferation of histiocytes (namely histiocytoses), Langerhans cell histiocytosis (LCH) is the most frequent and best defined entity. LCH is characterized by the clonal proliferation of cells harbouring the same morphological, phenotypic and ultrastructural features as normal epidermal Langerhans cells. The cells are usually medium to large, oval, with moderate eosinophilic cytoplasm and grooved nucleus. They express both S100 and CD1a proteins. CD1a is trans-membrane molecule resembling the major histocompatibility complex (MHC) proteins which is involved in the presentation of lipids or glycoproteins to T cells. The hallmark of Langerhans cells (LC) is the presence of Birbeck granules, which are observed by electronic microscopy as cytoplasmic organelles with a tennis racquet shape [1, 2, 3]. Their function is not yet fully elucidated, but they are likely to be involved in receptor-mediated endocytosis and antigen processing. The presence of Birbeck granules can also be assessed by the staining of a C-type lectin called Langerin (CD207). Indeed, Langerin was shown to play a key role in the formation of Birbeck granules, and to be specifically expressed by these cytoplasmic organelles [4].

In contrast to the uniform pathological features, the clinical spectrum is highly diverse ranging from localised benign disorders requiring topical or localised treatments to severe multi-organ diseases for which chemotherapy is often warranted. How to treat LCH patients and how to avoid overtreatment are critical issues that the Histiocyte Society has been addressing for several decades. Its goals are to define patient groups with homogeneous prognosis factors and to establish therapeutic guidelines. Overall, they have defined (i) unifocal diseases (e.g. the lityc bone lesion induced by a solitary «eosinophilic granuloma»), (ii) single system but multifocal diseases (mainly in the skin or the bone), and (iii) multisystem diseases involving 2 or more organs. They have also observed that the prog-

nosis seems to be related to the site of involvement. Patients with skin, bone or pituitary gland damages appear to have a better prognosis than those with lung, spleen, bone marrow or liver involvement. Thus, treatment strategies are guided by the extent of disease (one or several organs, uni- or multi-focal) and risk group (which organ is involved, dysfunction or not), with most knowledge having been acquired in children [1, 2, 3].

Less information is available for patients with organs rarely targeted by the pathological process. Here we report two LCH cases with gastric, retroperitoneal and renal diseases.

Case 1

A 54-year-old Caucasian female presented with a 2 year history of recurrent itchy erythematous plaques of the scalp with partial alopecia. Diabetes insipidus was also noted. Skin biopsy of the scalp was performed, and the diagnosis of LCH was established with the presence of LC harbouring strong CD1a and S100 expression. Topical treatment

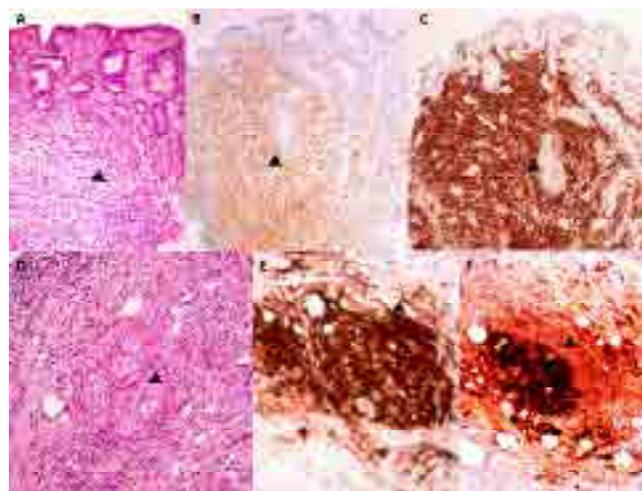


Figure 1. **ABC**, Case 1 showing LCH infiltration of an endoscopic biopsy of the stomach.

A – haematoxylin and eosin stain,
B – S-100 immunohistochemical staining,
C – CD1a immunohistochemical staining.

These three images show an infiltration by typical Langerhans cells (arrowheads) around the glands in the gastric mucosa without significant epithelial lesions. (A,B,C initial magnification 40x)

DEF, Case 2 showing LCH infiltration of a kidney biopsy. These images show LCH infiltration of the kidney biopsy. The renal parenchyma has been almost completely replaced by a fibrotic and inflammatory lesion in which groups of LCH cells can clearly be identified (arrowheads) (D & F initial magnification 200x, E initial magnification 400x)

with clobetasol was initiated, leading to a partial remission for 5 months. Then a course of thalidomide was initiated but rapidly interrupted because of skin toxicity. This was followed by Etanercept showing a moderate but transient response. In May 2011, the patient was referred to our Institution for progressive disease, with several itchy and erythematous skin and mucosal lesions (scalp, axillary and mammary regions, vulva), gastric pyrosis and muscle pain. The diagnosis of LCH was confirmed by a new skin biopsy. PET-CT scanning showed small cervical lymph nodes with moderate metabolic activity (SUVmax 3). Endoscopy revealed several erythematous and erosive lesions on the gastric mucosa. Histological examination demonstrated infiltration of the antral mucosa by CD1a/S100 positive cells (figure 1a,b,c). Muscles were extremely tender, and the level of CK enzymes was moderately elevated. Invasion of muscles by LC was suspected, but a muscle biopsy was judged unlikely to change the treatment strategy. Indeed, systemic treatment was indicated, considering the symptomatic progression of the disease and the involvement of multiple organs including a rare localisation (stomach). According to the guidelines of the Histiocyte Society, systemic chemotherapy with vinblastine and prednisone was administered for 6 months, with rapid clinical improvement. Maintenance treatment with vinblastine and 6-mercaptopurin was added for 6 months. The patient is in persistent complete remission one year after the end of treatment.

Case 2

In 2009, a 44-year-old Caucasian female was referred to our department for a left renal mass. Twenty-one years before, she had presented with amenorrhea, diabetes insipidus, hypothyroidism and a picture of empty sella. From 2002, she had back pain and multiple episodes of pyelonephritis. Abdominal CT scan revealed retroperitoneal fibrosis. A biopsy was performed, showing muscles invaded by CD1a S100 positive cells. The diagnosis of LCH was proposed. Long term cortisone treatment was unsuccessful, pain was not controlled, and urinary infections were not prevented. Bilateral ureteroplasty was performed in 2004, liberating both ureters from fibrosis. No renal infection was observed for several years. However, this young patient also developed memory defects possibly related to the involvement of mamillary bodies. For unknown reasons, she was treated with mycophenolat for 3 years. In 2009, a control CT scan showed a left kidney mass.

When she arrived in our department, she was exhausted with back and abdominal pain. Serum creatinine was within normal limits. PET-CT scan confirmed retroperitoneal fibrosis with a 5 x 3 cm hypermetabolic (SUVmax 12)

mass involving the left kidney (figure 2), but did not reveal any other significant abnormality. The left kidney was atrophic, contributing < 10% to the renal function. A biopsy of the retroperitoneal mass was performed, showing a fibrotic tissue invaded by medium to large cells with abundant eosinophilic cytoplasm and positively stained with S100 and CD1 antibodies (figure 1d,e,f). Surgery was discussed but judged to be very high risk because of the previous surgical procedure, extended ilio-femoral venous thrombosis and morbid obesity. Irradiation (30 Gy) was delivered with no success. Five cycles of 2-chlorodeoxyadenosine (cladribine) were then administered with leading to a complete pain relief and the disappearance of the hypermetabolism within the mass. The patient is currently well, two years after treatment, in persisting CR (figure 2).

Discussion

The involvement of the gastrointestinal (GI) tract by LCH is a rare event in adults, as assessed in the largest study of adult patients (n = 274) in which no case of gastric disease was reported [3]. In paediatric series, GI involvement is more frequent, observed mainly in children under the age of 2 years and is often associated with the involvement of oral mucosa [5]. Some retrospective studies are available,

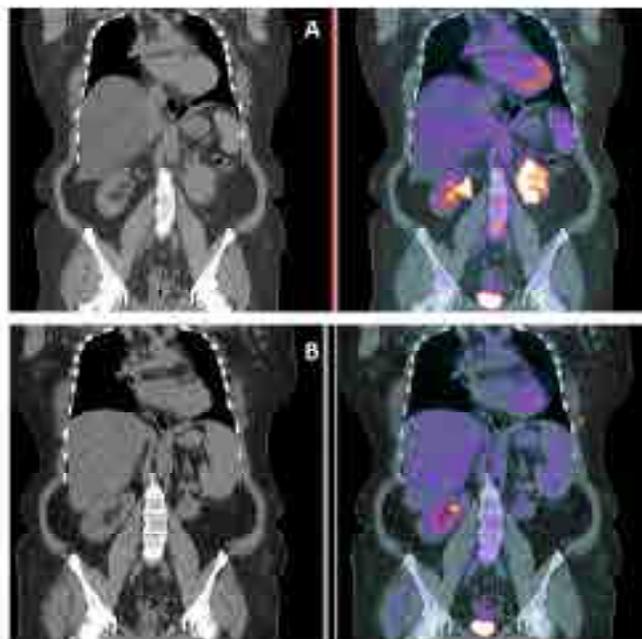


Figure 2. Shrinkage of the left kidney mass with cladribine treatment.

A – PET-CT coronal views revealed a intense metabolism of the anterior part of the left kidney (SUVmax: 12.2) in June 2009. **B** – In march 2012, note the shrinkage of the mass, leading to the picture of an atrophic kidney (SUVmax: 3.0).

showing that LCH may be detected throughout the GI as polyps, erosions or hemorrhagic ulcerations. The clinical manifestations are variable with pain, anaemia, diarrhoea or malabsorption. Although prospective data are missing, the prognosis of gastric LCH seems to be favourable with different chemotherapy regimens. Thus, even in the absence of digestive symptoms, the involvement of GI tract should be considered, mainly where oral lesions are diagnosed [5, 6, 7, 8]. Our patient presented with digestive symptoms related to the stomach involvement, and, based on the results of trials conducted in children with LCH (<https://www.histiocytosisociety.org>), was treated with 6 months of combined vinblastine and prednisone followed by consolidation treatment.

The second reported case had an exceptional medical history. After a long period of amenorrhoea, diabetes insipidus and hypothyroidism, the patient developed severe retroperitoneal fibrosis, leading to back pain and bilateral ureteral obstruction and recurrent pyelonephritis. The diagnosis of LCH was suggested in 2004 with a biopsy of the retroperitoneal fibrosis and confirmed 5 years later with a biopsy of a hypermetabolic fibrotic mass replacing the left kidney! LCH invasion of kidneys is extremely rare and only a very few, uniquely paediatric, cases have been described [9, 10, 11, 12]. In our case, the pathological process seemed to arise in (or to be the cause of) the retroperitoneal fibrosis with progressive «fibrotic replacement» of the kidney. We found only one paediatric case with a perirenal mass of LCH histiocytosis leading to the hydronephrosis of the surrounded kidney [12]. Whether LCH may in certain circumstances promote fibrosis as in IgG4 related diseases is unknown [13].

In this heavily pre-treated patient with major co-morbidities (diabetes, morbid obesity), treatment choice was challenging. Back pain was thought to be related to the mass in the left non functional kidney. This clinical observation favoured a localised treatment. However, surgery was declined for the reasons explained above, and irradiation was ineffective. The standard regimen combines vinblastine with prednisone. However, for this obese patient previously treated with prednisone for 3 years and with mycophenolat for an additional 3 years period, the long term use of prednisone was anticipated to be poorly effective and to carry risks of significant morbidity. Alternatives to the vinblastine prednisone regimen include 2-chlorodeoxyadenosine alone or combined with cytarabine or even allogeneic stem cell transplantation after reduced intensity conditioning regimen [14, 15, 16]. Cladribine alone was chosen, leading to a complete and persisting clinical and radiological CR.

Despite well defined pathological characteristics, LCH remains a disease of multiple enigmas. The pathogenesis is still hypothetical, with some observations suggesting that LCH is a «true» clonal disease whilst others favour

a reactive process [17]. Furthermore, the outstanding diversity of clinical manifestations and prognosis with a same uniform cell is fascinating. Rare cases could provide interesting hypotheses as in the second patient in whom LCH seems to be associated (cause or consequence?) with retroperitoneal fibrosis. Exploring such cases could help to uncover some of LCH's hidden secrets.

References

1. Arico M, Egeler RM, Clinical aspects of Langerhans cell histiocytosis, *Hematol Oncol Clin North Am*, 1998; 12(2): 247-258.
2. Howarth DM, Gilchrist GS, et al., Langerhans cell histiocytosis: diagnosis, natural history, management, and outcome, *Cancer*, 1999; 85(10): 2278-2290.
3. Arico M, Girschikofsky M, et al., Langerhans cell histiocytosis in adults. Report from the International Registry of the Histiocyte Society, *Eur J Cancer*; 2003; 39(16): 2341-2348.
4. Valladeau J, Dezutter-Dambuyant C, Saeland S, Langerin/CD207 sheds light on formation of birbeck granules and their possible function in Langerhans cells, *Immunol Res*. 2003; 28(2): 93-107.
5. Geissmann F, Thomas C, et al., Digestive tract involvement in Langerhans cell histiocytosis. The French Langerhans Cell Histiocytosis Study Group, *J Pediatr*, 1996; 129(6): 836-845.
6. Lee RG, Brazier RM, et al., Gastrointestinal involvement in Langerhans cell histiocytosis (histiocytosis X): diagnosis by rectal biopsy, *Mod Pathol*, 1990; 3(2): 154-157.
7. Groisman GM., Rosh JR, et al., Langerhans cell histiocytosis of the stomach. A cause of granulomatous gastritis and gastric polyposis, *Arch Pathol Lab Med*, 1994; 118(12): 1232-1235.
8. Singhi AD, Montgomery EA, Gastrointestinal tract langerhans cell histiocytosis: A clinicopathologic study of 12 patients, *Am J Surg Pathol*, 2011; 35(2): 305-310.
9. Goyal R, Das A, et al., Langerhans cell histiocytosis infiltration into pancreas and kidney, *Pediatr Blood Cancer*, 2007; 49(5): 748-750.
10. Monfredi O, Jones C, et al., No way in & no way out: a case of renal failure due to both pre- and post-renal obstruction, *Nephrol Dial Transplant*, 2008; 23(7): 2406-2408.
11. Volmer J, Histiocytosis X of lungs and kidneys, *Arch A Pathol Anat Histol*, 1975; 29; 369(1): 81-85.
12. Tsuchiya H, Ishibashi F, Mutoh S, Akaboshi I, Perirenal mass of Langerhans cell histiocytosis, *Eur J Pediatr*, 1995; 154(2):117-119.
13. Stone JH, Zen Y, Deshpande V, IgG4-related disease, *N Engl J Med* 2012, 366: 539-51.
14. Bernard F, Thomas C, Bertrand Y et al, Multicentre pilot study of 2-chlorodeoxyadenosine and cytosine arabinoside combined chemotherapy in refractory Langerhans cell histiocytosis with haematological dysfunction, *Eur J cancer* 2005; 41(17): 2682-9.
15. Steiner M, Matthes-Martin S, Attarbaschi A, et al, Improved outcome of treatment-resistant high risk Langerhans cell histiocytosis after allogeneic stem cell transplantation with reduced-intensity conditioning, *Bone Marrow Transplant* 2005; 36(3): 215-25.
16. Saven A and Burian C, Cladribine activity in adult Langerhans-cell histiocytosis, *Blood*, 1999; 93(12): 4125-4130.
17. Fadeel B, Henter JI, Langerhans-cell histiocytosis: neoplasia or unbridled inflammation?, *Trends Immunol* 2003; 24: 409-410.

Correspondence:

Vittoria Espeli, MD
IOSI - Oncology Institute of Southern Switzerland
CH-6500 Bellinzona
vittoria.espeli@bluewin.ch



2009...2012 T-CELL LYMPHOMAS: WORK IN PROGRESS Bologna, Royal Hotel Carlton, September 17-19, 2012

Honorary President: Sante Tura Presidents: Michele Baccarani, Stefano Pileri, Pier Luigi Zinzani

Emanuele Zucca, International Extranodal Lymphoma Study Group (IELSG), Bellinzona
Felicitas Hitz, Onkologie/Hämatologie, Kantonsspital St. Gallen

Most peripheral T-cell lymphomas (PTCL) progress quickly without treatment and have a median overall survival measured in months. Treatment of these entities has been challenging since the tumor T-cells intrinsically have or rapidly develop resistance to many classic chemotherapeutic agents. Despite the recent large number of biological and molecular studies, which have advanced our knowledge on their pathogenesis and allowed a more precise definition of the numerous different disease entities, most work still has to be done to translate the growing research information into improved clinical management and better therapeutic outcomes.

«2009...2012. T-Cell Lymphomas: work in progress» is indeed a quite appropriate title of the third University of Bologna workshop, on T-cell lymphomas, which has been held on 17-19 September 2012. It was a comprehensive and updated reappraisal of the state of the art on the classification, epidemiology, pathogenesis and therapy of PTCLs.

An international faculty of more than 50 experts in the field was gathered by the scientific coordinators of the workshop, Prof. Pier Luigi Zinzani and Prof. Stefano Pileri of the Seragnoli Institute of the University of Bologna. «How to fill the gap between the still often disappointing outcomes of conventional treatments and the promising results of several small phase I- and II trials exploring the activity and safety of a variety of novel targeted agents, small molecules and molecular antibodies?» This question was the *leitmotiv* of the workshop.

The meeting aimed at addressing all the relevant aspects of a wide diseases' spectrum, covering both cutaneous and noncutaneous entities «from bench to bedside». The detailed program can be downloaded from the internet (<http://www.ercongressi.it/congresso.php?id=732>). It is impossible in a few pages to provide a comprehensive report of this meeting. Here we summarize a personal choice, mainly focused on noncutaneous PTCL, from the huge amount of new data presented either on the various specific subtypes or on the very numerous novel agents under investigation. Whenever possible we also tried to provide some of the most recent literature reference.

Diagnosis and classification

The designation of PTCL remains based on the 4th edition of the WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues published in 2008, but cannot be taken as permanently defined. This is a moving field and novel molecular and genetic insights are reshaping the current disease definition and defining novel variants and entities.

There are several immunohistochemical markers (Table 1) now available that allow to identify the T-cell subset, which the tumour is related to and can help refining the diagnostic criteria [1]. Indeed, the border between some entities is poorly defined making, as an example, the differential diagnosis between AITL and PTCL/NOS or between PTCL/NOS and ALK- ALCL often difficult. The correct identification of PTCLs as well as the distinction among different entities requires the integration of clinical pattern, morphology, immunohistochemistry, flow cy-

Table 1. Immunohistochemical markers applicable to formalin-fixed, paraffin-embedded tissue sections for the diagnosis of peripheral NK/T cell lymphomas

T-cell markers	CD2, CD3, CD4, CD5, CD7, CD8, CD52, β F1, TCR γ
B-cell markers	CD20, BSAP/PAX5
Cytotoxic markers	TIA1, granzyme B, perforin
FTH markers	CD10, Bcl6, PD1, CXCL13, SAP, ICOS, CCR5
Treg markers	FoxP3
NK-cell markers	CD16, CD56, CD57
Activation markers	CD25, CD30
Proliferation markers	MIB1/Ki-67
Follicular dendritic cells	CD21
Histiocytes and epithelioid cells	CD68/PG-M1
EBV markers	EBER ISH, LMP1, EBNA2
Others	CCR4, ALK, EMA, CD45

tometry, cytogenetics, and molecular biology. Hence, as pointed out by S. Pileri in his introductory lecture on the diagnostic difficulties, it is strongly recommended that the diagnosis of any PTCL should be confirmed by an expert hematopathologist.

Novel PTCL variants and entities

A few new PTCL variants and novel provisional entities have been recently defined. Among those discussed at the workshop it is worthwhile mention:

Primary cutaneous ALK-positive (pediatric) anaplastic large cell lymphoma.

Primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma is regarded as an ALK-negative variant confined to the skin and is part of the spectrum of primary cutaneous CD30-positive T-cell lymphoproliferative disorders. A recent survey of the pediatric patients registered within the Anaplastic Large Cell Lymphoma-99 trial (1999 to 2006) found six cases in which, after thorough exclusion of systemic involvement, an international histopathological review led to the diagnosis of ALK-positive anaplastic large cell lymphoma limited to the skin. Therapy confined to local measures seems to be sufficient to induce cure in these cases.[2]

T-cell lymphomas derived from the follicular T-helper cells (TFH): a new category?

In the last decade a new subset of specialized T-cells, called follicular T-helper cells (TFH) has been described, characterized by their homing capacity in CXCL13-rich areas, such as B-cell follicles, through CXCR5 expression and their ability to support immunoglobulin production [3]. Subsequent gene expression profiling studies on peripheral T-cell lymphomas, reported a TFH signature in angioimmunoblastic T-cell lymphoma [4, 5] and a new immunohistochemical marker, the inducible T-cell co-stimulator (ICOS), has been proposed to help the diagnosis of lymphomas of TFH derivation [6]. Whether T-cell lymphomas derived from TFH represent a distinct entity is currently a matter of debate [7]. A very recent French study found recurrent TET2 mutations in 47% of AILT, 38% of PTCL-NOS and 10% of EATCL and showed that these mutations are absent in all other PTCL entities, correlate with TFH-like features and were associated with thrombocytopenia, advanced-stage, high IPI score, and a shorter progression-free survival [8]. FTH-phenotype seems to correspond to a broad spectrum of PTCLs that might form a new category to be validated in future molecular and clinicopathological studies [6, 9].

Should Type II EATL a separate entity?

It has been shown that EATL occurring in the Chinese population is exclusively of type II. In view of differences

in epidemiology and clinicopathologic features, some believe it is justified to separate out type II EATL from the EATL category as a distinct form of lymphoma, for which the designation «monomorphic intestinal T-cell lymphoma» was proposed [10]

New insights on most common entities and their conventional treatments

«CHOP: We can't live with it, but can we live without it?» that was the introducing remark of S.M. Horvitz on the conventional treatment of PTCL. Although the 5 year OS of PTCL is poor, 20% - 30% of the patients can get a durable remission with CHOP alone. Therefore CHOP is the conventional treatment backbone of many combination regimens. Alemtuzumab with different doses and CHOP-14/-28 turned out to be too toxic [11-13]. More intensive regimens like VIP-ABVD or CHOEP had higher activity but no better PFS [14, 15]. Some phase II trials not using an anthracycline-based regimen had poorer results, leaving us with the question whether anything is clearly better than CHOP. A more distinct approach to different subgroups with new drugs and maintenance regimens might be a treatment strategy to go.

This concept is proven for the nasal NK-T-cell lymphomas with an asparaginase-methotrexat based regimen. Both the phase II study of the SMILE regimen (methotrexate, ifosfamide, L-asparaginase, etoposide and dexamethasone) for newly diagnosed stage IV and relapsed/refractory patients [16] and the GELA/GOELAMS trial of L-asparaginase with methotrexate and dexamethasone (AspaMetDex regimen) [17] showed ORR close to 80% after two and three courses of treatment. This results are impressive in comparison to historical controls with anthracycline-based regimens with CR rates of only 19% for stage IV patients [18]. Some patients received consolidation treatment with hematologic stem cell transplantation or radiotherapy. After a median follow up of 2 years, the 2-year OS was >50% with SMILE and >40% with the AspaMetDex regimen. The international prognostic index was the best outcome predictor in the patients treated with SMILE [19]. Important might be the information from in vitro data that methotrexate followed by asparaginase has a synergistic effect whereas the concomitant administration of the two drugs may have an antagonistic effect.

New drugs active in both cutaneous and noncutaneous subtypes

Nowadays, the optimal treatment of relapsed and refractory PTCL is not defined due to the lack of prospective randomized studies. The results of several recent phase 1/2 studies of novel agents showing promising activity in both cutaneous or noncutaneous PTCL were discussed in Bologna. Table 2 summarises the most recent informa-

Table 2. Single agent activity in phase 1/2 trials of novel compounds in relapsed/refractory noncutaneous PTCL

Drug	N	Main subtypes	CR (%)	ORR (%)	Median DoR (mos)	Reference
Pralatrexate	109	59 PTCLu, 13 AITL	11	29	12.6	O'Connor 2011 [28]
Romidepsin	45	27 PTCLu,	18	38	8.9	Piekarz 2011 [29]
	130	69 PTCLu, 27 AITL	15	25	17	Coiffier 2012 [30]
Plitidepsin	29	17 PTCLu, 9 AITL	7	21	2.2	Ribrag 2012 [31]
Belinostat	20	10 PTCLu, 3 AITL, 3NKTCCL	10	25	5.3	Pohlman, ASH 2009 [32]
Zanolimumab	21	7 PTCLu, 9 AITL		24	up to 8+	D'Amore 2010 [33]
Brentuximab vedotin	58	58 Systemic ALCL	57	86	12.6	Pro 2012 [34]
Bendamustine	47	13 PTCLu, 22 AITL	29	52	5	Damaj, ICML 2011 [35]
Lenalidomide	23	10 PTCLu, 5 ALCL	0	30	PFS, 3	Dueck 2010 [36]
	10	10 PTCLu	30	30		Zinzani 2011 [37]
Alisertib	8	8 PTCL		57		Friedberg, ASH 2011 [38]
Clofarabine	24	8 PTCLu	8	21		Mulford, ASCO 2010 [39]
Tipifarnib		8 PTCLu, 2 systemic ALCL	30	40	7.5	Witzig 2011 [40]

N, number of evaluable patients with noncutaneous PTCL. CR, complete response. ORR, overall response rate. DoR, duration of response. PFS, progression free survival.

tion for noncutaneous PTCL. Some of these compounds are currently being further developed and novel combinations will be studied.

The current role of transplantation strategies

Retrospective data of salvage regimens with autologous transplantation in PTCL have comparable results to B-cell lymphoma trials. Unpublished data of MSKCC show that CR and IPI 0 - 2 are strongly correlated with a longer EFS. Only two phase II prospective trials with an upfront autologous transplant regimen were conducted so far, with a median follow up of 60 and 33 months respectively [20, 21]. The NLG-T-01 trial of the Nordic group with 166 patients, had an induction regimen for patients < 60 years with CHOEP-14 and CHOP-14 for patients 61-67 years. With the exception of ALK + ALCL and cutaneous T-cell lymphomas, all mature variants of T-cell lymphomas were included. Pre-transplant overall response rate was 82% with a CR/CRu of 51% and a post-transplant conversion rate from PR to CR/CRu of 5%. The 5 year OS/PFS of 51% and 44% respectively in this large trial is a

landmark for future strategies in a transplant eligible patient setting. The ongoing phase III trial CHOP-14 with/without alemtuzumb, followed by autologous transplantation for patients younger than 60 years will clarify the role of first-line autologous transplantation in PTCL.

No prospective trial but three retrospective trials, some of them with a mixed population of B-and T-cell histologies, are available to evaluate the role in the allo-transplant setting of PTCL patients. For the subgroup of angioimmunoblastic T-cell lymphoma, a retrospective analysis of the lymphoma working party of the European group for blood and marrow transplantation, could demonstrate that an allogeneic stem cell transplantation is able to induce long-term remission [22].

Angioimmunoblastic lymphoma (AITL)

This entity is characterized by an aggressive course and dismal outcome with current therapies. As reported before, gene expression profiling showed a TFH signature in AITL. The recent advances in our knowledge about the biology of this disease led to the proposal of a pathogenetic

model for AITL, in which a complex network of interactions take place between the tumour cells and the various microenvironment components, the molecular mediators of which are nowadays partly deciphered. Different factors released by TFH cells are involved in B-cell recruitment, activation and differentiation (CXCL13), in the modulation of other T-cell subsets (IL21, IL10, TFG β), or in promoting vascular proliferation (VEGF), and may also act as autocrine factors. EBV reactivation occurs in the context of a deregulated immune response, which also favours the expansion of both TFH cells and B cells [23]. Also in recent studies prognosis remains poor, especially for the patients not suitable for transplantation. Front-line regimens including etoposide have shown the better results but how to treat AITL remains an open question. A prognostic score for AITL, based on age, performance status, involvement of extranodal sites, B symptoms, and platelet count has been proposed showing a 5-year survival of 44%, for patient with less than two risk factors and 24% for those with two to five factors [24].

Anaplastic large-cell lymphomas (ALCL)

There were several presentations showing how the concept of anaplastic large-cell lymphoma (ALCL) is changing over the years because of a stream of new information and novel understanding regarding the cell of origin, biology, genetics, and clinical features of these neoplasms [25]. The anaplastic lymphoma kinase (ALK) is the oncogene of most ALCL, leading to transformation through many molecular mechanisms. Preliminary unpublished data were presented demonstrating that different ALK translocations may result in different clinical behavior (G. Inghirami, personal communication).

The heterogeneous group of ALCLs comprises clinically and biologically different diseases including the ALK-positive and ALK-negative systemic forms. ALK-positive ALCL is molecularly characterized and can be easily diagnosed, while the distinction of ALK-negative ALCLs from other PTCLs remains controversial. The recent identification of a molecular signature specific for ALCL suggests that these T-NHLs may represent a unique entity discernible from other PTCLs. Moreover, ALCLs have a different clinical outcome in comparison with PTCL-NOS and recently a 3-gene model (TNFRSF8, BATF3, and TMOD1) has been proposed to successfully separate ALK-negative ALCLs from PTCL-NOS [26].

A survey of 138 ALCL cases enrolled in the LNH87, LNH93 and LNH98 GELA prospective trials for intermediate- and high-grade lymphomas shows that not all the ALK-positive ALCL have a good prognosis and not all the ALK-negative ALCL have a poor prognosis. Age and β 2 microglobulin showed a prominent prognostic

impact in these patients and may be useful in stratifying patients in prospective clinical trials evaluating novel treatments [27].

Conclusive remarks

Overall, the take-home message of the meeting was that understanding of the pathobiology of PTCLs is mandatory for their better classification and may result in more effective tailored treatments, but still most of the molecular knowledge has not clinical impact. Hopefully this gap may be at least partly filled in the near future and this will be crucial because an increasing number of novel active drugs is becoming available but we do not yet know how to properly combine them in order to improve response rates and survival duration.

References

1. Dreyling M, Thieblemont C, Gallamini A et al. ESMO GUIDELINES consensus conference on malignant lymphoma 2011-Part 2: Marginal zone lymphoma, Mantle cell lymphoma, peripheral T-cell lymphoma. *Ann Oncol* 2012; in press.
2. Oschlies I, Lisfeld J, Lamant L et al. ALK-positive anaplastic large cell lymphoma limited to the skin: clinical, histopathological and molecular analysis of 6 pediatric cases- a report from the ALCL99 study. *Haematologica* 2012.
3. Laurent C, Fazilleau N, Brousset P. A novel subset of T-helper cells: follicular T-helper cells and their markers. *Haematologica* 2010; 95: 356-358.
4. Piccaluga PP, Agostinelli C, Califano A et al. Gene expression analysis of angioimmunoblastic lymphoma indicates derivation from T follicular helper cells and vascular endothelial growth factor deregulation. *Cancer Res* 2007; 67: 10703-10710.
5. de Leval L, Rickman DS, Thielen C et al. The gene expression profile of nodal peripheral T-cell lymphoma demonstrates a molecular link between angioimmunoblastic T-cell lymphoma (AITL) and follicular helper T (TFH) cells. *Blood* 2007; 109: 4952-4963.
6. Marafioti T, Paterson JC, Ballabio E et al. The inducible T-cell costimulator molecule is expressed on subsets of T cells and is a new marker of lymphomas of T follicular helper cell-derivation. *Haematologica* 2010; 95: 432-439.
7. Miyoshi H, Sato K, Niino D et al. Clinicopathologic analysis of peripheral T-cell lymphoma, follicular variant, and comparison with angioimmunoblastic T-cell lymphoma: Bcl-6 expression might affect progression between these disorders. *Am J Clin Pathol* 2012; 137: 879-889.
8. Lemonnier F, Couronne L, Parrens M et al. Recurrent TET2 mutations in peripheral T-cell lymphomas correlate with TFH-like features and adverse clinical parameters. *Blood* 2012; 120: 1466-1469.
9. Agostinelli C, Hartmann S, Klapper W et al. Peripheral T cell lymphomas with follicular T helper phenotype: a new basket or a distinct entity? Revising Karl Lennert's personal archive. *Histopathology* 2011; 59: 679-691.
10. Chan JK, Chan AC, Cheuk W et al. Type II enteropathy-associated T-cell lymphoma: a distinct aggressive lymphoma with frequent gammadelta T-cell receptor expression. *Am J Surg Pathol* 2011; 35: 1557-1569.
11. Kim JG, Sohn SK, Chae YS et al. Alemtuzumab plus CHOP as front-line chemotherapy for patients with peripheral T-cell lymphomas: a phase II study. *Cancer Chemother Pharmacol* 2007; 60: 129-134.

12. Gallamini A, Zaja F, Patti C et al. Alemtuzumab (Campath-1H) and CHOP chemotherapy as first-line treatment of peripheral T-cell lymphoma: results of a GITIL (Gruppo Italiano Terapie Innovative nei Linfomi) prospective multicenter trial. *Blood* 2007; 110: 2316-2323.
13. Kluin-Nelemans HC, van Marwijk Kooy M, Lugtenburg PJ et al. Intensified alemtuzumab-CHOP therapy for peripheral T-cell lymphoma. *Ann Oncol* 2011; 22: 1595-1600.
14. Simon A, Peoch M, Casassus P et al. Upfront VIP-reinforced-ABVD (VIP-rABVD) is not superior to CHOP/21 in newly diagnosed peripheral T cell lymphoma. Results of the randomized phase III trial GOELAMS-LTP95. *Br J Haematol* 2010; 151: 159-166.
15. Schmitz N, Trumper L, Ziepert M et al. Treatment and prognosis of mature T-cell and NK-cell lymphoma: an analysis of patients with T-cell lymphoma treated in studies of the German High-Grade Non-Hodgkin Lymphoma Study Group. *Blood* 2010; 116: 3418-3425.
16. Yamaguchi M, Kwong YL, Kim WS et al. Phase II study of SMILE chemotherapy for newly diagnosed stage IV, relapsed, or refractory extranodal natural killer (NK)/T-cell lymphoma, nasal type: the NK-Cell Tumor Study Group study. *J Clin Oncol* 2011; 29: 4410-4416.
17. Jaccard A, Gachard N, Marin B et al. Efficacy of L-asparaginase with methotrexate and dexamethasone (AspaMetDex regimen) in patients with refractory or relapsing extranodal NK/T-cell lymphoma, a phase 2 study. *Blood* 2011; 117: 1834-1839.
18. Suzuki R, Suzumiya J, Yamaguchi M et al. Prognostic factors for mature natural killer (NK) cell neoplasms: aggressive NK cell leukemia and extranodal NK cell lymphoma, nasal type. *Ann Oncol* 2010; 21: 1032-1040.
19. Kwong Y-L, Kim WS, Lim ST et al. SMILE for natural killer/T-cell lymphoma: analysis of safety and efficacy from the Asia Lymphoma Study Group. *Blood* 2012; 120: 2973-2980.
20. Reimer P, Rudiger T, Geissinger E et al. Autologous stem-cell transplantation as first-line therapy in peripheral T-cell lymphomas: results of a prospective multicenter study. *J Clin Oncol* 2009; 27: 106-113.
21. d'Amore F, Relander T, Lauritzen GF et al. Up-Front Autologous Stem-Cell Transplantation in Peripheral T-Cell Lymphoma: NLG-T-01. *J Clin Oncol* 2012; 30: 3093-3099.
22. Kyriakou C, Canals C, Finke J et al. Allogeneic stem cell transplantation is able to induce long-term remissions in angioimmunoblastic T-cell lymphoma: a retrospective study from the lymphoma working party of the European group for blood and marrow transplantation. *J Clin Oncol* 2009; 27: 3951-3958.
23. Dunleavy K, Wilson WH, Jaffe ES. Angioimmunoblastic T cell lymphoma: pathobiological insights and clinical implications. *Curr Opin Hematol* 2007; 14: 348-353.
24. Federico M, Rudiger T, Bellei M et al. Clinicopathologic Characteristics of Angioimmunoblastic T-Cell Lymphoma: Analysis of the International Peripheral T-Cell Lymphoma Project. *J Clin Oncol* 2012.
25. Piva R, Agnelli L, Pellegrino E et al. Gene expression profiling uncovers molecular classifiers for the recognition of anaplastic large-cell lymphoma within peripheral T-cell neoplasms. *J Clin Oncol* 2010; 28: 1583-1590.
26. Agnelli L, Mereu E, Pellegrino E et al. Identification of a 3-gene model as a powerful diagnostic tool for the recognition of ALK-negative anaplastic large-cell lymphoma. *Blood* 2012; 120: 1274-1281.
27. Sibon D, Fournier M, Briere J et al. Long-Term Outcome of Adults With Systemic Anaplastic Large-Cell Lymphoma Treated Within the Groupe d'Étude des Lymphomes de l'Adulte Trials. *Journal of Clinical Oncology* 2012.
28. O'Connor OA, Pro B, Pinter-Brown L et al. Pralatrexate in patients with relapsed or refractory peripheral T-cell lymphoma: results from the pivotal PROPEL study. *J Clin Oncol* 2011; 29: 1182-1189.
29. Piekarczyk RL, Frye R, Prince HM et al. Phase 2 trial of romidepsin in patients with peripheral T-cell lymphoma. *Blood* 2011; 117: 5827-5834.
30. Coiffier B, Pro B, Prince HM et al. Results from a pivotal, open-label, phase II study of romidepsin in relapsed or refractory peripheral T-cell lymphoma after prior systemic therapy. *J Clin Oncol* 2012; 30: 631-636.
31. Ribrag V, Caballero D, Ferme C, Zucca E et al. Multicenter phase II study of plitidepsin in patients with relapsed/refractory non-Hodgkin's lymphoma. *Haematologica*. 2012 Oct 12. [Epub ahead of print]
32. Pohlman B, Advani R, Duvic M, et al. Final Results of a Phase II Trial of Belinostat (PXD101) in Patients with Recurrent or Refractory Peripheral or Cutaneous T-Cell Lymphoma. *Blood (ASH Annual Meeting Abstracts)*, Nov 2009; 114: abstr 920.
33. d'Amore F, Radford J, Relander T et al. Phase II trial of zanolimumab (HuMax-CD4) in relapsed or refractory non-cutaneous peripheral T cell lymphoma. *Br J Haematol* 2010; 150: 565-573.
34. Pro B, Advani R, Brice P et al. Brentuximab vedotin (SGN-35) in patients with relapsed or refractory systemic anaplastic large-cell lymphoma: results of a phase II study. *J Clin Oncol* 2012; 30: 2190-2196.
35. Damaj G, Gressin R, Bouabdallah K et al. Preliminary results from an open-label, multicenter, phase II study of bendamustine in relapsed or refractory T-cell lymphoma from the French GOELAMS group: the BENTLY trial. *Ann Oncol*. 2011;22 (suppl 4): abstr.126.
36. Dueck G, Chua N, Prasad A et al. Interim report of a phase 2 clinical trial of lenalidomide for T-cell non-Hodgkin lymphoma. *Cancer* 2010; 116: 4541-4548.
37. Zinzani PL, Pellegrini C, Broccoli A et al. Lenalidomide monotherapy for relapsed/refractory peripheral T-cell lymphoma not otherwise specified. *Leuk Lymphoma* 2011; 52: 1585-1588.
38. Friedberg J, Mahadevan D, Jung J et al. Phase 2 Trial of Alisertib (MLN8237), An Investigational, Potent Inhibitor of Aurora A Kinase (AAK), in Patients (pts) with Aggressive B- and T-Cell Non-Hodgkin Lymphoma (NHL). *Blood (ASH Annual Meeting Abstracts)*, Nov 2011; 118: abstr 95.
39. Mulford DA, Pohlman B, Hamlin PA et al. A phase I/II trial of clofarabine in patients with relapsed T-cell or NK-cell lymphomas. *J Clin Oncol* 2010; 28:15s, (suppl): abstr 8046.
40. Witzig TE, Tang H, Micallef IN et al. Multi-institutional phase 2 study of the farnesyltransferase inhibitor tipifarnib (R115777) in patients with relapsed and refractory lymphomas. *Blood* 2011; 118: 4882-4889.

Correspondence:

PD Dr. Emanuele Zucca
 IELSG Operation Office
 IOSI - Oncology Institute of Southern Switzerland
 CH-6500 Bellinzona
 ielsg@ticino.com

Überlebensbuch Brustkrebs



Ursula Goldmann-Posch / Rita Rosa Martin
 Ueberlebensbuch Brustkrebs, 5.aktualisierte und
 erweiterte Auflage
 Stuttgart / New York: Schattauer; 2012-04-19 400
 Seiten, 15 Abb., 26 Tab., kart. 39.95 Euro
 ISBN 978-3-7945-2862-2

Die beiden Autorinnen, beide selbst Brustkrebs-Betroffene, wollen mit Ihrem Ratgeber «Anleitung zur aktiven Patientin» geben, «in Abstimmung mit international anerkannten Brustkrebs-Experten» (Cover-Text). Dass er innert 9 Jahren bereits zum 5.Mal überarbeitet werden musste, beweist, dass er einem grossen Bedürfnis entspricht. Der Rezensent weiss aus eigener Erfahrung, wie schwierig oft die Situation für eine Patientin ist, die eben die Diagnose Brustkrebs erhalten und diese zu «verdauen» hat, wie schwierig und anspruchsvoll auch für ihre Umgebung und die sie Betreuenden. Guter Rat ist hier teuer und braucht viel Zeit – aber ob es dazu 400 Seiten braucht, in einem unpraktischen Grossformat? Ich

befürchte, dass die Masse der Information für eine Brustkrebs-Patientin auch zuviel sein und sie überfordern und verunsichern könnte. Allerdings umfasst auch das «Brustbuch» von Love/Lindsey 662 Seiten!

Im «Ueberlebensbuch» findet sie aber tatsächlich umfassende, auf den neusten Stand gebrachte, sehr gut und einfühlsam formulierte Information zu wirklich allem, was sie im Verlauf ihrer Erkrankung erfahren wird und entscheiden muss. Die Autorinnen betonen immer wieder und zu Recht die Mündigkeit der Patientin und wollen ihr «eine Arznei mit starken Nebenwirkungen und Nachwirkungen an die Hand geben: ein Medikament, das Ihr Immunsystem als Krebspatientin stärken und Ihre Widerstandskraft als kritische Kundin im Gesundheitssystem wecken soll». Es stimmt «fast alle Frauen mit Brustkrebs haben nach Behandlungsende das Bedürfnis, etwas zur eigenen Gesundheit beizutragen. Was immer Sie auch planen – es ist ein erster Schritt zur Bewältigung Ihrer Erkrankung. Ein Schritt heraus aus der Rolle der Be-Handelten und hinein in die Rolle der Handelnden».

Die reiche Information ist – dem Verlauf einer Brustkrebserkrankung entsprechend – in 8 Phasen gegliedert: Verdacht – Weg zur Diagnose – die Diagnose Brustkrebs – der grosse Einschnitt – Chemo, Antikörper und kleine Moleküle – Anti-Hormontherapie, Knochenschutz und Psychotherapie – Strahlentherapie und Sozialmedizin – nach der Therapie. Wie bereits angetönt werden wirklich alle vorhandenen diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten (knapp und gut!) dargestellt – aber ob dies einer Patientin in ihrer individuellen Situation wirklich hilft? Besonders wertvoll sind die vielen allgemeinen Ratschläge zum Umgang mit Familie, Kindern, Aerzten, Therapeuten und Kliniken. Sehr hilfreich auch die zahlreichen Tabellen und Checklisten. Meines Erachtens etwas stiefmütterlich behandelt wird die Rolle der Ernährung, überbetont die hypothetische «Entgiftung» und «Stärkung des Immunsystems». Sehr ausgewogen auch die Ratschläge zur Nachsorge, die in Deutschland ganz anders institutionalisiert ist als in der Schweiz. Auch viele andere administrative Hinweise gelten nicht für die Schweiz, entsprechende Ergänzungen wären nützlich, auch für Oesterreich.

Trotz meiner leisen Kritik danke ich den beiden Autorinnen für dieses für Brustkrebspatientinnen sicher hilfreiche – und sehr preisgünstige! – Werk.

Dr. Walter Felix Jungi, Wittenbach

2012

11.12. **Fortbildung: Ernährungsprobleme von Patienten mit einer Tumorerkrankung**
Zürich
Onkologiepflege Schweiz, Hirstigstrasse 13, CH-8451 Kleinandelfingen, www.onkologiepflege.ch

2013

18.-20.04. **22. Ärzte-Fortbildungskurs in Klinischer Onkologie**
St. Gallen
Deutschsprachig-Europäische Schule für Onkologie (deso), c/o Tumor- und Brustzentrum ZeTuP
Frau Gabi Laesser, Rorschacherstr. 150, CH-9006 St. Gallen, Tel. +41 (0)71 243 00 32, Fax +41 (0)71 245 68 05
deso@oncoconferences.ch, www.oncoconferences.ch

23.-28.02. **2nd ESO-ESMO Masterclass in Colorectal Cancer Surgery**
Ljubljana, SLO
European School of Oncology, Via del Bollo 4, I-20123 Milan
Organisation: rdemartini@eso.net, further information: www.eso.net

13.-16.03. **13th St.Gallen International Breast Cancer Conference 2013**
St. Gallen
St.Gallen Oncology Conferences (SONK), c/o Tumor and Breast Center ZeTuP, Rorschacherstrasse 150, CH-9006 St.Gallen
info@oncoconferences.ch, www.oncoconferences.ch

16.-21.03. **12th ESO-ESMO Masterclass in Clinical Oncology**
Ermatingen
(Lake Constance)
European School of Oncology, Via del Bollo 4, I-20123 Milan
Organisation: fmarangoni@eso.net, further information: www.eso.net

16.-21.03. **12th ESO-ESMO Masterclass in Oncology Nursing**
Ermatingen
(Lake Constance)
European School of Oncology, Via del Bollo 4, I-20123 Milan
Organisation: fmarangoni@eso.net, further information: www.eso.net

21.03. **15. Schweizer Onkologiepflege Kongress - 15e Congrès Suisse des soins en oncologie**
Bern
Onkologiepflege Schweiz, Hirstigstrasse 13, CH-8451 Kleinandelfingen, Tel. +41 (0)52 301 21 89, www.onkologiepflege.ch

08.-12.04. **3rd Balkan and Eastern European Masterclass in Clinical Oncology**
Dubrovnik, Croatia
European School of Oncology, Via del Bollo 4, I-20123 Milan
Organisation: rventura@eso.net, further information: www.eso.net

18.-20.04. **17. Internationales Seminar «Palliativbetreuung von Tumorkranken»**
Warth b. Frauenfeld
Deutschsprachig-Europäische Schule für Onkologie (deso), c/o Tumor- und Brustzentrum ZeTuP
Frau Gabi Laesser, Rorschacherstr. 150, CH-9006 St. Gallen, Tel. +41 (0)71 243 00 32, Fax +41 (0)71 245 68 05
deso@oncoconferences.ch, www.oncoconferences.ch

26.-28.04. **Women's Cancers**
Niš, Serbia
European School of Oncology, Via del Bollo 4, I-20123 Milan
Organisation: rventura@eso.net, further information: www.eso.net

06.-07.06. **10. Fachtagung Psychoonkologie**
St. Gallen
Sekretariat SGPO, Claudia Bigler, Tel. +41 (0)31 389 91 30, kontakt@psycho-onkologie.ch, www.psychoonkologie.ch

15.-17.06. **Leukaemia and Lymphoma**
Ascona
European School of Oncology, ESO Bellinzona Office, Ospedale Regionale Bellinzona e Valli, CH-6500 Bellinzona
Organisation: dknupfer@eso.net, registration: lrichetti@eso.net, further information: www.eso.net

20.06. **SAKK-Halbjahresversammlung**
Bern
www.sakk.ch

19.-22.06. **12-ICML 12th International Conference on Malignant Lymphoma**
Lugano
ICML Sekretariat, Oncology Institute of Southern Switzerland (IOSI), Ospedale San Giovanni, CH-6500 Bellinzona
Fax +41 (0)91 922 20 84, registration@lymphcon.ch, www.lymphcon.ch

05.-06.09. **16. Internationales Seminar «Onkologische Pflege - Fortgeschrittene Praxis»**
St. Gallen
Deutschsprachig-Europäische Schule für Onkologie (deso), c/o Tumor- und Brustzentrum ZeTuP
Frau Gabi Laesser, Rorschacherstr. 150, CH-9006 St. Gallen, Tel. +41 (0)71 243 00 32, Fax +41 (0)71 245 68 05
deso@oncoconferences.ch, www.oncoconferences.ch

07.-09.11. **ABC2 - Advanced Breast Cancer Second International Consensus Conference**
Lisbon (PT)
European School of Oncology, ESO Bellinzona Office, Ospedale Regionale Bellinzona e Valli, CH-6500 Bellinzona
Organisation: abc@eso.net, registration: lrichetti@eso.net, further information: www.abc-lisbon.org

21.-22.11. **SAKK-Halbjahresversammlung**
Basel
www.sakk.ch