

Raki v otroštvu in
mladostništvu

Childhood and
Adolescent Cancers

1983–2023

poročilo Registra raka Republike Slovenije
in Kliničnega registra otroških rakov
report of the Slovenian Cancer Registry and
Slovenian Childhood Cancer Clinical Registry

Raki v otroštvu in mladostništvu Childhood and Adolescent Cancers

1983–2023

Poročilo Registra raka Republike Slovenije
in Kliničnega registra otroških rakov

Report of the Slovenian Cancer Registry and
Slovenian Childhood Cancer Clinical Registry

CIP - Kataložni zapis o publikaciji
Narodna in univerzitetna knjižnica, Ljubljana

616-006-053.2/6(497.4)"1983/2023"

RAKI v otroštvu in mladostništvu : poročilo Registra raka Republike Slovenije in Kliničnega registra otroških rakov = Childhood and adolescent cancers : report of the Slovenian Cancer Registry and Slovenian Childhood Cancer Clinical Registry : 1983-2023 / [uredniški odbor Ana Mihor, glavna urednica ... et al.]. - Ljubljana : Onkološki inštitut, Epidemiologija in register raka, Register raka Republike Slovenije = Institute of Oncology, Epidemiology and Cancer Registry, Slovenian Cancer Registry, 2025

ISBN 978-961-7248-05-0
COBISS.SI-ID 240089859

Naslov *Title*

Raki v otroštvu in mladostništvu 1983–2023:
poročilo Registra raka Republike Slovenije in Kliničnega registra otroških rakov
Childhood and Adolescent Cancers 1983–2023:
Report of the Slovenian Cancer Registry and Slovenian Childhood Cancer Clinical Registry

Podatki *Data*

To poročilo vsebuje podatke Registra raka Republike Slovenije za obdobje 1983–2023 in podatke Kliničnega registra otroških rakov za obdobje 2019–2023.
This report contains data from the Slovenian Cancer Registry for the 1983–2023 period and data from the Slovenian Childhood Cancer Clinical Registry for the 2019–2023 period.

Uredniški odbor *Editorial Board*

Ana Mihor, glavna urednica / editor-in-chief
Vesna Zadnik
Tina Žagar
Sonja Tomšič
Katarina Lokar
Teja Oblak

Obdelava in analiza podatkov *Data Processing and Analysis*

Ana Mihor
Miran Mlakar
Don Mohar
Katarina Lokar
Tina Žagar
Nika Bric
Mojca Birk

Oblikovanje in priprava za tisk *Design and Typesetting*

Nika Bric

Lektura *Copy editing*

Jezikovna zadruga Soglasnik / Soglasnik Language Cooperative

Tisk *Printing*

MEDIUM d.o.o., Žirovnica

Izdajatelj *Published by*

Onkološki inštitut Ljubljana / Institute of Oncology Ljubljana, Slovenia
Epidemiologija in register raka / Epidemiology and Cancer Registry
Register raka Republike Slovenije / Slovenian Cancer Registry

Naklada *Published in*

100 izvodov / 100 copies

Osebje Kliničnega registra otroških rakov

Staff of the Slovenian Childhood Cancer Clinical Registry

Urška Tomšič
Katja Kolenc Mokotar

Strokovni sodelavci *Clinical advisers*

Janez Jazbec
Branko Zakotnik
Lorna Zadavec Zaletel

Pri obdelavi podatkov za 1983–2023 so sodelovali še zaposleni v RRRS

Data processing for 1983–2023 period was carried out by the staff of the CRS

Vesna Zadnik, vodja / head

Frančiška Škrlec
Maruška Ferjančič
Polona Škulj
Andrej Krašovec
Boštjan Zavrtnik

Polona Rus
Laura Šeneker Zupanc
Branka Pestotnik
Katja Hribar
Agata Čampa

Vesna Drolec
Brigita Zore
Sabina Prvinšek
Snežana Umičević
Martina Omerzo

Naslov za stik *Correspondence to*

Register raka Republike Slovenije / Slovenian Cancer Registry
Onkološki inštitut Ljubljana / Institute of Oncology Ljubljana
Zaloška c. 2, 1001 Ljubljana, p.p. 2217, Slovenija
Telefon / Phone: + 386 1 5879 450

E-pošta / E-mail: register@onko-i.si

Spletno mesto / Website:

<http://www.onko-i.si/rrs/>

<http://www.slora.si/>

<http://www.onko-i.si/eng/crs/>

<http://www.slora.si/en/>

Ljubljana, 2025

Uvodnik	7
<i>Editorial</i>	8
Podatki in metode dela <i>Data and Methods</i>	9
Viri in obdelava podatkov <i>Data sources and processing</i>	9
Lokacija in morfolologija tumorja <i>Tumour location and morphology</i>	10
Stadij bolezni <i>Disease stage</i>	11
Zdravljenje <i>Treatment</i>	12
Ponovitve bolezni <i>Relapses</i>	12
Izračun kazalnikov <i>Calculations of indicators</i>	12
Povzetek <i>Summary</i>	15
Vsi raki <i>All Cancers</i>	17
Incidenca <i>Incidence</i>	17
Prevalenca <i>Prevalence</i>	22
Umrljivost <i>Mortality</i>	23
Zdravstveni zavod ugotovitve <i>Health institution of diagnosis</i>	26
Zdravljenje <i>Treatment</i>	27
Preživetje <i>Survival</i>	28
Tveganje presežne smrti in sekundarnih rakov pri preživelih 5 let in več	29
<i>Excess risk of death and second primary cancers in 5-year survivors</i>	29
Podatki Kliničnega registra otroških rakov <i>Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023</i>	34
Skupina I <i>Group I</i>	36
Levkemija, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni	
<i>Leukemias, myeloproliferative and myelodysplastic diseases</i>	
Incidenca <i>Incidence</i>	37
Umrljivost <i>Mortality</i>	39
Zdravljenje <i>Treatment</i>	41
Preživetje <i>Survival</i>	41
Podatki Kliničnega registra otroških rakov <i>Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023</i>	44
Skupina II <i>Group II</i>	48
Limfomi in neoplazme retikuloendotelijskega sistema	
<i>Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms</i>	
Incidenca <i>Incidence</i>	49
Umrljivost <i>Mortality</i>	51
Zdravljenje <i>Treatment</i>	52
Preživetje <i>Survival</i>	52
Podatki Kliničnega registra otroških rakov <i>Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023</i>	55

Skupina III <i>Group III</i>	59
Tumorji centralnega živčnega sistema (CŽS) in nekatere druge intrakranialne in intraspinalne neoplazme	
<i>Central nervous system (CNS) and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms</i>	
Incidenca <i>Incidence</i>	60
Umrljivost <i>Mortality</i>	63
Zdravljenje <i>Treatment</i>	64
Preživetje <i>Survival</i>	65
Podatki Kliničnega registra otroških rakov <i>Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023</i>	67
Skupina IV <i>Group IV</i>	69
Nevroblastom in drugi tumorji perifernih živčnih celic	
<i>Neuroblastoma and other peripheral nervous cell tumours</i>	
Incidenca <i>Incidence</i>	69
Umrljivost <i>Mortality</i>	71
Zdravljenje <i>Treatment</i>	72
Preživetje <i>Survival</i>	72
Podatki Kliničnega registra otroških rakov <i>Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023</i>	74
Skupina V <i>Group V</i>	77
Retinoblastom <i>Retinoblastoma</i>	
Incidenca <i>Incidence</i>	77
Umrljivost <i>Mortality</i>	79
Zdravljenje <i>Treatment</i>	79
Preživetje <i>Survival</i>	79
Podatki Kliničnega registra otroških rakov <i>Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023</i>	80
Skupina VI <i>Group VI</i>	81
Ledvični tumorji <i>Renal tumours</i>	
Incidenca <i>Incidence</i>	83
Umrljivost <i>Mortality</i>	83
Zdravljenje <i>Treatment</i>	83
Preživetje <i>Survival</i>	84
Podatki Kliničnega registra otroških rakov <i>Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023</i>	85
Skupina VII <i>Group VII</i>	87
Tumorji jeter <i>Hepatic tumours</i>	
Incidenca <i>Incidence</i>	87
Umrljivost <i>Mortality</i>	88
Zdravljenje <i>Treatment</i>	88
Preživetje <i>Survival</i>	89

Skupina VIII <i>Group VIII</i>	90
Maligni kostni tumorji <i>Malignant bone tumours</i>	
Incidenca <i>Incidence</i>	90
Umrljivost <i>Mortality</i>	92
Zdravljenje <i>Treatment</i>	92
Preživetje <i>Survival</i>	94
Podatki Kliničnega registra otroških rakov <i>Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023</i>	95
Skupina IX <i>Group IX</i>	98
Mehkotkivni in drugi ekstraosalni sarkomi <i>Soft tissue and other extraosseous sarcomas</i>	
Incidenca <i>Incidence</i>	98
Umrljivost <i>Mortality</i>	100
Zdravljenje <i>Treatment</i>	101
Preživetje <i>Survival</i>	101
Podatki Kliničnega registra otroških rakov <i>Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023</i>	103
Skupina X <i>Group X</i>	106
Tumorji zarodnih celic, trofoblastični tumorji in tumorji gonad <i>Germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads</i>	
Incidenca <i>Incidence</i>	107
Umrljivost <i>Mortality</i>	109
Zdravljenje <i>Treatment</i>	109
Preživetje <i>Survival</i>	110
Podatki Kliničnega registra otroških rakov <i>Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023</i>	111
Skupina XI <i>Group XI</i>	114
Drugi maligni epiteljski tumorji in maligni melanom <i>Other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas</i>	
Incidenca <i>Incidence</i>	114
Umrljivost <i>Mortality</i>	116
Zdravljenje <i>Treatment</i>	117
Preživetje <i>Survival</i>	117
Podatki Kliničnega registra otroških rakov <i>Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023</i>	119
Skupina XII <i>Group XII</i>	120
Druge in nespecificirane maligne neoplazme <i>Other and unspecified malignant neoplasms</i>	
Incidenca in umrljivost <i>Incidence and mortality</i>	120
Preživetje <i>Survival</i>	121

Rak pri otrocih in mladostnikih (do vključno dopolnjenega 19. leta starosti) spada med redke bolezni, vendar sama bolezen in zdravljenje lahko pustita dolgotrajne posledice in povzročita veliko izgubo zdravih let življenja pri zbolelih ter veliko breme za družino in širšo okolico. Vsako leto v Sloveniji za rakom v obdobju otroštva in mladostništva zboli okoli 85 posameznikov, med nami pa živi že več kot 2000 oseb, ki so v otroštvu ali mladostništvu zbolele za rakom.

Zbiranje podatkov o bolnikih z rakom, vključno z otroki in mladostniki, ima v Sloveniji bogato zgodovino in tradicijo, saj že od leta 1950 pri nas deluje populacijski register raka, ki je eden izmed najstarejših v Evropi. Register raka Republike Slovenije (RRRS) tako že več kot 70 let zagotavlja visokokakovostne epidemiološke podatke o zbolevnosti in umrljivosti zaradi raka v otroštvu in mladostništvu. Podatki o preživetju zbolelih z rakom v otroštvu in mladostništvu predstavljajo osnovo za ocenjevanje uspešnosti zdravljenja teh bolnikov, vendar pa so podatki o zdravljenju in izidih zdravljenja v populacijskih registrih preskopi, da bi lahko bili podlaga za bolj usmerjene analize na populacijski ravni. V populacijskih registrih se praviloma beležijo le osnovni podatki o primarnem specifičnem zdravljenju – dokumentira se, ali je bolnik prejel osnovne načine zdravljenja (kirurgija, sistemska terapija in radioterapija) z datumi začetka zdravljenja. Ponovitve bolezni se ne popisujejo.

Ob izrednem napredku zdravljenja najpogostejših oblik raka in večanju deleža trajno ozdravelih prihajajo v ospredje tudi pozne posledice, izražene v odrasli dobi, zaradi škodljivih dolgoročnih učinkov intenzivnega zdravljenja, ki ga otroci prejmejo v občutljivem času rasti in razvoja. Poleg epidemiološkega spremljanja bolezni se zato v svetu pojavljajo pobude za epidemiološko spremljanje poznih posledic in podrobnejšo registracijo prejetega zdravljenja.

V Sloveniji potekajo diagnostika, zdravljenje in spremljanje otrok in mladostnikov z rakom centralizirano predvsem na Pediatrični kliniki Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana in Onkološkem inštitutu Ljubljana. Onkološki inštitut Ljubljana izvaja obsevanje vseh otrok in mladostnikov z rakom (z izjemo obsevanja v tujini), njegova Ambulanta za sledenje poznih posledic pa je centralizirana enota za sledenje odraslih, ki so preboleli raka v otroštvu ali mladostništvu. Tako imamo v Sloveniji popolne pogoje, da v nacionalnem populacijskem registru raka zberemo na istem mestu vse podatke o bolnikih, bolezni, zdravljenju in poznih posledicah na strukturiran način, ki upošteva vse mednarodno uveljavljene smernice za registracijo rakavih bolezni, v kakovostno in popolno bazo podatkov o otrocih in mladostnikih z rakom.

Skladno s cilji tretjega Državnega programa obvladovanja raka 2022–2026 smo na RRRS vzpostavili Klinični register otroških rakov (RRRS/KrOt), katerega namen je podrobneje beležiti zdravljenje, ki so ga bolniki prejeli, in hkrati omogočiti sistematično beleženje poznih posledic zdravljenja raka v odrasli dobi pri bolnikih, ki se spremljajo v Ambulatni za sledenje poznih posledic Onkološkega inštituta Ljubljana.

Pričujoče poročilo je prvo namensko poročilo RRRS o raku pri otrocih in mladostnikih. Vključuje podatke za zbolele med letoma 1983 in 2023, vključno s tistimi, ki so na voljo v RRRS/KrOt za obdobje 2019–2023. Podatki o umrljivosti so na voljo od leta 1985. Predstavljeni so podatki o zbolevnosti, umrljivosti in zdravljenju ter izidih, ki ne vključujejo izključno preživetja, temveč tudi progrese ter presežno pojavnost drugih primarnih tumorjev in presežno umrljivost pri zbolelih, ki od svoje diagnoze preživijo vsaj pet let. Za razliko od rakov pri odraslih klasifikacija ne temelji primarno na MKB-10 diagnozi, temveč na Mednarodni klasifikaciji otroških rakov (angl. International Classification of Childhood Cancer; ICC), ki bolezni deli v 12 skupin glede na morfologijo, topografijo in malignost po Mednarodni klasifikaciji bolezni za onkologijo (angl. International Classification of Diseases for Oncology; ICD-O).

Cancer in children and adolescents (up to and including the age of 19) is rare, but the disease as well as its treatment can have long-lasting consequences, with a significant loss of healthy years of life for the patient and a heavy burden on the family and the wider community. Every year, around 85 children and adolescents are diagnosed with cancer in Slovenia, and there are already over 2000 survivors of childhood and adolescent cancer.

Slovenia has a rich history and tradition of collecting data on cancer patients, including children and adolescents, through one of Europe's oldest population-based cancer registries, established in 1950. For over 70 years, the Slovenian Cancer Registry (SCR) has provided high-quality epidemiological data on childhood and adolescent cancer morbidity and mortality. Survival data from these patients offer a crucial measure of treatment success. However, population-based registries typically collect limited data on treatment and outcomes, insufficient for detailed targeted analyses at the population level. They usually record only basic data on primary treatment modalities (surgery, systemic therapy and radiotherapy) with dates of initiation of treatment. Recurrences are not recorded.

With the remarkable advances in the treatment of the most common cancers and the increasing proportion of people who are cured of cancer, the late sequelae of cancer in adulthood due to the harmful long-term effects of the intensive treatment that children receive at a sensitive time in their growth and development are increasingly recognised. Consequently, alongside traditional epidemiological disease monitoring, global initiatives are emerging for the epidemiological monitoring of late sequelae and the more detailed registration of treatments received.

In Slovenia, the diagnosis, treatment and follow-up of children and adolescents with cancer are primarily centralised at the Ljubljana Paediatric Clinic of the University Medical Centre Ljubljana and the Institute of Oncology Ljubljana. The Institute of Oncology Ljubljana provides radiation therapy for all children and adolescents with cancer, except in cases where treatment is carried out abroad. It also hosts the Long-Term Follow-Up (LTFU) clinic, a centralised service for follow-up of adults who had cancer during childhood or adolescence. This centralisation creates optimal conditions in Slovenia for a national population-based cancer registry to bring together all the data on patients, disease, treatments and late effects in one place in a structured way that follows all internationally established guidelines for cancer registration and create a high-quality and complete database on children and adolescents with cancer.

Aligned with the goals of the third National Cancer Control Programme 2022–2026, the SCR established the Slovenian Childhood Cancer Clinical Registry (SCR/SCCCR), which aims to record the treatments received by patients in more detail and at the same time enable the systematic recording of the late sequelae of cancer in adult cancer survivors followed up in the LTFU clinic at the Institute of Oncology Ljubljana.

This is the first dedicated report by the SCR on childhood and adolescent cancer. It covers patients diagnosed between 1983 and 2023, including data available in the SCR/SCCCR for the 2019–2023 period. Mortality data are available since 1985. The report contains data on incidence, mortality, treatment and outcomes – not only survival but also recurrences, excess incidence of second primary tumours and excess mortality in patients who survived at least five years post-diagnosis. Unlike adult cancers, which are primarily classified using ICD-10, childhood and adolescent cancers are categorised according to the International Classification of Childhood Cancer (ICCC). This system groups diseases into 12 categories based on morphology, topography, and behaviour, in accordance with the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O).

Viri in obdelava podatkov

Prijavljanje raka je v Republiki Sloveniji obvezno in zakonsko predpisano že od ustanovitve Registra raka Republike Slovenije (RRRS) (Ur. l. SRS št. 10/50, št. 29/50, št. 14/65, št. 1/80, št. 45/82, št. 42/85; Ur. l. RS št. 9/92, št. 65/00, št. 47/15 in št. 31/18). V slovenskem Kliničnem registru otroških rakov (RRRS/KrOt) se vodi vse zbolele v starosti 0–19 let, ki imajo v času diagnoze stalno prebivališče v Republiki Sloveniji.

Za zbolele od vključno leta 2019 naprej registracija poteka skoraj izključno na način aktivne registracije, in sicer s pomočjo vpogledov v elektronsko medicinsko dokumentacijo, ki jo hranijo v slovenskih bolnišnicah in je dostopna na Centralnem registru pacientovih podatkov. Pri aktivni registraciji bolnišnice v svojih informacijskih sistemih pripravijo in RRRS posredujejo seznam bolnikov, ustreznih za registracijo. Posebej usposobljene medicinske sestre iz elektronske zdravstvene dokumentacije in ostalih virov podatkov v strukturirani obliki kodirajo primere v RRRS/KrOt skladno z mednarodnimi in notranje dogovorjenimi pravili za registracijo.

Najpomembnejši viri podatkov v okviru elektronske zdravstvene dokumentacije so patohistološki izvidi slovenskih laboratorijev za patologijo ter zapisi o ambulantnih pregledih in hospitalizacijah. Velika večina otrok in mladostnikov se obravnava na Pediatrični kliniki Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana, vsi otroci in mladostniki, ki potrebujejo obsevanje, pa le-to v Sloveniji prejmejo izključno na Onkološkem inštitutu Ljubljana. Nekateri bolniki so obsevani v tujini, večinoma s protonskim obsevanjem. Dopolnilni vir podatkov so zdravniška poročila o smrti, ki nam jih pošilja Nacionalni inštitut za javno zdravje (NIJZ).

Za zbolele pred letom 2019, ko RRRS/KrOt še ni deloval, so bile večino časa glavni vir podatkov klasične papirnate Prijavnice rakave bolezni, ki so jih v RRRS pošiljali slovenski zdravstveni zavodi, ki so bolnike diagnosticirali, zdravili in spremljali. Za te bolnike se v RRRS/KrOt poroča samo podatke v okviru klasičnega populacijskega spremljanja bremena bolezni RRRS.

Data sources and processing

Cancer reporting has been mandatory and legally regulated in the Republic of Slovenia since the establishment of the Slovenian Cancer Registry (SCR) (Official Gazette of the Socialist Republic of Slovenia No. 10/50, No. 29/50, No. 14/65, No. 1/80, No. 45/82, No. 42/85; Official Gazette of the Republic of Slovenia No. 9/92, No. 65/00, No. 47/15 and No. 31/18). The Slovenian Childhood Cancer Clinical Registry (SCR/SCCCR) records all cancer patients aged 0–19 years who are residents in the Republic of Slovenia at the time of diagnosis.

Since 2019, patient registration has been carried out almost exclusively through active registration, by reviewing the electronic medical records maintained by Slovenian hospitals and available from the Central Registry of Patient Data. In active registration, hospitals prepare a list of patients eligible for registration in their IT systems and submit it to the SCR. Specially trained nurses then code these cases, drawing on electronic medical records and other data sources, and enter them in a structured format into the SCR/SCCCR in accordance with the international and internally agreed registration rules.

The primary data sources within the electronic health records include pathology reports of Slovenian pathology laboratories, as well as records of outpatient examinations and hospitalisations. The vast majority of children and adolescents receive treatment at the Paediatric Clinic of the University Clinical Centre Ljubljana. Additionally, all children and adolescents requiring radiation therapy receive it in Slovenia at the Institute of Oncology Ljubljana. Some patients undergo irradiation abroad, mainly proton irradiation. An additional source of data are the medical death reports submitted to the SCR by the National Institute of Public Health (NIPH).

For patients diagnosed before 2019, prior to the introduction of the SCR/SCCCR, the primary source of data was typically the traditional paper Cancer Notification Forms sent to the SCR by the Slovenian health institutions involved in diagnosis, treatment and

Za izračun prevalence in preživetja bolnikov potrebujemo podatek, ki se imenuje vitalno stanje (ali je oseba živa, mrtva ali izgubljena iz registra prebivalstva). Podatek dobimo dnevno prek varnih spletnih povezav iz Centralnega registra prebivalstva Republike Slovenije (CRP). Pri izračunavanju in interpretiranju večine kazalnikov bremena raka so poleg podatkov o bolnikih ključni tudi nacionalni podatki o številu prebivalcev in njihovi starostni strukturi. Za Slovenijo sta število in starostna struktura prebivalcev na voljo za popisna leta ves čas registracije raka. Nacionalni popis prebivalstva je bil pripravljen približno na vsakih deset let. Podatkov za vmesna obdobja do leta 1985 ni, zato smo pri izračunu kazalnikov predpostavili, da je bila med dvema popisnima letoma struktura enaka. Od sredine osemdesetih let (odkar število prebivalstva v Sloveniji spremlja CRP) je mogoče dobiti ažuren podatek o številu in starostni strukturi prebivalcev. V letnih poročilih uporabljamo podatek o prebivalcih na datum 1. julija posameznega leta, kot je objavljen na podatkovnem portalu SI-STAT Statističnega urada Republike Slovenije.

follow-up of patients. For these patients, only the data from routine population-based disease burden monitoring by the SCR is included in the SCR/SCCCR.

To calculate the prevalence and survival of patients, we need information on their vital status (whether a person is alive, dead or missing from the population register). This information is obtained every day via secure web links from the Central Population Registry (CPR). In addition to patient data, national data on the size of the population and its age structure are also needed for calculating and interpreting most cancer burden indicators. For Slovenia, the number and age structure of the population are available for census years throughout the cancer registration period. A national census has been prepared approximately every ten years. Data for the intervening periods up to 1985 is not available, so for the calculation of the indicators we assumed that the structure was the same between the two census years. Since the mid-1980s, when the population of Slovenia has been monitored by the CPR, it has been possible to obtain up-to-date information on the number and age structure of the population. In the annual reports, we use the population data as of 1 July of each year, as available on the SI-STAT data portal of the Statistical Office of the Republic of Slovenia.

Lokacija in morfologija tumorja

Za razvrščanje neoplazem po primarni lokaciji je od leta 1997 v veljavi deseta revizija Mednarodne klasifikacije bolezni in sorodnih zdravstvenih problemov za statistične namene (MKB-10), pred tem pa smo uporabljali osmo. Klasifikacija MKB-10 za razvrščanje tumorjev otrok in mladostnikov ni najprimernejša, saj razvršča rake le glede na lokacijo oziroma organ izvora, ne pa tudi po morfoloških značilnostih tumorja, kar je pri otroških rakih ključno. Skladno z mednarodnimi priporočili se zato uporablja Mednarodna klasifikacija otroških rakov (angl. International Classification of Childhood Cancers – ICC), trenutno je veljavna njena 3. izdaja¹. ICC pri klasifikaciji upošteva morfologijo, topografijo in malignost, kot se jih določa po Mednarodni klasifikaciji bolezni za onkologijo (angl. International Classification of Diseases for Oncology – ICD-O). Med incidenčnima letoma 2012 in 2019 je bila v uporabi tretja izdaja ICD-O z dopolnitvami iz leta 2011, z letom 2020 pa se uporablja

Tumour location and morphology

The 10th revision of the International Classification of Diseases and Related Health Problems for Statistical Purposes (ICD-10) has been in force since 1997 to classify neoplasms according to the primary site; before that, the 8th revision was used. However, the ICD-10 classification is not the most appropriate for classifying childhood and adolescent tumours, as it only classifies cancers according to the site/organ of origin, not according to the morphological characteristics of the tumour, which is crucial for childhood cancers. In line with international recommendations, the International Classification of Childhood Cancers (ICCC) is therefore used and its 3rd edition is currently in force¹. The ICC classification takes into account morphology, topography and malignancy as defined by the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O). Between incidence years 2012 and 2019, the third edition of the ICD-O with the 2011

¹ Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, Third Edition. Cancer 2005;103:1457-67.

najnovejša različica ICD-O-3.2. ICCC deli tumorje v 12 skupin, ki se jih nadalje deli v podskupine dveh ravni. V ICCC so vključeni samo maligni tumorji, razen pri intrakranialnih in intraspinalnih tumorjih, kjer so upoštevani tudi nemaligni tumorji. V RRRS in RRRS/KrOt sicer registriramo tudi določene nemaligne tumorje, ki niso vključeni v poročilo, saj ne spadajo v klasifikacijo ICCC: kode po MKB-10 D03 (melanom, in situ), D05 (dojka, in situ), D06 (maternični vrat, in situ (CIN III)), D09.0 (sečni mehur, in situ) in D39.1 (jajčnik, negotovega značaja). Registracija nemalignih tumorjev centralnega živčevja se je z uvedbo RRRS/KrOt z incidenčnim letom 2019 razširila z nabora nemalignih kod samo za možgansko tkivo in meninge (MKB-10 diagnoze D32.0, D33.0–D33.2, D42.0, D43.0–D43.2) na vse intrakranialne in intraspinalne tumorje, ne glede na naravo bolezni (sedaj vključene tudi MKB-10 kode D32.1–D32.9, D33.3–D33.9, D42.1–D42.9, D43.3–D43.9, D35.2–D35.4 ter D44.3–D44.5). Dopolnitev pomeni, da se od leta 2019 v RRRS/KrOt registrirajo poleg nemalignih tumorjev na možganskem tkivu in meningah tudi nemaligni tumorji na hrbtenjači, intrakranialnih in intraspinalnih živcih ter česariki, hipofizi in kraniofaringealnem vodju. Pri tem se bolniki, pri katerih se hkrati ali pa v različnih obdobjih na isti lokaciji pojavi več tumorjev iste histološke vrste, registrirajo le enkrat.

Stadij bolezni

V nasprotju z določanjem stadija oziroma razširjenosti bolezni ob diagnozi pri odraslih, kjer se za solidne tumorje uporablja mednarodno uveljavljena klasifikacija TNM (angl. tumor, node, metastasis; tumor, bezgavka, metastaza), le-ta pri rakih v otroštvu večinoma ni primerna. V RRRS/KrOt zato uporabljamo Toronto klasifikacijo stadijev za otroške rake (angl. Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines)². Ta klasifikacija se uporablja za 15 vrst otroških rakov in ima dva nivoja glede na dostopnost podatkov. Kljub temu za vrste rakov, kjer je to smiselno, beležimo tudi TNM oziroma druge uveljavljene klasifikacije (velja zlasti za vrste tumorjev, ki so značilni za odraslo dobo). V poročilu poročamo stadij samo po Toronto klasifikaciji za obdobje 2019–2023.

updates was used, while the newest version, ICD-O-3.2, has been in use since 2020. The ICCC divides tumours into 12 groups, which are further divided into subgroups on two levels. Only malignant tumours are included in the ICCC, except for intracranial and intraspinal tumours, where non-malignant tumours are also included. In the SCR and SCR/SCCCR, we also register certain non-malignant tumours that are not included in the report as they are not included in the ICCC classification: ICD-10 codes D03 (melanoma, in situ), D05 (breast, in situ), D06 (cervix, in situ (CIN III)), D09.0 (urinary bladder, in situ) and D39.1 (ovary, uncertain or unknown behaviour). The registration of non-malignant tumours of the central nervous system has expanded with the introduction of the SCR/SCCCR, starting with the 2019 incidence year, from a set of non-malignant codes for brain tissue and meninges only (ICD-10 codes D32.0, D33.0–D33.2, D42.0, D43.0–D43.2) to all intracranial and intraspinal tumours, regardless of the nature of the disease (now also including ICD-10 codes D32.1–D32.9, D33.3–D33.9, D42.1–D42.9, D43.3–D43.9, D35.2–D35.4 and D44.3–D44.5). The update means that from 2019, in addition to non-malignant brain tissue and meningeal tumours, non-malignant tumours of the spinal cord, intracranial and intraspinal nerves, pineal gland, pituitary gland and craniopharyngeal duct are registered in the SCR/SCCCR. Patients with multiple tumours in one location of the same histological type occurring at the same time or at different times are only registered once.

Disease stage

Unlike adult cancers, where the internationally established TNM (tumour, node, metastasis) system is used to stage the extent of disease spread at diagnosis for solid tumours, this classification is generally not suitable for most childhood cancers. The Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines² are therefore used in the SCR/SCCCR. This classification is used for 15 types of childhood cancer and has two tiers depending on data availability. However, we also record TNM or other established classifications for cancer types where it makes sense to do so (particularly for tumour types that are characteristic of adulthood). In this report, we report only the Toronto stage for the 2019–2023 period.

² Aitken JF, Youlden D, O'Neill L, Gupta S, Frazier AL, eds. Childhood cancer staging for population registries according to the Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines – Version 2. Cancer Council Queensland and Cancer Australia: Brisbane, Australia; 2021.

Zdravljenje

V RRRS beležimo osnovne podatke o prejetem zdravljenju po treh glavnih modalitetah (kirurgija, radioterapija in sistemska terapija) za bolnikovo primarno zdravljenje (vsa zdravljenja, s katerimi bolnik prične v prve pol leta po diagnozi). V RRRS/KrOt pa podrobneje beležimo tako prvo zdravljenje kot zdravljenje, uvedeno po ponovitvi bolezni. Ti podatki bodo pomembni predvsem v prihodnje pri analizah poznih izidov zdravljenja, saj od prejetega kirurškega zdravljenja, radioterapije in sistemskega zdravljenja zavisi pojav poznih somatskih in psiholoških posledic pri ozdravljenih raka. V poročilu za bolezn, ugotovljene pred letom 2019, poročamo zdravljenje le po glavnih modalitetah, medtem ko za zbolele od leta 2019 naprej poročamo tudi nekatere dodatne klinično relevantne podrobnosti zdravljenja. Kumulativne doze antraciklinov so izračunane upoštevajoč antraciklinske ekvivalente iz smernic Onkološkega inštituta Ljubljana³.

Ponovitve bolezni

V poročilu poročamo delež bolnikov s prvo ponovitvijo bolezni, katero smo definirali kot krovni termin za recidiv (kadar gre za ponovitev bolezni po popolnem odgovoru na zdravljenje) in progres (kadar gre za ponovitev bolezni po delnem odgovoru na zdravljenje). Pri spremljanju za ponovitev so izključeni primeri, kjer je datum ugotovitve enak datumu smrti. Spremljanje za ponovitev bolezni se je zaključilo 28. 2. 2025.

Izračun kazalnikov

Incidenca in umrljivost

Prikazane so absolutne številke in groba oziroma starostno specifična stopnja na milijon otrok in mladostnikov starih 0–19 let. Razmerje med dekleti in fanti je izračunano kot razmerje grobih incidenčnih stopenj med spoloma. Analize trendov v stopnjah so izračunane s programom Joinpoint Regression Program (različica 4.1.1; Statistical Research and Applications Branch, National Cancer Institute) in prikazujejo povprečno letno spremembo (annual percent change; APC) v odstotkih.

Treatment

In the SCR, we record basic information on the patient's primary treatment across the three main modalities (surgery, radiotherapy and systemic therapy) covering all treatments initiated within the first six months after diagnosis. In the SCR/SCCCR, we record both the first treatment and the treatments initiated after disease relapse in more detail. This data will be important in future analyses of late treatment outcomes, as the occurrence of late somatic and psychological sequelae in cancer survivors depends on the surgical, radiotherapy and systemic treatments received. In this report, treatment for diseases diagnosed before 2019 is reported only by the main modalities, whereas for diagnoses from 2019 onwards, we also include additional clinically relevant treatment details. Cumulative anthracycline doses were calculated using anthracycline equivalents from the guidelines of the Institute of Oncology Ljubljana³.

Relapses

We report the proportion of patients with first disease relapse, which we defined as an umbrella term for recurrence (where the disease relapses after a complete response to treatment) and progression (where the disease relapses after a partial response to treatment). Follow-up for relapses excludes cases where the date of diagnosis is the same as the date of death. Follow-up for relapses ended on 28 February 2025.

Calculations of indicators

Incidence and mortality

Absolute numbers and crude or age-specific rates per million children and adolescents aged 0–19 years are presented. The female-to-male ratio is calculated as the ratio of respective crude incidence rates. Trend analyses were performed using the Joinpoint Regression Program (version 4.1.1; Statistical Research and Applications Branch, National Cancer Institute), with results expressed as the average annual percentage change (APC).

³ Priporočila za sledenje poznih posledic po zdravljenju raka v otroštvu, adolescenci in mladi odrasli dobi, Onkološki inštitut Ljubljana, september 2023.
Recommendations for late sequelae follow-up after cancer treatment in childhood, adolescence and young adulthood, Institute of Oncology Ljubljana, September 2023.

Prevalenca

Prevalenca je izračunana kot število živih oseb na zadnji koledarski dan leta, ki so imele diagnozo raka v starosti 0–19 let in so zbolele v obdobju 1983–2023. To pomeni, da so iz izračuna prevalence izključeni zgodnejši primeri bolezni, saj za te bolezni ni na voljo podatka o morfologiji po ICD-O klasifikaciji, ki je potrebna za uvrstitev v klasifikacijo ICCC. Dejanska prevalenca je zato podcenjena skupno za okoli 200 oseb.

Preživetje in presežna zbolewnost za drugimi primarnimi tumorji ter presežna umrljivost

Preživetje predstavlja verjetnost, da je bolnik ob izbranem času po postavitvi diagnoze še živ. Možnosti in metod za izračun preživetja je več. Osnovna in hkrati najpreprostejša mera preživetja je opazovano preživetje, kjer v izračun vključimo vse smrti, tudi tiste, ki jih ni povzročilo rakavo obolenje. V poročilu prikazujemo opazovana preživetja, izračunana s Kaplan-Meierjevo metodo, po spolu in starosti za vse rake skupaj ter posebej za posamezne skupine ICCC in izbrane podskupine. Izračunavanje preživetja po Toronto stadiju zaenkrat še ni možno zaradi premajhnega števila primerov. V analizo preživetja po Kaplan-Meierjevi metodi so vključene vse osebe, pri katerih je bila v obdobju 1983–2023 ugotovljena prva primarna novotvorba v starosti 0–19 let. Vitalni status smo spremljali do 31. 12. 2024. Če je bolnik v izbranem obdobju zbolel za več kot enim rakom v času otroštva in mladostništva, je v analizo preživetja vključen le s prvo boleznijo. Iz analize preživetja so izključeni bolniki, pri katerih je bila bolezen ugotovljena šele ob smrti. Bolnike, ki jih je CRP izgubil iz evidence, vključimo v analizo do zadnjega dneva sledenja; takrat jih krnimo. Analizo smo naredili stratificirano po 10-letnih ali 20-letnih obdobjih glede na leto postavitve diagnoze. Prikazane so vrednosti skupaj s 95-% intervalom zaupanja. Izris krivulj preživetja se konča v točki, ko je za oceno preživetja na voljo manj kot 10 ogroženih primerov. Razlike v preživetju med obdobji in med skupinami (samo za zadnje obdobje) smo preverili s testom logrank, kjer vrednost $p < 0,05$ pomeni statistično značilen rezultat. Ocene 5-letnega opazovanega preživetja v razvitih državah so povzete po dostopnih podatkih iz zbirk EUROCARE-6 in CONCORD-3.

Osebe, ki so bile v zgodnjem življenjskem obdobju zdravljene zaradi raka, imajo zaradi zdravljenja večje tveganje za pojav drugih primarnih rakov in po-

Prevalence

Prevalence is calculated as the number of persons alive on the last calendar day of the year who were diagnosed with cancer aged 0–19 years, and who developed cancer during the 1983–2023 period. This means that earlier cancer cases are excluded from the prevalence calculation, as the ICD-O classification morphology data required for ICCC classification is not available for these cases. The actual prevalence is therefore underestimated by a total of about 200 persons.

Survival, excess morbidity from other primary tumours and excess mortality

Survival is defined as the probability of a patient being alive at a given interval following diagnosis. There are several options and methods for calculating survival. The most basic and simple survival measure is observed survival, where all deaths are included in the calculation, including those not caused by cancer. In this report, we show the observed survival calculated using the Kaplan-Meier method by sex and age for all cancers combined, and separately for individual ICCC groups and selected subgroups. Calculating survival by Toronto stage is not yet possible due to the insufficient number of cases. The Kaplan-Meier survival analysis includes all persons diagnosed with a first primary neoplasm aged 0–19 years during the 1983–2023 period. The vital status was followed up until 31 December 2024. If a patient developed multiple cancers during childhood and adolescence within the selected period, only the first cancer is included in the survival analysis. Patients whose tumour was only detected at the time of death are excluded from the survival analysis. Patients lost from the CPR are included in the analysis until the last day of follow-up, at which point they are censored. We stratified the analysis by 10-year or 20-year periods based on the year of diagnosis. The values are shown together with the 95% confidence intervals. The survival curves end at the point where there are fewer than 10 cases at-risk available for survival estimation. Differences in survival between periods and between groups (for the latest period only) were tested using the log-rank test, where a p value < 0.05 indicates a statistically significant result. The estimates of 5-year observed survival in developed countries are summarised from available data in EUROCARE-6 and CONCORD-3 projects.

Individuals treated for cancer early in life have a higher risk of developing other primary cancers and other late effects, including premature death, as a result of their

jav drugih poznih posledic, vključno s prezgodnjo smrtjo. Za oceno populacijskega bremena poznih posledic zdravljenja raka v otroštvu pri preživelih smo izračunali presežno zbolevnost za drugimi primarnimi tumorji in presežno umrljivost pri zbolelih, ki so vsaj pet let od diagnoze še živi (5 let preživelih). V oceni tveganja so vključeni vsi bolniki s primarnim tumorjem, ki sodi v ICCC, ki so zboleli v starosti 0–19 let v obdobju 1983–2019. Leto 2019 je bilo določeno kot zadnje incidenčno leto, ker je bil zadnji datum spremljanja vitalnega statusa v času naše analize 31. 12. 2024 in so bili tako vsi bolniki spremljani najmanj 5 let za oblikovanje kohorte 5 let preživelih. Spremljanje za pojav drugega primarnega tumorja se je zaključilo 31. 12. 2021, ker registracija raka po tem obdobju še ni bila zaključena. Spremljanje za pojav smrti se je končalo leta 2023 – zadnje leto, ko so bili na voljo populacijski podatki o umrlih za izračun populacijskega tveganja. Bolniki z diagnozo iz leta 2019 so bili vključeni v analizo, če so bili živi na dan 31. 12. 2024 in so tako prispevali dve človek-leti spremljanja za pojav drugega primarnega tumorja in štiri človek-leta spremljanja za smrt.

Pri spremljanju pojava drugega primarnega tumorja so upoštevani vsi maligni tumorji ter nekateri nemaligni tumorji (D03, D05, D09.0, D32.0, D42.0, D33.0–D33.2, D39.1, D43.0–D43.2). Kategorizirani so glede na klasifikacijo MKB-10. Za izračun presežne incidence raka in umrljivosti v skupini preživelih raka v primerjavi s splošno populacijo so bile na podlagi enake opredelitve raka in enakih vključitvenih meril izdelane slovenske populacijske tablice incidence in umrljivosti. Opazovano število dogodkov smo primerjali s pričakovanim številom dogodkov z uporabo dveh kazalnikov – incidenco/umrljivostjo na 100.000 človek-let (opazovana in pričakovana) in standardiziranim količnikom incidence/umrljivosti (SIR/SMR; razmerje med številom opazovanih in pričakovanih dogodkov). Pričakovano število dogodkov se izračuna tako, da se sešteje pričakovano število dogodkov po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in koledarskem letu, ki jih dobimo tako, da se najprej pomnožijo opazovana človek-leta za spol, starost in koledarsko leto s specifičnimi incidenčnimi/umrljivostnimi stopnjami v splošni populaciji. Z Nelson-Aalenovo cenilko smo izračunali opazovano in pričakovano kumulativno stopnjo ogroženosti za incidenco/smrt glede na čas od diagnoze prvega primarnega tumorja. Pri izračunu sotveganja niso upoštevana. Uporabljeni so 95-% intervali zaupanja.

treatment. To estimate the population burden of late sequelae of childhood cancer treatment in survivors, we calculated the excess incidence of second primary tumours and the excess mortality in survivors who are still alive at least 5 years after diagnosis (5-year survivors). All 5-year survivors diagnosed with a primary tumour classified by the ICCC between the ages of 0 and 19 during the 1983–2019 period were included in the risk assessment. The year 2019 was chosen as the last incidence year because, at the time of analysis, vital status follow-up ended on 31 December 2024, thus ensuring all patients had at least five years of follow-up to form the cohort of 5-year survivors. Follow-up for the occurrence of a second primary tumour ended on 31 December 2021 because cancer registration after this period was not yet complete. The follow-up for death ended in 2023, the last year that population data on deaths was available for the calculation of the population risk. Patients diagnosed in 2019 were included in the analysis if they were alive on 31 December 2024, thus contributing two person-years of follow-up for the occurrence of a second primary tumour and four person-years of follow-up for death.

All malignant tumours and some non-malignant tumours (D03, D05, D09.0, D32.0, D42.0, D33.0–D33.2, D39.1, D43.0–D43.2) were included in the follow-up of a second primary tumour. They were categorised according to the ICD-10 classification. To calculate the excess cancer incidence and mortality in the cancer survivor group compared to the general population, Slovenian population-based incidence and mortality tables were constructed based on the same definition of cancer and the same inclusion criteria. The observed number of events was compared with the expected number of events using two indicators – the incidence/mortality rate per 100,000 person-years (observed and expected) and the standardised incidence/mortality ratio (SIR/SMR; the ratio of the number of observed to expected events). The expected number of events is calculated by summing the expected number of events by sex, 5-year age groups and calendar year, which is obtained by first multiplying the observed person-years by the sex-, age- and calendar year-specific incidence/mortality rates in the general population. The Nelson-Aalen estimator was used to calculate the observed and expected cumulative hazard rates for incidence or death according to time since diagnosis of the first primary tumour. Competing risks were not accounted for in the analysis. Results are presented with 95% confidence intervals.

V obdobju 1983–2023 je za rakom zbolelo 3087 otrok in mladostnikov. V zadnjem 10-letnem obdobju 2014–2023 je vsako leto v povprečju zbolelo okoli 57 otrok (0–14 let) in 28 mladostnikov (15–19 let), skupno 85. Zbolelo je več fantov (54,9 %) kot deklet (45,1 %) z razmerjem 1 : 1,15. Pri otrocih so najpogostejše levkemije (28,9 %), tumorji centralnega živčevja (CŽS; 26,3 %) in limfomi (11,2 %), medtem ko so pri mladostnikih najpogostejši maligni epiteljski tumorji (23,8 %), limfomi (23,0 %) in tumorji CŽS (15,6 %). Groba incidenčna stopnja je v obdobju 1983–2023 značilno naraščala za 1,5 % letno (pri fantih 1,2 %, pri dekletih 1,8 %) in v zadnjem desetletju znaša okoli 200 na milijon prebivalcev. Značilno je narasla pri levkemijah (1,5 %), tumorjih CŽS (2,1 % na leto), tumorjih zarodnih celic (1,3 %) in drugih malignih epiteljskih tumorjih (5,3 %). Del povečanja pri tumorjih CŽS lahko pripišemo izboljšanju popolnosti registracije nemalignih oblik, medtem ko je incidenca malignih oblik stabilna, pri malignih epiteljskih tumorjih pa izboljšani diagnostiki (in tudi prediagnosticiranju) karcinomov ščitnice.

V obdobju 1985–2023 je zaradi raka umrlo 536 otrok in mladostnikov. V zadnjem 10-letnem obdobju 2014–2023 je vsako leto v povprečju umrlo okoli 6 otrok (0–14 let) in 3 mladostniki (15–19 let), skupno 9. Umrlo je več fantov (63,7 %) kot deklet (36,3 %). Najpogostejši vzrok smrti zaradi raka so tumorji CŽS (40,2 %), sledijo levkemije (28,3 %), mehkokivni sarkomi (10,9 %), maligni kostni tumorji (5,4 %) in limfomi (5,4 %). Ti skupno predstavljajo okoli 90 % vseh vzrokov smrti. Pri otrocih 0–14 let je dodaten pomemben vzrok smrti nevroblastom (4,3 % vseh smrti), pri mladostnikih 15–19 let pa maligni epiteljski tumorji (9,7 %). Groba umrljivostna stopnja je v obdobju 1985–2023 značilno upadala za 1,8 % letno (pri fantih 1,7 %, pri dekletih 2,5 %) in v zadnjem desetletju znaša okoli 20 na milijon prebivalcev. Groba umrljivostna stopnja se je znižala v vseh skupinah, razen pri tumorjih CŽS in mehkokivnih sarkomih.

Večina primerov je bila ugotovljenih v Univerzitetnem kliničnem centru Ljubljana (73 %), najpogostejše na Pediatrični kliniki Ljubljana (skupno okoli 50 % vseh primerov) in Kirurški kliniki (13 %). V zadnjem desetletju je bilo okoli 50 % otrok in mladostnikov z rakom operiranih (22 % izključno), petina obsevanih

During 1983–2023, 3087 children and adolescents had cancer. In the last 10-year period (2014–2023), an average of around 57 children (0–14 years) and 28 adolescents (15–19 years) had cancer each year, 85 in total. There were more boys (54.9%) than girls (45.1%), with a ratio of 1:1.15. The most common cancers in children are leukaemias (28.9%), central nervous system tumours (CNS; 26.3%) and lymphomas (11.2%), while in adolescents, malignant epithelial tumours (23.8%), lymphomas (23.0%) and CNS tumours (15.6%) predominate. The crude incidence rate increased at a significant rate of 1.5% per year from 1983 to 2023 (1.2% for boys, 1.8% for girls) and has been around 200 per million population over the last decade. It increased significantly for leukaemias (1.5%), CNS tumours (2.1%), germ cell tumours (1.3%) and other malignant epithelial neoplasms (5.3%). Part of the increase in CNS tumours can be attributed to the improved registration of non-malignant entities, while the incidence of malignant disease is stable and, in the case of malignant epithelial tumours, to the improved diagnosis (including over-diagnosis) of thyroid carcinomas.

Between 1985 and 2023, 536 children and adolescents died from cancer. In the last 10-year period (2014–2023), an average of around 6 children (0–14 years) and 3 adolescents (15–19 years) died each year, 9 in total. The most common cause of cancer death are CNS tumours (40.2%), followed by leukaemias (28.3%), soft tissue sarcomas (10.9%), malignant bone tumours (5.4%) and lymphomas (5.4%). Together, these account for around 90% of all deaths. Neuroblastoma is another important cause of death in children aged 0–14 years (4.3% of all deaths) and malignant epithelial tumours in adolescents aged 15–19 years (9.7%). The crude mortality rate declined at a significant rate of 1.8% per year from 1985 to 2023 (1.7% for boys, 2.5% for girls) and has been around 20 per million population over the last decade. The crude mortality rate has decreased in all groups except CNS tumours and soft tissue sarcomas.

Most cases were diagnosed at the University Medical Centre Ljubljana (73%), mainly at the Ljubljana Paediatric Clinic (around 50% of all cases) and the Surgical Clinic (13%). Over the last decade, around 50% of children and adolescents with cancer underwent surgery

(0,5 % izključno) in 64 % zdravljenih s sistemsko terapijo (30 % izključno). Izmed kombinacij so bile najpogostejše kirurgija in sistemska terapija (14 %) ter vse modalitete skupaj (13 %). Delež obsevanih kaže največje spremembe, in sicer konstanten upad z okoli polovice na manj kot četrtino.

Celokupno 5-letno preživetje otrok in mladostnikov z rakom se je dvignilo z 68,1 % v obdobju 1984–1993 na 89,5 % v obdobju 2014–2023. Pri fantih je preživetje slabše, vendar so razlike neznatne. V zadnjem desetletju je najvišje pri retinoblastomu, nefroblastomu, limfomih in drugih malignih epitelijskih tumorjih (blizu 100 %), najnižje pa pri mehko tkivnih sarkomih (okoli 75 %) in tumorjih ČŽS (okoli 80 %). V ostalih skupinah znaša 85–95 %, z izjemo hepatoblastoma ter drugih in nespecificiranih malignih neoplazem, kjer je število za zanesljivo oceno premajhno. Slabše preživetje med podskupinami imajo akutna mieloična levkemija (70 %) pri levkemijah, ne-Hodgkinovi limfomi (okoli 90 %) pri limfomih, embrionalni tumorji (65 %) ter ependimomi in tumorji horoidnega pleteža (70 %) pri tumorjih ČŽS ter osteosarkom (70 %) pri malignih kostnih tumorjih.

Pet let preživeli, zboleli v obdobju 1983–2019, so imeli šestkrat več primerov smrti in šestkrat več primerov drugih primarnih tumorjev, kot bi pričakovali glede na umrljivost in zbolevnost v splošni populaciji. Standardizirani količnik je pri umrljivosti statistično značilno višji pri moških (9,6) v primerjavi z ženskami (5,1), pri zbolevnosti za drugimi primarnimi tumorji pa po spolu ni razlik. Tveganje je večje pri zbolelih v otroštvu kot v mladostništvu. Pri umrljivosti je največje za bolnike s tumorji centralnega živčevja, malignimi kostnimi tumorji in mehko tkivnimi sarkomi, pri zbolevnosti pa za bolnike z levkemijo, limfomi in tumorji centralnega živčevja.

Podatki Kliničnega registra otroških rakov za obdobje 2019–2023 so osvetlili podrobnosti zdravljenja na populacijski ravni. Prvič so prikazane bolezni glede na Toronto stadij. Zdravljenje z antraciklini predstavlja tveganje za okvaro srca pri preživelih raka, ki je odvisno od prejete kumulativne doze. Skupno je antracikline prejelo 171 otrok in mladostnikov z diagnozo raka v obdobju 2019–2023, od tega 9 % manj kot 100, 71 % 100 do 250 in 20 % 250 mg/m² ali več. Ponovitve so pogoste pri malignih kostnih tumorjih (27 %), nefroblastomu (25 %) in tumorjih ČŽS (22 %).

(22% exclusively), a fifth were irradiated (0.5% exclusively) and 64% received systemic therapy (30% exclusively). Of the combinations, surgery and systemic therapy (14%) and all modalities combined (13%) were the most common. The proportion of those receiving radiation therapy showed the greatest change, with a steady decline from around half to less than a quarter.

The overall 5-year survival of children and adolescents with cancer improved from 68.1% in the 1984–1993 period to 89.5% in the 2014–2023 period. Boys have worse survival, but the differences are not significant. Over the last decade, the survival rate has been highest in retinoblastoma, nephroblastoma, lymphomas and other malignant epithelial neoplasms (close to 100%), and lowest in soft tissue sarcomas (around 75%) and CNS tumours (around 80%). In other groups, it is between 85–95%. For hepatoblastoma and other and unspecified malignant neoplasms the number of cases is too low for a reliable estimate. Among the subgroups, survival is worse for acute myeloid leukaemia (70%) in leukaemias, non-Hodgkin lymphomas (around 90%) in lymphomas, embryonal tumours (65%) and ependymomas and choroid plexus tumours (70%) in CNS tumours, and osteosarcoma (70%) in malignant bone tumours.

Five-year survivors from 1983–2019 experienced 6 times as many deaths and 6 times as many cases of other primary tumours than expected from mortality and morbidity rates in the general population. The standardised ratio for mortality was significantly higher in males (9.6) compared to females (5.1). There were no differences in second primary tumour morbidity by sex. The risk was higher for survivors of childhood than adolescent cancer. Excess mortality was highest for CNS tumours, malignant bone tumours and soft tissue sarcomas, while excess morbidity was highest for leukaemia, lymphomas and CNS tumours.

Data from the Slovenian Childhood Cancer Clinical Registry for 2019–2023 sheds light on the details of treatment at the population level. For the first time, incidence is shown by Toronto stage. Anthracycline treatment poses a risk of heart failure in cancer survivors that depends on the cumulative dose received. A total of 171 children and adolescents diagnosed with cancer in 2019–2023 received anthracyclines, of whom 9% received less than 100, 71% received 100 to 250 and 20% received 250 mg/m² or more. Relapses are common in malignant bone tumours (27%), neuroblastoma (25%) and CNS tumours (22%).

ICCC skupine I–XII

ICCC groups I–XII

V primerjavi z odraslimi je rak pri otrocih in mladostnikih (0–19 let) redek pojav. Kot skupina ti raki spadajo med redke rake – rake, kjer je incidenčna stopnja manjša kot 5/100.000 oseb. Med vsemi novoodkritimi raki v letu 2021 predstavlja rak pri otrocih in mladostnikih le okoli pol odstotka vseh primerov. Kljub redkosti ima velike posledice in je pomemben vzrok umrljivosti otrok, saj predstavlja drugi najpogostejši vzrok smrti v tem življenjskem obdobju za zunanjimi vzroki (nesreče in zastrupitve), če izvajamo smrti v perinatalnem obdobju in smrti zaradi prirojenih malformacij.

Raki pri otrocih in mladostnikih se kot skupina zelo razlikujejo od rakov, ki se pojavljajo v odrasli dobi. Če so pri odraslih najpogostejši raki karcinomi – raki, ki nastanejo iz epitelijskega tkiva in vzniknejo v dihalih, prebavilih in reproduktivnih organih, so pri otrocih to predvsem raki, ki nastanejo iz mezenhimskega tkiva zaradi napak tekom dozorevanja tkiv in organov in imajo v najzgodnejših obdobjih otroštva pogosto histološke značilnosti, ki spominjajo na zarodkova tkiva v različnih fazah razvoja (embrionalni raki). Pri mladostnikih se začnejo vse bolj pojavljati tudi raki, značilnejši za odraslo obdobje.

Vzroki za pojav rakov pri otrocih in mladostnikih niso dobro poznani. Okolje in preprečljivi dejavniki tveganja imajo manjši vpliv na zbolevanje, prav tako so redko dokazljivi vzroki genetski dejavniki. Raki v otroštvu imajo običajno tudi kratko latentno dobo, pogosto hitro rastejo in so agresivno invazivni, vendar so na splošno odzivnejši na kemoterapijo kot tumorji, ki se običajno pojavljajo pri odraslih. Imajo tudi boljše preživetje. V razvitih državah je 5-letno preživetje celokupno nad 80 %.

Incidenca

V 10-letnem obdobju 2014–2023 je vsako leto v povprečju zbolelo okoli 57 otrok (0–14 let) in 28 mladostnikov (15–19 let), skupno 85. Zbolelo je nekoliko več fantov (54,9 %) kot deklet (45,1 %), pri čemer je razmerje med dekleti in fanti okoli 1 : 1,15.

Compared to adults, cancer is rare in children and adolescents (0–19 years). As a group, these cancers are rare cancers – cancers where the incidence rate is less than 5/100,000. Among all the newly diagnosed cancers in 2021, childhood and adolescent cancers accounted for only around half a percent of all cases. Despite its rarity, it has a major impact and is an important cause of mortality in children, being the second most common cause of death in this period of life after external causes (accidents and poisoning), excluding deaths in the perinatal period and deaths due to congenital malformations.

Cancers in children and adolescents are very different as a group from those occurring in adulthood. While the most common cancers in adults are carcinomas – epithelial cancers arising in the respiratory tract, gastrointestinal tract and reproductive organs – in children, they are mainly cancers arising from mesenchymal tissue due to defects in the maturation of tissues and organs. In the earliest stages of childhood, they often have histological features resembling embryonic tissues at different stages of development (embryonal cancers). In adolescents, cancers more typical of adulthood become more common.

The causes of childhood and adolescent cancers are not well understood. Environmental and preventable risk factors have a minor influence on the incidence, and genetic factors have been proven in rare instances. Childhood cancers tend to have a short latency period, often grow rapidly and are aggressively invasive, but are generally more responsive to chemotherapy than tumours in adults and have better survival. Overall, 5-year survival is above 80% in developed countries.

Incidence

Over the 10-year period of 2014–2023, an average of 57 children (0–14 years) and 28 adolescents (15–19 years) were diagnosed with cancer each year, for a total of 85 cases. Slightly more boys (54.9%) than girls (45.1%) were diagnosed, with a female-to-male ratio of around 1:1.15.

Preglednica 1: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) za vse skupine ICCC skupaj po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 1: Incidence (number and crude incidence rate per million) for all ICCC groups combined by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

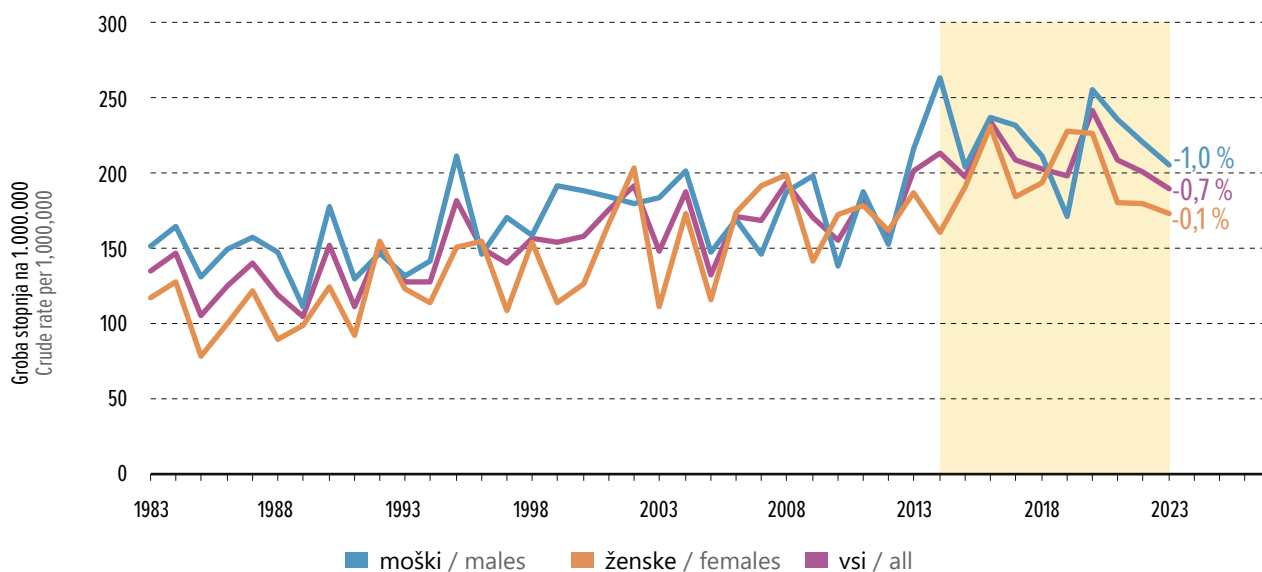
Leto Year	Spol Sex	Število / Number					Groba incidenčna stopnja na milijon / Crude incidence rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	722	222	140	139	221	128,3	172,6	98,9	94,1	152,7
	M	418	120	84	78	136	144,9	181,4	115,6	102,7	184,4
	Ž	304	102	56	61	85	110,9	163,2	81,3	84,9	119,7
1994–2003	M+Ž	749	205	108	161	275	157,8	215,9	98,5	126,4	192,9
	M	426	113	72	74	167	174,9	231,3	128,0	113,5	228,2
	Ž	323	92	36	87	108	139,8	199,6	67,4	140,0	155,6
2004–2013	M+Ž	686	188	109	131	258	171,9	189,9	118,2	135,4	232,5
	M	358	96	67	64	131	174,5	188,8	141,1	128,5	229,6
	Ž	328	92	42	67	127	169,3	191,1	93,9	142,7	235,5
2014–2023	M+Ž	852	242	161	167	282	209,4	236,4	149,1	164,5	297,0
	M	468	126	97	89	156	223,4	239,0	174,5	170,5	318,4
	Ž	384	116	64	78	126	194,7	233,7	122,2	158,2	274,3

Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 200 na milijon prebivalcev in je najvišja med mladostniki 15–19 let (okoli 300 na milijon), najnižja pa v starosti 5–9 let (okoli 150 na milijon) ter je v vseh starostnih skupinah nekoliko višja pri fantih (preglednica 1).

The crude incidence rate is around 200 per million population – highest among adolescents aged 15–19 years (around 300 per million), lowest among children aged 5–9 years (around 150 per million) and slightly higher among boys in all age groups (Table 1).

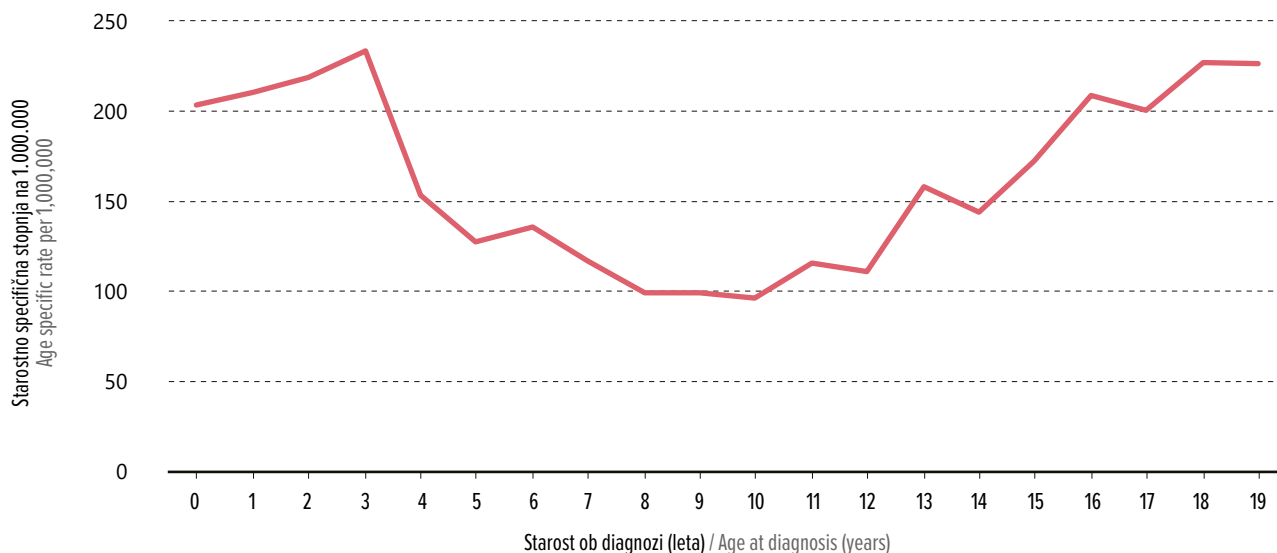
Groba incidenčna stopnja je v obdobju 1983–2023 značilno naraščala za 1,5 % letno, pri fantih 1,2 % in pri dekletih 1,8 %. Če pogledamo samo zadnje desetletno obdobje, porast ni več zaznaven (slika 1). Značilna sta dva vrhova starostno specifične stopnje obolevanja; prvi je v starosti 2–3 leta (220–230 na milijon), drugi pa v starosti 18–19 let (230 na milijon) (slika 2).

The crude incidence rate has been increasing at an annual rate of 1.5% over the 1983–2023 period, 1.2% for boys and 1.8% for girls (statistically significant). Looking at the last ten years alone, the increase is no longer noticeable (Figure 1). There are two peaks in the age-specific incidence rate, the first at age 2–3 years (220–230 per million) and the second at age 18–19 years (230 per million) (Figure 2).



Slika 1: Trend grobe incidenčne stopnje na milijon za vse skupine ICCC skupaj po spolu s povprečno letno spremembo za zadnjih 10 let, Slovenija, 1983–2023.

Figure 1: Trend in crude incidence rate per million for all ICCC groups combined by sex with the average annual change for the last 10 years, Slovenia, 1983–2023.



Slika 2: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon za vse skupine ICCC skupaj, Slovenija, 1983–2023.
Figure 2: Age-specific incidence rate per million for all ICCC groups combined, Slovenia, 1983–2023.

Prvi vrh je na račun visoke stopnje zbolevanja med najmlajšimi otroci za levkemijo, tumorji ČŽS in embrionalnimi tumorji, medtem ko je vrh pri starejših mladostnikih na račun zbolevanja za limfomi, germinalnimi tumorji mod ter vse pogostejši raki odrasle dobe. Starostno specifična stopnja se med fanti in dekleti ne razlikuje. Največ novih primerov spada v skupine ICCC I, II in III – levkemije, limfomi in tumorji ČŽS. V povprečju je v obdobju 2014–2023 za levkemijo letno zbolelo okoli 20, za limfomi 13 in za tumorji ČŽS 19 otrok in mladostnikov (preglednica 2). Groba incidenčna stopnja se pri levkemijah giblje okoli 50, pri limfomih 32 in tumorjih ČŽS 48 na milijon. Med ostalimi skupinami so najpogostejši maligni epiteljski tumorji in maligni melanom (ICCC XI), ki pa prevladujejo pri višjih starostih, saj gre za rake, ki so podobnejši rakom odrasle dobe.

Najpogostejše vrste rakov se med otroci in mladostniki razlikujejo (slika 3). Pri otrocih so najpogostejše levkemije (28,9 %), tumorji ČŽS (26,3 %) in limfomi (11,2 %), medtem ko so pri mladostnikih najpogostejši maligni epiteljski tumorji (23,8 %), limfomi (23,0 %) in tumorji ČŽS (15,6 %); sledijo levkemije (13,8 %). Če pogledamo še podrobneje po starostnih skupinah otrok, so najpogostejši raki (slika 4):

- Dojenčki < 1 leto: najpogostejši so levkemije (22,8 %) in nevroblastom (22,8 %), sledijo tumorji ČŽS (14,0 %), tumorji zarodnih celic (8,8 %), retinoblastom (7,0 %) in ledvični tumorji (7,0 %).
- Otroci 1–4 leta: najpogostejši so levkemije (39,8 %) in tumorji ČŽS (25,4 %), sledijo nevroblastom (8,3 %), ledvični tumorji (6,6 %) in limfomi (6,1 %).

The first peak is due to the high incidence of leukaemia, CNS tumours and embryonal tumours in young children, while the peak in older adolescents is due to the incidence of lymphomas, testicular germ cell tumours, and the increasing incidence of adult-onset cancers. The age-specific rate does not differ between boys and girls. Most new cases fall into the ICCC groups I, II and III – leukaemias, lymphomas and CNS tumours. On average, between 2014 and 2023 every year around 20 children and adolescents developed leukaemia, 13 lymphomas and 19 CNS tumours (Table 2). The crude incidence rate is around 50 per million for leukaemias, 32 for lymphomas and 48 per million for CNS tumours. Among the other groups, malignant epithelial tumours and malignant melanoma (ICCC XI) are most common, and are more prevalent at older ages, as they are more similar to adult-onset cancers.

The most common types of cancer differ between children and adolescents (Figure 3). In children, the most common are leukaemias (28.9%), CNS tumours (26.3%) and lymphomas (11.2%), while in adolescents the most common are malignant epithelial tumours (23.8%), lymphomas (23.0%) and CNS tumours (15.6%), followed by leukaemias (13.8%). Looking in more detail by the age group of the children, the most common cancers are (Figure 4):

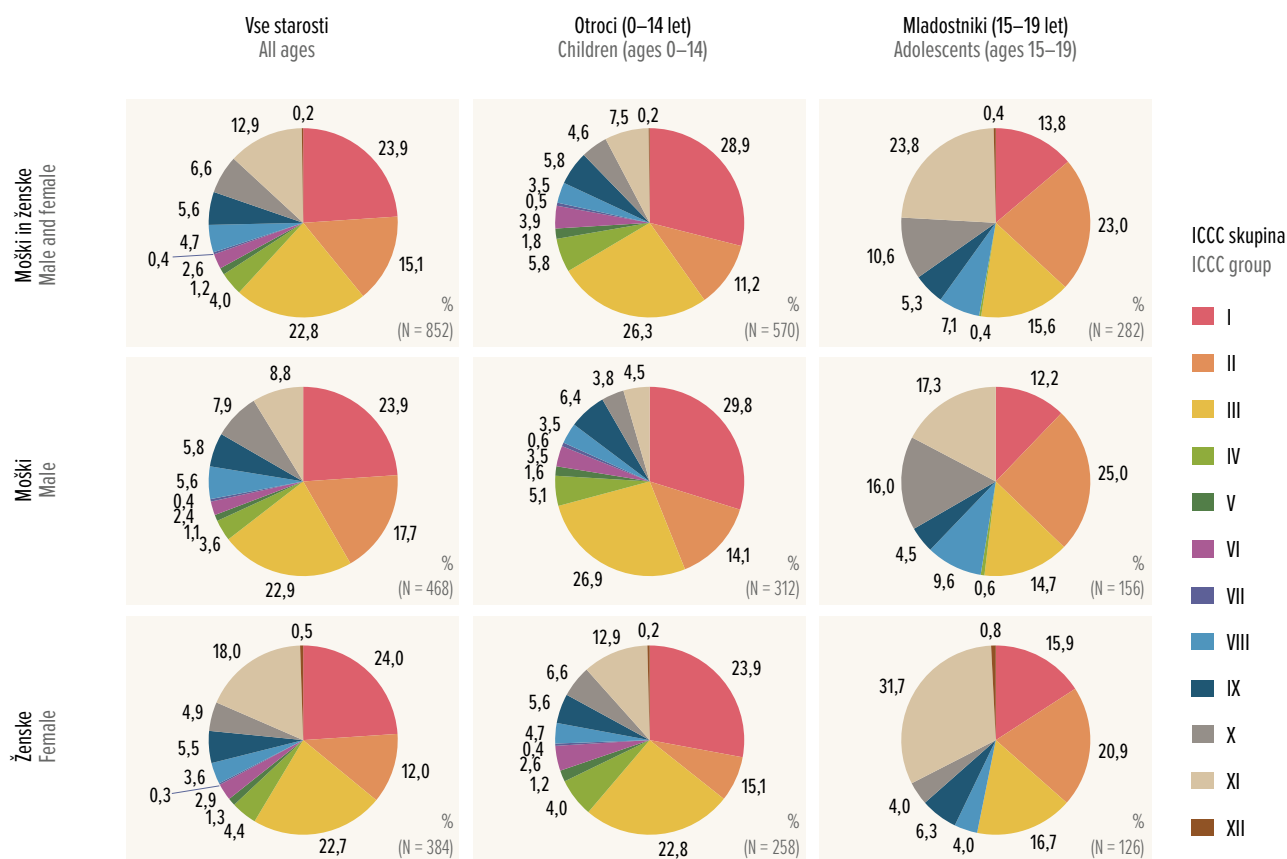
- Infants <1 year: leukaemias (22.8%) and neuroblastoma (22.8%) are the most common, followed by CNS tumours (14.0%), germ cell tumours (8.8%), retinoblastoma (7.0%) and renal tumours (7.0%);

- Otroci 5–9 let: najpogostejši so levkemije (30, 5 %) in tumorji ČŽS (28,6 %), sledijo limfomi (18,2 %), tumorji zarodnih celic (6,5 %) in maligni epiteljski tumorji (5,8 %).
- Otroci 10–14 let: najpogostejši so že maligni epiteljski tumorji (21,0 %), nato levkemije in tumorji ČŽS (oboje 20,4 %), sledijo limfomi (14,6 %) ter kostni tumorji in tumorji zarodnih celic (oboje 8,9 %).
- Children 1–4 years: leukaemias (39.8%) and CNS tumours (25.4%) are the most common, followed by neuroblastoma (8.3%), renal tumours (6.6%) and lymphomas (6.1%);
- Children 5–9 years: leukaemias (30.5%) and CNS tumours (28.6%) are the most common, followed by lymphomas (18.2%), germ cell tumours (6.5%) and malignant epithelial tumours (5.8%);
- Children 10–14 years: malignant epithelial tumours are the most common (21.0%), followed by leukaemias and CNS tumours (both 20.4%), then lymphomas (14.6%), bone tumours and germ cell tumours (both 8.9%).

Preglednica 2: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) po skupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

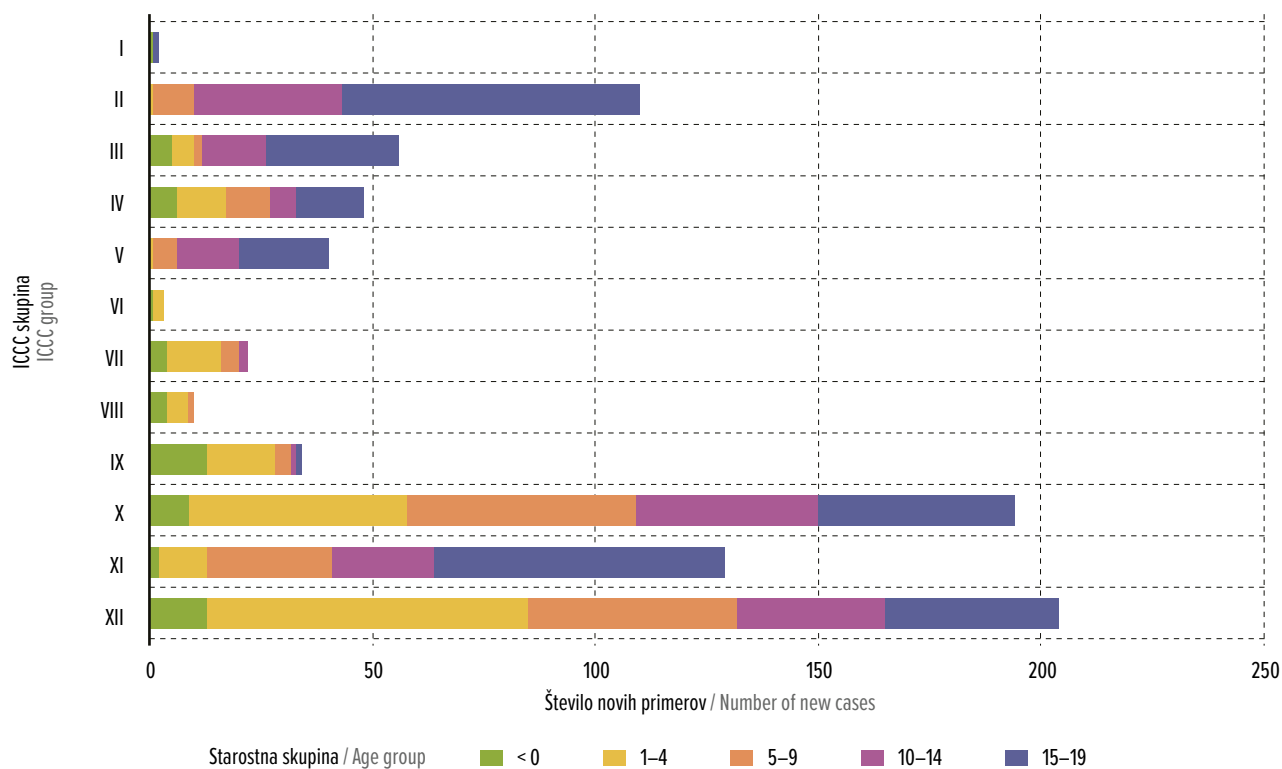
Table 2: Incidence (number and crude incidence rate per million) by ICCC groups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
I–XII	Vse ICCC skupine All ICCC groups	M+Ž	852	242	161	167	282	209,4	236,4	149,1	164,5	297,0
		M	468	126	97	89	156	223,4	239,0	174,5	170,5	318,4
		Ž	384	116	64	78	126	194,7	233,7	122,2	158,2	274,3
I	Levkemija, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni Leukaemias, myeloproliferative diseases, and myelodysplastic diseases	M+Ž	204	85	47	33	39	50,1	83,0	43,5	32,5	41,1
		M	112	42	30	21	19	53,5	79,7	54,0	40,2	38,8
		Ž	92	43	17	12	20	46,6	86,6	32,5	24,3	43,5
II	Limfomi in neoplazme retikuloendotelijskega sistema Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms	M+Ž	129	13	28	23	65	31,7	12,7	25,9	22,7	68,5
		M	83	7	23	14	39	39,6	13,3	41,4	26,8	79,6
		Ž	46	6	5	9	26	23,3	12,1	9,5	18,3	56,6
III	Tumorji centralnega živčnega sistema in nekatere druge intrakranialne in intraspinalne neoplazme CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms	M+Ž	194	58	51	41	44	47,7	56,7	47,2	40,4	46,3
		M	107	32	28	24	23	51,1	60,7	50,4	46,0	46,9
		Ž	87	26	23	17	21	44,1	52,4	43,9	34,5	45,7
IV	Neuroblastom in drugi tumorji perifernih živčnih celic Neuroblastoma and other peripheral nervous cell tumours	M+Ž	34	28	4	1	1	8,4	27,4	3,7	1,0	1,1
		M	17	15	1	0	1	8,1	28,5	1,8	0,0	2,0
		Ž	17	13	3	1	0	8,6	26,2	5,7	2,0	0,0
V	Retinoblastom Retinoblastoma	M+Ž	10	9	1	0	0	2,5	8,8	0,9	0,0	0,0
		M	5	4	1	0	0	2,4	7,6	1,8	0,0	0,0
		Ž	5	5	0	0	0	2,5	10,1	0,0	0,0	0,0
VI	Ledvični tumorji Renal tumours	M+Ž	22	16	4	2	0	5,4	15,6	3,7	2,0	0,0
		M	11	10	1	0	0	5,3	19,0	1,8	0,0	0,0
		Ž	11	6	3	2	0	5,6	12,1	5,7	4,1	0,0
VII	Tumorji jeter Hepatic tumours	M+Ž	3	3	0	0	0	0,7	2,9	0,0	0,0	0,0
		M	2	2	0	0	0	1,0	3,8	0,0	0,0	0,0
		Ž	1	1	0	0	0	0,5	2,0	0,0	0,0	0,0
VIII	Maligni kostni tumorji Malignant bone tumours	M+Ž	40	1	5	14	20	9,8	1,0	4,6	13,8	21,1
		M	26	1	2	8	15	12,4	1,9	3,6	15,3	30,6
		Ž	14	0	3	6	5	7,1	0,0	5,7	12,2	10,9
IX	Mehkotkivni in drugi ekstraosalni sarkomi Soft tissue and other extraosseous sarcomas	M+Ž	48	17	10	6	15	11,8	16,6	9,3	5,9	15,8
		M	27	9	7	4	7	12,9	17,1	12,6	7,7	14,3
		Ž	21	8	3	2	8	10,6	16,1	5,7	4,1	17,4
X	Tumorji zarodnih celic, trofoblastični tumorji in tumorji gonad Germ cell tumours, trophoblastic tumours, and neoplasms of gonads	M+Ž	56	10	2	14	30	13,8	9,8	1,9	13,8	31,6
		M	37	4	1	7	25	17,7	7,6	1,8	13,4	51,0
		Ž	19	6	1	7	5	9,6	12,1	1,9	14,2	10,9
XI	Drugi maligni epiteljski tumorji in maligni melanom Other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas	M+Ž	110	1	9	33	67	27,0	1,0	8,3	32,5	70,6
		M	41	0	3	11	27	19,6	0,0	5,4	21,1	55,1
		Ž	69	1	6	22	40	35,0	2,0	11,5	44,6	87,1
XII	Druge in nespecificirane maligne neoplazme Other and unspecified malignant neoplasms	M+Ž	2	1	0	0	1	0,5	1,0	0,0	0,0	1,1
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	2	1	0	0	1	1,0	2,0	0,0	0,0	2,2



Slika 3: Delež novoodkritih primerov rakov v otroštvu in mladostništvu po skupinah ICCC, spolu in starosti, Slovenija, 2014–2023.

Figure 3: Proportion of newly diagnosed childhood and adolescent cancers by ICCC groups, sex and age, Slovenia, 2014–2023.



Slika 4: Starostna porazdelitev novoodkritih primerov raka v otroštvu in mladostništvu po skupinah ICCC, Slovenija, 2014–2023.

Figure 4: Age distribution of newly diagnosed childhood and adolescent cancers by ICCC groups, Slovenia, 2014–2023.

Prevalenca

Prevalenca na dan 31. 12. 2023 (preglednica 3) kaže, da v Sloveniji živi več kot 2000 oseb, ki so v otroštvu ali mladostništvu zbolele za rakom v obdobju 1983–2023, več moških kot žensk. Daleč največ jih je živih že več kot 20 let po diagnozi, kar odraža dejstvo, da je rak v otroštvu in mladostništvu v zadnjih desetletjih postal dobro ozdravljiv. Ker je upoštevano samo incidenčno obdobje od leta 1983 naprej, je celotna prevalenca podcenjena za okoli 200 oseb, ki so zbolele za rakom pred tem obdobjem in so bile žive na dan 31. 12. 2023.

Prevalence

The prevalence on 31 December 2023 (Table 3) shows that there were more than 2000 people living in Slovenia who developed cancer in childhood or adolescence in the 1983–2023 period, more males than females. The majority by far are alive more than 20 years after diagnosis, reflecting the fact that childhood and adolescent cancers have become highly curable in recent decades. As only the incidence period from 1983 onwards is taken into account, the overall prevalence is underestimated by around 200 people who developed cancer before this period and were alive on 31 December 2023.

Preglednica 3: Prevalenca bolnikov z rakom v otroštvu in mladostništvu po skupinah ICCC, spolu in času od diagnoze, Slovenija, 31. 12. 2023.

Table 3: Prevalence of patients with childhood and adolescent cancer by ICCC groups, sex and time since diagnosis, Slovenia, 31 December 2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Leta po diagnozi Years after diagnosis						Celotna prevalenca Lifetime prevalence
			<1	1–4	5–9	10–14	15–19	20+	
I–XII	Vse ICCC skupine All ICCC groups	M+Ž	66	296	349	278	248	908	2145
		M	36	155	193	139	128	498	1149
		Ž	30	141	156	139	120	410	996
I	Levkemija, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni Leukaemias, myeloproliferative diseases, and myelodysplastic diseases	M+Ž	18	77	73	64	55	201	488
		M	11	38	39	28	30	101	247
		Ž	7	39	34	36	25	100	241
II	Limfomi in neoplazme retikuloendotelijskega sistema Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms	M+Ž	10	47	72	63	49	216	457
		M	6	29	48	37	32	126	278
		Ž	4	18	24	26	17	90	179
III	Tumorji centralnega živčnega sistema in nekatere druge intrakranialne in intraspinalne neoplazme CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms	M+Ž	12	49	53	34	35	121	304
		M	6	31	28	19	20	73	177
		Ž	6	18	25	15	15	48	127
IV	Nevroblastom in drugi tumorji perifernih živčnih celic Neuroblastoma and other peripheral nervous cell tumours	M+Ž	4	12	15	7	8	26	72
		M	2	6	7	6	3	14	38
		Ž	2	6	8	1	5	12	34
V	Retinoblastom Retinoblastoma	M+Ž	0	4	8	8	6	17	43
		M	0	3	3	6	5	8	25
		Ž	0	1	5	2	1	9	18
VI	Ledvični tumorji Renal tumours	M+Ž	2	11	10	9	11	48	91
		M	2	3	5	4	6	30	50
		Ž	0	8	5	5	5	18	41
VII	Tumorji jeter Hepatic tumours	M+Ž	0	3	0	2	1	6	12
		M	0	2	0	2	0	3	7
		Ž	0	1	0	0	1	3	5
VIII	Maligni kostni tumorji Malignant bone tumours	M+Ž	3	10	21	9	12	35	90
		M	1	8	12	4	4	16	45
		Ž	2	2	9	5	8	19	45
IX	Mehkotivni in drugi ekstraosalni sarkomi Soft tissue and other extraosseous sarcomas	M+Ž	4	11	18	10	16	59	118
		M	3	6	7	4	10	30	60
		Ž	1	5	11	6	6	29	58
X	Tumorji zarodnih celic, trofoblastični tumorji in tumorji gonad Germ cell tumours, trophoblastic tumours, and neoplasms of gonads	M+Ž	2	23	27	28	19	92	191
		M	1	12	24	19	10	61	127
		Ž	1	11	3	9	9	31	64
XI	Drugi maligni epiteljski tumorji in maligni melanom Other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas	M+Ž	11	47	52	43	34	83	270
		M	4	17	20	10	8	33	92
		Ž	7	30	32	33	26	50	178
XII	Druge in nespecificirane maligne neoplazme Other and unspecified malignant neoplasms	M+Ž	0	2	0	1	2	4	9
		M	0	0	0	0	0	3	3
		Ž	0	2	0	1	2	1	6

Umrljivost

V obdobju 2014–2023 je vsako leto zaradi raka umrlo v povprečju okoli 9 otrok in mladostnikov, več fantov kot deklet (preglednica 4). Največ smrti je bilo med mladostniki, najmanj pa v starosti 10–14 let.

Mortality

On average, around 9 children and adolescents died of cancer each year between 2014 and 2023, more boys than girls (Table 4). The highest number of deaths occurred among adolescents and the lowest number occurred in the 10–14 age group.

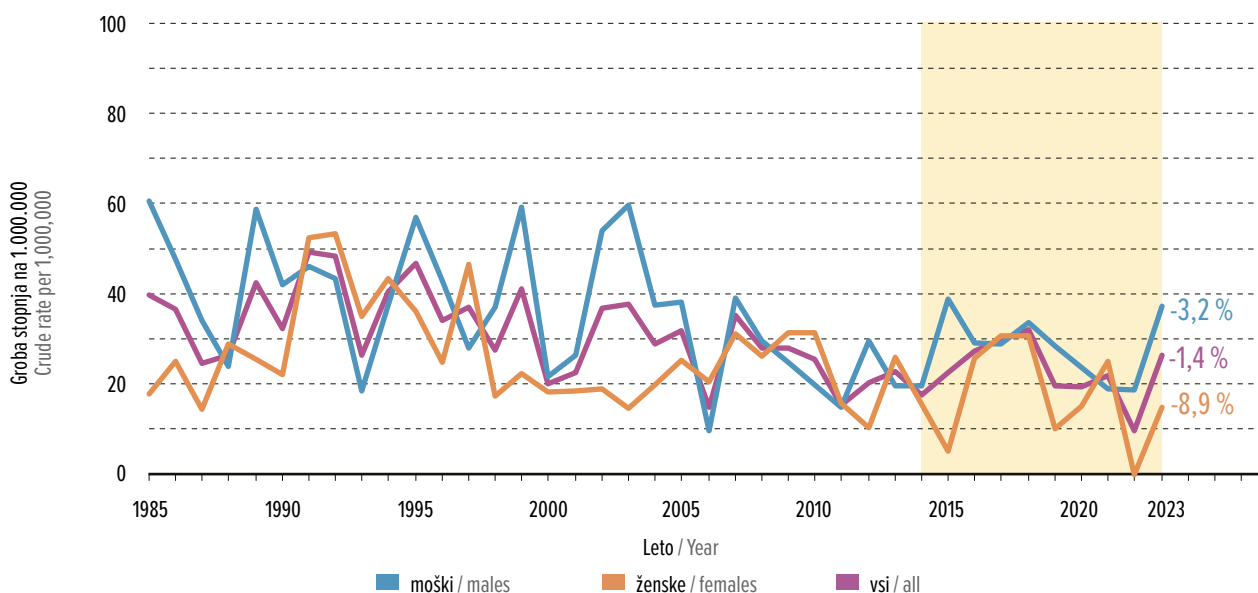
Preglednica 4: Umrljivost (število in groba umrljivostna stopnja na milijon) za vse skupine ICCC skupaj po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1985–2023.

Table 4: Mortality (number and crude mortality rate per million) for all ICCC groups combined by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1985–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba umrljivostna stopnja na milijon Crude mortality rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1985–1993	M+Ž	182	34	48	48	52	36,0	29,9	37,8	35,9	39,9
	M	108	14	26	32	36	41,7	24,0	39,9	46,5	54,2
	Ž	74	20	22	16	16	30,1	36,2	35,6	24,6	25,0
1994–2003	M+Ž	163	33	39	32	59	34,4	34,8	35,6	25,1	41,4
	M	102	17	26	20	39	41,9	34,8	46,2	30,7	53,3
	Ž	61	16	13	12	20	26,4	34,7	24,4	19,3	28,8
2004–2013	M+Ž	100	26	19	23	32	25,1	26,3	20,6	23,8	28,8
	M	54	11	8	12	23	26,3	21,6	16,8	24,1	40,3
	Ž	46	15	11	11	9	23,7	31,2	24,6	23,4	16,7
2014–2023	M+Ž	92	24	21	16	31	22,6	23,4	19,4	15,8	32,7
	M	58	16	11	11	20	27,7	30,3	19,8	21,1	40,8
	Ž	34	8	10	5	11	17,2	16,1	19,1	10,1	23,9

Groba umrljivostna stopnja se giblje okoli 22,7 na milijon prebivalcev, je višja pri fantih (27,7) kot pri dekletih (16,7) in se je znižala s 36 v prvem obdobju (preglednica 4). V obdobju 1985–2023 je statistično značilno upadala za 1,8 % letno, pri fantih 1,7 % in pri dekletih 2,5 %.

The crude mortality rate is around 22.7 per million population, higher for boys (27.7) than for girls (16.7), and has declined from 36 in the first period (Table 4). It has been declining at a statistically significant rate of 1.8% per year between 1985 and 2023, 1.7% for boys and 2.5% for girls.



Slika 5: Trend grobe umrljivostne stopnje na milijon za vse skupine ICCC po spolu s povprečno letno spremembo za zadnjih 10 let, Slovenija, 1985–2023.

Figure 5: Trend in crude mortality rate per million for all ICCC groups combined by sex with the average annual change for the last 10 years, Slovenia, 1985–2023.

Če pogledamo samo zadnje desetletno obdobje, pa je upadala za 3,2 % letno, pri fantih 1,4 % in pri dekletih 8,9 %, vendar rezultati niso statistično značilni (slika 5).

Najpogostejši vzrok smrti so tumorji CŽS (40,2 % vseh smrti zaradi raka v tej starostni skupini), sledijo levkemije (28,3 %), mehko tkivni sarkomi (10,9 %), maligni kostni tumorji (5,4 %) in limfomi (5,4 %). Ti skupno v vseh starostnih skupinah predstavljajo okoli 90 % vseh vzrokov smrti zaradi raka, pri čemer deleži nekoliko nihajo po spolu in starostnih skupinah (slika 6). Pri otrocih 0–14 let je dodaten pomemben vzrok

Looking at the most recent 10-year period, the rate declined by 3.2% per year, 1.4% for boys and 8.9% for girls, but the results are not statistically significant (Figure 5).

The most common cause of death is CNS tumours (40.2% of all cancer deaths in this age group), followed by leukaemias (28.3%), soft tissue sarcomas (10.9%), malignant bone tumours (5.4%), and lymphomas (5.4%). Together, these account for around 90% of all cancer deaths in all age groups, with the proportions varying slightly by sex and age group (Figure 6). Neuroblastoma is an additional important cause of

Preglednica 5: Umrljivost (število in groba umrljivostna stopnja na milijon) po skupinah ICC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 5: Mortality (number and crude mortality rate per million) by ICC groups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

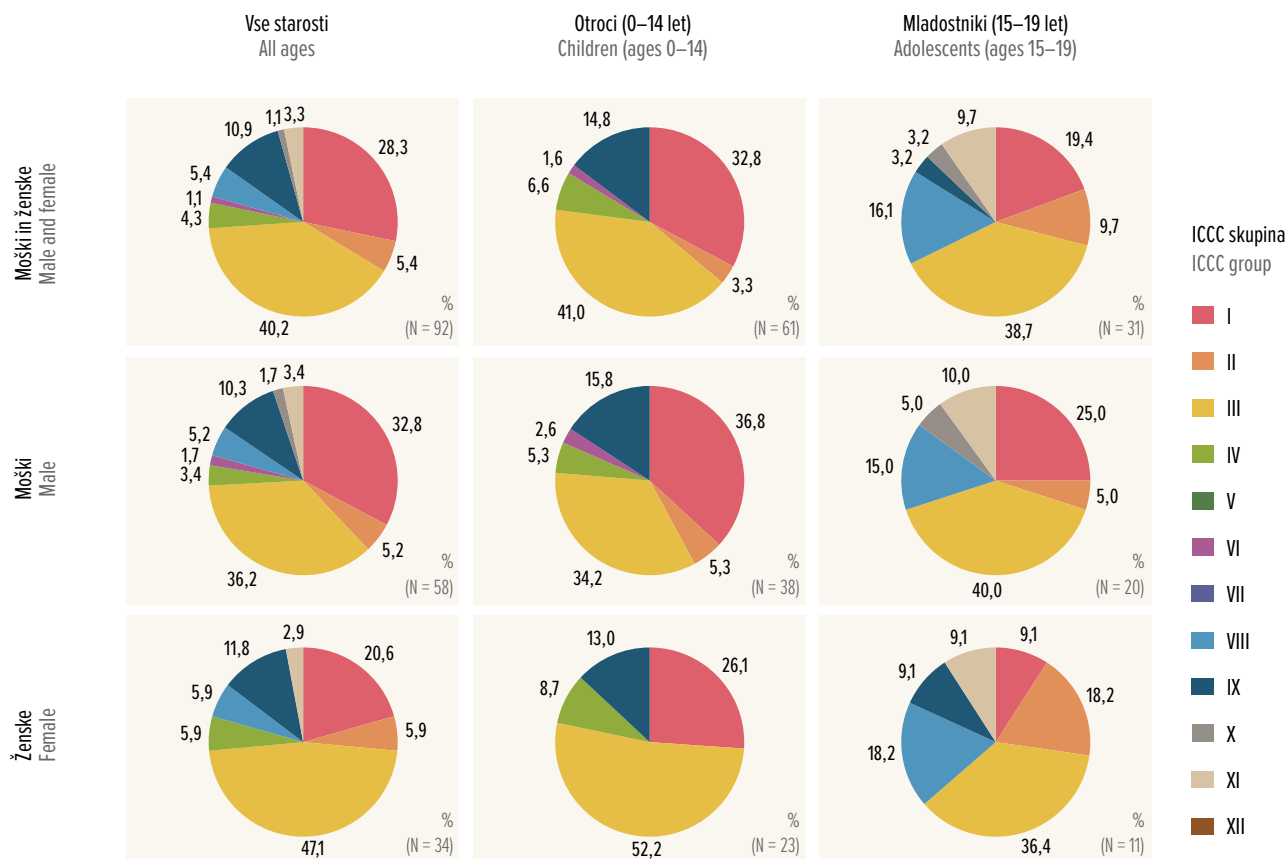
ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
I–XII	Vse ICC skupine All ICC groups	M+Ž	92	24	21	16	31	22,6	23,4	19,4	15,8	32,7
		M	58	16	11	11	20	27,7	30,3	19,8	21,1	40,8
		Ž	34	8	10	5	11	17,2	16,1	19,1	10,1	23,9
I	Levkemija, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni* Leukaemias, myeloproliferative diseases, and myelodysplastic diseases*	M+Ž	26	9	7	4	6	6,4	8,8	6,5	3,9	6,3
		M	19	6	7	1	5	9,1	11,4	12,6	1,9	10,2
		Ž	7	3	0	3	1	3,5	6,0	0,0	6,1	2,2
II	Limfomi in neoplazme retikuloendotelijskega sistema* Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms*	M+Ž	5	0	0	2	3	1,2	0,0	0,0	2,0	3,2
		M	3	0	0	2	1	1,4	0,0	0,0	3,8	2,0
		Ž	2	0	0	0	2	1,0	0,0	0,0	0,0	4,4
III	Tumorji centralnega živčnega sistema in nekatere druge intrakranialne in intraspinalne neoplazme CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms	M+Ž	37	8	11	6	12	9,1	7,8	10,2	5,9	12,6
		M	21	5	3	5	8	10,0	9,5	5,4	9,6	16,3
		Ž	16	3	8	1	4	8,1	6,0	15,3	2,0	8,7
IV	Neuroblastom in drugi tumorji perifernih živčnih celic Neuroblastoma and other peripheral nervous cell tumours	M+Ž	4	3	0	1	0	1,0	2,9	0,0	1,0	0,0
		M	2	2	0	0	0	1,0	3,8	0,0	0,0	0,0
		Ž	2	1	0	1	0	1,0	2,0	0,0	2,0	0,0
V	Retinoblastom Retinoblastoma	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VI	Ledvični tumorji Renal tumours	M+Ž	1	1	0	0	0	0,2	1,0	0,0	0,0	0,0
		M	1	1	0	0	0	0,5	1,9	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VII	Tumorji jeter Hepatic tumours	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VIII	Maligni kostni tumorji Malignant bone tumours	M+Ž	5	0	0	0	5	1,2	0,0	0,0	0,0	5,3
		M	3	0	0	0	3	1,4	0,0	0,0	0,0	6,1
		Ž	2	0	0	0	2	1,0	0,0	0,0	0,0	4,4
IX	Mehkotkivni in drugi ekstraosalni sarkomi Soft tissue and other extraosseous sarcomas	M+Ž	10	3	3	3	1	2,5	2,9	2,8	3,0	1,1
		M	6	2	1	3	0	2,9	3,8	1,8	5,7	0,0
		Ž	4	1	2	0	1	2,0	2,0	3,8	0,0	2,2
X	Tumorji zarodnih celic, trofoblastični tumorji in tumorji gonad Germ cell tumours, trophoblastic tumours, and neoplasms of gonads	M+Ž	1	0	0	0	1	0,2	0,0	0,0	0,0	1,1
		M	1	0	0	0	1	0,5	0,0	0,0	0,0	2,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
XI	Drugi maligni epiteljski tumorji in maligni melanom Other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas	M+Ž	3	0	0	0	3	0,7	0,0	0,0	0,0	3,2
		M	2	0	0	0	2	1,0	0,0	0,0	0,0	4,1
		Ž	1	0	0	0	1	0,5	0,0	0,0	0,0	2,2
XII	Druge in nespecificirane maligne neoplazme Other and unspecified malignant neoplasms	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0

* Vse smrti pri limfomih so bile zaradi ne-Hodgkinovih limfomov. Med levkemijami je vključen tudi en primer smrti, kjer NIJZ beleži vzrok COVID-19.

* All lymphoma deaths were due to non-Hodgkin lymphomas. Leukaemias also include one death, where the cause is registered as COVID-19 by NIPH.

smrti zaradi raka nevroblastom (4,3 % vseh smrti), pri mladostnikih 15–19 let pa maligni epiteljski tumorji (9,7 %) (preglednica 5, slika 6).

cancer death in children aged 0–14 years (4.3% of all deaths) and malignant epithelial tumours in adolescents aged 15–19 years (9.7%) (Table 5, Figure 6).



Slika 6:

Delež smrti zaradi rakov v otroštvu in mladostništvu po skupinah ICCC, spolu in starosti, Slovenija, 2014–2023.

Figure 6:

Proportion of deaths due to childhood and adolescent cancer by ICCC group, sex and age, Slovenia, 2014–2023.

Zdravstveni zavod ugotovitve

Od leta 1984 je večina primerov ugotovljenih v Univerzitetnem kliničnem centru Ljubljana (okoli 73 %), od tega največ na Pediatrični kliniki Ljubljana (skupno okoli 50 % vseh primerov) in Kirurški kliniki (13 %), sledita Univerzitetni klinični center Maribor (7 %) in Onkološki inštitut Ljubljana (4 %), v manjšem deležu primerov pa je bila ugotovitev postavljena v ostalih zdravstvenih zavodih (preglednica 6).

Health institution of diagnosis

Since 1984, the majority of cases have been diagnosed at the University Clinical Centre Ljubljana (about 73%), most of which were at the Ljubljana Paediatric Clinic (about 50% of all cases) and the Surgical Clinic (13%), followed by the University Clinical Centre Maribor (7%) and the Institute of Oncology Ljubljana (4%), while in a smaller proportion of cases, the diagnosis was made in other health institutions (Table 6).

Preglednica 6: Število in delež bolezni za vse skupine ICCC skupaj po zdravstvenem zavodu ugotovitve, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 6: Number and proportion of diseases for all ICCC groups combined by health institutions of diagnosis, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Obdobje Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Zdravstveni zavod Healthcare institution	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Vsi zdravstveni zavodi All healthcare institutions	722	100,0	749	100,0	686	100,0	852	100,0	3009	100,0
Bolnišnica Golnik - KOPA University Clinic Golnik	5	0,7	6	0,8	7	1,0	2	0,2	20	0,7
Bolnišnica Topolšica Hospital Topolšica	1	0,1	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	0,0
Bolnišnica za ginekologijo in porodništvo Kranj Hospital for Gynaecology and Obstetrics Kranj	1	0,1	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	0,0
Bolnišnica za ginekologijo in porodništvo Postojna Hospital for Gynaecology and Obstetrics Postojna	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	0,1	1	0,0
Onkološki inštitut Ljubljana Institute of Oncology Ljubljana	36	5,0	46	6,1	27	3,9	20	2,3	129	4,3
Ortopedska bolnišnica Valdoltra Valdoltra Orthopaedic Hospital	0	0,0	2	0,3	0	0,0	0	0,0	2	0,1
Splošna bolnišnica Brežice General Hospital Brežice	1	0,1	0	0,0	3	0,4	4	0,5	8	0,3
Splošna bolnišnica Celje General Hospital Celje	21	2,9	37	4,9	16	2,3	43	5,0	117	3,9
Splošna bolnišnica Dr. Franc Derganc Nova Gorica General Hospital Dr. Franc Derganc Nova Gorica	12	1,7	15	2,0	4	0,6	19	2,2	50	1,7
Splošna bolnišnica Dr. Jožeta Potrča Ptuj General Hospital Dr. Jožeta Potrča Ptuj	1	0,1	1	0,1	4	0,6	4	0,5	10	0,3
Splošna bolnišnica Izola General Hospital Izola	8	1,1	6	0,8	9	1,3	11	1,3	34	1,1
Splošna bolnišnica Jesenice General Hospital Jesenice	5	0,7	4	0,5	6	0,9	8	0,9	23	0,8
Splošna bolnišnica Murska Sobota General Hospital Murska Sobota	15	2,1	15	2,0	3	0,4	12	1,4	45	1,5
Splošna bolnišnica Novo mesto General Hospital Novo mesto	7	1,0	6	0,8	11	1,6	17	2,0	41	1,4
Splošna bolnišnica Slovenj Gradec General Hospital Slovenj Gradec	4	0,6	5	0,7	3	0,4	9	1,1	21	0,7
Splošna bolnišnica Trbovlje General Hospital Trbovlje	1	0,1	1	0,1	0	0,0	1	0,1	3	0,1
Univerzitetni klinični center Ljubljana University Medical Centre Ljubljana	528	73,1	543	72,5	532	77,6	599	70,3	2202	73,2
Univerzitetni klinični center Maribor University Medical Centre Maribor	60	8,3	50	6,7	41	6,0	67	7,9	218	7,2
Zdravstveni dom Community health centre	2	0,3	1	0,1	1	0,1	6	0,7	10	0,3
Zasebne ordinacije Private clinics	0	0,0	2	0,3	14	2,0	26	3,1	42	1,4
Univerza v Ljubljani, Medicinska fakulteta* University of Ljubljana, Faculty of Medicine*	0	0,0	0	0,0	1	0,1	1	0,1	2	0,1
Ustanova izven RS Institution outside of Slovenia	14	1,9	9	1,2	4	0,6	1	0,1	28	0,9
Zdravstveni zavod ni znan Healthcare institution unknown	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	0,1	1	0,0

* Ugotovitev na obdukciji / Diagnosed at autopsy

Zdravljenje

V obdobju 1984–2023 le okoli 6 % otrok z diagnozo raka ni prejelo nikakršnega zdravljenja. Razlogi so različni, v nekaterih primerih specifično onkološko zdravljenje morda ni bilo indicirano zaradi nenevarne narave bolezni ali pa je bila po drugi strani bolezen zelo napredovala in v fazi, ko je bilo zdravljenje samo simptomatsko. V nekaterih primerih gre lahko za odklanjanje zdravljenja.

V zadnjem desetletju je bilo okoli 50 % otrok in mladostnikov z rakom operiranih (22 % izključno, delež izključno operiranih bolnikov v času narašča), petina je bilo obsevanih (0,5 % izključno) in 64 % zdravljenih s sistemsko terapijo (31 % izključno). Izmed kombinacij so bile najpogostejše kirurgija in sistemska terapija (14 %) ter vse modalitete skupaj (13 %). Delež obsevanih kaže največje spremembe in sicer konstanten upad z okoli polovice na manj kot četrtno (preglednica 7).

Treatment

Between 1984–2023, only about 6% of children diagnosed with cancer received no treatment. The reasons vary. In some cases, specific oncological treatment was perhaps not indicated due to the innocuous nature of the disease or, on the other hand, the disease was highly advanced and at a stage where treatment was only symptomatic. In some cases, there could be refusal of treatment.

Over the last decade, around 50% of children and adolescents with cancer underwent surgery (22% exclusively, with the proportion of exclusively operated patients increasing over time), a fifth had radiation therapy (0.5% exclusively) and 64% received systemic therapy (31% exclusively). Of the combinations, surgery and systemic therapy (14%) and all modalities combined (13%) were the most common. The proportion of patients who had radiation therapy has seen the greatest change, with a constant decline from around half to less than a quarter (Table 7).

Preglednica 7: Število in delež bolnikov po vrsti primarnega zdravljenja za vse skupine ICCC skupaj, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 7: Number and proportion of patients by type of primary treatment for all ICCC groups combined, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

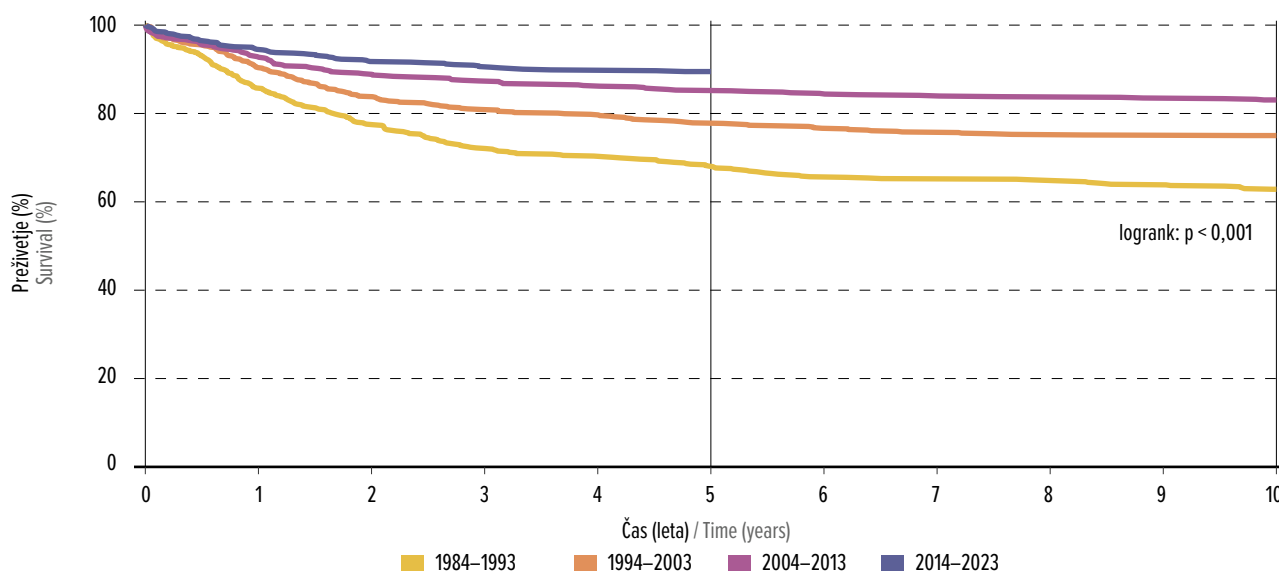
Obdobje Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja Type of primary treatment	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Skupaj All	722	100,0	749	100,0	686	100,0	852	100,0	3009	100,0
Kirurgija (izključno) Surgery (exclusively)	107	14,8	147	19,6	149	21,7	188	22,1	591	19,6
Radioterapija (izključno) Radiotherapy (exclusively)	31	4,3	6	0,8	2	0,3	4	0,5	43	1,4
Sistemska terapija (izključno) Systemic therapy (exclusively)	101	14,0	190	25,4	199	29,0	262	30,8	752	25,0
Kirurgija in radioterapija Surgery and radiotherapy	50	6,9	26	3,5	14	2,0	16	1,9	106	3,5
Kirurgija in sistemska terapija Surgery and systemic therapy	109	15,1	144	19,2	105	15,3	120	14,1	478	15,9
Radioterapija in sistemska terapija Radiotherapy and systemic therapy	216	29,9	134	17,9	91	13,3	52	6,1	493	16,4
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija Surgery, radiotherapy and systemic therapy	70	9,7	69	9,2	89	13,0	109	12,8	337	11,2
Brez zdravljenja No treatment	31	4,3	30	4,0	35	5,1	98	11,5	194	6,4
Ugotovljen na obdukciji Diagnosed at autopsy	7	1,0	3	0,4	2	0,3	3	0,4	15	0,5
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	336	46,5	386	51,5	357	52,0	433	50,8	1512	50,2
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	367	50,8	235	31,4	196	28,6	181	21,2	979	32,5
Povprečno število zdravljenih s sistemsko terapijo Average number of treated by systemic therapy	496	68,7	537	71,7	484	70,6	543	63,7	2060	68,5

Preživetje

Preživetje otrok in mladostnikov z rakom se je v obdobju 1984–2023 ves čas izboljševalo v vseh starostnih skupinah in pri obeh spolih. Celokupno 5-letno preživetje se je dvignilo z 68,1 % v obdobju 1984–1993 na 89,5 % v obdobju 2014–2023. Pri fantih je preživetje slabše, vendar razlike niso statistično značilne. V zadnjem 10-letnem obdobju je razlika med fanti in dekleti 4 odstotne točke. Tudi razlike po starostnih skupinah niso statistično značilne. V zadnjem 20-letnem obdobju je preživetje najslabše v starostni

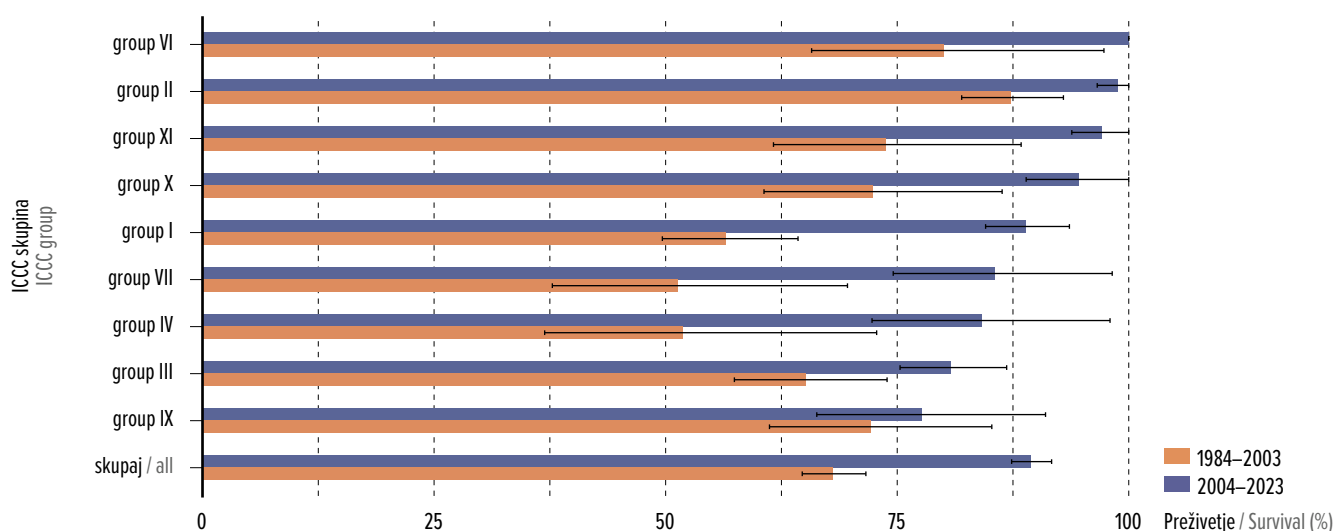
Survival

The survival of children and adolescents with cancer has improved steadily over the 1984–2023 period in all age groups and both sexes. The overall 5-year survival has risen from 68.1% in the 1984–1993 period to 89.5% in the 2014–2023 period. Boys have worse survival, but the differences are not significant. Over the last 10-year period, the difference between boys and girls is 4 percentage points. Differences by age group are also not significant. Over the last 20-year period, the 0–4 age group has the lowest survival,



Slika 7: Kaplan-Meierjeve krivulje preživetja otrok in mladostnikov z rakom za vse skupine ICCC skupaj po obdobjih, Slovenija, 1984–2023

Figure 7: Kaplan-Meier survival curves for children and adolescents with cancer for all ICCC groups combined by period, Slovenia, 1984–2023.



Slika 8: 5-letno opazovano preživetje otrok in mladostnikov z rakom s 95-% intervalom zaupanja po skupinah ICCC* in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Figure 8: 5-year observed survival with 95% confidence intervals for children and adolescents with cancer by ICCC groups* and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

* Za skupine V, VII in XII je premalo primerov za izračun preživetja po 10-letnih obdobjih. Preživetje pri skupini V je v celotnem 40-letnem obdobju 100 %.

* For groups V, VII and XII there are not enough cases to calculate survival by 10-year periods. The survival for group V is 100% over the entire 40-year period.

Preglednica 8: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok in mladostnikov za vse skupine ICCC skupaj po spolu, starosti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 8: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children and adolescents for all ICCC groups combined by sex, age and period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje ICCC code	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
vsi raki skupaj / all cancer combined	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	712	85,8	83,3–88,4	72,2	69,0–75,6	68,1	64,7–71,6	62,8	59,4–66,5
			M	413	85,9	82,6–89,4	73,0	68,9–77,4	68,9	64,6–73,5	63,5	59,0–68,4
			Ž	299	85,6	81,7–89,7	71,1	66,1–76,4	67,0	61,9–72,6	61,9	56,6–67,7
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	728	90,4	88,3–92,6	80,9	78,1–83,8	77,9	74,9–81,0	75,0	71,9–78,2
			M	411	88,1	85,0–91,3	76,2	72,1–80,4	73,5	69,3–77,9	71,0	66,8–75,6
			Ž	317	93,4	90,7–96,2	87,1	83,4–90,8	83,6	79,6–87,8	80,1	75,9–84,6
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	673	92,9	90,9–94,8	87,4	84,9–89,9	85,3	82,7–88,0	83,1	80,3–85,9
			M	351	92,9	90,2–95,6	86,0	82,5–89,7	84,0	80,3–88,0	80,6	76,6–84,9
			Ž	322	92,9	90,1–95,7	88,8	85,4–92,3	86,6	83,0–90,4	85,7	82,0–89,6
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	838	94,5	93,0–96,1	90,6	88,6–92,7	89,5	87,4–91,7	88,0	85,6–90,5
			M	458	94,8	92,7–96,8	89,3	86,4–92,2	87,5	84,3–90,7	85,1	81,5–88,9
			Ž	380	94,2	91,9–96,6	92,3	89,6–95,0	91,9	89,2–94,8	91,5	88,6–94,4
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	1440	88,1	86,5–89,8	76,6	74,5–78,8	73,1	70,8–75,4	69,0	66,7–71,4
		0–4	M+Ž	421	90,0	87,2–92,9	77,0	73,1–81,2	72,9	68,8–77,3	69,5	65,3–74,1
		5–9	M+Ž	241	86,7	82,5–91,1	75,1	69,8–80,8	70,5	65,0–76,5	66,8	61,1–73,0
		10–14	M+Ž	294	87,1	83,3–91,0	77,6	72,9–82,5	73,1	68,2–78,4	68,0	62,9–73,6
		15–19	M+Ž	484	87,8	84,9–90,8	76,4	72,8–80,3	74,4	70,6–78,4	70,2	66,3–74,4
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	1511	93,8	92,6–95,0	89,2	87,6–90,8	87,5	85,8–89,2	85,4	83,5–87,3
		0–4	M+Ž	427	91,8	89,2–94,4	86,7	83,5–90,0	84,2	80,8–87,8	83,6	80,0–87,3
		5–9	M+Ž	269	92,2	89,0–95,5	88,7	85,0–92,6	87,0	83,0–91,2	84,2	79,7–89,0
		10–14	M+Ž	291	94,8	92,3–97,4	90,9	87,7–94,3	89,6	86,1–93,3	86,4	82,2–90,8
		15–19	M+Ž	524	95,6	93,9–97,4	90,4	87,9–93,0	89,3	86,7–92,1	86,8	83,8–90,0

skupini 0–4 leta, sledi skupina 5–9 let, medtem ko je pri starejših otrocih in mladostnikih preživetje najvišje (slika 7, preglednica 8). V zadnjem 10-letnem obdobju je najvišje pri retinoblastomu, nefroblastomu, limfomih in drugih malignih epitelijskih tumorjih (blizu 100 %), najnižje pa pri mehko tkivnih sarkomih (okoli 75 %) in tumorjih CŽS (okoli 80 %). V ostalih skupinah je med 85–95 %, z izjemo hepatoblastoma ter drugih in nespecificiranih malignih neoplazem, kjer je število za zanesljivo oceno premajhno. Največji napredek v preživetju med obdobjema 1984–1993 in 2014–2023 je bil pri levkemijah, malignih kostnih tumorjih in nevroblastomu (slika 8).

followed by the 5–9 age group, while older children and adolescents have highest survival rates (Figure 7, Table 8). Over the last decade, the survival rate has been highest in retinoblastoma, nephroblastoma, lymphomas and other malignant epithelial neoplasms (close to 100%), and lowest in soft tissue sarcomas (around 75%) and CNS tumours (around 80%). In other groups, it is between 85–95%, with the exception of hepatoblastoma, as well as other and unspecified malignant neoplasms, where the numbers are too low for a reliable estimate. The biggest improvements in survival between 1984–1993 and 2014–2023 were in leukaemia, malignant bone tumour and neuroblastoma patients (Figure 8).

Tveganje presežne smrti in sekundarnih rakov pri preživelih 5 let in več

Tveganje presežne smrti

Preživeli raka v otroštvu in mladostništvu v obdobju 1983–2019 imajo šestkrat več primerov smrti, kot bi pričakovali glede na umrljivost v splošni populaciji. SMR je statistično značilno višji pri moških (9,6) v primerjavi z ženskami (5,1). Po starostnih skupinah se ne razlikuje statistično značilno, kaže pa, da je tveganje večje pri zbolelih v otroštvu kot mladostništvu. Z obdobjem diagnoze se statistično značilno ne razlikuje.

Excess risk of death and second primary cancers in 5-year survivors

Excess risk of death

Childhood and adolescent cancer survivors diagnosed in 1983–2019 had 6 times as many deaths than would be expected in the general population. The SMR is statistically significantly higher in males (9.6) than females (5.1). It does not differ statistically significantly by age group, but shows that the risk is higher when diagnosed in childhood compared to adolescence. It does not differ statistically significantly by period.

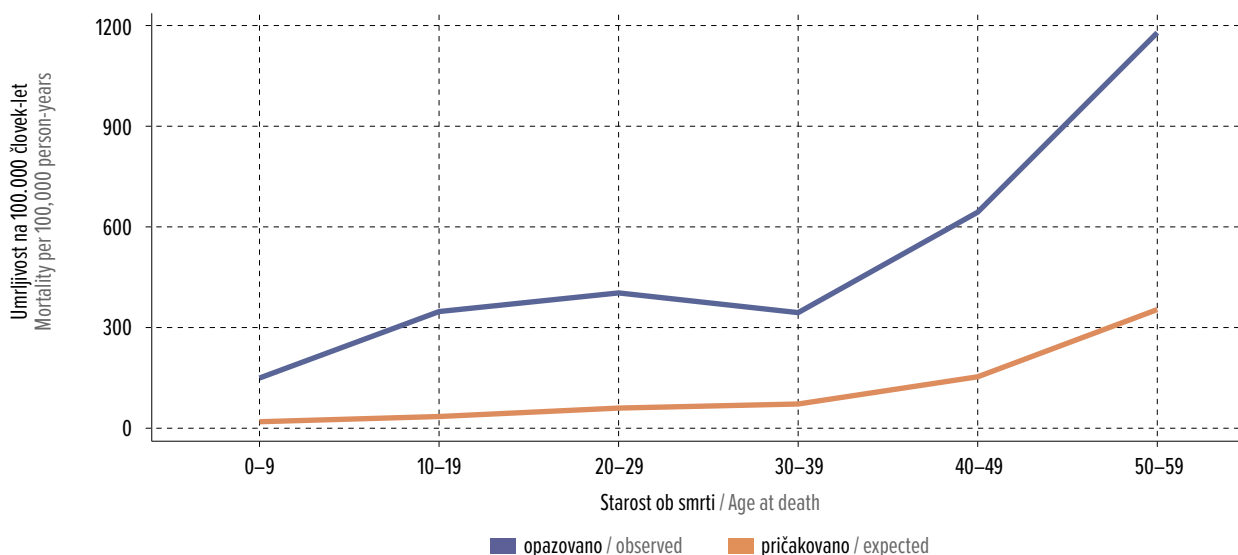
Najvišji je pri zbolelih v skupinah ICCC III, XIII, IX in XI (okoli 9 do 11), najnižji (okoli 3,5) pa pri zbolelih v skupinah II, V in X, vendar je v nekaterih skupinah ocena zaradi majhnega števila zbolelih nezanesljiva (preglednica 9).

It is highest in patients in the ICCC groups III, VIII, IX and XI (around 9 to 11) and lowest (around 3.5) in patients in groups II, V and X, although the small number of patients makes the estimate unreliable for some groups (Table 9).

Preglednica 9: Standardizirani količniki presežne umrljivosti (SMR) zaradi vseh vzrokov pri 5 let preživelih po spolu, starosti, skupinah ICCC in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1983–2019.

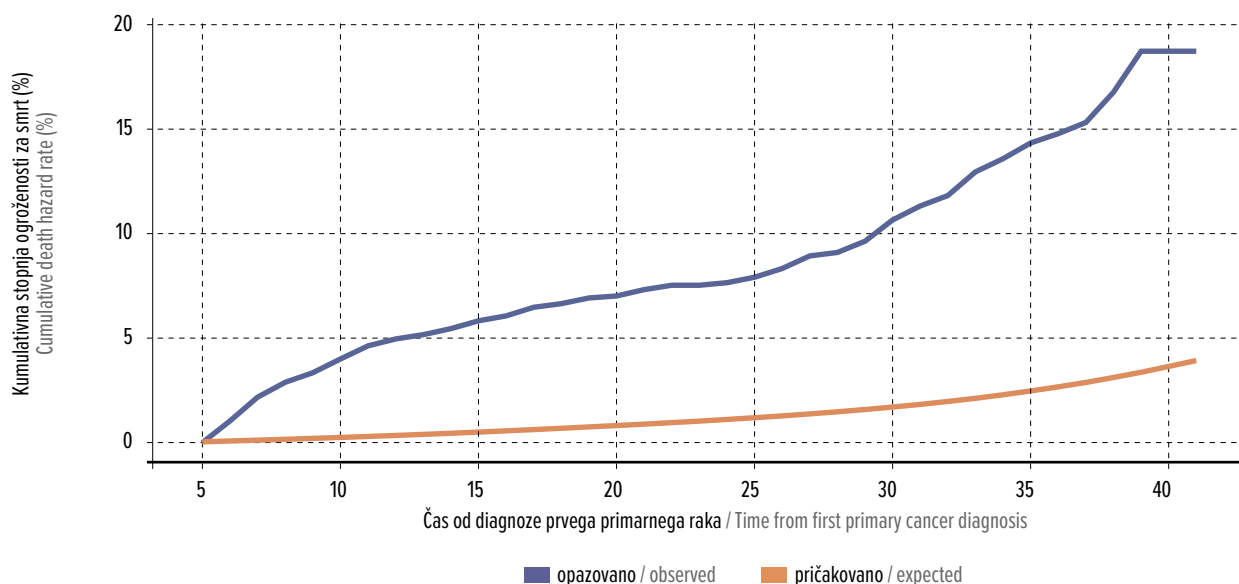
Table 9: Standardised ratios for excess all-cause mortality (SMR) in 5-year survivors by sex, age, ICCC groups and 10-year periods, Slovenia, 1983–2019.

Obdobje Period	ICCC skupina ICCC group	Starost Age	Spol Sex	Število Number	Leta-čas Person-years	Opazovani dogodki Observed events	Pričakovani dogodki Expected events	SMR (95 % IZ) SMR (95% CI)	
1983–2019	Vse / All	Vse / All	M+Ž	2101	42779	159	25.9	6.1	5.2–7.2
			M	967	19310	59	6.2	9.6	7.3–12.3
			Ž	1134	23469	100	19.8	5.1	4.1–6.2
	1984–1993	0–4	M+Ž	598	12454	30	4.1	7.3	4.9–10.4
	1984–1993	5–9	M+Ž	359	7294	30	3.4	8.7	5.9–12.4
	1984–1993	10–14	M+Ž	408	8396	38	5.2	7.3	5.1–10.0
1983–1992	Vse / All	Vse / All	M+Ž	473	15551	87	14.5	6.0	4.8–7.4
1993–2002	Vse / All	Vse / All	M+Ž	565	14291	43	7.7	5.6	4.0–7.5
2003–2012	Vse / All	Vse / All	M+Ž	550	8882	19	2.9	6.6	4.0–10.3
2013–2019	Vse / All	Vse / All	M+Ž	513	4055	10	0.9	11.5	5.5–21.2
1983–2019	Skupina I / Group I	Vse / All	M+Ž	451	9094	23	4.1	5.7	3.6–8.5
	Skupina II / Group II	Vse / All	M+Ž	457	9867	25	7.1	3.5	2.3–5.2
	Skupina III / Group III	Vse / All	M+Ž	318	6201	41	3.8	10.9	7.8–14.7
	Skupina IV / Group IV	Vse / All	M+Ž	67	1315	4	0.5	7.8	2.1–19.9
	Skupina V / Group V	Vse / All	M+Ž	42	886	1	0.3	3.4	0.1–18.9
	Skupina VI / Group VI	Vse / All	M+Ž	88	1965	4	0.7	5.3	1.5–13.7
	Skupina VII / Group VII	Vse / All	M+Ž	12	243	0	0.1	–	–
	Skupina VIII / Group VIII	Vse / All	M+Ž	96	1800	11	1.2	9.3	4.7–16.7
	Skupina IX / Group IX	Vse / All	M+Ž	125	2826	16	1.8	8.8	5.0–14.3
	Skupina X / Group X	Vse / All	M+Ž	190	3986	12	3.6	3.3	1.7–5.8
	Skupina XI / Group XI	Vse / All	M+Ž	248	4426	22	2.5	8.6	5.4–13.1
	Skupina XII / Group XII	Vse / All	M+Ž	7	170	0	0.2	–	–



Slika 9: Opazovana in pričakovana umrljivost zaradi vseh vzrokov na 100.000 človek-let pri 5 let preživelih po starosti ob smrti, Slovenija, 1983–2019.

Figure 9: Observed and expected all-cause mortality per 100,000 person-years in 5-year survivors by age at death, Slovenia, 1983–2019.



Slika 10: Opazovana in pričakovana kumulativna umrljivost zaradi vseh vzrokov pri 5 let preživelih glede na čas od prvega primarnega tumorja, Slovenija, 1983–2019.

Figure 10: Observed and expected cumulative all-cause mortality in 5-year survivors by time since the first primary tumour diagnosis, Slovenia, 1983–2019.

Razlika med opazovano in pričakovano umrljivostjo na 100.000 človek-let (slika 9) začne bolj strmo naraščati s starostjo po 30. letu in doseže vrh v starosti 50–59 let, ko je skoraj 900, kar pomeni, da umre 9 bolnikov več kot bi pričakovali, če 100 oseb spremljamo 10 let med starostjo 50–59 let. Opazovana kumulativna umrljivost zaradi vseh vzrokov 40 let po diagnozi je blizu 20 %, kar pomeni, da vsak peti preživel v tem času umre, medtem ko je pričakovana kumulativna umrljivost pod 5 % (slika 10).

The difference between the observed and expected mortality per 100,000 person-years (Figure 9) increases with age more steeply after age 30 and peaks in the 50–59 age group, when it is close to 900, which means that 9 more patients die than would be expected if 100 people are followed up for 10 years between ages 50–59 years. The observed cumulative all-cause mortality 40 years after diagnosis is close to 20%, meaning that one in five survivors will have died in that time, while the expected cumulative mortality is below 5% (Figure 10).

Tveganje presežne zbolevnosti za drugimi primarnimi raki

Preživeli raka v otroštvu in mladostništvu v obdobju 1983–2019 imajo skoraj šestkrat več primerov rakov, kot bi pričakovali glede na zbolevanje v splošni populaciji.

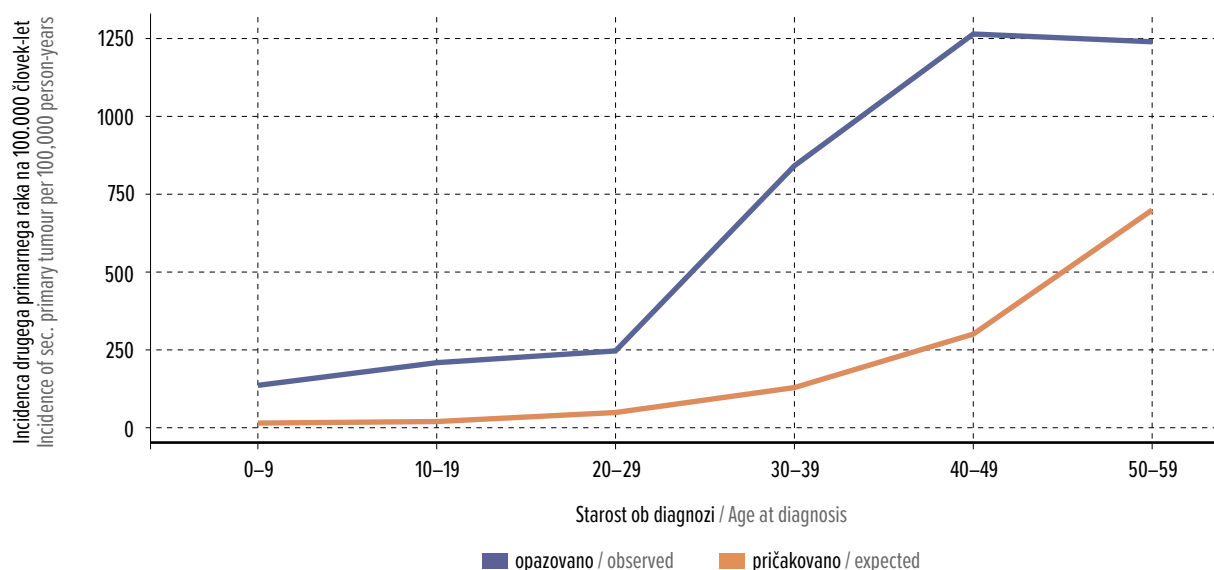
Excess risk of second primary tumours

Childhood and adolescent cancer survivors diagnosed in 1983–2019 had close to 6 times more cancer cases than would be expected in the general population.

Preglednica 10: Standardizirani količniki presežne zbolevnosti (SIR) za drugimi primarnimi tumorji pri 5 let preživelih po spolu, starosti, skupinah ICCC in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1983–2019.

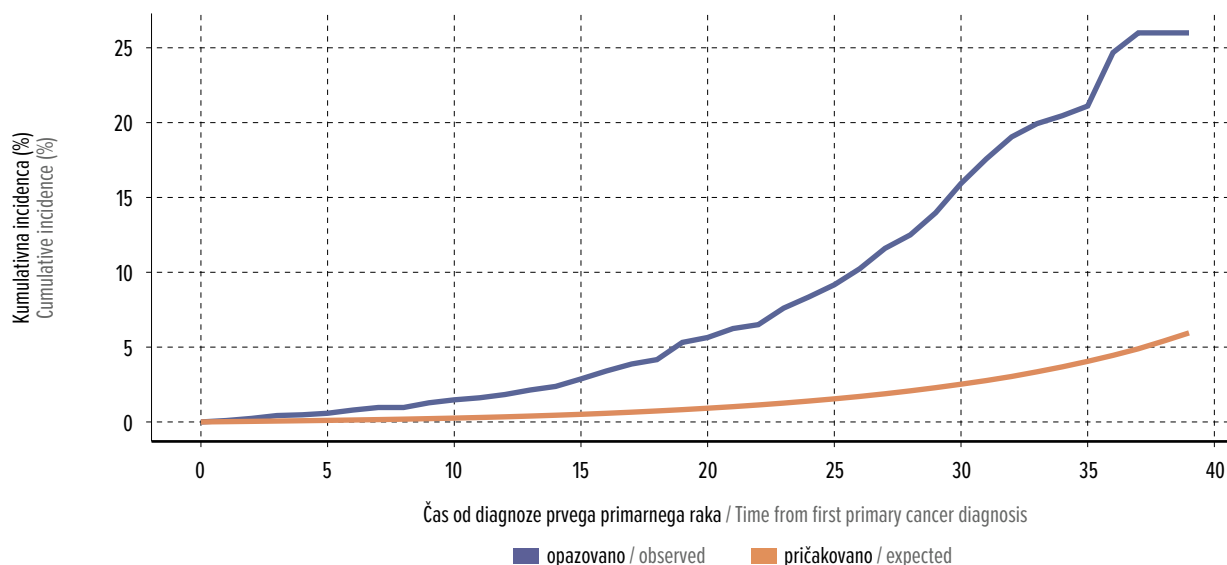
Table 10: Standardised ratios for excess second primary tumour incidence (SIR) in 5-year survivors by sex, age, ICCC group and 10-year periods, Slovenia, 1983–2019.

Obdobje Period	ICCC skupina ICCC group	Starost Age	Spol Sex	Število Number	Leta-čas Person-years	Opazovani dogodki Observed events	Pričakovani dogodki Expected events	SIR (95 % IZ) SIR (95 % CI)	
1983–2019	Vse / All	Vse / All	M+Ž	2101	37676	146	25.5	5.7	4.8–6.7
			M	967	16921	72	13.3	5.4	4.2–6.8
			Ž	1134	20755	74	12.3	6.0	4.7–7.6
	1984–1993	0–4	M+Ž	598	11039	30	3.6	8.3	5.6–11.8
	1984–1993	5–9	M+Ž	359	6391	30	3.0	10.1	6.8–14.4
	1984–1993	10–14	M+Ž	408	7378	32	5.3	6.0	4.1–8.5
1983–1992	Vse / All	Vse / All	M+Ž	473	13973	88	13.5	6.5	5.2–8.0
1993–2002	Vse / All	Vse / All	M+Ž	565	12907	47	8.1	5.8	4.3–7.7
2003–2012	Vse / All	Vse / All	M+Ž	550	7756	10	3.1	3.2	1.5–5.9
2013–2019	Vse / All	Vse / All	M+Ž	513	3040	1	0.8	1.2	0.0–6.7
1983–2019	Skupina I / Group I	Vse / All	M+Ž	451	7894	30	4.0	7.6	5.1–10.8
	Skupina II / Group II	Vse / All	M+Ž	457	8600	45	6.7	6.7	4.9–9.0
	Skupina III / Group III	Vse / All	M+Ž	318	5407	29	3.5	8.2	5.5–11.8
	Skupina IV / Group IV	Vse / All	M+Ž	67	1177	3	0.4	8.2	1.7–23.9
	Skupina V / Group V	Vse / All	M+Ž	42	804	1	0.4	3.3	0.1–18.6
	Skupina VI / Group VI	Vse / All	M+Ž	88	1783	3	0.7	4.6	0.9–13.4
	Skupina VII / Group VII	Vse / All	M+Ž	12	219	0	0.1	–	–
	Skupina VIII / Group VIII	Vse / All	M+Ž	96	1594	5	1.4	3.6	1.2–8.5
	Skupina IX / Group IX	Vse / All	M+Ž	125	2556	9	2.0	4.6	2.1–8.7
	Skupina X / Group X	Vse / All	M+Ž	190	3576	13	3.2	4.1	2.2–7.0
	Skupina XI / Group XI	Vse / All	M+Ž	248	3910	8	3.3	2.4	1.0–4.7
	Skupina XII / Group XII	Vse / All	M+Ž	7	156	0	0.2	–	–



Slika 11: Opazovana in pričakovana incidenca drugega primarnega tumorja na 100.000 človek-let pri 5 let preživelih po starosti ob diagnozi drugega primarnega tumorja, Slovenija, 1983–2019.

Figure 11: Observed and expected second primary tumour incidence per 100,000 person-years in 5-year survivors by age at second primary tumour diagnosis, Slovenia, 1983–2019.



Slika 12: Opazovana in pričakovana kumulativna incidenca drugega primarnega tumorja pri 5 let preživelih glede na čas od prvega primarnega tumorja, Slovenija, 1983–2019.

Figure 12: Observed and expected cumulative incidence of second primary tumour in 5-year survivors by time since the first primary tumour diagnosis, Slovenia, 1983–2019.

SIR se med spoloma in po starostnih skupinah ne razlikuje statistično značilno, kaže pa, da je tveganje večje pri zbolelih v otroštvu kot mladostništvu. Z obdobjem diagnoze se niža, kar je lahko posledica zmanjšane oziroma uporabe bolj kvalitetnega radioterapevtskega zdravljenja ter napredkov v kemoterapevtskem zdravljenju, ki sta najpomembnejša dejavnika tveganja za druge primarne rake. SIR je najvišji pri zbolelih v prvih treh skupinah ICC (okoli 7 do 8), najnižji (okoli 2,5) pa pri zbolelih v skupini XI. Pri ostalih skupinah je večinoma okoli 4, vendar je ocena zaradi majhnega števila zbolelih nezanesljiva (preglednica 10).

Razlika med opazovano in pričakovano incidenco na 100.000 človek-let (slika 11) narašča s starostjo do 50. leta, ko je skoraj 1000 (kar pomeni, da ima raka 10 več ljudi kot bi pričakovali, če 100 oseb spremljamo 10 let med starostjo 40–49 let), potem pa se zopet nekoliko zmanjša. Opazovana kumulativna incidenca drugega primarnega raka 40 let po diagnozi je blizu 25 %, kar pomeni, da vsak četrti preživeli v tem času zboli za drugim rakom, medtem ko je pričakovana kumulativna incidenca okoli 5 % (slika 12).

The SIR does not differ statistically significantly between sexes and by age group, but it does show that the risk is higher when diagnosed in childhood compared to adolescence. It decreases with the period of diagnosis, which may be due to the reduced or use of better quality radiotherapy treatments and improvements in chemotherapeutic schemes, which are the most important risk factors for other primary tumours. The SIR is highest in patients in the first three ICC groups (around 7 to 8) and lowest (around 2.5) in patients in group XI. It is mostly around 4 in other groups, although the small number of patients makes the estimate unreliable (Table 10).

The difference between the observed and expected incidence per 100,000 person-years (Figure 11) increases with age until age 50, when it is close to 1000 (which means that 10 more patients die than would be expected if 100 people are followed up for 10 years between ages 40–49 years), and then decreases again slightly. The observed cumulative incidence of a second primary cancer 40 years after diagnosis is close to 25%, meaning that one in four survivors will have a second cancer in that time, while the expected cumulative incidence is around 5% (Figure 12).

Zdravljenje z antraciklini

Zdravljenje z antraciklini predstavlja tveganje za okvaro srca pri preživelih raka v otroštvu in mladostništvu, ki je odvisno od prejete kumulativne doze. Skupno je antracikline prejelo 171 otrok in mladostnikov z diagnozo raka v obdobju 2019–2023, v glavnem bolniki z levkemijo ali limfomom (preglednica 11). V večini primerov je bila kumulativna doza antraciklinov med 100 do 250 mg/m², pri malignih kostnih tumorjih in mehko tkivnih sarkomih pa je večina bolnikov prejela kumulativno dozo več kot 250 mg/m².

Anthracycline therapy

Anthracycline treatment poses a risk of heart problems in childhood and adolescent cancer survivors, depending on the cumulative dose received. A total of 171 children and adolescents diagnosed with cancer in 2019–2023 received anthracyclines, mainly patients with leukaemia or lymphoma (Table 11). In most cases, the cumulative dose of anthracyclines was between 100 and 250 mg/m². However, for malignant bone tumours and soft tissue sarcomas, the majority of patients received a cumulative dose of more than 250 mg/m².

Preglednica 11: Število zdravljenih z antraciklini glede na kumulativno dozo po skupinah ICCC, Slovenija, 2019–2023.

Table 11: Number of patients treated with anthracyclines by cumulative dose and ICCC groups, Slovenia, 2019–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Kumulativna doza antraciklinskih ekvivalentov Cumulative anthracycline equivalent dose	Leto diagnoze / Year of diagnosis					Skupaj All
			2019	2020	2021	2022	2023	
I–XII	Vse ICCC skupine All ICCC groups	< 100 mg/m ²	4	1	4	5	2	16
		≥ 100 < 250 mg/m ²	27	28	24	19	23	121
		≥ 250 mg/m ²	6	6	7	4	11	34
		Skupaj / All	37	35	35	28	36	171
I	Levkeimija, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni Leukaemias, myeloproliferative diseases, and myelodysplastic diseases	< 100 mg/m ²	3	0	3	4	1	11
		≥ 100 < 250 mg/m ²	17	16	15	9	15	72
		≥ 250 mg/m ²	3	2	2	0	4	11
		Skupaj / All	23	18	20	13	20	94
II	Limfomi in neoplazme retikuloendotelijskega sistema Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms	< 100 mg/m ²	1	1	1	0	1	4
		≥ 100 < 250 mg/m ²	9	8	8	9	7	41
		≥ 250 mg/m ²	1	0	1	0	1	3
		Skupaj / All	11	9	10	9	9	48
III	Tumorji centralnega živčnega sistema in nekatere druge intrakranialne in intraspinalne neoplazme CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms	< 100 mg/m ²	0	0	0	0	0	0
		≥ 100 < 250 mg/m ²	0	0	0	0	0	0
		≥ 250 mg/m ²	0	0	0	0	1	1
		Skupaj / All	0	0	0	0	1	1
IV	Nevroblastom in drugi tumorji perifernih živčnih celic Neuroblastoma and other peripheral nervous cell tumours	< 100 mg/m ²	0	0	0	1	0	1
		≥ 100 < 250 mg/m ²	1	1	0	1	0	3
		≥ 250 mg/m ²	0	0	0	0	0	0
		Skupaj / All	1	1	0	2	0	4
VI	Ledvični tumorji Renal tumours	< 100 mg/m ²	0	0	0	0	0	0
		≥ 100 < 250 mg/m ²	0	2	1	0	0	3
		≥ 250 mg/m ²	0	0	0	0	1	1
		Skupaj / All	0	2	1	0	1	4
VIII	Maligni kostni tumorji Malignant bone tumours	< 100 mg/m ²	0	0	0	0	0	0
		≥ 100 < 250 mg/m ²	0	0	0	0	1	1
		≥ 250 mg/m ²	1	4	2	3	3	13
		Skupaj / All	1	4	2	3	4	14
IX	Mehkotkivni in drugi ekstraosalni sarkomi Soft tissue and other extraosseous sarcomas	< 100 mg/m ²	0	0	0	0	0	0
		≥ 100 < 250 mg/m ²	0	1	0	0	0	1
		≥ 250 mg/m ²	1	0	2	1	1	5
		Skupaj / All	1	1	2	1	1	6

Ponovitve bolezni

Otroci in mladostniki, ki so zboleli v obdobju 2019–2023 in so bili sledeni 2–6 let (do konca februarja 2025), so imeli ugotovljeno ponovitev bolezni v okoli 12 %. Bolezni, kjer se je najpogosteje pojavila ponovitev bolezni, so maligni kostni tumorji (27 %), nevroblastom (25 %), retinoblastom (25 %), tumorji CŽS (22 %) in tumorji zarodnih celic (15 %). Primeri, ugotovljeni na obdukciji, so bili izključeni (preglednica 12).

Relapses

Children and adolescents diagnosed in the 2019–2023 period and followed up for 2–6 years (until the end of February 2025) had an observed relapse in around 12% of cases. Relapses occurred most frequently in malignant bone tumours (27%), neuroblastoma (25%), retinoblastoma (25%), CNS tumours (22%) and germ cell tumours (15%). Cases diagnosed at autopsy were excluded (Table 12).

Preglednica 12: Število in delež prvih ponovitev bolezni (vključuje recidiv in progres) po skupinah ICCC in vrsti ponovitve, Slovenija, 2019–2023.

Table 12: Number and proportion of first relapse (includes recurrence and progression) by ICCC groups and type of relapse, Slovenia, 2019–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Vse bolezni All	Vrsta ponovitve / Type of recurrence								Brez ponovitve No recurrence	
			Vse ponovitve All recurrences		Lokalna Local		Regionalna Regional		Sistemska Systemic			
			Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
I-XII	Vse ICCS skupine All ICCS groups	426	51	11,9	32	62,7	2	3,9	17	33,3	375	87,6
I	Levkemija, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni Leukaemias, myeloproliferative diseases, and myelodysplastic diseases	116	8	6,8	–	–	–	–	8	100,0	108	92,3
II	Limfomi in neoplazme retikuloendotelijskega sistema Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms	56	2	3,6	1	50,0	0	0,0	1	50,0	54	96,4
III	Tumorji centralnega živčnega sistema in nekatere druge intrakranialne in intraspinalne neoplazme CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms	108	24	22,2	24	100,0	0	0,0	0	0,0	84	77,8
IV	Nevroblastom in drugi tumorji perifernih živčnih celic Neuroblastoma and other peripheral nervous cell tumours	16	4	25,0	0	0,0	1	25,0	3	75,0	12	75,0
V	Retinoblastom Retinoblastoma	4	1	25,0	1	100,0	0	0,0	0	0,0	3	75,0
VI	Ledvični tumorji Renal tumours	11	1	8,3	0	0,0	0	0,0	1	100,0	10	83,3
VII	Tumorji jeter Hepatic tumours	1	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	100,0
VIII	Maligni kostni tumorji Malignant bone tumours	15	4	26,7	1	25,0	0	0,0	3	75,0	11	73,3
IX	Mehkotkivni in drugi ekstraosalni sarkomi Soft tissue and other extraosseous sarcomas	15	2	13,3	0	0,0	1	50,0	1	50,0	13	86,7
X	Tumorji zarodnih celic, trofoblastični tumorji in tumorji gonad Germ cell tumours, trophoblastic tumours, and neoplasms of gonads	26	4	15,4	4	100,0	0	0,0	0	0,0	22	84,6
XI	Drugi maligni epiteljski tumorji in maligni melanom Other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas	57	1	1,8	1	100,0	0	0,0	0	0,0	56	98,2
XII	Druge in nespecificirane maligne neoplazme Other and unspecified malignant neoplasms	1	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	100,0

Levkemija, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni

Leukemias, myeloproliferative and myelodysplastic diseases

Levkemije so heterogena skupina krvnih rakov, ki nastanejo zaradi nekontroliranega razmnoževanja belih krvničk v krvotvornem tkivu kostnega mozga. Glede na vrsto rakavih celic jih delimo na limfoidne in mieloidne. Simptomi in znaki so odraz motene krvotvorne funkcije kostnega mozga (levkopenija ali levkocitoza s prevladujočimi blasti, anemija, trombocitopenija z bledico, krvavitvami, utrujenostjo, bolečinami v kosteh, splenomegalijo, hepatomegalijo, povišano telesno temperaturo itd.). Večina levkemij v otroštvu je akutnih, kar po eni strani pomeni hitro množenje celic, po drugi strani pa so zato maligne celice zelo občutljive na kemoterapijo.

Najpogostejša vrsta levkemije v otroštvu je akutna limfoblastna levkemija (ALL; okoli 70–80 %), manj pogosta je akutna mieloblastna levkemija (AML; okoli 15 %), medtem ko je kronična mieloična levkemija (KML) izredno redka. Ena od teorij za nastanek ALL predvideva, da je nastanek posledica in utero predisponirajoče mutacije, ki ji sledi nepravilen odgovor imunskega sistema na okužbo s sicer pogostimi povzročitelji v otroštvu zaradi prepozne izpostavljenosti (hipoteza »odložene infekcije«). Le zelo majhen delež otrok s predispozicijo razvije ALL, kar pomeni, da imajo vzorci izpostavljenosti v najzgodnejši dobi pomemben vpliv.

Levkemije so najpogostejša oblika raka pri otrocih do 14. leta starosti in tudi pri mladostnikih spadajo med najpogostejše rake. Zdravljenje akutnih levkemij je praviloma dolgotrajno (pri ALL 2–3 leta, pri AML 6–12 mesecev), preživetje pa je odvisno od vrste levkemije, starosti, prizadetosti CŽS in nekaterih drugih dejavnikov, vendar je v splošnem dobro (5-letno preživetje več kot 80 %). Mielodisplastični sindrom (MDS) je postal klasificiran kot malignen z letom 2001 (uvredba ICD-O-3) – primeri pred tem letom niso vključeni v poročilo.

Leukaemias are a heterogeneous group of blood cancers that arise from the uncontrolled proliferation of white blood cells in the haematopoietic tissue of the bone marrow. They are divided into lymphoid and myeloid cancers, depending on the type of cancer cells. Symptoms and signs are a reflection of the disturbed haematopoietic function of the bone marrow (leukopenia or leucocytosis with predominant blasts, anaemia, thrombocytopenia with pallor, haemorrhage, fatigue, bone pain, splenomegaly, hepatomegaly, fever, etc.). Most childhood leukaemias are acute, which on the one hand means that the cells multiply rapidly and on the other hand makes the malignant cells very sensitive to chemotherapy.

The most common type of childhood leukaemia is acute lymphoblastic leukaemia (ALL; about 70–80%), acute myeloblastic leukaemia is less common (AML; about 15%), while chronic myeloid leukaemia (CML) is extremely rare. One theory for ALL is that it is caused by an in utero predisposing mutation followed by an inappropriate immune response to infection with otherwise common childhood pathogens due to late exposure (the 'delayed infection' hypothesis). Only a very small proportion of children with a predisposition develop ALL, which means that the exposure patterns at a very early age have a significant impact.

Leukaemias are the most common form of cancer in children up to 14 years of age and are among the most common cancers in adolescents as well. The treatment of acute leukaemias is usually long (2–3 years for ALL, 6–12 months for AML) and survival depends on the type of leukaemia, age, CNS involvement and some other factors, but is generally good (5-year survival of more than 80%). Myelodysplastic syndrome (MDS) became classified as malignant in 2001 (introduction of the ICD-O-3) – cases prior to this year are not included in the report.

Incidenca

V 10-letnem obdobju 2014–2023 je za levkemijo, mieloproliferativnimi in mielodisplastičnimi boleznimi vsako leto v povprečju zbolelo okoli 16 otrok (0–14 let) in 4 mladostniki (15–19 let), skupno 20. Zbolelo je nekoliko več fantov (54,9 %) kot deklet (45,1 %), pri čemer je razmerje med dekleti in fanti okoli 1 : 1,15.

Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 50 na milijon prebivalcev in je najvišja v starosti 0–4 leta (83 na milijon), najnižja pa v starosti 10–14 let (32 na milijon). Groba incidenčna stopnja se je povečala z okoli 30 na

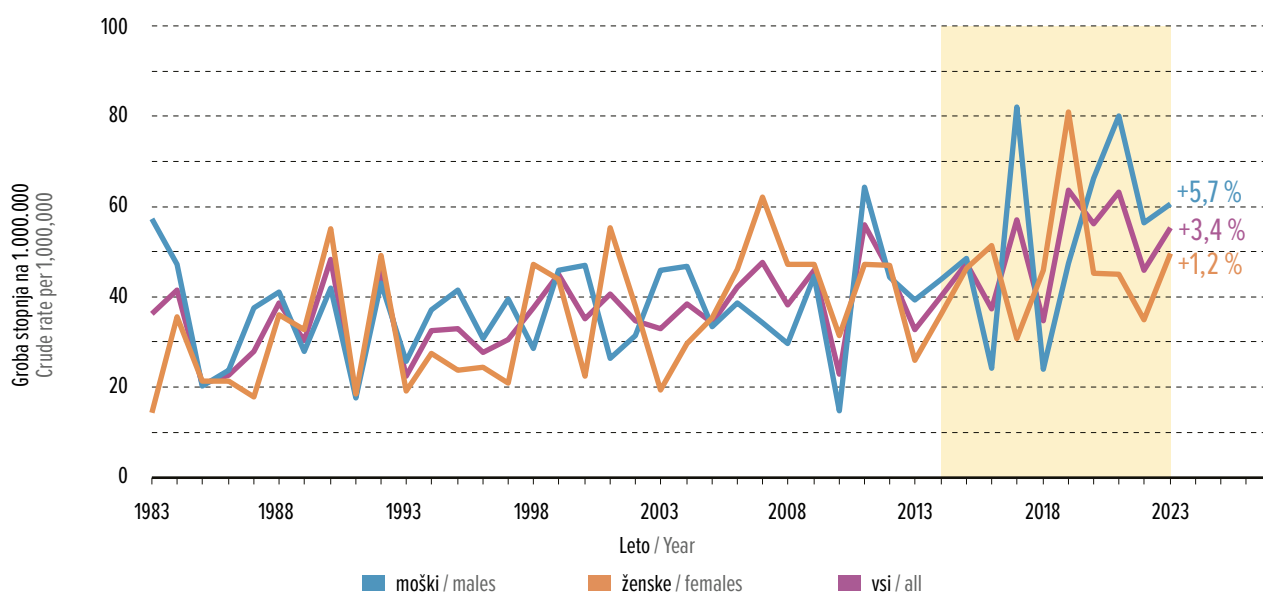
Incidence

Over the 10-year period of 2014–2023, an average of 16 children (0–14 years) and 4 adolescents (15–19 years) were diagnosed with leukaemias, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases each year, for a total of 20. Slightly more boys (54.9%) than girls (45.1%) were diagnosed, with a female-to-male ratio of around 1:1.15.

The crude incidence rate is around 50 per million population and is highest in the 0–4 age group (83 per million) and lowest in the 10–14 age group (32

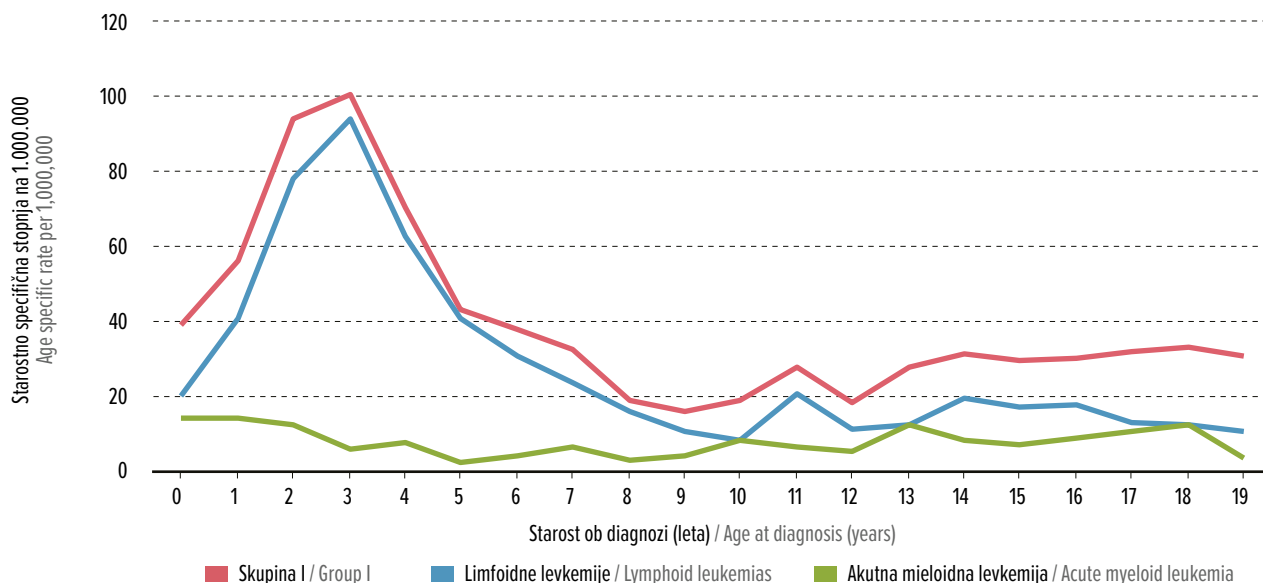
Preglednica 13: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) levkemij, mieloproliferativnih in mielodisplastičnih bolezni po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.
Table 13: Incidence (number and crude incidence rate per million) of leukaemias, myeloproliferative diseases, and myelodysplastic diseases by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	178	86	33	32	27	31,6	66,8	23,3	21,7	18,7
	M	94	44	17	21	12	32,6	66,5	23,4	27,7	16,3
	Ž	84	42	16	11	15	30,6	67,2	23,2	15,3	21,1
1994–2003	M+Ž	166	71	24	26	45	35,0	74,8	21,9	20,4	31,6
	M	91	39	12	10	30	37,4	79,8	21,3	15,3	41,0
	Ž	75	32	12	16	15	32,5	69,4	22,5	25,7	21,6
2004–2013	M+Ž	161	62	27	29	43	40,4	62,6	29,3	30,0	38,7
	M	80	27	13	16	24	39,0	53,1	27,4	32,1	42,1
	Ž	81	35	14	13	19	41,8	72,7	31,3	27,7	35,2
2014–2023	M+Ž	204	85	47	33	39	50,1	83,0	43,5	32,5	41,1
	M	112	42	30	21	19	53,5	79,7	54,0	40,2	38,8
	Ž	92	43	17	12	20	46,6	86,6	32,5	24,3	43,5



Slika 13: Trend grobe incidenčne stopnje na milijon za levkemije, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni po spolu s povprečno letno spremembo za zadnjih 10 let, Slovenija, 1983–2023.

Figure 13: Trend in crude incidence rate per million for leukaemias, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases by sex with the average annual change for the last 10 years, Slovenia, 1983–2023.



Slika 14: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon za levkemije, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni po glavnih vrstah, Slovenija, 1983–2023.

Figure 14: Age-specific incidence rate per million for leukaemias, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases by main type, Slovenia, 1983–2023.

50 med prvim in zadnjim desetletjem (preglednica 13). V obdobju 1983–2023 je statistično značilno naraščala za 1,5 % letno, pri fantih 1,1 % in pri dekletih 1,9 %. Če pogledamo samo zadnje desetletno obdobje, pa je naraščala za 3,4 % letno, pri fantih 5,7 % in pri dekletih 1,2 %, vendar izračuni niso statistično

per million). The crude incidence rate increased from around 30 to 50 per million between the first and last decade (Table 13). It increased at a statistically significant rate of 1.5% per year from 1983 to 2023, 1.1% for boys and 1.9% for girls. Looking at the most recent 10-year period, it increased at a rate of 3.4% per

Preglednica 14: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) levkemij, mieloproliferativnih in mielodisplastičnih bolezni po podskupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 14: Incidence (number and crude incidence rate per million) of leukaemias, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases by ICCC subgroups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
I	Levkemija, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni Leukemias, myeloproliferative diseases, and myelodysplastic diseases	M+Ž	204	85	47	33	39	50,1	83,0	43,5	32,5	41,1
		M	112	42	30	21	19	53,5	79,7	54,0	40,2	38,8
		Ž	92	43	17	12	20	46,6	86,6	32,5	24,3	43,5
a	Limfoidna levkemija* Lymphoid leukemias*	M+Ž	138	63	39	20	16	33,9	61,5	36,1	19,7	16,9
		M	79	30	23	14	12	37,7	56,9	41,4	26,8	24,5
		Ž	59	33	16	6	4	29,9	66,5	30,5	12,2	8,7
b	Akutna mieloblastna levkemija Acute myeloid leukemias	M+Ž	38	17	3	7	11	9,3	16,6	2,8	6,9	11,6
		M	16	7	3	3	3	7,6	13,3	5,4	5,7	6,1
		Ž	22	10	0	4	8	11,2	20,1	0,0	8,1	17,4
c	Kronične mieloproliferativne bolezni Chronic myeloproliferative diseases	M+Ž	12	0	1	3	8	2,9	0,0	0,9	3,0	8,4
		M	6	0	1	3	2	2,9	0,0	1,8	5,7	4,1
		Ž	6	0	0	0	6	3,0	0,0	0,0	0,0	13,1
d	Mielodisplastični sindrom in druge mieloproliferativne bolezni Myelodysplastic syndrome and other myeloproliferative diseases	M+Ž	15	5	4	3	3	3,7	4,9	3,7	3,0	3,2
		M	11	5	3	1	2	5,3	9,5	5,4	1,9	4,1
		Ž	4	0	1	2	1	2,0	0,0	1,9	4,1	2,2
e	Nespecifirane in druge specifične levkemije Unspecified and other specified leukemias	M+Ž	1	0	0	0	1	0,2	0,0	0,0	0,0	1,1
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	1	0	0	0	1	0,5	0,0	0,0	0,0	2,2

* Vsi primeri bolezni v podskupini Ia so bili a.1 – levkemija prekurzorskih celic.

* All cases in subgroup Ia were Ia.1 – Precursor-cell leukaemia.

značilni (slika 13). Levkemije imajo glavni vrh pojavljanja v starosti dveh do treh let. Incidenca je najnižja okoli devetega leta, nato pa zopet nekoliko višja v času adolescence (slika 14).

Daleč najpogostejša podvrsta v tej skupini je levkemija prekursorjskih celic oziroma akutna limfoblastna levkemija (ALL) z več kot trikrat večjo stopnjo zbolevanja v primerjavi z akutno mieloblastno levkemijo (AML) (33,9 proti 9,3 na milijon). Ostale podskupine se pojavljajo redkeje (preglednica 14).

Umrljivost

V obdobju 2014–2023 je zaradi levkemij, mieloproliferativnih in mielodisplastičnih bolezni umrlo 26 otrok in mladostnikov, v povprečju okoli 3 vsako leto. Umrlo je več kot dvakrat toliko fantov kot deklet. Groba umrljivostna stopnja se je med prvim in zadnjim desetletjem prepolovila. Najnižja je v skupini 10–14 let (preglednica 15). V obdobju 1985–2023 je statistično značilno upadala za 2,0 % letno, pri fantih 1,0 % (neznačilno) in pri dekletih 3,8 % (značilno). Ocena trendov v zadnjih 10 letih zaradi majhnih števil ni možna (slika 15).

Število smrti je podobno za ALL in AML, pri čemer je ALL veliko pogostejša, kar odraža večjo smrtnost pri AML. Smrti v ostalih podskupinah so maloštevilne (preglednica 16).

year, 5.7% for boys and 1.2% for girls, but the results are not statistically significant (Figure 13). Leukaemias have a peak incidence between the ages of two and three years. The incidence is lowest at around age 9, then rises slightly again during adolescence (Figure 14).

By far the most common subtype of the group is precursor cell leukaemia, or acute lymphoblastic leukaemia (ALL), with more than three times the incidence rate of acute myeloblastic leukaemia (AML) (33.9 vs. 9.3 per million). The other subgroups are less common (Table 14).

Mortality

In the 2014–2023 period, 26 children and adolescents died of leukaemias, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases, on average about 3 each year. More than twice as many boys died compared to girls. The lowest number of deaths is in the 10–14 age group. The crude mortality rates halved between the first and last decade (Table 15). It has been decreasing at a statistically significant rate of 2.0% per year over the 1985–2023 period, 1.0% for boys (non-significant) and 3.8% for girls (significant). It is not possible to assess trends over the last 10 years because of the small numbers involved (Figure 15).

The number of deaths is similar for ALL and AML, with ALL being much more common, reflecting the higher mortality rate in AML. Deaths in the other subgroups are few (Table 16).

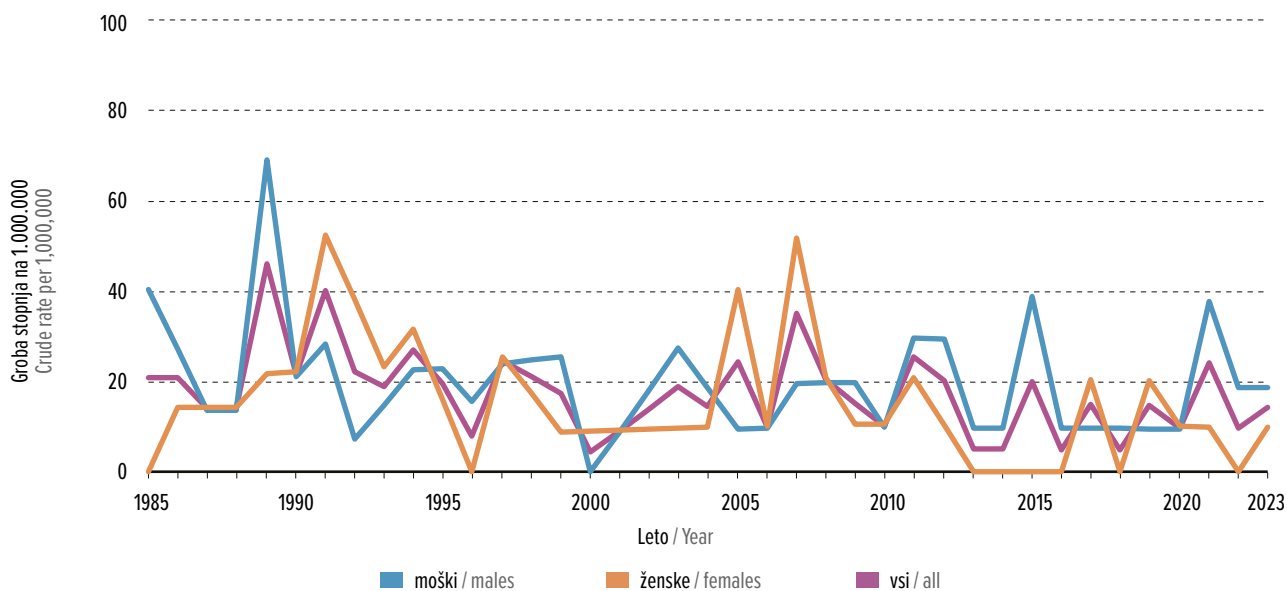
Preglednica 15: Umrljivost (število in groba umrljivostna stopnja na milijon) levkemij, mieloproliferativnih in mielodisplastičnih bolezni po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1985–2023.
Table 15: Mortality (number and crude mortality rate per million) of leukaemias, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1985–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba umrljivostna stopnja na milijon Crude mortality rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1985–1993	M+Ž	62	13	16	17	16	15,2	12,7	14,8	16,7	16,9
	M	35	3	9	13	10	16,7	5,7	16,2	24,9	20,4
	Ž	27	10	7	4	6	13,7	20,1	13,4	8,1	13,1
1994–2003	M+Ž	41	7	10	7	17	10,1	6,8	9,3	6,9	17,9
	M	25	5	7	6	7	11,9	9,5	12,6	11,5	14,3
	Ž	16	2	3	1	10	8,1	4,0	5,7	2,0	21,8
2004–2013	M+Ž	35	10	5	8	12	8,6	9,8	4,6	7,9	12,6
	M	16	3	1	4	8	7,6	5,7	1,8	7,7	16,3
	Ž	19	7	4	4	4	9,6	14,1	7,6	8,1	8,7
2014–2023	M+Ž	26	9	7	4	6	6,4	8,8	6,5	3,9	6,3
	M	19	6	7	1	5	9,1	11,4	12,6	1,9	10,2
	Ž	7	3	0	3	1	3,5	6,0	0,0	6,1	2,2

Preglednica 16: Umrljivost (število in groba umrljivostna stopnja na milijon) levkemij, mieloproliferativnih in mielodisplastičnih bolezni po podskupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 16: Mortality (number and crude mortality rate per million) of leukaemias, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases by ICCC subgroups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število Number					Groba umrljivostna stopnja na milijon Crude mortality rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
I	Levkemija, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni Leukemias, myeloproliferative diseases, and myelodysplastic diseases	M+Ž	26	9	7	4	6	0,6	0,9	0,6	0,4	0,6
		M	19	6	7	1	5	0,9	1,1	1,3	0,2	1,0
		Ž	7	3	0	3	1	0,4	0,6	0,0	0,6	0,2
Ia	Limfoidna levkemija Lymphoid leukemias	M+Ž	11	3	4	1	3	0,3	0,3	0,4	0,1	0,3
		M	10	3	4	0	3	0,5	0,6	0,7	0,0	0,6
		Ž	1	0	0	1	0	0,1	0,0	0,0	0,2	0,0
Ib	Akutna mieloblastna levkemija Acute myeloid leukemias	M+Ž	12	5	2	3	2	0,3	0,5	0,2	0,3	0,2
		M	6	2	2	1	1	0,3	0,4	0,4	0,2	0,2
		Ž	6	3	0	2	1	0,3	0,6	0,0	0,4	0,2
Ic	Kronične mieloproliferativne bolezni Chronic myeloproliferative diseases	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Id	Mielodisplastični sindrom in druge mieloproliferativne bolezni Myelodysplastic syndrome and other myeloproliferative diseases	M+Ž	2	1	1	0	0	0,0	0,1	0,1	0,0	0,0
		M	2	1	1	0	0	0,1	0,2	0,2	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Ie	Nespecifirane in druge specifične levkemije Unspecified and other specified leukemias	M+Ž	1	0	0	0	1	0,0	0,0	0,0	0,0	0,1
		M	1	0	0	0	1	0,0	0,0	0,0	0,0	0,2
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0



Slika 15: Trend grobe umrljivostne stopnje na milijon za levkemije, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni po spolu, Slovenija, 1985–2023.

Figure 15: Trend in crude mortality rate per million for leukaemias, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases by sex, Slovenia, 1985–2023.

Zdravljenje

Bolniki z levkemijo, mieloproliferativnimi in mielodisplastičnimi boleznimi so najpogosteje zdravljeni samo s sistemsko terapijo (preglednica 17). Delež tako zdravljenih se je v času zvišal z 39,3 na 80,9 % v zadnjem obdobju na račun zmanjšanja dodatka radioterapije, saj se je kombinacija sistemske terapije z radioterapijo zmanjšala s 54,4 % na 7,8 %. Skupno je v zadnjem obdobju blizu 90 % prejelo sistemsko zdravljenje. Zelo redko so bolniki operirani, bodisi pri mieloičnem sarkomu bodisi zaradi utesnitve vitalnih organov. Uporaba radioterapevtskega zdravljenja pri levkemijah se je v obdobju 1984–2023 močno zmanjšala s skupno 55,6 % na 7,8 %.

Treatment

Patients with leukaemia, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases are most often treated with systemic therapy alone (Table 17). The proportion of patients treated in this way has increased over time from 39.3% to 80.9% in the most recent period, due to a reduction in the addition of radiotherapy, as the combination of systemic therapy with radiotherapy has decreased from 54.4% to 7.8%. Overall, in the most recent period, close to 90% receive systemic therapy. Very rarely, patients are operated on, either for myeloid sarcoma or for the compression of vital organs. The use of radiotherapy in leukaemias has decreased sharply from 55.6% to 7.8% in the 1984–2023 period.

Preglednica 17: Število in delež bolnikov z levkemijo, mieloproliferativnimi in mielodisplastičnimi boleznimi po vrsti primarnega zdravljenja, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 17: Number and proportion of patients with leukaemia, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases by type of primary treatment, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Obdobje Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja Type of primary treatment	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Skupaj All	178	100,0	166	100,0	161	100,0	204	100,0	709	100,0
Kirurgija (izključno) Surgery (exclusively)	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Radioterapija (izključno) Radiotherapy (exclusively)	2	1,1	1	0,6	0	0,0	0	0,0	3	0,4
Sistemska terapija (izključno) Systemic therapy (exclusively)	70	39,3	106	63,9	111	68,9	165	80,9	452	63,8
Kirurgija in radioterapija Surgery and radiotherapy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Kirurgija in sistemska terapija Surgery and systemic therapy	0	0,0	1	0,6	0	0,0	1	0,5	2	0,3
Radioterapija in sistemska terapija Radiotherapy and systemic therapy	97	54,5	44	26,5	28	17,4	16	7,8	185	26,1
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija Surgery, radiotherapy and systemic therapy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Brez zdravljenja No treatment	8	4,5	14	8,4	20	12,4	21	10,3	63	8,9
Ugotovljen na obdukciji Diagnosed at autopsy	1	0,6	0	0,0	2	1,2	1	0,5	4	0,6
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	0	0,0	1	0,6	0	0,0	1	0,5	2	0,3
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	99	55,6	45	27,1	28	17,4	16	7,8	188	26,5
Povprečno število zdravljenih s sistemsko terapijo Average number of treated by systemic therapy	167	93,8	151	91,0	139	86,3	182	89,2	639	90,1

Preživetje

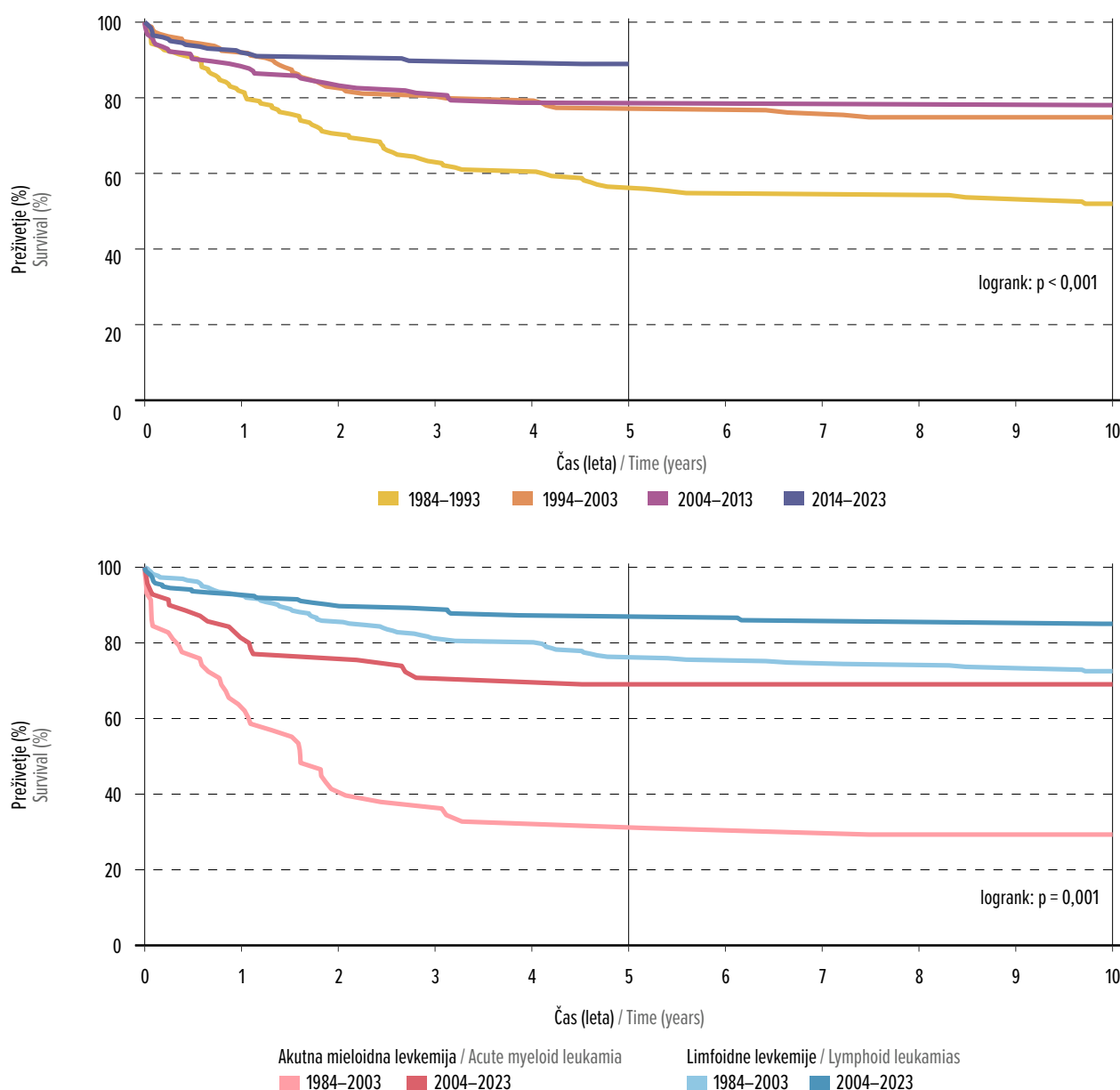
Celokupno 5-letno opazovano preživetje za levkemije, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni se je izboljšalo s 56,5 % v obdobju 1984–1993 na 89,0 % v obdobju 2014–2023. Izboljšalo se je za oba spola in v vseh starostnih skupinah. Pri fantih je preživetje nekoliko slabše, vendar se je razlika v 5-letnem preživetju v zadnjem desetletju zmanjšala na 6 odstotnih točk.

Survival

The overall 5-year observed survival for leukaemias, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases improved from 56.5% in the 1984–1993 period to 89.0% in the 2014–2023 period. It improved for both sexes and in all age groups. For boys, survival is slightly worse, but the 5-year survival gap has narrowed to 6 percentage points over the last decade.

Razlike v preživetju po starostnih skupinah so majhne in neznatne ter so se s časom zmanjšale. V vseh obdobjih imajo najboljše preživetje otroci 5–9 let, medtem ko je pri adolescentih, ki so nekoč imeli najslabše preživetje, preživetje danes primerljivo z otroki. Razlika v 5-letnem preživetju med ALL in AML se je zmanjšala s 43 odstotnih točk v obdobju 1984–2003 na 18 odstotnih točk v obdobju 2004–2023. Petletno preživetje ALL je v zadnjem 10-letnem obdobju že nad 90 % (slika 16, preglednica 18).

Differences in survival by age group are small and insignificant and have decreased over time. In all the periods, children aged 5–9 years have the best survival, while adolescents, who once had the poorest survival, today have survival rates comparable to children. The 5-year survival gap between ALL and AML has decreased from 43 percentage points in 1984–2003 to 18 percentage points in 2004–2023. The 5-year survival for ALL is already above 90% in the last 10-year period (Figure 16, Table 18).



Slika 16: Kaplan-Meierjeve krivulje preživetja otrok in mladostnikov z levkemijo, mieloproliferativnimi in mielodisplastičnimi boleznimi po vrsti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Figure 16: Kaplan-Meier survival curves for children and adolescents with leukaemia, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases by type and period, Slovenia, 1984–2023.

Preglednica 18: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok in mladostnikov z levkemijo, mieloproliferativnimi in mielodisplastičnimi boleznimi po vrsti, spolu, starosti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 18: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children and adolescents with leukaemia, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases by sex, age, type and period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje Period	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
vse levkemije skupaj all leukemias combined	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	177	81,9	76,4–87,8	63,3	56,6–70,8	56,5	49,6–64,3	52,0	45,1–59,9
			M	93	80,6	73,0–89,1	63,4	54,4–74,0	58,1	48,9–69,0	51,6	42,4–62,8
			Ž	84	83,3	75,7–91,7	63,1	53,6–74,3	54,8	45,1–66,5	52,4	42,7–64,2
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	159	92,5	88,4–96,7	80,5	74,6–86,9	77,4	71,1–84,1	74,8	68,4–81,9
			M	86	91,9	86,3–97,8	75,6	67,0–85,2	72,1	63,2–82,2	72,1	63,2–82,2
			Ž	73	93,2	87,5–99,1	86,3	78,8–94,6	83,6	75,5–92,5	78,1	69,1–88,2
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	155	88,4	83,5–93,6	81,3	75,4–87,7	78,7	72,5–85,4	78,1	71,8–84,9
			M	78	89,7	83,3–96,7	78,2	69,6–87,9	74,4	65,3–84,7	73,1	63,9–83,6
			Ž	77	87,0	79,8–94,9	84,4	76,7–92,9	83,1	75,2–91,9	83,1	75,2–91,9
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	201	92,0	88,4–95,9	89,8	85,6–94,2	89,0	84,5–93,6	86,6	81,4–92,2
			M	109	89,9	84,4–95,7	87,8	81,8–94,3	86,1	79,5–93,3	81,7*	73,3–91,1
			Ž	92	94,6	90,0–99,3	92,1	86,7–97,9	92,1	86,7–97,9	92,1*	86,7–97,9
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	336	86,9	83,4–90,6	71,4	66,8–76,4	66,4	61,5–71,6	62,8	57,8–68,2
		0–4	M+Ž	157	91,7	87,5–96,1	79,0	72,9–85,6	72,6	66,0–79,9	69,4	62,6–77,0
		5–9	M+Ž	56	92,9	86,4–99,9	75,0	64,5–87,2	73,2	62,5–85,8	69,6	58,6–82,8
		10–14	M+Ž	57	80,7	71,1–91,6	66,7	55,5–80,1	59,6	48,2–73,8	52,6	41,1–67,3
		15–19	M+Ž	66	75,8	66,1–86,8	54,5	43,8–68,0	51,5	40,8–65,1	50,0	39,3–63,6
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	356	90,4	87,4–93,6	86,0	82,4–89,7	84,3	80,5–88,2	82,8	78,8–87,1
		0–4	M+Ž	145	90,3	85,7–95,3	85,9	80,3–91,8	82,5	76,4–89,2	82,5	76,4–89,2
		5–9	M+Ž	74	91,9	85,9–98,3	89,1	82,3–96,5	89,1	82,3–96,5	89,1	82,3–96,5
		10–14	M+Ž	60	91,7	84,9–98,9	82,9	73,7–93,2	80,9	71,3–91,8	78,3	68,0–90,2
		15–19	M+Ž	77	88,3	81,4–95,8	85,6	78,1–93,9	85,6	78,1–93,9	81,2	72,1–91,4
akutna limfoblastna levkemija acute lymphoblastic leukemia	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	137	89,8	84,8–95,0	73,7	66,7–81,5	67,2	59,7–75,5	62,0	54,4–70,7
			M	72	91,7	85,5–98,3	79,2	70,3–89,1	73,6	64,1–84,5	65,3	55,2–77,3
			Ž	65	87,7	80,1–96,1	67,7	57,2–80,1	60,0	49,2–73,2	58,5	47,6–71,8
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	125	96,0	92,6–99,5	89,6	84,4–95,1	86,4	80,6–92,6	84,0	77,8–90,7
			M	64	95,3	90,3–100,0	87,5	79,8–96,0	82,8	74,1–92,6	82,8	74,1–92,6
			Ž	61	96,7	92,4–100,0	91,8	85,2–99,0	90,2	83,0–98,0	85,2	76,8–94,6
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	99	89,9	84,2–96,0	83,8	76,9–91,4	79,8	72,3–88,1	78,8	71,1–87,3
			M	55	90,9	83,6–98,8	81,8	72,2–92,7	76,4	65,9–88,5	74,5	63,9–87,0
			Ž	44	88,6	79,7–98,5	86,4	76,8–97,1	84,1	73,9–95,6	84,1	73,9–95,6
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	138	94,9	91,3–98,7	93,3	89,1–97,6	93,3	89,1–97,6	90,0*	84,2–96,3
			M	79	92,4	86,7–98,4	89,5	82,8–96,7	89,5	82,8–96,7	83,7*	74,2–94,4
			Ž	59	98,3	95,1–100,0	98,3	95,1–100,0	98,3	95,1–100,0	98,3*	95,1–100,0
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	262	92,7	89,7–95,9	81,3	76,7–86,2	76,3	71,4–81,7	72,5	67,3–78,1
		0–4	M+Ž	137	94,2	90,3–98,2	84,7	78,8–90,9	78,8	72,3–86,0	75,2	68,3–82,8
		5–9	M+Ž	48	97,9	94,0–100,0	81,2	70,9–93,1	79,2	68,5–91,5	75,0	63,7–88,3
		10–14	M+Ž	36	86,1	75,5–98,2	75,0	62,1–90,6	69,4	55,9–86,2	63,9	50,0–81,7
		15–19	M+Ž	41	87,8	78,3–98,4	75,6	63,5–90,0	70,7	58,1–86,1	68,3	55,4–84,1
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	237	92,8	89,6–96,2	89,3	85,4–93,3	87,3	83,1–91,7	85,0	80,3–90,1
		0–4	M+Ž	112	94,6	90,6–98,9	91,7	86,7–97,1	88,7	82,8–94,9	88,7	82,8–94,9
		5–9	M+Ž	61	95,1	89,8–100,0	93,4	87,4–99,9	93,4	87,4–99,9	93,4	87,4–99,9
		10–14	M+Ž	34	88,2	78,0–99,8	82,2	70,2–96,2	78,6	65,6–94,1	73,7*	59,1–91,8
		15–19	M+Ž	30	86,7	75,3–99,7	79,4	66,0–95,6	79,4	66,0–95,6	68,0	50,9–90,7
akutna mieloična levkemija acute myeloid leukemia	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	58	63,8	52,5–77,4	37,9	27,3–52,7	32,8	22,7–47,4	29,3	19,7–43,7
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	70	81,4	72,8–91,1	70,8	60,7–82,5	69,0	58,8–81,1	69,0	58,8–81,1

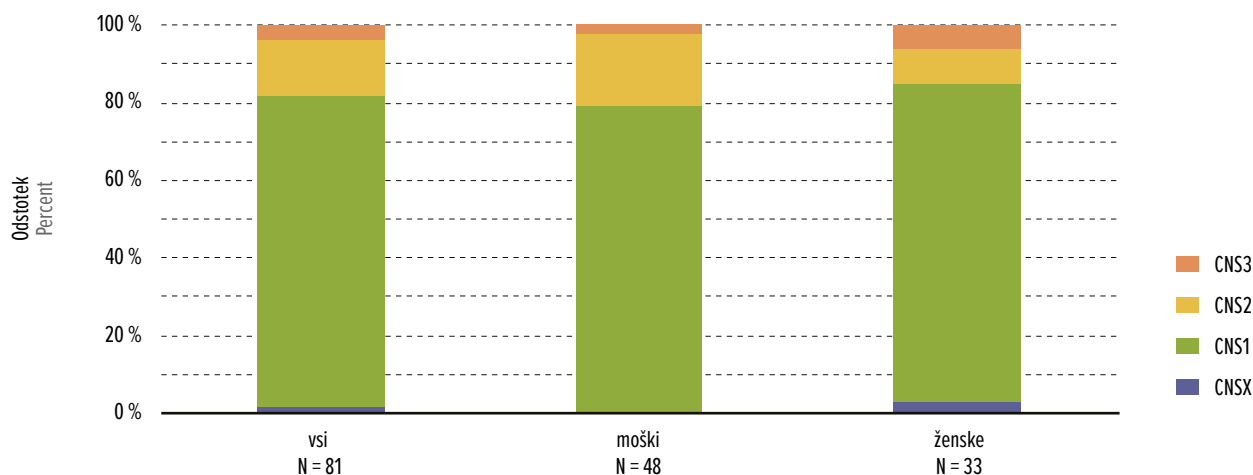
* manj kot 10 ogroženih primerov / less than 10 cases at risk

Toronto stadij

V obdobju 2019–2023 je za levkemijo, mieloproliferativnimi in mielodisplastičnimi boleznimi zbolelo 117 otrok in mladostnikov. Od skupno 81 otrok z ALL je imela večina Toronto stadij CNS1 ob diagnozi (80 %), okoli 15 % je imelo CNS2 in okoli 4 % CNS3. Ocena razlik med spoloma zaradi majhnih števil ni možna (slika 17).

Toronto Stage

In the 2019–2023 period 117 children and adolescents had leukemia, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases. Out of a total of 81 children with ALL, the majority had Toronto stage CNS1 at diagnosis (80%), around 15% had CNS2 and around 4% had CNS3. Estimation of differences between sexes is not possible due to the low numbers (Figure 17).



Slika 17: Levkemija prekurzorskih celic (la.1) po Toronto stadiju, drugi nivo, Slovenija, 2019–2023.
Figure 17: Precursor cell leukaemia (la.1) by tier 2 Toronto stage, Slovenia, 2019–2023.

Podrobnosti primarnega zdravljenja

V okviru primarnega zdravljenja je obsevanje prejelo 6 bolnikov v skupini I od skupno 117. Profilaktično obsevanje glave je bilo izvedeno pri treh pacientih (preglednica 19). V ostalih treh primerih je šlo za obsevanje celotnega telesa v okviru presaditve krvotvornih matičnih celic (PKMC). Kot del primarnega zdravljenja je PKMC prejelo skupno 9 bolnikov (7 primerov nesorodne alogenične in 2 primera sorodne alogenične presaditve), okoli 5 % bolnikov z ALL in 15 % bolnikov z AML. Zaradi majhnih števil deleži PKMC pri ostalih podvrstah skupine I niso zanesljivi (preglednica 20).

Primary Treatment Details

Six out of the 117 patients in group I received irradiation as primary treatment. Prophylactic head irradiation was performed in three patients (Table 19). The other three cases were whole-body irradiation in the context of haematopoietic stem cell transplantation (HSCT). A total of 9 patients received HSCT as part of their primary treatment (7 cases of unrelated allogeneic and 2 cases of related allogeneic transplantation), about 5% of patients with ALL and 15% of patients with AML. Due to the small numbers, the proportions of HSCT in the other subtypes of group I are not reliable (Table 20).

Preglednica 21 prikazuje prejeto sistemsko terapijo glede na protokol zdravljenja (skupno 106 bolnikov s sistemsko terapijo), preglednica 22 pa stranske učinke glede na protokol zdravljenja. Najpogostejše so bili zaradi stranskih učinkov prizadeti kri in limfatični sistem (94 %) ter prebavila in okužbe (oboje 81 %). Le 4 % bolnikov ni imelo zabeleženega nobenega stranskega učinka sistemske terapije.

Table 21 shows the systemic therapy received according to the treatment protocol (a total of 106 patients with systemic therapy) and Table 22 shows the side effects according to the treatment protocol. The most frequently affected systems were the blood and lymphatic system (94%), gastrointestinal system and infections (both 81%). Only 4% of patients did not have any reported side effects from the systemic treatment.

Ponovitve bolezni

Ponovitve pri levkemijah, mieloproliferativnih in mielodisplastičnih boleznih v prvih letih po diagnozi so redke. Skupno je bilo pri zbolelih v tem obdobju do konca februarja 2025 zabeleženih 6,9 % ponovitev (preglednica 23). Izključen je bil en primer, ugotovljen na obdukciji.

Relapses

Relapses of leukaemia, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases in the first years after diagnosis are rare. Overall, 6.9% of patients from the observed period had relapsed by the end of February 2025 (Table 23). One case diagnosed only at autopsy was excluded.

Preglednica 19: Obsevan predel in prejete doze pri bolnikih z levkemijo, mieloproliferativnimi in mielodisplastičnimi boleznimi, Slovenija, 2019–2023.

Table 19: Irradiated area with doses in patients with leukaemia, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases, Slovenia, 2019–2023.

Obsevano področje Irradiated area	Število Number	Min. doza (Gy) Min. dose (Gy)	Maks. doza (Gy) Max. dose (Gy)	Mediana doza (Gy) Median dose (Gy)
Brez RT / No RT	111	/	/	/
Glava / Head	3	12	12	12
Celo telo (TBI) /Whole body (TBI)	3	12	16	12

Preglednica 20: Število in delež bolnikov z levkemijo, mieloproliferativnimi in mielodisplastičnimi boleznimi, ki so prejeli presaditev krvotvornih matičnih celic (PKMC) v okviru primarnega zdravljenja, po podskupinah ICCS, Slovenija, 2019–2023.

Table 20: Number and percentage of patients with leukaemia, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases who received haematopoietic stem cell transplant (HSCT) as part of their primary treatment by ICCS subgroup, Slovenia, 2019–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	N (vsi) N (all)	N (PKMC) N (HSCT)	Delež (%) Proportion
I	Levkeija, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni Leukemias, myeloproliferative diseases, and myelodysplastic diseases	117	9	7,7
a	Limfoidna levkeija* Lymphoid leukemias*	80	4	5,0
b	Akutna mieloblastna levkeija Acute myeloid leukemias	20	3	15,0
c	Kronične mieloproliferativne bolezni Chronic myeloproliferative diseases	8	0	0,0
d	Mielodisplastični sindrom in druge mieloproliferativne bolezni Myelodysplastic syndrome and other myeloproliferative diseases	8	2	25,0
e	Nespecificirane in druge specificirane levkemije Unspecified and other specified leukemias	1	0	0,0

Preglednica 21: Število bolnikov z levkemijo, mieloproliferativnimi in mielodisplastičnimi boleznimi s primarno sistemsko terapijo po protokolu zdravljenja, skupini zdravil in zdravilu, Slovenija, 2019–2023.

Table 21: Number of patients with leukaemia, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases with primary systemic treatment by treatment protocol, therapeutic subgroup and drug, Slovenia, 2019–2023.

Protokol zdravljenja Treatment protocol	Število Number	Skupina zdravil Therapeutic subgroup	Število Number	Zdravilo Drug	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
ALL BFM	75	Alkilirajoči agensi Alkylating agents	71	Ciklofosamid / Cyclophosphamide Ifosfamid / Ifosfamide	71 13	33 7	20 2	11 3	7 1
		Antraciklini Anthracyclines	74	Daunorubicin / Daunorubicin Doksorubicin / Doxorubicin	74 62	33 29	21 18	11 10	9 5
		CAR-T celična terapija / CAR-T cell therapy	1	Tisagenlecleucel / Tisagenlecleucel	1	0	1	0	0
		Encimi / Enzymes	52	Asparaginaza / Asparaginase	52	22	10	10	10
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	74	Citarabin / Citarabine	71	33	20	11	7
				Fludarabin / Fludarabine	1	0	1	0	0
				Merkaptopurin / Mercaptopurine	60	27	15	11	7
				Metotreksat / Methotrexate	74	33	20	11	10
				Nelarabin / Nelarabine	1	1	0	0	0
				Tiogvanin / Tioguanine	55	26	13	9	7
		Inhibitorji proteinskih kinaz / Protein kinase inhibitors	1	Dasatinib / Dasatinib	1	1	0	0	0
		Inhibitorji topoizomeraz / Topoisomerase inhibitors	13	Etopozid / Etoposide	13	7	2	3	1

Preglednica 21: Nadaljevanje.
Table 21: Continue.

Protokol zdravljenja Treatment protocol	Število Number	Skupina zdravil Therapeutic subgroup	Število Number	Zdravilo Drug	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
ALL BFM	75	Kortikosteroidi Corticosteroids	75	Deksametazon / Dexamethasone Hidrokortizon / Hydrocortisone Prednizon / Prednisone	66 3 75	31 2 33	18 1 21	10 0 11	7 0 10
		Monoklonska protitelesa (tarčna) Monoclonal antibodies (target)	5	Blinatumomab / Blinatumomab	5	2	1	2	0
		Vinka alkaloidi Vinca alkaloids	78	Vinblastin / Vinblastine Vindesin / Vindesine Vinkristin / Vincristine	1 11 75	1 6 33	0 1 21	0 3 11	0 1 10
		Zaviralci imunske odzivnosti Immunosuppressants	2	Imunoglobulin proti timocitom Antithymocyte globulin	2	0	1	1	0
AML BFM	15	Antraciklini Anthracyclines	13	Idarubicin / Idarubicin Mitoksantron / Mitoxantrone	12 12	6 6	1 1	2 2	3 3
		Drugi citostatiki / Other cytostatic agents	2	Arsenov trioksid / Arsenic trioxide	2	0	0	1	1
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	15	Azaciditin / Azacitidine Citarabin / Citarabine Hidroksikarbamid (hidroksiurea) / Hydroxyurea Metotreksat / Methotrexate Tiogvanin / Tioguanine	1 15 2 10 2	1 7 0 4 0	0 1 0 1 1	0 3 1 2 0	0 4 1 3 1
		Inhibitorji topoizomeraz / Topoisomerase inhibitors	13	Etopozid / Etoposide	13	7	1	2	3
		Kortikosteroidi Corticosteroids	10	Deksametazon / Dexamethasone Prednizon / Prednisone	1 10	1 5	0 1	0 1	0 3
		Retinoidi / Retinoids	2	Tretinoin / Tretinoin	2	0	0	1	1
APL BFM	1	Antraciklini / Anthracyclines	1	Idarubicin / Idarubicin	1	0	1	0	0
		Drugi citostatiki / Other cytostatic agents	1	Arsenov trioksid / Arsenic trioxide	1	0	1	0	0
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	1	Citarabin / Citarabine	1	0	1	0	0
		Kortikosteroidi Corticosteroids	1	Deksametazon / Dexamethasone Prednizon / Prednisone	1 1	0 0	1 1	0 0	0 0
		Retinoidi / Retinoids	1	Tretinoin / Tretinoin	1	0	1	0	0
ALL INTERFANT	2	Alkilirajoči agensi / Alkylating agents	1	Ciklofosfamid / Cyclophosphamide	1	1	0	0	0
		Antraciklini Anthracyclines	1	Daunorubicin / Daunorubicin Mitoksantron / Mitoxantrone	1 1	1 1	0 0	0 0	0 0
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	2	Citarabin / Citarabine Merkaptopurin / Mercaptopurine Metotreksat / Methotrexate Tiogvanin / Tioguanine	2 1 1 1	2 1 1 1	0 0 0 0	0 0 0 0	0 0 0 0
		Inhibitorji topoizomeraz / Topoisomerase inhibitors	1	Etopozid / Etoposide	1	1	0	0	0
		Kortikosteroidi Corticosteroids	2	Deksametazon / Dexamethasone Prednizon / Prednisone	2 1	2 1	0 0	0 0	0 0
		Vinka alkaloidi / Vinca alkaloids	1	Vinkristin / Vincristine	1	1	0	0	0
EsPhALL	2	Alkilirajoči agensi / Alkylating agents	2	Ciklofosfamid / Cyclophosphamide	2	1	1	0	0
		Antraciklini Anthracyclines	2	Daunorubicin / Daunorubicin Doksorubicin / Doxorubicin	2 2	1 1	1 1	0 0	0 0
		Encimi / Enzymes	1	Asparaginaza / Asparaginase	1	1	0	0	0
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	2	Citarabin / Citarabine Merkaptopurin / Mercaptopurine Metotreksat / Methotrexate Tiogvanin	2 1 2 1	1 1 1 1	1 0 1 0	0 0 0 0	0 0 0 0
		Inhibitorji proteinskih kinaz Protein kinase inhibitors	2	Dasatinib / Dasatinib Imatinib / Imatinib	1 2	0 1	1 1	0 0	0 0
		Kortikosteroidi Corticosteroids	2	Deksametazon / Dexamethasone Prednizon / Prednisone	2 2	1 1	1 1	0 0	0 0
		Vinka alkaloidi / Vinca alkaloids	2	Vinkristin / Vincristine	2	1	1	0	0
UKALL	1	Alkilirajoči agensi / Alkylating agents	1	Ciklofosfamid / Cyclophosphamide	1	0	0	0	1
		Antraciklini / Anthracyclines	1	Daunorubicin / Daunorubicin	1	0	0	0	1
		Encimi / Enzymes	1	Asparaginaza / Asparaginase	1	0	0	0	1
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	1	Citarabin / Citarabine Merkaptopurin / Mercaptopurine Metotreksat / Methotrexate	1 1 1	0 0 0	0 0 0	0 0 0	1 1 1
		Inhibitorji topoizomeraz / Topoisomerase inhibitors	1	Etopozid / Etoposide	1	0	0	0	1
		Kortikosteroidi / Corticosteroids	1	Deksametazon / Dexamethasone	1	0	0	0	1
		Monoklonska protitelesa (tarčna) Monoclonal antibodies (target)	1	Rituksimab / Rituximab	1	0	0	0	1
		Vinka alkaloidi / Vinca alkaloids	1	Vinkristin / Vincristine	1	0	0	0	1

Preglednica 21: Nadaljevanje.
Table 21: Continued.

Protokol zdravljenja Treatment protocol	Število Number	Skupina zdravil Therapeutic subgroup	Število Number	Zdravilo Drug	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
Brez / Neznano No / Unknown	10	Antraciklini Anthracyclines	2	Idarubicin / Idarubicin Daunorubicin / Daunorubicin	1 1	0 0	0 0	1 0	0 1
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	6	Azacitidin / Azacitidine Citarabin / Citarabine Fludarabin / Fludarabine Metotreksat / Methotrexate Tiogvanin / Tioguanine	3 3 1 1 1	3 0 0 0 0	0 0 0 0 0	0 1 1 0 0	0 2 0 1 1
		Inhibitorji proteinskih kinaz / Protein kinase inhibitors	1	Imatinib / Imatinib	1	0	0	0	1
		Kortikosteroidi / Corticosteroids	1	Prednizon / Prednisone	1	1	0	0	0
		Imunomodulatorji / Immunomodulators	2	Interferon alfa / Interferon alpha	2	0	0	0	2

Preglednica 22: Število bolnikov z levkemijo, mieloproliferativnimi in mielodisplastičnimi boleznimi s stranskimi učinki glede na protokol primarnega sistemskega zdravljenja, Slovenija, 2019–2023.

Table 22: Number of patients with leukaemia, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases with side effects by primary systemic treatment protocol, Slovenia, 2019–2023.

Vrsta neželenih učinkov Type of side effect	Protokol zdravljenja / Treatment protocol							
	Skupaj / All	ALL BFM	AML BFM	APL BFM	ALL INTERFANT	EsPhALL	UKALL	Ne/Neznano No/Unknown
Vsi / All	106	75	15	1	2	2	1	10
Ni stranskih učinkov / No side effects	4	2	0	0	0	0	0	2
Kri in limfatični sistem / Blood and lymphatic system disorders	100	75	14	1	1	2	1	6
Srce / Cardiac disorders	6	6	0	0	0	0	0	0
Ušesa in labirint / Ear and labyrinth disorders	5	4	1	0	0	0	0	0
Endokrine žleze / Endocrine disorders	6	5	0	0	0	1	0	0
Oči / Eye disorders	7	4	2	1	0	0	0	0
Prebavila / Gastrointestinal disorders	86	64	12	1	2	2	1	4
Splošni / General disorders	67	53	6	0	1	2	0	5
Jetra, žolčnik in žolčevodi / Hepatobiliary disorders	9	6	1	0	1	1	0	0
Imunski sistem / Immune system disorders	9	6	1	0	0	1	1	0
Okužbe / Infections and infestations	86	63	11	1	2	2	0	7
Poškodbe / Injury, poisoning and procedural complications	2	2	0	0	0	0	0	0
Preiskave - odstopanja / Investigations	94	71	13	0	2	2	1	5
Presnova/prehrana / Metabolism and nutrition disorders	55	46	5	0	0	1	1	2
Mišice, skelet in vezivo / Musculoskeletal and connective tissue disorders	38	31	4	1	0	1	0	1
Živčevje / Nervous system disorders	27	19	5	0	0	1	0	2
Duševni / Psychiatric disorders	3	3	0	0	0	0	0	0
Sečila / Renal and urinary disorders	7	6	1	0	0	0	0	0
Dihala in prsni koš / Respiratory, thoracic and mediastinal disorders	37	32	2	0	0	1	0	2
Koža in podkožje / Skin and subcutaneous tissue disorders	33	23	6	0	1	0	0	3
Kirurški in medicinski posegi / Surgical and medical procedures	1	1	0	0	0	0	0	0
Ožilje / Vascular disorders	23	20	1	0	0	1	0	1
Rodila in dojka / Reproductive system and breast disorders	1	1	0	0	0	0	0	0
Neznano / Unknown	8	6	1	0	0	0	0	1

Preglednica 23: Število in delež prvih ponovitev bolezni (vključuje recidiv in progres) za levkemije, mieloproliferativne in mielodisplastične bolezni glede na leto diagnoze, 2019–2023.

Table 23: Number and proportion of first relapse (includes recurrence and progression) for leukaemias, myeloproliferative diseases and myelodysplastic diseases by year of diagnosis, 2019–2023.

Leto ugotovitve Year of diagnosis	Vse bolezni / All cases	Vse ponovitve / All recurrences		Brez ponovitve / No recurrence	
	Število / Number	Število / Number	%	Število / Number	%
2019	26	1	3,8	25	96,2
2020	23	4	17,4	19	82,6
2021	25	1	4,0	24	96,0
2022	19	2	10,5	17	89,5
2023	23	0	0,0	23	100,0
Skupaj / All	116	8	6,9	108	93,1

Limfomi in neoplazme retikuloendotelijskega sistema

Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms

Limfomi so krvni raki, ki nastanejo iz limfocitov (vrste belih krvničk) izven kostnega mozga, navadno v limfatičnem tkivu bezgavk. Vzroki nastanka so nejasni, v nekaterih primerih je nastanek povezan z okužbo z Epstein-Barr virusom ali prirojenimi/pridobljenimi imunskimi motnjami.

Lymphomas are blood cancers that arise from lymphocytes (a type of white blood cell) outside the bone marrow, usually in the lymphoid tissue of the lymph nodes. The causes are unclear, but in some cases they are associated with Epstein-Barr virus infection or congenital/acquired immune disorders.

Glavna delitev je na Hodgkinov limfom (HL; okoli 40 %) in ne-Hodgkinove limfome (NHL; okoli 60 %) ter podobno kot pri levkemijah na akutne in kronične, pri čemer pri otrocih prevladujejo akutne oblike. Burkittov limfom je NHL, vendar ima po ICCC svojo skupino. HL, za katerega je značilna prisotnost večjernih celic velikank, je med najpogostejšimi malignimi obolenji med mladostniki, starimi 15–19 let. Kaže se z nebolečimi povečanimi bezgavkami, najpogosteje na vratu, v pazduhi ali zgornjem delu prsnega koša, včasih s pridruženimi B-simptomi (vročino, nočnim potenjem in izgubo telesne teže). Napreduje počasi in spada med najbolj ozdravljive rake v otroštvu in mladostništvu.

The main subgroups are Hodgkin's lymphoma (HL; around 40%) and non-Hodgkin's lymphoma (NHL; around 60%), as well as classification into acute and chronic forms, similarly to leukaemias, with acute forms predominating in children. Although Burkitt's lymphoma is a NHL, it has its own separate subgroup in ICCC. HL, characterised by the presence of multinucleated giant cells, is among the most common malignancies in adolescents aged 15–19 years. It presents with painless enlarged lymph nodes, most commonly in the neck, armpit or upper chest, sometimes with associated B-symptoms (fever, night sweats and weight loss). It is slow progressing and is one of the most curable cancers of childhood and adolescence.

NHL se pogosteje pojavljajo pri starejših otrocih in mladostnikih, napredujejo hitreje in imajo nekoliko slabšo prognozo. Kažejo se lahko s simptomi na račun hitro rastoče mase v abdomnu ali toraksu (obstrukcija prebavil, dihal ...), povečanimi bezgavkami, izgubo telesne teže, vročino in nočnim potenjem. Razvrščamo jih na podlagi izvirne celice (limfociti B, T, naravne celice ubijalke) in njihove diferenciacije (prekurzorske ali zrele). Pri otrocih so za razliko od odraslih skoraj vsi NHL visoke stopnje in imajo podoben klinični potek ter zdravljenje kot ALL. Petletno preživetje je pri HL blizu 100 %, pri NHL pa okoli 95 %.

NHL are more common in older children and adolescents, progress more rapidly and have a slightly worse prognosis. They may present with symptoms due to a rapidly growing mass in the abdomen or thorax (gastrointestinal obstruction, respiratory obstruction, etc.), enlarged lymph nodes, weight loss, fever and night sweats. They are classified on the basis of their stem cell (B lymphocytes, T lymphocytes, natural killer cells) and their differentiation (precursor or mature). In children, unlike adults, almost all NHL are high-grade and have a similar clinical course and treatment to ALL. The 5-year survival rate is close to 100% for HL and around 95% for NHL.

Incidenca

V 10-letnem obdobju 2014–2023 je za limfomi in neoplazmami retikuloendotelijskega sistema vsako leto v povprečju zbolelo okoli 6 otrok (0–14 let) in 7 mladostnikov (15–19 let), skupno 13. Zbolelo je nekoliko več fantov (64,3 %) kot deklet (35,7 %), pri čemer je razmerje med ženskami in moškimi okoli 1 : 1,7 (preglednica 24). Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 32 na milijon prebivalcev in je najvišja v starosti 15–19 let (68 na milijon), najnižja pa v starosti 0–4 leta (13 na milijon) ter je v vseh starostnih skupinah višja pri fantih. V obdobju 1983–2023 je neznačilno naraščala za 0,7 % letno, v zadnjih 10 letih je značilen upad za okoli 5 % pri obeh spolih (slika 18).

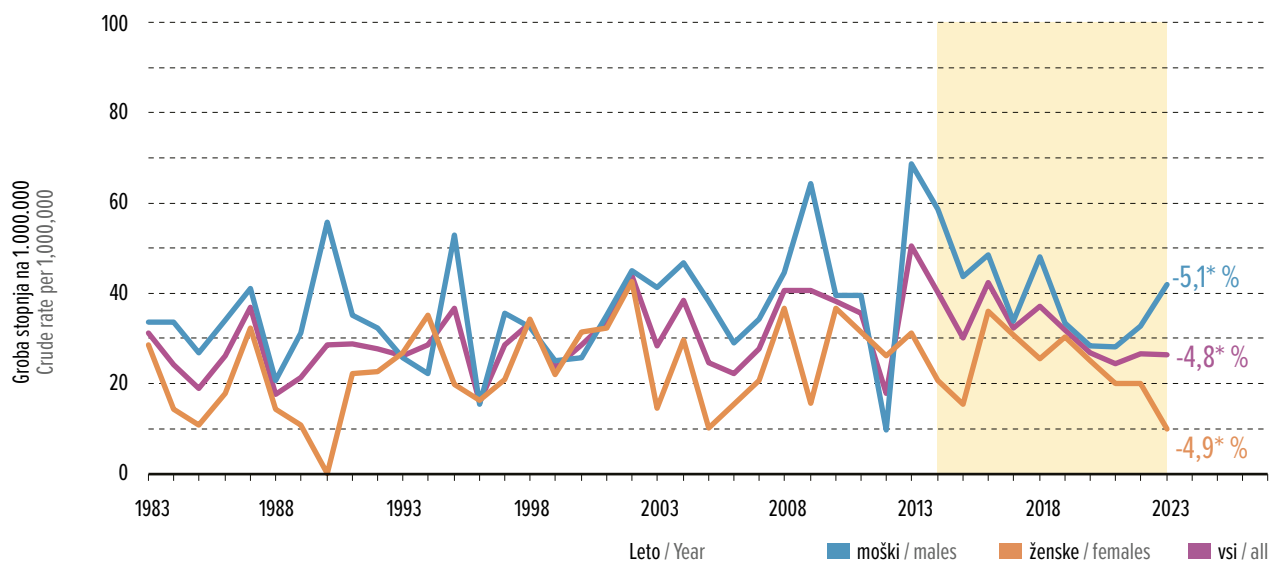
Incidence

Over the 10-year period of 2014–2023, an average of around 6 children (0–14 years) and 7 adolescents (15–19 years) were diagnosed with lymphoma and reticuloendothelial neoplasms each year, for a total of 13 cases. Slightly more boys (64.3%) than girls (35.7%) were diagnosed, with a female-to-male ratio of around 1:1.7 (Table 24). The crude incidence rate is around 32 per million population and is highest in the 15–19 age group (68 per million) and lowest in the 0–4 age group (13 per million), and it is higher in boys in all age groups. It has been rising at a non-significant rate of 0.7% per year from 1983–2023, with a significant decline of around 5% in both sexes over the last 10 years (Figure 18).

Preglednica 24: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) limfomov in neoplazem retikuloendotelijskega sistema po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

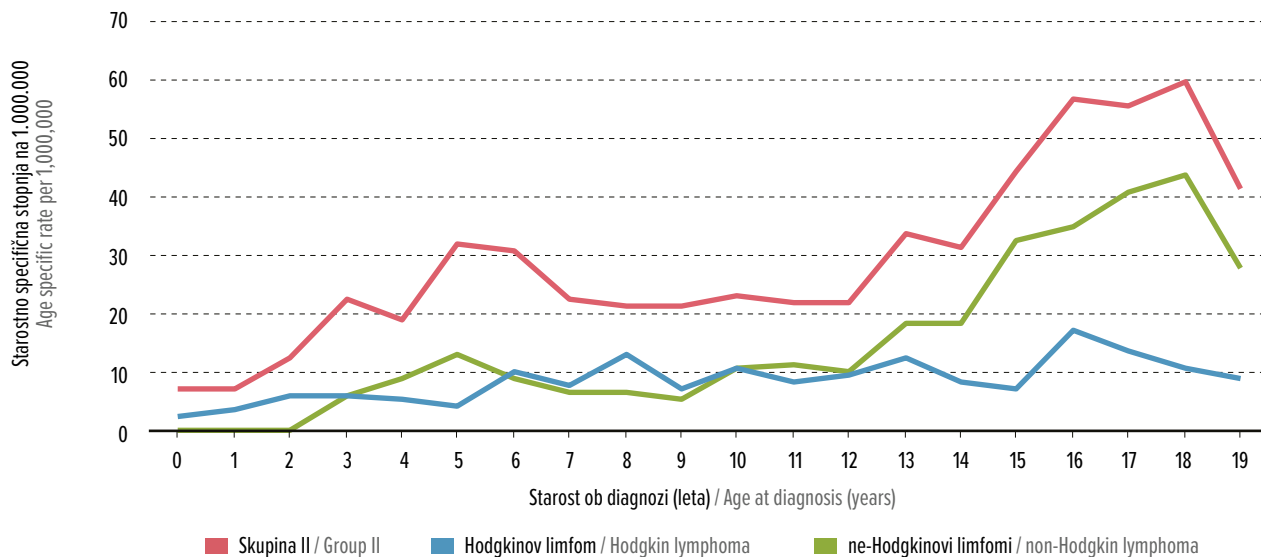
Table 24: Incidence (number and crude incidence rate per million) of lymphomas and reticuloendothelial neoplasms by sex, 5-year age groups and 10-yr periods, Slovenia, 1984–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število / Number					Groba incidenčna stopnja na milijon / Crude incidence rate per million				
		Vse starosti / All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti / All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	144	18	34	29	63	25,6	14,0	24,0	19,6	43,5
	M	97	13	27	19	38	33,6	19,6	37,2	25,0	51,5
	Ž	47	5	7	10	25	17,1	8,0	10,2	13,9	35,2
1994–2003	M+Ž	142	12	24	40	66	29,9	12,6	21,9	31,4	46,3
	M	80	7	21	23	29	32,9	14,3	37,3	35,3	39,6
	Ž	62	5	3	17	37	26,8	10,8	5,6	27,4	53,3
2004–2013	M+Ž	134	15	26	29	64	33,6	15,2	28,2	30,0	57,7
	M	85	11	23	17	34	41,4	21,6	48,4	34,1	59,6
	Ž	49	4	3	12	30	25,3	8,3	6,7	25,6	55,6
2014–2023	M+Ž	129	13	28	23	65	31,7	12,7	25,9	22,7	68,5
	M	83	7	23	14	39	39,6	13,3	41,4	26,8	79,6
	Ž	46	6	5	9	26	23,3	12,1	9,5	18,3	56,6



Slika 18: Trend grobe incidenčne stopnje na milijon za limfome in neoplazme retikuloendotelijskega sistema po spolu s povprečno letno spremembo za zadnjih 10 let, Slovenija, 1983–2023.

Figure 18: Trend in crude incidence rate per million for lymphomas and reticuloendothelial neoplasms by sex with the average annual change for the last 10 years, Slovenia, 1983–2023.



Slika 19: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon za limfome in neoplazme retikuloendotelijskega sistema po glavnih vrstah, Slovenija, 1983–2023.

Figure 19: Age-specific incidence rate per million for lymphomas and reticuloendothelial neoplasms by main type, Slovenia, 1983–2023.

Preglednica 25: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) limfomov in neoplazem retikuloendotelijskega sistema po podskupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 25: Incidence (number and crude incidence rate per million) of lymphomas and reticuloendothelial neoplasms by ICCC subgroups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število / Number					Groba incidenčna stopnja na milijon / Crude incidence rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
II	Limfomi in neoplazme retikuloendotelijskega sistema Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms	M+Ž	129	13	28	23	65	31,7	12,7	25,9	22,7	68,5
		M	83	7	23	14	39	39,6	13,3	41,4	26,8	79,6
		Ž	46	6	5	9	26	23,3	12,1	9,5	18,3	56,6
IIa	Hodgkinov limfom Hodgkin lymphomas	M+Ž	62	1	7	10	44	15,2	1,0	6,5	9,9	46,3
		M	36	1	6	4	25	17,2	1,9	10,8	7,7	51,0
		Ž	26	0	1	6	19	13,2	0,0	1,9	12,2	41,4
IIb	Ne-Hodgkinov limfomi Non-Hodgkin lymphomas	M+Ž	32	3	5	8	16	7,9	2,9	4,6	7,9	16,9
		M	23	3	4	6	10	11,0	5,7	7,2	11,5	20,4
		Ž	9	0	1	2	6	4,6	0,0	1,9	4,1	13,1
IIb.1	Limfomi prekursorjskih celic Precursor cell lymphomas	M+Ž	8	1	2	2	3	2,0	1,0	1,9	2,0	3,2
		M	6	1	1	2	2	2,9	1,9	1,8	3,8	4,1
		Ž	2	0	1	0	1	1,0	0,0	1,9	0,0	2,2
IIb.2	Zreli B-celični limfomi Mature B-cell lymphoma	M+Ž	19	1	2	5	11	4,7	1,0	1,9	4,9	11,6
		M	13	1	2	3	7	6,2	1,9	3,6	5,7	14,3
		Ž	6	0	0	2	4	3,0	0,0	0,0	4,1	8,7
IIb.3	Zreli T- in NK-celični limfomi Mature T-cell and NK-cell lymphomas	M+Ž	5	1	1	1	2	1,2	1,0	0,9	1,0	2,1
		M	4	1	1	1	1	1,9	1,9	1,8	1,9	2,0
		Ž	1	0	0	0	1	0,5	0,0	0,0	0,0	2,2
IIb.4	Ne-Hodgkinovi limfomi, NOS Non-Hodgkin lymphomas, NOS	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
IIc	Burkittov limfom Burkitt lymphoma	M+Ž	25	4	11	5	5	6,1	3,9	10,2	4,9	5,3
		M	19	2	9	4	4	9,1	3,8	16,2	7,7	8,2
		Ž	6	2	2	1	1	3,0	4,0	3,8	2,0	2,2
IId	Raznovrstne neoplazme limforetikularnega sistema Miscellaneous lymphoreticular neoplasms	M+Ž	10	5	5	0	0	2,5	4,9	4,6	0,0	0,0
		M	5	1	4	0	0	2,4	1,9	7,2	0,0	0,0
		Ž	5	4	1	0	0	2,5	8,1	1,9	0,0	0,0
IIe	Nespecificirani limfomi Unspecified lymphomas	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0

Limfomi in neoplazme retikuloendotelijskega sistema imajo glavni vrh pojavljanja v pozni adolescenci, manjši vrh pa v starosti 5–6 let. Trend bolj odraža pojavnost HL, pojavnost NHL je nizka in le malo narašča s starostjo (slika 19). Najpogostejša podvrsta limfomov je HL, ki ima skoraj dvakrat večjo stopnjo zbolevanja v primerjavi z NHL (15,2 proti 7,9 na milijon). Tretja najpogostejša vrsta je Burkittov limfom (6,1 na milijon, preglednica 25).

Umrljivost

V obdobju 2014–2023 je zaradi limfomov in neoplazem retikuloendotelijskega sistema umrlo 5 otrok in mladostnikov, vsi zaradi NHL. Groba umrljivostna stopnja se giblje okoli 1 na milijon in s starostjo narašča (3,2 na milijon pri mladostnikih 15–19 let). V primerjavi z obdobjem 1985–1993 je v zadnjem desetletju stopnja manjša za več kot polovico (preglednica 26).

Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms have a major peak of incidence in late adolescence and a minor peak at 5–6 years of age. The trend more closely mirrors the incidence of HL, while the incidence of NHL is low and increases only slightly with age (Figure 19). The most common subtype of lymphoma is HL, which has almost twice the incidence rate of NHL (15.2 vs. 7.9 per million). The third most common type is Burkitt's lymphoma (6.1 per million, Table 25).

Mortality

Between 2014 and 2023, 5 children and adolescents died from lymphomas and reticuloendothelial neoplasms, all of which were NHL. The crude mortality rate is around 1 per million and increases with age (3.2 per million in adolescents aged 15–19 years). Compared to the 1985–1993 period, the rate has more than halved in the last decade (Table 26).

Preglednica 26: Umrljivost (število in groba umrljivostna stopnja na milijon) limfomov in neoplazem retikuloendotelijskega sistema po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1985–2023.
Table 26: Mortality (number and crude mortality rate per million) of lymphomas and reticuloendothelial neoplasms by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1985–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba umrljivostna stopnja na milijon Crude mortality rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1985–1993	M+Ž	13	0	4	3	6	2,6	0,0	3,1	2,2	4,6
	M	10	0	3	3	4	3,9	0,0	4,6	4,4	6,0
	Ž	3	0	1	0	2	1,2	0,0	1,6	0,0	3,1
1994–2003	M+Ž	21	4	3	5	9	4,4	4,2	2,7	3,9	6,3
	M	16	1	2	5	8	6,6	2,0	3,6	7,7	10,9
	Ž	5	3	1	0	1	2,2	6,5	1,9	0,0	1,4
2004–2013	M+Ž	9	1	1	2	5	2,3	1,0	1,1	2,1	4,5
	M	8	1	1	2	4	3,9	2,0	2,1	4,0	7,0
	Ž	1	0	0	0	1	0,5	0,0	0,0	0,0	1,9
2014–2023	M+Ž	5	0	0	2	3	1,2	0,0	0,0	2,0	3,2
	M	3	0	0	2	1	1,4	0,0	0,0	3,8	2,0
	Ž	2	0	0	0	2	1,0	0,0	0,0	0,0	4,4

Zdravljenje

Bolniki z limfomi in neoplazmami retikuloendotelijskega sistema so najpogostejše zdravljeni samo s sistemsko terapijo, delež tako zdravljenih se je v obdobju 1984–2023 zvišal z 11 % na 63 % (preglednica 27). Druga najpogostejša je kombinacija sistemske terapije z radioterapijo, katere delež se je zmanjšal iz blizu 60 % na manj kot 20 %, in sicer na račun upada dodatka radioterapije. Vse ostale kombinacije so redke. Celokupno je v zadnjem desetletju bilo okoli 13 % operiranih (poleg operacij prizadetih organov in operacij zaradi utesnitvenih težav so vključeni tudi diagnostični operativni posegi bezgavk), malo več kot petina je bilo obsevanih in 85 % je prejelo sistemsko terapijo.

Preglednica 27: Število in delež bolnikov z limfomom in neoplazmami retikuloendotelijskega sistema po vrsti primarnega zdravljenja, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 27: Number and proportion of patients with lymphoma and reticuloendothelial neoplasms by type of primary treatment, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Obdobje / Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja Type of primary treatment	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Skupaj All	144	100,0	142	100,0	134	100,0	129	100,0	549	100,0
Kirurgija (izključno) Surgery (exclusively)	2	1,4	1	0,7	1	0,7	10	7,8	14	2,6
Radioterapija (izključno) Radiotherapy (exclusively)	15	10,4	2	1,4	1	0,7	1	0,8	19	3,5
Sistemska terapija (izključno) Systemic therapy (exclusively)	16	11,1	56	39,4	70	52,2	81	62,8	223	40,6
Kirurgija in radioterapija Surgery and radiotherapy	1	0,7	0	0,0	0	0,0	2	1,6	3	0,5
Kirurgija in sistemska terapija Surgery and systemic therapy	13	9,0	10	7,0	7	5,2	4	3,1	34	6,2
Radioterapija in sistemska terapija Radiotherapy and systemic therapy	83	57,6	66	46,5	52	38,8	24	18,6	225	41,0
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija Surgery, radiotherapy and systemic therapy	8	5,6	1	0,7	2	1,5	1	0,8	12	2,2
Brez zdravljenja No treatment	5	3,5	3	2,1	1	0,7	5	3,9	14	2,6
Ugotovljen na obdukciji Diagnosed at autopsy	1	0,7	3	2,1	0	0,0	1	0,8	5	0,9
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	24	16,7	12	8,5	10	7,5	17	13,2	63	11,5
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	107	74,3	69	48,6	55	41,0	28	21,7	259	47,2
Povprečno število zdravljenih s sistemsko terapijo Average number of treated by systemic therapy	120	83,3	133	93,7	131	97,8	110	85,3	494	90,0

Treatment

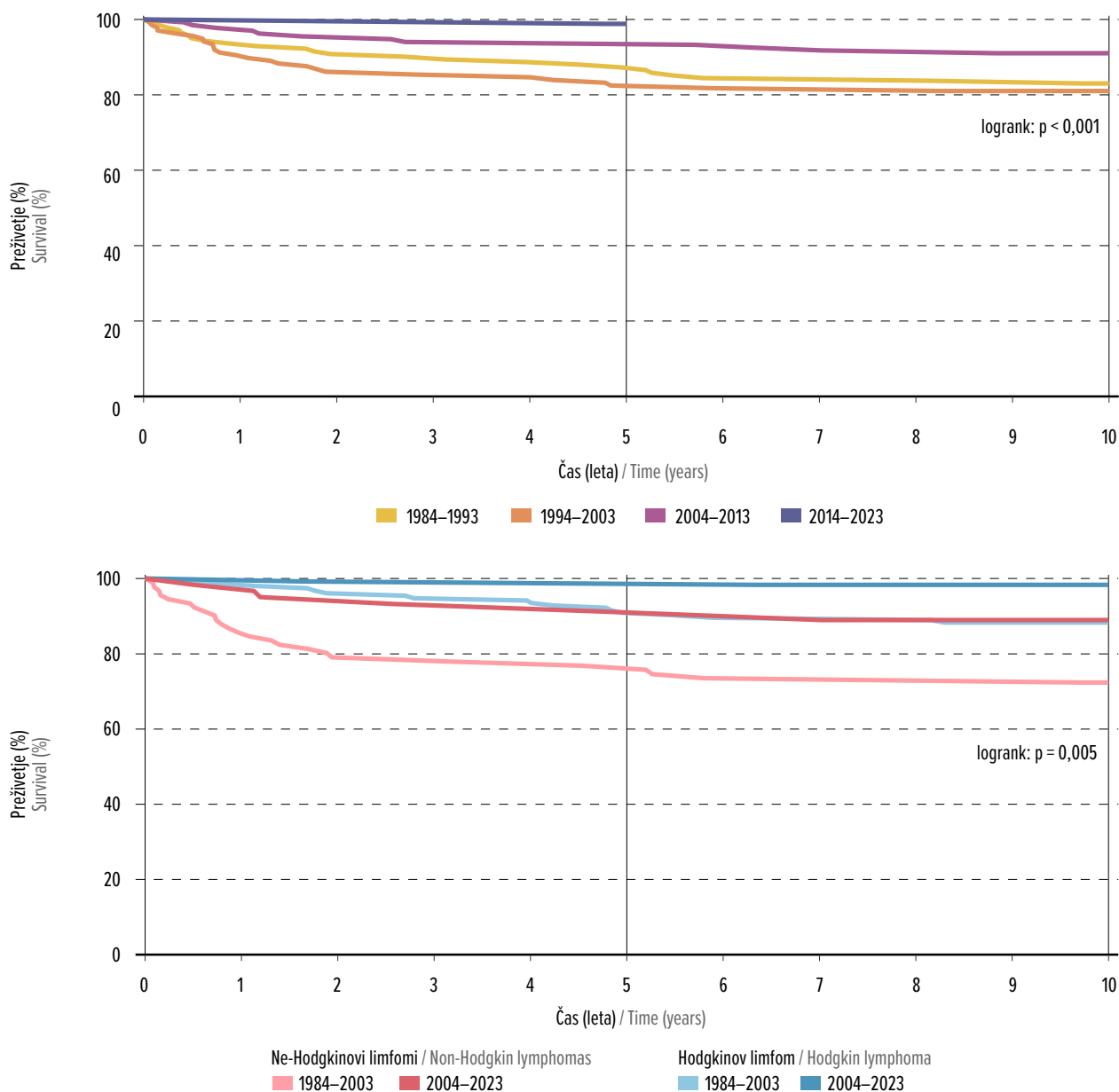
Patients with lymphoma and reticuloendothelial neoplasms are most often treated with systemic therapy alone and the proportion of patients treated in this way has increased from 11% to 63% during 1984–2023 (Table 27). The second most common is a combination of systemic therapy with radiotherapy, which has decreased from close to 60% to less than 20%, due to a decline in the addition of radiotherapy. All other combinations are rare. Overall, in the last decade about 13% had surgery (diagnostic lymph node surgery is included in addition to surgery of affected organs and due to compression problems), slightly more than a fifth had radiation therapy and 85% received systemic therapy.

Preživetje

Celokupno 5-letno opazovano preživetje za limfome in neoplazme retikuloendotelijskega sistema se je izboljšalo s 87,3 % v obdobju 1984–1993 na 98,8 % v obdobju 2014–2023. Izboljšalo se je za oba spola in v vseh starostnih skupinah. Pri fantih je preživetje nekoliko slabše, vendar se je razlika v 5-letnem preživetju zmanjšala in je v zadnjem desetletju manj kot dve odstotni točki.

Survival

The overall 5-year observed survival for lymphomas and reticuloendothelial neoplasms improved from 87.3% in the 1984–1993 period to 98.8% in the 2014–2023 period. It improved for both sexes and in all age groups. For boys, survival is slightly worse, but the difference in 5-year survival has narrowed and is less than two percentage points in the last decade.



Slika 20: Kaplan-Meierjeve krivulje preživetja otrok in mladostnikov z limfomom in neoplazmami retikuloendotelijskega sistema po vrsti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Figure 20: Kaplan-Meier survival curves for children and adolescents with lymphoma and reticuloendothelial neoplasms by type and period, Slovenia, 1984–2023.

Razlike v preživetju po starostnih skupinah so bile majhne in neznailne, v zadnjem 10-letnem obdobju jih več ni. Razlika v 5-letnem preživetju med HL in NHL se je zmanjšala s 14 odstotnih točk v obdobju 1984–2003 na 8 odstotnih točk v obdobju 2004–2023. Petletno preživetje HL je v zadnjem 10-letnem obdobju praktično 100 % (slika 20, preglednica 28).

Differences in survival by age group were small and insignificant, but no longer exist in the last 10 years. The difference in 5-year survival between HL and NHL has decreased from 14 percentage points in 1984–2003 to 8 percentage points in 2004–2023. The 5-year survival of HL is practically 100% over the last 10-year period (Figure 20, Table 28).

Preglednica 28: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok in mladostnikov z limfomom in neoplazmami retikuloendotelijskega sistema po spolu, starosti, vrsti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 28: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children and adolescents with lymphoma and reticuloendothelial neoplasms by sex, age, type and period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje Period	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
vsi limfomi skupaj all lymphomas combined	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	142	93,7	89,7–97,8	90,1	85,3–95,2	87,3	82,0–92,9	83,0	77,1–89,4
			M	96	93,8	89,0–98,7	89,6	83,7–95,9	85,4	78,6–92,8	82,3	75,0–90,3
			Ž	46	93,5	86,6–100,0	91,3	83,4–99,8	91,3	83,4–99,8	84,6	74,7–95,8
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	137	90,5	85,7–95,6	85,4	79,7–91,5	82,5	76,4–89,1	81,0	74,7–87,9
			M	76	84,2	76,4–92,8	77,6	68,8–87,6	76,3	67,3–86,5	73,7	64,4–84,3
			Ž	61	98,4	95,2–100,0	95,1	89,8–100,0	90,2	83,0–98,0	90,2	83,0–98,0
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	134	97,8	95,3–100,0	94,0	90,1–98,1	94,0	90,1–98,1	91,0	86,3–96,0
			M	85	96,5	92,6–100,0	91,8	86,1–97,8	91,8	86,1–97,8	88,2	81,6–95,4
			Ž	49	100,0	100,0–100,0	98,0	94,1–100,0	98,0	94,1–100,0	95,9	90,5–100,0
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	128	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	98,8	96,6–100,0	98,8	96,6–100,0
			M	83	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	98,2	94,8–100,0	98,2	94,8–100,0
			Ž	45	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0*	100,0–100,0
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	279	92,1	89,0–95,3	87,8	84,0–91,7	84,9	80,8–89,2	82,0	77,7–86,7
		0–14	M+Ž	150	90,7	86,1–95,4	88,0	82,9–93,3	84,6	79,0–90,6	81,9	76,0–88,3
		15–19	M+Ž	129	93,8	89,7–98,1	87,6	82,1–93,5	85,3	79,4–91,6	82,2	75,8–89,0
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	262	98,9	97,6–100,0	96,9	94,8–99,0	96,4	94,1–98,7	94,3	91,3–97,4
		0–14	M+Ž	134	99,3	97,8–100,0	98,5	96,5–100,0	97,6	94,9–100,0	95,6	91,9–99,5
		15–19	M+Ž	128	98,4	96,3–100,0	95,2	91,5–99,0	95,2	91,5–99,0	92,9	88,2–97,9
Hodgkinov limfom Hodgkin lymphoma	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	81	100,0	100,0–100,0	95,1	90,5–99,9	92,6	87,1–98,5	90,1	83,9–96,9
			M	48	100,0	100,0–100,0	91,7	84,2–99,8	87,5	78,6–97,4	85,4	76,0–96,0
			Ž	33	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	97,0	91,3–100,0
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	73	97,3	93,6–100,0	94,5	89,4–99,9	89,0	82,2–96,5	86,3	78,8–94,6
			M	32	93,8	85,7–100,0	90,6	81,1–100,0	87,5	76,8–99,7	81,2	68,8–96,0
			Ž	41	100,0	100,0–100,0	97,6	93,0–100,0	90,2	81,6–99,8	90,2	81,6–99,8
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	70	100,0	100,0–100,0	98,6	95,8–100,0	98,6	95,8–100,0	97,1	93,3–100,0
			M	35	100,0	100,0–100,0	97,1	91,8–100,0	97,1	91,8–100,0	94,3	86,9–100,0
			Ž	35	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	62	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0*	100,0–100,0
			M	36	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0*	100,0–100,0
			Ž	26	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0*	100,0–100,0
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	154	98,7	96,9–100,0	94,8	91,4–98,4	90,9	86,5–95,6	88,3	83,4–93,5
		0–14	M+Ž	66	98,5	95,6–100,0	97,0	92,9–100,0	92,4	86,3–99,0	90,9	84,2–98,1
		15–19	M+Ž	88	98,9	96,7–100,0	93,2	88,1–98,6	89,8	83,7–96,3	86,4	79,5–93,8
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	132	100,0	100,0–100,0	99,2	97,7–100,0	99,2	97,7–100,0	98,3	96,0–100,0
		0–14	M+Ž	41	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0
		15–19	M+Ž	91	100,0	100,0–100,0	98,9	96,7–100,0	98,9	96,7–100,0	97,5	94,1–100,0
ne-Hodgkinovi limfomi non-Hodgkin lymphoma	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	43	86,0	76,3–97,1	83,7	73,3–95,5	78,9	67,5–92,1	69,3	56,7–84,7
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	48	85,4	76,0–96,0	75,0	63,7–88,3	75,0	63,7–88,3	75,0	63,7–88,3
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	30	96,7	90,5–100,0	86,7	75,3–99,7	86,7	75,3–99,7	83,3	71,0–97,8
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	31	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	95,0	85,9–100,0	95,0*	85,9–100,0
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	91	85,7	78,8–93,2	79,1	71,1–87,9	76,8	68,6–86,0	72,4	63,7–82,2
			M	66	83,3	74,8–92,8	77,3	67,8–88,1	74,2	64,4–85,6	71,2	61,1–83,0
			Ž	25	92,0	82,0–100,0	83,8	70,5–99,7	83,8	70,5–99,7	75,4	60,1–94,6
	1984–2003	0–14	M+Ž	60	88,3	80,6–96,8	83,3	74,3–93,3	79,9	70,3–90,7	74,8	64,5–86,7
		15–19	M+Ž	31	80,6	67,9–95,8	71,0	56,7–88,9	71,0	56,7–88,9	67,7	53,1–86,4
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	61	98,4	95,2–100,0	93,3	87,1–99,9	91,2	84,1–98,9	88,9	80,9–97,8
			M	45	97,8	93,6–100,0	93,3	86,3–100,0	90,6	82,2–99,9	87,5	77,6–98,6
			Ž	16	100,0	100,0–100,0	93,3	81,5–100,0	93,3	81,5–100,0	93,3*	81,5–100,0
	2004–2023	0–14	M+Ž	35	100,0	100,0–100,0	97,1	91,8–100,0	93,4	84,9–100,0	89,3	78,5–100,0
		15–19	M+Ž	26	96,2	89,0–100,0	88,3	76,7–100,0	88,3	76,7–100,0	88,3*	76,7–100,0
Burkittov limfom Burkitt lymphoma	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	31	80,6	67,9–95,8	80,6	67,9–95,8	80,6	67,9–95,8	80,6	67,9–95,8
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	58	96,6	92,0–100,0	94,5	88,7–100,0	94,5	88,7–100,0	92,2	85,0–99,9

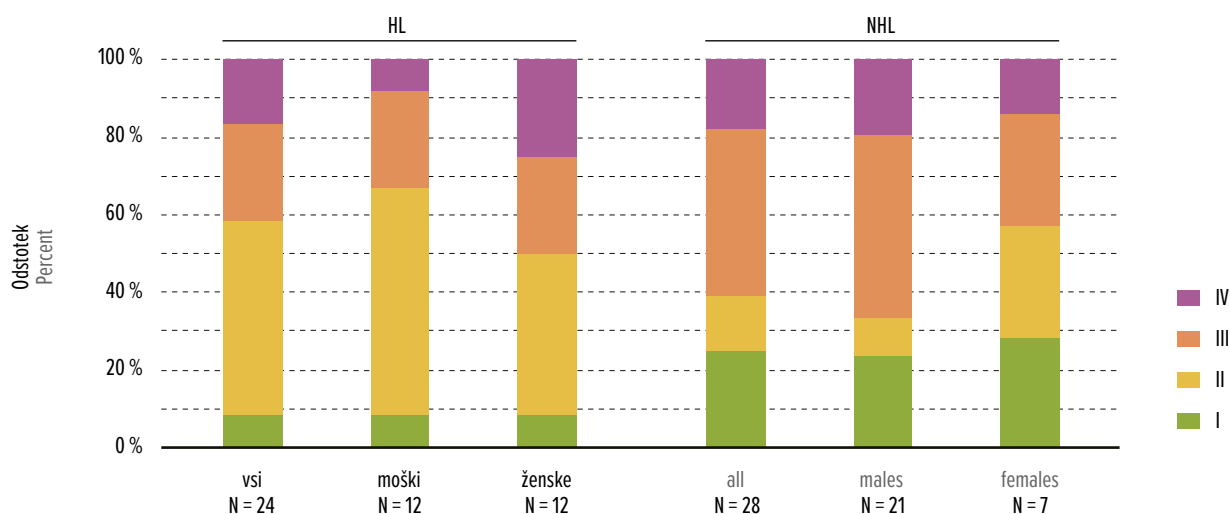
* manj kot 10 ogroženih primerov / less than 10 cases at risk

Toronto stadij

V obdobju 2019–2023 je za limfomi in neoplazmi retikuloendotelijskega sistema zbolelo 56 otrok in mladostnikov. Okoli polovica otrok od skupno 24 s HL je imela ob diagnozi stadij II, četrtnina stadij III, okoli 17 % stadij IV in manj kot 10 % najnižji stadij. Pri NHL je okoli 43 % od 28 imelo ob diagnozi stadij III, četrtnina primerov stadij I, 14 % stadij II in 18 % stadij IV. Razporeditev po spolu zaradi majhnih števil zbolelih ni povedna (slika 21).

Toronto stage

In the 2019–2023 period, 56 children and adolescents developed lymphomas and reticuloendothelial neoplasms. Around half of the 24 children with HL had stage II at diagnosis, a quarter had stage III, around 17% had stage IV and less than 10% had the lowest stage. For NHL, around 43% of the 28 had stage III at diagnosis, a quarter had stage I, 14% stage II and 18% stage IV. The distribution by sex is not reliable due to the small numbers of patients (Figure 21).



Slika 21: Hodgkinovi in ne-Hodgkinovi limfomi po Toronto stadiju, drugi nivo, Slovenija 2019–2023.
Figure 21: Hodgkin and non-Hodgkin lymphomas by tier 2 Toronto stage, Slovenia 2019–2023.

Podrobnosti diagnostike in primarnega zdravljenja

PET-CT preiskava pri limfomih je pomembna za natančno zamejitev bolezni in postaja standard ustrezne obravnave. Od skupno 24 bolnikov s HL v obdobju 2019–2023 je PET-CT preiskavo ob diagnozi imelo okoli 88 %, pri NHL pa je odstotek nižji (68 % od 28 bolnikov, preglednica 29).

Diagnostics and primary treatment details

PET-CT in lymphomas is important for the accurate staging of the disease and is becoming the standard of care. About 88% of the 24 patients with HL in 2019–2023 had a PET-CT scan at diagnosis, while the percentage is lower for NHL (68% of 28 patients, Table 29).

Od 56 bolnikov z limfomom in retikuloendotelijskimi neoplazmami je radioterapevtsko zdravljenje prejelo 5 oseb (4 osebe prsni koš z ali brez dodatnih predelov, 1 oseba vrat) (preglednica 30). Preglednica 31 prikazuje prejeto sistemsko terapijo glede na protokol zdravljenja (skupno 49 bolnikov s sistemsko terapijo), preglednica 32 pa stranske učinke glede na protokol zdravljenja. Najpogostejše so bila zaradi stranskih učinkov prizadeta prebavila (82 %) ter kri in limfatični sistem (74 %). Le 6 % bolnikov ni imelo zabeleženega nobenega stranskega učinka sistemske terapije.

Of the 56 patients with lymphoma and reticuloendothelial neoplasms, 5 received radiotherapy treatment (4 chest with or without additional areas and 1 neck) (Table 30). Table 31 shows the systemic therapy received according to the treatment protocol (a total of 49 patients with systemic therapy) and Table 32 shows the side effects according to the treatment protocol. The most frequently affected systems were the gastrointestinal (82%) and the blood and lymphatic system (74%). Only 6% of patients did not have any reported side effects from the systemic treatment.

Preglednica 29: Število in delež bolnikov z limfomom, ki so prejeli PET-CT preiskavo, po vrsti limfoma, Slovenija, 2019–2023.

Table 29: Number and percentage of lymphoma patients who received a PET-CT scan by lymphoma type, Slovenia, 2019–2023.

Leto ugotovitve Year of diagnosis	Hodginov limfom Hodgkin lymphoma			ne-Hodginov limfom (tudi Burkitt) non-Hodgkin lymphoma (inc. Burkitt)		
	Vse bolezni All cases	N s PET-CT N with PET-CT		Vse bolezni All cases	N s PET-CT N with PET-CT	
	N	N	%	N	N	%
2019	6	5	83,3	5	3	60,0
2020	4	3	75,0	7	6	85,7
2021	7	6	85,7	3	1	33,3
2022	4	4	100,0	7	5	71,4
2023	3	3	100,0	6	4	66,7
Skupaj / All	24	21	87,5	28	19	67,9

Preglednica 30: Obsevan predel in prejete doze pri bolnikih z limfomom in neoplazmami retikuloendotelijskega sistema, Slovenija, 2019–2023.

Table 30: Irradiated area with doses in patients with lymphoma and reticuloendothelial neoplasms, Slovenia, 2019–2023.

Obsevano področje Irradiated area	Število Number	Min. doza (Gy) Min. dose (Gy)	Maks. doza (Gy) Max. dose (Gy)	Mediana doza (Gy) Median dose (Gy)
Brez RT / No RT	51	/	/	/
Glava Head	1	21,6	21,6	21,6
Vrat / Neck	1	20	20	20
Prsni koš / Thorax	4	19,8	28,9	20,7
Abdomen / Abdomen	1	19,8	19,8	19,8

Preglednica 31: Število bolnikov z limfomom in neoplazmami retikuloendotelijskega sistema s primarno sistemsko terapijo po protokolu zdravljenja, skupini zdravil in zdravilu, Slovenija, 2019–2023.

Table 31: Number of patients with lymphoma and reticuloendothelial neoplasms with primary systemic treatment by treatment protocol, therapeutic subgroup and drug, Slovenia, 2019–2023.

Protokol zdravljenja Treatment protocol	Število Number	Skupina zdravil Therapeutic subgroup	Število Number	Zdravilo Drug	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
ALL BFM	3	Alkilirajoči agensi Alkylating agents	3	Ciklofosfamid / Cyclophosphamide	3	1	1	1	0
		Antraciklini Anthracyclines	3	Daunorubicin / Daunorubicin Doksorubicin / Doxorubicin	3 3	1 1	1 1	1 1	0 0
		Encimi Enzymes	3	Asparaginaza / Asparaginase	3	1	1	1	0
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	3	Citarabin / Citarabine Merkaptopurin / Mercaptopurine Metotreksat / Methotrexate Tiogvanin / Tioguanine	3 2 3 2	1 1 1 1	1 0 1 0	1 1 1 1	0 0 0 0
		Kortikosteroidi Corticosteroids	3	Deksametazon / Dexamethasone Prednizon / Prednisone	3 3	1 1	1 1	1 1	0 0
		Vinka alkaloidi Vinca alkaloids	3	Vinkristin / Vincristine	3	1	1	1	0
B-NHL BFM	3	Alkilirajoči agensi Alkylating agents	3	Ciklofosfamid / Cyclophosphamide Ifosfamid / Ifosfamide	3 3	2 2	1 1	0 0	0 0
		Antraciklini Anthracyclines	3	Doksorubicin / Doxorubicin	3	2	1	0	0
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	3	Citarabin / Citarabine Metotreksat / Methotrexate	3 3	2 2	1 1	0 0	0 0
		Inhibitorji topoizomeraz Topoisomerase inhibitors	3	Etopozid / Etoposide	3	2	1	0	0
		Kortikosteroidi Corticosteroids	2	Deksametazon / Dexamethasone Prednizon / Prednisone	2 2	1 1	1 1	0 0	0 0
		Monoklonska protitelesa (tarčna) Monoclonal antibodies (target)	1	Rituksimab / Rituximab	1	1	0	0	0
		Vinka alkaloidi Vinca alkaloids	3	Vinkristin / Vincristine	3	2	1	0	0

Preglednica 31: Nadaljevanje.
Table 31: Continued.

Protokol zdravljenja Treatment protocol	Število Number	Skupina zdravil Therapeutic subgroup	Število Number	Zdravilo Drug	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
Inter-B-NHL Ritux	17	Alkilirajoči agensi Alkylating agents	17	Ciklofosfamid / Cyclophosphamide Ifosfamid / Ifosfamide	17 1	0 0	6 0	6 1	5 0
		Antraciklini Anthracyclines	17	Doksorubicin / Doxorubicin	17	0	6	6	5
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	17	Citarabin / Citarabine Gemcitabin / Gemcitabine Metotreksat / Methotrexate	17 1 17	0 0 0	6 0 6	6 1 6	5 0 5
		Inhibitorji topoizomeraz Topoisomerase inhibitors	10	Etopozid / Etoposide	10	0	3	5	2
		Kortikosteroidi Corticosteroids	16	Deksametazon / Dexamethasone Hidrokortizon / Hydrocortisone Prednizon / Prednisone	4 4 16	0 0 0	0 1 6	2 1 5	2 2 5
		Monoklonska protitelesa (tarčna) Monoclonal antibodies (target)	15	Rituksimab / Rituximab	15	0	6	5	4
		Vinka alkaloidi Vinca alkaloids	17	Vinkristin / Vincristine	17	0	6	6	5
EuroNet PHL	15	Alkilirajoči agensi Alkylating agents	10	Ciklofosfamid / Cyclophosphamide Dakabazina / Dacarbazine	10 9	0 0	1 1	3 2	6 6
		Antraciklini Anthracyclines	14	Doksorubicin / Doxorubicin	14	0	1	4	9
		Inhibitorji topoizomeraz Topoisomerase inhibitors	14	Etopozid / Etoposide	14	0	1	4	9
		Kortikosteroidi Corticosteroids	15	Prednizon / Prednisone	15	0	1	5	9
		Monoklonska protitelesa (tarčna) Monoclonal antibodies (target)	1	Rituksimab / Rituximab	1	0	0	1	0
		Vinka alkaloidi Vinca alkaloids	14	Vinblastin / Vinblastine Vinkristin / Vincristine	1 14	0 0	0 1	1 4	0 9
ABVD+/-R*	4	Alkilirajoči agensi Alkylating agents	4	Dakabazina / Dacarbazine	4	0	0	0	4
		Antraciklini Anthracyclines	4	Doksorubicin / Doxorubicin	4	0	0	0	4
		Drugi citotoksični antibiotiki Other cytotoxic antibiotics	4	Bleomicin / Bleomycin	4	0	0	0	4
		Kortikosteroidi Corticosteroids	3	Prednizon / Prednisone	3	0	0	0	3
		Monoklonska protitelesa (tarčna) Monoclonal antibodies (target)	1	Rituksimab / Rituximab	1	0	0	0	1
		Vinka alkaloidi Vinca alkaloids	4	Vinblastin / Vinblastine	4	0	0	0	4
BEACOPP*	5	Alkilirajoči agensi Alkylating agents	5	Ciklofosfamid / Cyclophosphamide Dakabazina / Dacarbazine	5 5	0 0	0 0	0 0	5 5
		Antraciklini Anthracyclines	5	Doksorubicin / Doxorubicin	5	0	0	0	5
		Drugi citotoksični antibiotiki Other cytotoxic antibiotics	5	Bleomicin / Bleomycin	5	0	0	0	5
		Inhibitorji topoizomeraz Topoisomerase inhibitors	5	Prednizon / Prednisone	5	0	0	0	5
		Kortikosteroidi Corticosteroids	5	Rituksimab / Rituximab	5	0	0	0	5
		Vinka alkaloidi Vinca alkaloids	5	Vinblastin / Vinblastine	5	0	0	0	5
LCH-III	1	Kortikosteroidi / Corticosteroids	1	Prednizon / Prednisone	1	1	0	0	0
		Vinka alkaloidi / Vinca alkaloids	1	Vinblastin / Vinblastine	1	1	0	0	0
R-EPOCH +/- intratekalna terapija intrathecal therapy	2	Alkilirajoči agensi Alkylating agents	2	Ciklofosfamid / Cyclophosphamide	2	0	0	0	2
		Antraciklini Anthracyclines	2	Doksorubicin / Doxorubicin	2	0	0	0	2
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	1	Citarabin / Citarabine Metotreksat / Methotrexate	1 1	0 0	0 0	0 0	1 1
		Inhibitorji topoizomeraz Topoisomerase inhibitors	2	Etopozid / Etoposide	2	0	0	0	2
		Kortikosteroidi Corticosteroids	2	Prednizon / Prednisone	2	0	0	0	2
		Monoklonska protitelesa (tarčna) Monoclonal antibodies (target)	2	Rituksimab / Rituximab	2	0	0	0	2
		Vinka alkaloidi Vinca alkaloids	2	Vinkristin / Vincristine	2	0	0	0	2

*en bolnik je prejel tako BEACOPP kot ABVD / one patient received BEACOPP and ABVD

Preglednica 32: Število bolnikov z limfomom in neoplazmami retikuloendotelijskega sistema s stranskimi učinki glede na protokol primarnega sistemskega zdravljenja, Slovenija, 2019–2023.

Table 32: Number of patients with lymphoma and reticuloendothelial neoplasms with side effects by primary systemic treatment protocol, Slovenia, 2019–2023.

Vrsta neželenih učinkov Type of side effect	Protokol zdravljenja Treatment protocol								
	Skupaj All	ALL BFM	B-NHL BFM	Inter-B- NHL Ritux	EuroNet PHL	ABVD* +/- R	BEACOPP*	LCH-III	R-EPOCH
Vsi / All	49	3	3	17	15	4	5	1	2
Ni stranskih učinkov / No side effects	3	0	0	0	1	1	0	0	1
Kri in limfatični sistem / Blood and lymphatic system disorders	36	3	3	17	7	0	5	0	1
Srce / Cardiac disorders	4	0	0	2	2	0	0	0	0
Ušesa in labirint / Ear and labyrinth disorders	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Endokrine žleze / Endocrine disorders	2	1	0	1	0	0	0	0	0
Oči / Eye disorders	4	0	0	4	0	0	0	0	0
Prebavila / Gastrointestinal disorders	40	3	3	17	9	2	4	1	1
Splošni / General disorders	26	3	2	10	8	0	2	1	0
Jetra, žolčnik in žolčevodi / Hepatobiliary disorders	2	0	1	1	0	0	0	0	0
Imunski sistem / Immune system disorders	2	0	0	2	0	0	0	0	0
Okužbe / Infections and infestations	26	2	3	13	3	1	3	1	0
Poškodbe / Injury, poisoning and procedural complications	1	0	0	0	1	0	0	0	0
Preiskave - odstopanja / Investigations	34	3	2	12	8	2	5	1	1
Presnova/prehrana / Metabolism and nutrition disorders	12	3	0	6	2	1	0	0	0
Mišice, skelet in vezivo / Musculoskeletal and connective tissue disorders	14	2	0	3	7	0	2	0	0
Živčevje / Nervous system disorders	21	2	0	10	5	0	2	1	1
Duševni / Psychiatric disorders	3	0	0	2	0	0	0	1	0
Sečila / Renal and urinary disorders	7	2	0	4	1	0	0	0	0
Dihala in prsni koš / Respiratory, thoracic and mediastinal disorders	10	0	1	7	2	0	0	0	0
Koža in podkožje / Skin and subcutaneous tissue disorders	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Kirurški in medicinski posegi / Surgical and medical procedures	7	2	1	3	1	0	0	0	0
Ožilje / Vascular disorders	9	2	1	4	2	0	0	0	0
Rodila in dojka / Reproductive system and breast disorders	1	0	0	1	0	0	0	0	0
Neznano / Unknown	0	0	0	0	0	0	0	0	0

*en bolnik je prejel tako BECAOPP kot ABVD / one patient received BEACOPP and ABVD

Ponovitve bolezni

Ponovitve pri limfomih in neoplazmah retikuloendotelijskega sistema v prvih letih po diagnozi so redke. Skupno je bilo pri zbolelih v tem obdobju do konca februarja 2025 zabeleženih 3,6 % ponovitev (preglednica 33).

Relapses

Relapses of lymphomas and reticuloendothelial neoplasms in the first years after diagnosis are rare. Overall, 3.6% of patients from the observed period had relapsed by the end of February 2025 (Table 33).

Preglednica 33: Število in delež prvih ponovitev bolezni (vključuje recidiv in progres) za limfome in neoplazme retikuloendotelijskega sistema glede na leto diagnoze, 2019–2023.

Table 33: Number and proportion of first relapse (includes recurrence and progression) for lymphomas and reticuloendothelial neoplasms by year of diagnosis, 2019–2023.

Leto ugotovitve Year of diagnosis	Vse bolezni All cases	Vse ponovitve All recurrences		Brez ponovitve No recurrence	
	Število Number	Število Number	%	Število Number	%
2019	13	0	0,0	13	100,0
2020	11	0	0,0	11	100,0
2021	10	1	10,0	9	90,0
2022	11	0	0,0	11	100,0
2023	11	1	9,1	10	90,9
Skupaj / All	56	2	3,6	54	96,4

Tumorji centralnega živčnega sistema (CŽS) in nekatere druge intrakranialne in intraspinalne neoplazme

Tumorji CŽS (možgani in hrbtenjača) so raznolika skupina novotvorb, ki jih glede na vrsto izvornih tumorskih celic razvrščamo v podskupine. Predstavljajo najpogostejši solidni tumor pri otrocih in mladostnikih. Lahko so maligni ali nemaligni (benigni oziroma negotovega značaja). Najpogostejši podtipi tumorjev CŽS so astrocitomi (vrsta gliomov), ki običajno predstavljajo okoli 40 % vseh tumorjev CŽS. Embrionalni tumorji, ki vključujejo predvsem meduloblastome ali primitivne nevroektodermalne tumorje, so drugi najpogostejši podtipi tumorjev CŽS v otroštvu in predstavljajo okoli 20 % vseh tumorjev CŽS. Ependimomi (vrsta gliomov) predstavljajo okoli 10 %. Visokomalignni gliomi so za razliko od odraslih pri otrocih redki. Nemaligne tumorje CŽS uvrščamo v klasifikacijo ICCC zato, ker je pri nekaterih vrstah težje razlikovati med malignimi in nemalignimi oblikami in ker imajo nemaligni tumorji, ki vzniknejo znotraj kranialnega in spinalnega prostora, zaradi ekspanzivne rasti (pritisk na vitalne strukture) in težav pri radikalnem operativnem zdravljenju večinoma podobne klinične posledice kot maligni tumorji s potrebo po zdravljenju z drugimi modalitetami (obsevanje ali kemoterapija). Pilocitni astrocitom je imel več sprememb klasifikacije malignosti, zato so primeri med leti 2001–2018 nepopolni – umanjajo lokacije, ki niso možgani ali meninge.

Vzroki za nastanek tumorjev CŽS so slabo poznani; večinoma je nastanek spontan, zelo redko so povezani z družinskimi sindromi (okoli 5 %). Edini dobro opredeljen dejavnik tveganja je ionizirajoče sevanje. Zdravljenje možganskih tumorjev je zaradi njihove lokacije zelo zahtevno, preživetje je slabše kot pri krvnih rakih, predstavljajo pa najpomembnejši vzrok smrti zaradi raka v tem starostnem obdobju. Pri malignih oblikah je 5-letno preživetje okoli 60–70 %, kadar so upoštevani tako maligni kot nemaligni tumorji, pa je višje.

Central nervous system (CNS) and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms

CNS tumours (involving brain and spinal cord) are a heterogeneous group of neoplasms that are classified into subgroups according to the type of cells they develop from. They represent the most common solid tumours in children and adolescents and can be malignant or non-malignant (benign or uncertain behaviour). The most common subtype of CNS tumours is astrocytoma (a type of glioma), which usually accounts for around 40% of all CNS tumours. Embryonal tumours, which consist mainly of medulloblastomas or primitive neuroectodermal tumours, are the second most common subtype of CNS tumours in childhood and account for about 20% of all CNS tumours. Ependymomas (a type of glioma) account for about 10%. Unlike in adults, highly malignant gliomas are rare in children. Non-malignant CNS tumours are included in the ICCC classification because it is difficult to distinguish between malignant and non-malignant forms for certain types, and because non-malignant tumours arising within the cranial and spinal space, due to their expansive growth with pressure on vital structures and the difficulty to achieve radical surgical treatment, often have similar clinical consequences to malignant tumours and need treatment with other modalities as well (radiation or chemotherapy). Pilocytic astrocytoma has had several changes in malignancy classification, so cases between 2001–2018 are incomplete – there are missing sites other than the brain or meninges.

The causes of CNS tumours are poorly understood, mostly spontaneous and very rarely associated with familial syndromes (about 5%). The only well-defined risk factor is ionising radiation. Brain tumours are very difficult to treat due to their location, have a worse survival rate than blood cancers and are the leading cause of cancer death in this age group. Malignant forms have a 5-year survival rate of around 60–70%, but the survival rate is higher when both malignant and non-malignant tumours are considered.

Incidenca

V 10-letnem obdobju 2014–2023 je za tumorji centralnega živčevja in nekaterimi drugimi intrakranialnimi in intraspinalnimi neoplazmami (krajše tumorji ČŽS) vsako leto v povprečju zbolelo okoli 15 otrok (0–14 let) in 4 mladostniki (15–19 let), skupno 19. Zbolelo je nekoliko več fantov (55,2 %) kot deklet (44,8 %), pri čemer je razmerje med ženskami in moškimi okoli 1 : 1,16 (preglednica 34).

Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 50 na milijon prebivalcev in je najvišja v starosti 0–4 leta (okoli 60 na milijon), najnižja pa v starosti 10–14 let (okoli 40 na milijon) ter je v vseh starostnih skupinah višja pri fantih. V obdobju 1983–2023 je statistično značilno naraščala za 2,1 % letno, pri fantih 1,6 % in pri dekletih 2,9 %. Pomembno je poudariti, da naraščajoči trendi v zadnjem desetletju ne odražajo pravega povečanja v pojavnosti, saj se je registracija nemalighnih tumorjev z letom 2019 razširila s prej omejenega nabora nemalighnih tumorjev ČŽS na vse intrakranialne in intraspinalne novotvorbe, poleg tega pa se je tudi z uvedbo aktivne registracije povečala pokritost registracije nemalighnih tumorjev (slika 22). Trend malignih oblik tumorjev ČŽS je od leta 1983 stabilen (podatki niso prikazani).

Starostno specifična stopnja je najvišja v zgodnejših starostnih obdobjih in nato postopoma upada s starostjo (slika 23). Najpogostejša podvrsta tumorjev centralnega živčevja so astrocitomi, ki imajo prib-

Incidence

Over the 10-year period of 2014–2023, an average of 15 children (0–14 years) and 4 adolescents (15–19 years) were diagnosed with CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms (CNS tumours for short) each year, for a total of 19. Slightly more boys (55.2%) than girls (44.8%) were diagnosed with a female-to-male ratio of around 1:1.16 (Table 34).

The crude incidence rate is around 50 per million population and is highest in the 0–4 age group (around 60 per million) and lowest in the 10–14 age group (around 40 per million), and is higher in boys in all age groups. It has been increasing at a statistically significant rate of 2.1% per year in the 1983–2023 period, 1.6% in boys and 2.9% in girls. It is important to note that the increasing trends over the last decade do not reflect a true increase in incidence, as the registration of non-malignant tumours has expanded from the previously limited set of CNS non-malignant tumours to cover all intracranial and intraspinal neoplasms as of 2019, and the introduction of active registration has also increased the registration coverage of non-malignant tumours (Figure 22). The trend in malignant CNS tumours has been stable since 1983 (data not shown).

The age-specific rate is highest at earlier ages and then gradually decreases with age (Figure 23). The most common subtype of central nervous system tumours is astrocytomas, which has about twice the

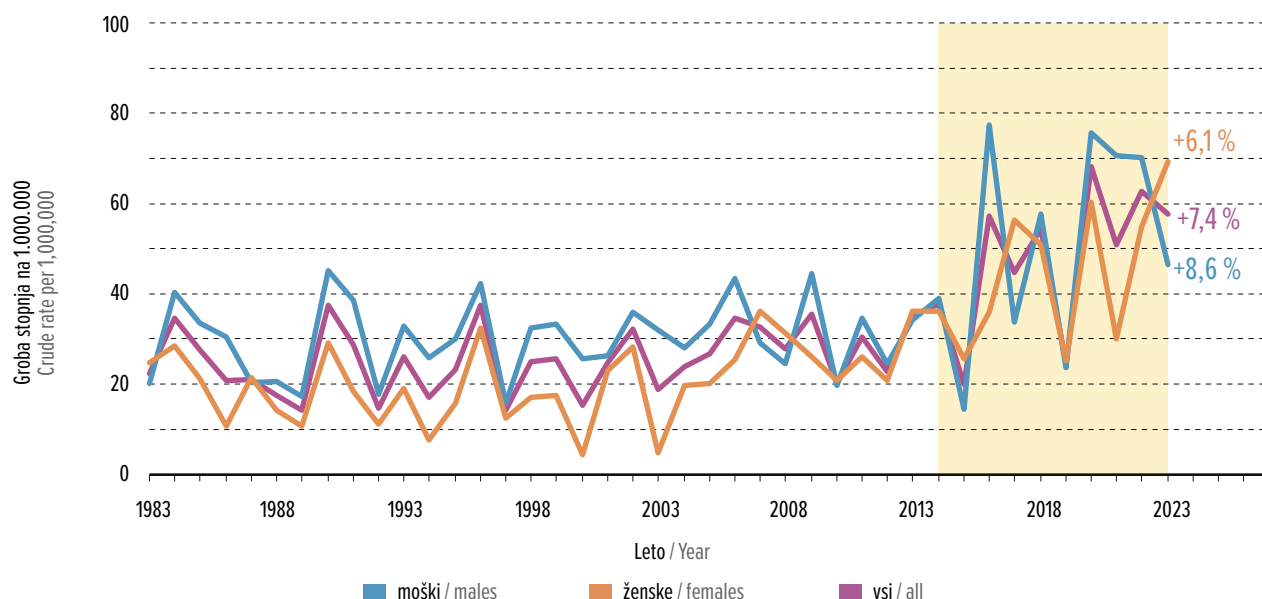
Preglednica 34: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) tumorjev centralnega živčevja po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 34: Incidence (number and crude incidence rate per million) of central nervous system tumours by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	137	36	41	31	29	24,3	28,0	29,0	21,0	20,0
	M	86	22	25	20	19	29,8	33,2	34,4	26,3	25,8
	Ž	51	14	16	11	10	18,6	22,4	23,2	15,3	14,1
1994–2003	M+Ž	111	30	22	29	30	23,4	31,6	20,1	22,8	21,0
	M	73	17	14	20	22	30,0	34,8	24,9	30,7	30,1
	Ž	38	13	8	9	8	16,4	28,2	15,0	14,5	11,5
2004–2013	M+Ž	116	42	33	20	21	29,1	42,4	35,8	20,7	18,9
	M	65	19	21	11	14	31,7	37,4	44,2	22,1	24,5
	Ž	51	23	12	9	7	26,3	47,8	26,8	19,2	13,0
2014–2023	M+Ž	194	58	51	41	44	47,7	56,7	47,2	40,4	46,3
	M	107	32	28	24	23	51,1	60,7	50,4	46,0	46,9
	Ž	87	26	23	17	21	44,1	52,4	43,9	34,5	45,7

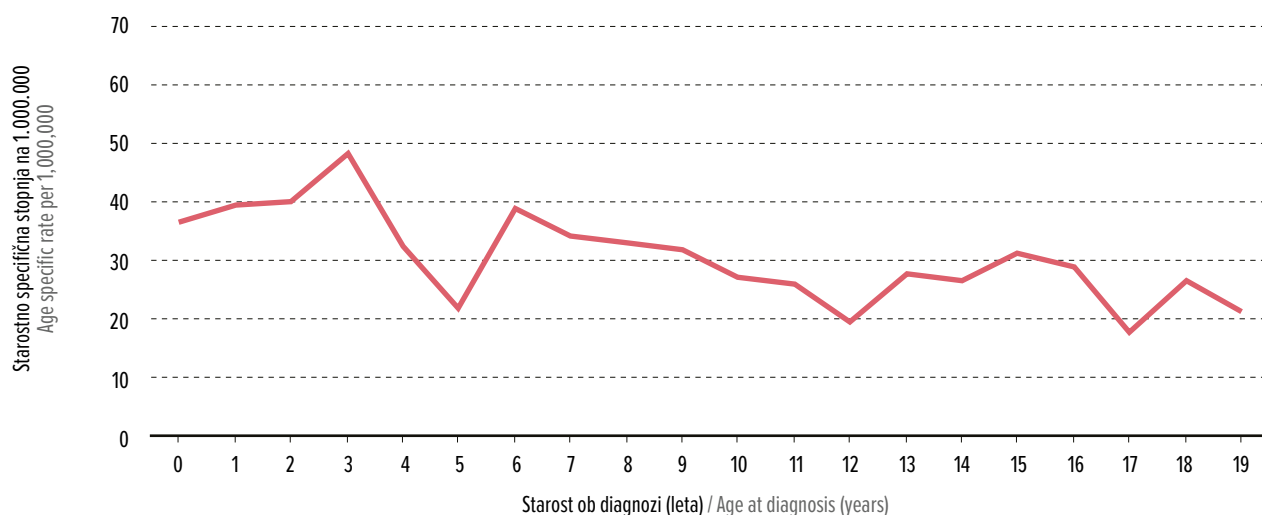
ližno dvakrat večjo stopnjo zbolevanja v primerjavi z embrionalnimi tumorji živčevja. Visoka pojavnost v podskupini nespecificiranih tumorjev je posledica registracije benignih tumorjev brez histološke potrditve (preglednica 35).

incidence of embryonal nervous system tumours. The high incidence in the subgroup of unspecified tumours is due to the registration of benign tumours without histological confirmation (Table 35).



Slika 22: Trend grobe incidenčne stopnje na milijon za tumorje centralnega živčevja po spolu s povprečno letno spremembo za zadnjih 10 let, Slovenija, 1983–2023.

Figure 22: Trend in crude incidence rate per million for central nervous system tumours by sex with the average annual change for the last 10 years, Slovenia, 1983–2023.



Slika 23: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon za tumorje centralnega živčevja, 1983–2023.

Figure 23: Age-specific incidence rate per million for central nervous system tumours, Slovenia, 1983–2023.

Preglednica 35: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) tumorjev centralnega živčnega sistema po podskupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 35: Incidence (number and crude incidence rate per million) of central nervous system tumours by ICCC subgroups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

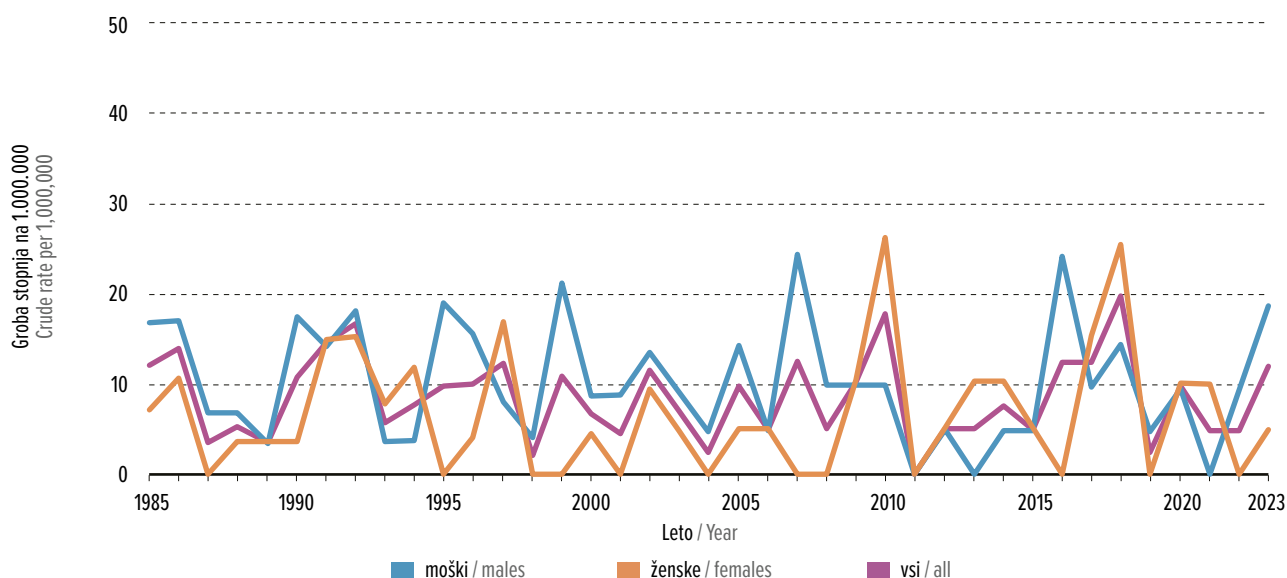
ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
III	Tumorji centralnega živčnega sistema in nekatere druge intrakranialne in intraspinalne neoplazme CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms	M+Ž	194	58	51	41	44	47,7	56,7	47,2	40,4	46,3
		M	107	32	28	24	23	51,1	60,7	50,4	46,0	46,9
		Ž	87	26	23	17	21	44,1	52,4	43,9	34,5	45,7
IIIa	Ependimomi in tumorji horoidnega pleteža Ependymomas and choroid plexus tumour	M+Ž	11	6	2	1	2	2,7	5,9	1,9	1,0	2,1
		M	5	3	0	1	1	2,4	5,7	0,0	1,9	2,0
		Ž	6	3	2	0	1	3,0	6,0	3,8	0,0	2,2
IIIa.1	Ependimomi Ependymomas	M+Ž	7	2	2	1	2	1,7	2,0	1,9	1,0	2,1
		M	3	1	0	1	1	1,4	1,9	0,0	1,9	2,0
		Ž	4	1	2	0	1	2,0	2,0	3,8	0,0	2,2
IIIa.2	Tumorji horoidnega pleteža Choroid plexus tumour	M+Ž	4	4	0	0	0	1,0	3,9	0,0	0,0	0,0
		M	2	2	0	0	0	1,0	3,8	0,0	0,0	0,0
		Ž	2	2	0	0	0	1,0	4,0	0,0	0,0	0,0
IIIb	Astrocitomi Astrocytomas	M+Ž	50	15	14	11	10	12,3	14,7	13,0	10,8	10,5
		M	27	10	6	4	7	12,9	19,0	10,8	7,7	14,3
		Ž	23	5	8	7	3	11,7	10,1	15,3	14,2	6,5
IIIc	Intrakranialni in intraspinalni embrionalni tumorji Intracranial and intraspinal embryonal tumours	M+Ž	23	15	5	2	1	5,7	14,7	4,6	2,0	1,1
		M	12	6	4	1	1	5,7	11,4	7,2	1,9	2,0
		Ž	11	9	1	1	0	5,6	18,1	1,9	2,0	0,0
IIIc.1	Meduloblastom Medulloblastomas	M+Ž	18	11	4	2	1	4,4	10,7	3,7	2,0	1,1
		M	10	5	3	1	1	4,8	9,5	5,4	1,9	2,0
		Ž	8	6	1	1	0	4,1	12,1	1,9	2,0	0,0
IIIc.2	PNET PNET	M+Ž	2	1	1	0	0	0,5	1,0	0,9	0,0	0,0
		M	1	0	1	0	0	0,5	0,0	1,8	0,0	0,0
		Ž	1	1	0	0	0	0,5	2,0	0,0	0,0	0,0
IIIc.3	Meduloepiteliom Medullopithelioma	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
IIIc.4	Atipični teratoidni/rabdoidni tumor Atypical teratoid/rhabdoid tumour	M+Ž	3	3	0	0	0	0,7	2,9	0,0	0,0	0,0
		M	1	1	0	0	0	0,5	1,9	0,0	0,0	0,0
		Ž	2	2	0	0	0	1,0	4,0	0,0	0,0	0,0
IIId	Drugi gliomi Other gliomas	M+Ž	14	3	2	5	4	3,4	2,9	1,9	4,9	4,2
		M	7	1	1	3	2	3,3	1,9	1,8	5,7	4,1
		Ž	7	2	1	2	2	3,5	4,0	1,9	4,1	4,4
IIId.1	Oligodendrogliomi Oligodendrogliomas	M+Ž	2	0	1	1	0	0,5	0,0	0,9	1,0	0,0
		M	2	0	1	1	0	1,0	0,0	1,8	1,9	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
IIId.2	Mešani in nespecificirani gliomi Mixed and unspecified gliomas	M+Ž	11	3	1	3	4	2,7	2,9	0,9	3,0	4,2
		M	5	1	0	2	2	2,4	1,9	0,0	3,8	4,1
		Ž	6	2	1	1	2	3,0	4,0	1,9	2,0	4,4
IIId.3	Nevroepitelni tumorji negotovega izvora Neuroepithelial tumours of uncertain origin	M+Ž	1	0	0	1	0	0,2	0,0	0,0	1,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	1	0	0	1	0	0,5	0,0	0,0	2,0	0,0
IIIe	Druge specificirane intrakranialne in intraspinalne neoplazme Other specified intracranial and intraspinal neoplasms	M+Ž	29	4	8	4	13	7,1	3,9	7,4	3,9	13,7
		M	21	2	5	4	10	10,0	3,8	9,0	7,7	20,4
		Ž	8	2	3	0	3	4,1	4,0	5,7	0,0	6,5
IIIe.1	Adenomi in karcinomi hipofize Pituitary adenomas and carcinomas	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
IIIe.2	Tumorji selarne regije (kraniofaringiomi) Tumours of the sellar region (craniopharyngiomas)	M+Ž	6	2	4	0	0	1,5	2,0	3,7	0,0	0,0
		M	3	0	3	0	0	1,4	0,0	5,4	0,0	0,0
		Ž	3	2	1	0	0	1,5	4,0	1,9	0,0	0,0
IIIe.3	Parenhimski tumorji češarike Pineal parenchymal tumours	M+Ž	1	0	1	0	0	0,2	0,0	0,9	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	1	0	1	0	0	0,5	0,0	1,9	0,0	0,0
IIIe.4	Nevronalni in mešani nevronalni-gliadni tumorji Neuronal and mixed neuronal-glial tumours	M+Ž	14	1	3	2	8	3,4	1,0	2,8	2,0	8,4
		M	11	1	2	2	6	5,3	1,9	3,6	3,8	12,2
		Ž	3	0	1	0	2	1,5	0,0	1,9	0,0	4,4
IIIe.5	Meningiomi Meningiomas	M+Ž	8	1	0	2	5	2,0	1,0	0,0	2,0	5,3
		M	7	1	0	2	4	3,3	1,9	0,0	3,8	8,2
		Ž	1	0	0	0	1	0,5	0,0	0,0	0,0	2,2
IIIf	Nespecificirane intrakranialne in intraspinalne neoplazme Unspecified intracranial and intraspinal neoplasms	M+Ž	67	15	20	18	14	16,5	14,7	18,5	17,7	14,7
		M	35	10	12	11	2	16,7	19,0	21,6	21,1	4,1
		Ž	32	5	8	7	12	16,2	10,1	15,3	14,2	26,1

Umrljivost

V obdobju 2014–2023 je zaradi tumorjev CZŠ umrlo 37 otrok in mladostnikov, v povprečju okoli 4 vsako leto. Umrlo je skoraj dvakrat več fantov kot deklet. Groba umrljivostna stopnja se od leta 1985 ni bistveno spremenila. Najnižja je v starostni skupini 10–14 let (preglednica 36). Groba umrljivostna stopnja je v obdobju 1985–2023 upadala za 0,8 % letno, pri fantih 3,1 % in pri dekletih 0,8 %, vendar ne statistično značilno. Ocena trendov v zadnjih 10 letih zaradi majhnih števil ni možna (slika 24). Nobena od podskupin ne odstopa v deležu smrti (preglednica 37).

Mortality

Between 2014 and 2023, 37 children and adolescents died from CNS tumours, an average of around 4 each year. The number of boys who died was nearly double that of girls. The crude mortality rate has not changed significantly since 1985. It is lowest in the 10–14 age group (Table 36). The crude mortality rate has been declining at an annual rate of 0.8% over the 1985–2023 period, 3.1% for boys and 0.8% for girls, but not statistically significantly. It is not possible to assess the trends over the last 10 years due to the small numbers (Figure 24). None of the subgroups stand out regarding the proportion of deaths (Table 37).



Slika 24: Trend grobe umrljivostne stopnje na milijon za tumorje centralnega živčevja po spolu, Slovenija, 1985–2023.

Figure 24: Trend in crude mortality rate per million for central nervous system tumours by sex, Slovenia, 1985–2023.

Preglednica 36: Umrljivost (število in groba umrljivostna stopnja na milijon) tumorjev centralnega živčevja po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1985–2023.

Table 36: Mortality (number and crude mortality rate per million) of central nervous system tumours by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1985–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba umrljivostna stopnja na milijon Crude mortality rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1985–1993	M+Ž	48	9	16	14	9	9,5	7,9	12,6	10,5	6,9
	M	30	5	8	9	8	11,6	8,6	12,3	13,1	12,0
	Ž	18	4	8	5	1	7,3	7,2	12,9	7,7	1,6
1994–2003	M+Ž	39	8	12	8	11	8,2	8,4	10,9	6,3	7,7
	M	27	4	9	6	8	11,1	8,2	16,0	9,2	10,9
	Ž	12	4	3	2	3	5,2	8,7	5,6	3,2	4,3
2004–2013	M+Ž	29	8	9	8	4	7,3	8,1	9,8	8,3	3,6
	M	17	4	5	4	4	8,3	7,9	10,5	8,0	7,0
	Ž	12	4	4	4	0	6,2	8,3	8,9	8,5	0,0
2014–2023	M+Ž	37	8	11	6	12	9,1	7,8	10,2	5,9	12,6
	M	21	5	3	5	8	10,0	9,5	5,4	9,6	16,3
	Ž	16	3	8	1	4	8,1	6,0	15,3	2,0	8,7

Preglednica 37: Umrljivost (število in groba umrljivostna stopnja na milijon) tumorjev centralnega živčevja po podskupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 37: Mortality (number and crude mortality rate per million) of central nervous system tumours by ICCC subgroups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število / Number					Groba umrljivostna stopnja na milijon / Crude mortality rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
III	Tumorji centralnega živčnega sistema in nekatere druge intrakranialne in intraspinalne neoplazme CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms	M+Ž	37	8	11	6	12	9,1	7,8	10,2	5,9	12,6
		M	21	5	3	5	8	10,0	9,5	5,4	9,6	16,3
		Ž	16	3	8	1	4	8,1	6,0	15,3	2,0	8,7
IIIa	Ependimomi in tumorji horoidnega pleteža Ependymomas and choroid plexus tumour	M+Ž	3	0	2	1	0	0,7	0,0	1,9	1,0	0,0
		M	1	0	0	1	0	0,5	0,0	0,0	1,9	0,0
		Ž	2	0	2	0	0	1,0	0,0	3,8	0,0	0,0
IIIb	Astrocitomi Astrocytomas	M+Ž	9	0	0	3	6	2,2	0,0	0,0	3,0	6,3
		M	6	0	0	2	4	2,9	0,0	0,0	3,8	8,2
		Ž	3	0	0	1	2	1,5	0,0	0,0	2,0	4,4
IIIc	Intrakranialni in intraspinalni embrionalni tumorji Intracranial and intraspinal embryonal tumours	M+Ž	7	5	1	1	0	1,7	4,9	0,9	1,0	0,0
		M	6	4	1	1	0	2,9	7,6	1,8	1,9	0,0
		Ž	1	1	0	0	0	0,5	2,0	0,0	0,0	0,0
IIId	Drugi gliomi Other gliomas	M+Ž	7	0	2	1	4	1,7	0,0	1,9	1,0	4,2
		M	3	0	0	1	2	1,4	0,0	0,0	1,9	4,1
		Ž	4	0	2	0	2	2,0	0,0	3,8	0,0	4,4
IIIe	Druge specificirane intrakranialne in intraspinalne neoplazme Other specified intracranial and intraspinal neoplasms	M+Ž	2	0	0	0	2	0,5	0,0	0,0	0,0	2,1
		M	2	0	0	0	2	1,0	0,0	0,0	0,0	4,1
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
III f	Nespecificirane intrakranialne in intraspinalne neoplazme Unspecified intracranial and intraspinal neoplasms	M+Ž	9	3	6	0	0	2,2	2,9	5,6	0,0	0,0
		M	3	1	2	0	0	1,4	1,9	3,6	0,0	0,0
		Ž	6	2	4	0	0	3,0	4,0	7,6	0,0	0,0

Zdravljenje

Bolniki s tumorji ČŽS so najpogosteje zdravljeni samo s kirurgijo (preglednica 38), katere delež se je v času nekoliko zvišal. Kombinacija kirurgije z radioterapijo, ki je bila včasih enako pogosta kot kirurgija izključno, je v času upadla s 31 % v obdobju 1984–1993 na manj kot 5 % v obdobju 2014–2023.

Treatment

The most common treatment for CNS tumours is surgery alone (Table 38), the proportion of which has increased somewhat over time. The combination of surgery with radiotherapy, which used to be as common as surgery alone, has fallen over time from 31% in the 1984–1993 period to less than 5% in the 2014–2023 period.

Preglednica 38: Število in delež bolnikov s tumorji centralnega živčevja po vrsti primarnega zdravljenja, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 38: Number and proportion of patients with central nervous system tumours by type of primary treatment, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

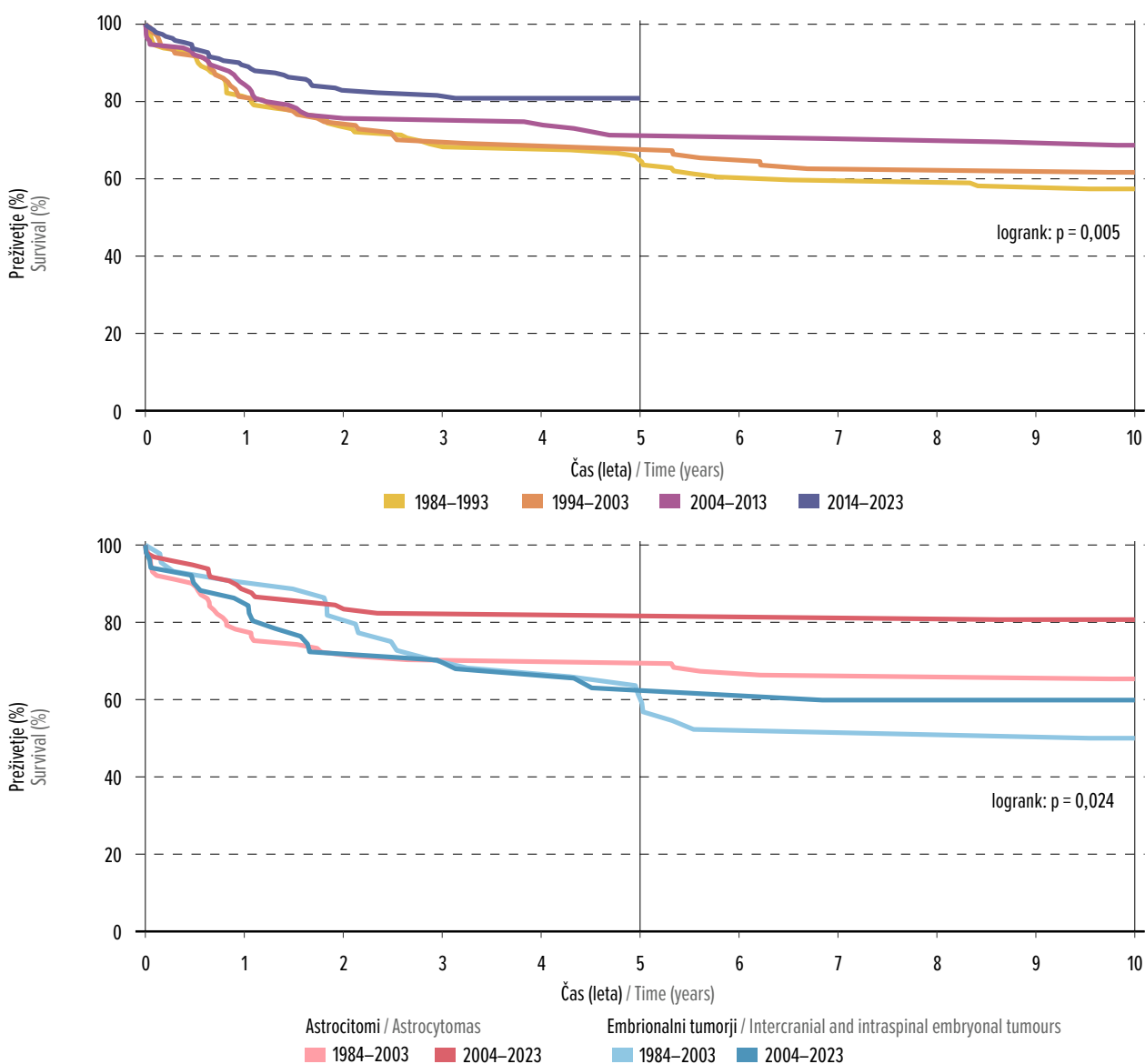
Obdobje / Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja / Type of primary treatment	Število / Number	%	Število / Number	%	Število / Number	%	Število / Number	%	Število / Number	%
Skupaj All	137	100,0	111	100,0	116	100,0	194	100,0	558	100,0
Kirurgija (izključno) / Surgery (exclusively)	46	33,6	50	45,0	49	42,2	73	37,6	218	39,1
Radioterapija (izključno) / Radiotherapy (exclusively)	11	8,0	1	0,9	1	0,9	3	1,5	16	2,9
Sistemska terapija (izključno) Systemic therapy (exclusively)	0	0,0	3	2,7	4	3,4	4	2,1	11	2,0
Kirurgija in radioterapija / Surgery and radiotherapy	42	30,7	21	18,9	7	6,0	9	4,6	79	14,2
Kirurgija in sistemska terapija Surgery and systemic therapy	1	0,7	11	9,9	15	12,9	12	6,2	39	7,0
Radioterapija in sistemska terapija Radiotherapy and systemic therapy	7	5,1	3	2,7	3	2,6	2	1,0	15	2,7
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija Surgery, radiotherapy and systemic therapy	16	11,7	16	14,4	27	23,3	25	12,9	84	15,1
Brez zdravljenja / No treatment	9	6,6	6	5,4	10	8,6	66	34,0	91	16,3
Ugotovljen na obdukciji / Diagnosed at autopsy	5	3,6	0	0,0	0	0,0	0	0,0	5	0,9
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	105	76,6	98	88,3	98	84,5	119	61,3	420	75,3
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	76	55,5	41	36,9	38	32,8	39	20,1	194	34,8
Povprečno število zdravljenih s sistemsko terapijo Average number of treated by systemic therapy	24	17,5	33	29,7	49	42,2	43	22,2	149	26,7

V zadnjem obdobju se je bistveno zvišal delež brez zdravljenja, vendar je to posledica širitve registracije nemalignih tumorjev z letom 2019, pri katerih je pogosto na začetku prisotno samo spremljanje bolnika. Skupno je v zadnjem obdobju 61 % prejelo kirurško zdravljenje (pri malignih oblikah 80 %), 20 % radioterapijo (49 % pri malignih oblikah) in 22 % sistemsko terapijo (47 % pri malignih oblikah). Uporaba radio-terapevtskega zdravljenja se je med leti 1984 in 2023 zmanjšala s 55 % v prvem obdobju na 20 % v zadnjem obdobju, če upoštevamo samo maligne tumorje centralnega živčevja, pa se je znižala manj (z 58 % na 49 %; podatki niso prikazani).

The proportion without treatment has risen significantly in the most recent period, but this is due to the expansion of registration of non-malignant tumours as of 2019, for which often only patient follow-up is required at the outset. Overall, 61% received surgery (89% in malignant cases), 20% radiotherapy (49% in malignant cases) and 22% systemic therapy (47% in malignant cases) in the last period. The use of radiotherapy treatment between 1984 and 2023 has decreased from 55% in the first period to 20% in the most recent period, but less if only malignant central nervous system tumours are considered (from 58% to 49%; data not shown).

Preživetje

Survival



Slika 25: Kaplan-Meierjeve krivulje preživetja otrok in mladostnikov s tumorjem centralnega živčevja po vrsti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Figure 25: Kaplan-Meier survival curves for children and adolescents with central nervous system tumours by type and period, Slovenia, 1984–2023.

Celokupno 5-letno opazovano preživetje za tumorje CŽS se je izboljšalo s 65,1 % v obdobju 1984–1993 na 80,9 % v obdobju 2014–2023, vendar je treba upoštevati, da je v zadnjem desetletju delež nemalignih oblik večji kot predhodno. Izboljšalo se je za oba spola in v vseh starostnih skupinah. Med spoloma ni opaznih razlik v preživetju za celotno skupino. Razlika v preživetju med otroci in mladostniki (mladostniki boljše) je bila večja v prvem 20-letnem obdobju kot v zadnjem.

The overall 5-year observed survival for CNS tumours improved from 65.1% in the 1984–1993 period to 80.9% in the 2014–2023 period, though it should be emphasised that in the last decade, the proportion of non-malignant forms has increased compared to previous decades. It has improved for both sexes and in all age groups. There are no significant differences in survival between the sexes for the whole group. The difference in survival between children and adolescents (higher for adolescents) was larger in the first 20-year period than in the last.

Preglednica 39: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok in mladostnikov s tumorjem centralnega živčevja po spolu, starosti, vrsti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 39: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children and adolescents with central nervous system tumours by sex, age, type and period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje Period	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
vsi CŽS tumorji skupaj all CNS tumours combined	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	130	81,4	75,0–88,4	69,0	61,5–77,5	65,1	57,4–73,9	57,4	49,5–66,6
			M	83	81,9	74,1–90,6	69,9	60,7–80,5	65,1	55,6–76,2	55,4	45,7–67,2
			Ž	47	80,5	69,9–92,8	67,5	55,2–82,4	65,3	52,9–80,6	60,9	48,3–76,8
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	107	81,3	74,2–89,0	70,1	61,9–79,3	68,2	59,9–77,6	61,7	53,1–71,6
			M	71	80,3	71,5–90,1	64,8	54,6–76,9	63,4	53,1–75,6	56,3	45,9–69,1
			Ž	36	83,3	72,0–96,4	80,6	68,6–94,6	77,8	65,3–92,6	72,2	59,0–88,4
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	115	85,2	79,0–92,0	75,7	68,2–83,9	71,3	63,5–80,1	68,7	60,7–77,7
			M	64	85,9	77,8–94,9	75,0	65,1–86,4	71,9	61,7–83,8	67,2	56,6–79,7
			Ž	51	84,3	74,9–94,9	76,5	65,7–89,0	70,6	59,1–84,3	70,6	59,1–84,3
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	191	89,5	85,3–94,0	81,6	76,2–87,4	80,9	75,3–86,8	79,8	73,9–86,1
			M	105	91,4	86,2–96,9	81,3	74,1–89,3	80,1	72,6–88,4	78,1*	69,9–87,2
			Ž	86	87,2	80,4–94,6	82,2	74,4–90,8	82,2	74,4–90,8	82,2*	74,4–90,8
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	237	81,4	76,6–86,5	69,5	63,9–75,6	66,5	60,8–72,8	59,3	53,4–65,9
		0–14	M+Ž	182	80,1	74,5–86,2	68,5	62,1–75,6	64,7	58,1–72,0	58,0	51,3–65,7
		15–19	M+Ž	55	85,5	76,6–95,3	72,7	61,9–85,5	72,7	61,9–85,5	63,6	52,1–77,7
ependimomi in tumorji horoidnega pleteža / ependymoma and choroid plexus tumours	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	306	87,9	84,3–91,6	79,4	75,0–84,1	76,8	72,1–81,8	74,2	69,0–79,7
			M+Ž	244	85,7	81,4–90,2	78,5	73,4–83,8	76,3	71,0–82,0	74,1	68,4–80,2
			M+Ž	62	96,8	92,5–100,0	83,2	74,2–93,3	78,5	68,2–90,3	74,4	62,4–88,6
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	31	83,9	71,9–97,9	67,7	53,1–86,4	61,3	46,3–81,1	48,4	33,6–69,6
astrocitom astrocytoma	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	24	91,7	81,3–100,0	78,3	63,1–97,2	68,0	50,8–91,1	68,0*	50,8–91,1
			M+Ž	56	76,8	66,5–88,7	66,1	54,8–79,7	66,1	54,8–79,7	62,5	51,0–76,6
			M	33	72,7	59,0–89,6	63,6	49,2–82,4	63,6	49,2–82,4	57,6	43,0–77,2
	1994–2003	Vse starosti	Ž	23	82,6	68,5–99,6	69,6	53,1–91,2	69,6	53,1–91,2	69,6	53,1–91,2
			M+Ž	45	80,0	69,1–92,6	75,6	64,0–89,2	75,6	64,0–89,2	68,9	56,6–83,8
			M	31	77,4	64,0–93,6	71,0	56,7–88,9	71,0	56,7–88,9	67,7	53,1–86,4
	2004–2013	Vse starosti	Ž	14	85,7	69,2–100,0	85,7	69,2–100,0	85,7	69,2–100,0	71,4	51,3–99,5
			M+Ž	47	87,2	78,2–97,3	78,7	67,9–91,3	78,7	67,9–91,3	76,6	65,4–89,7
			M	29	86,2	74,5–99,7	75,9	61,8–93,2	75,9	61,8–93,2	72,4	57,8–90,7
	2014–2023	Vse starosti	Ž	18	88,9	75,5–100,0	83,3	67,8–100,0	83,3	67,8–100,0	83,3	67,8–100,0
			M+Ž	50	90,0	82,1–98,7	85,8	76,5–96,1	85,8	76,5–96,1	85,8*	76,5–96,1
			M	27	88,9	77,8–100,0	81,3	67,8–97,5	81,3	67,8–97,5	81,3*	67,8–97,5
	1984–2003	Vse starosti	Ž	23	91,3	80,5–100,0	91,3	80,5–100,0	91,3	80,5–100,0	91,3*	80,5–100,0
			M+Ž	101	78,2	70,6–86,7	70,3	61,9–79,8	70,3	61,9–79,8	65,3	56,7–75,3
			M+Ž	97	88,7	82,6–95,2	82,3	75,1–90,3	82,3	75,1–90,3	80,7	73,0–89,2
embrionalni tumorji embryonal tumours	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	44	90,9	82,8–99,8	70,5	58,2–85,3	61,4	48,5–77,6	50,0	37,2–67,2
			M	33	87,9	77,4–99,8	63,6	49,2–82,4	54,5	39,9–74,5	45,5	31,3–66,1
			Ž	11	100,0	100,0–100,0	90,9	75,4–100,0	81,8*	61,9–100,0	63,6*	40,7–99,5
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	51	86,3	77,3–96,3	70,2	58,6–84,1	63,0	50,7–78,4	59,9	47,1–76,1
			M	29	82,8	70,1–97,7	65,3	50,1–85,3	57,8	42,2–79,3	52,6	36,5–75,9
			Ž	22	90,9	79,7–100,0	76,8	60,8–96,9	70,4	52,7–93,9	70,4*	52,7–93,9

* manj kot 10 ogroženih primerov / less than 10 cases at risk

Razlika v 5-letnem preživetju med astrocitomi in embrionalnimi tumorji se je povečala iz 9 odstotnih točk v obdobju 1984–2003 na 19 odstotnih točk v obdobju 2004–2023 izključno na račun izboljšanja preživetja pri astrocitomu. Petletno preživetje embrionalnih tumorjev se s časom praktično ni spremenilo in je za okoli 12 odstotnih točk slabše pri fantih kot dekletih (slika 25, preglednica 39).

The difference in 5-year survival between astrocytomas and embryonal tumours increased from 9 percentage points in 1984–2003 to 19 percentage points in 2004–2023, exclusively due to the improvement in astrocytoma survival. The 5-year survival of embryonal tumours has remained virtually unchanged over time and is about 12 percentage points worse in boys than girls (Figure 25, Table 39).

Podatki Kliničnega registra otroških rakov 2019–2023

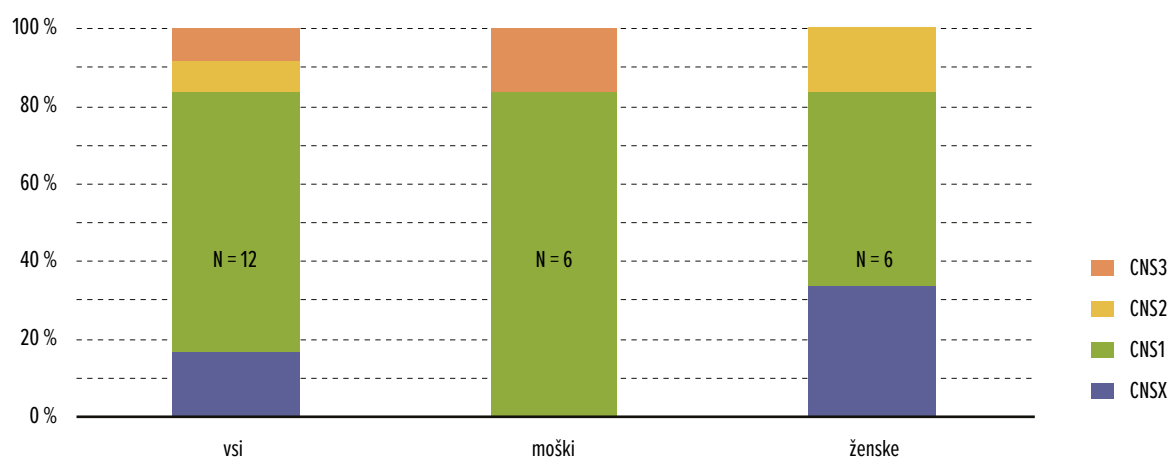
Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023

Toronto stadij

V obdobju 2019–2023 je za tumorji CŽS zbolelo 108 otrok in mladostnikov. Vsi primeri ependimoma (6 primerov) in astrocitoma (14 primerov) iz tega obdobja so bili odkriti v najnižjem Toronto stadiju. Pri meduloblastomu je 8 od 12 primerov (67 %) imelo ob diagnozi najnižji stadij M0, po en pa stadij M2 in M3. Dva primera sta imela nedoločljiv Toronto stadij. Razporeditev po spolu zaradi majhnih števil zbolelih ni povedna (slika 26).

Toronto stage

In the 2019–2023 period, 108 children and adolescents had CNS tumours. All cases of ependymoma (6 cases) and astrocytoma (14 cases) from this period were diagnosed at the lowest Toronto stage. For medulloblastoma, 8 out of 12 cases (67%) had the lowest stage of M0 at diagnosis, and one each of M2 and M3. Two cases had an unknown Toronto stage. The distribution by sex is not reliable due to the small number of patients (Figure 26).



Slika 26: Meduloblastom in ostali embrionalni tumorji centralnega živčnega sistema po Toronto stadiju, drugi nivo, Slovenija, 2019–2023.
Figure 26: Medulloblastoma and other central nervous system embryonal tumours by tier 2 Toronto stage, Slovenia, 2019–2023.

Podrobnosti primarnega zdravljenja

Od 108 bolnikov s tumorjem CŽS je radioterapevtsko zdravljenje prejelo 26 oseb. 24 bolnikov je prejelo obsevanje glave z mediano dozo 54 Gy, od tega 11 primerov protonsko obsevanje v tujini in 13 primerov običajno teleradioterapijo v Sloveniji, pri čemer so podatki o dozah protonskega obsevanja za tri bolnike neznani. Med temi je vsaj 7 bolnikov prejelo obsevanje celotne kraniospinalne osi z dodatnim obsevanjem ležišča tumorja. Dve osebi sta imeli protonsko obsevanje tumorja v hrbtenici (preglednica 40). 62 bolnikov je bilo operiranih, 21 je prejelo sistemsko terapijo, od tega eden tudi presaditev krvotvornih matičnih celic (za meduloblastom).

Primary treatment details

Of the 108 patients with CNS tumours, 26 received radiotherapy. 24 patients had head irradiation with a median dose of 54 Gy, of whom 11 received proton irradiation abroad and 13 cases were treated in Slovenia with standard irradiation, although the proton radiation dose data are not known for three patients. Of these, at least 7 patients received craniospinal irradiation with a boost to the tumour bed. Two patients had proton irradiation of a spinal tumour (Table 40). 62 patients underwent surgery and 21 received systemic therapy, including one haematopoietic stem cell transplant (for medulloblastoma).

Preglednica 40: Obsevan predel in prejete doze pri bolnikih s tumorjem centralnega živčevja, Slovenija, 2019–2023.
Table 40: Irradiated area with doses in central nervous system tumour patients, Slovenia, 2019–2023.

Obsevano področje Irradiated area	Število Number	Min. doza (Gy) Min. dose (Gy)	Maks. doza (Gy) Max. dose (Gy)	Mediana doza (Gy) Median dose (Gy)
Brez RT / No RT	82	/	/	/
Glava Head	24	30	63	54
Kraniospinalna os / Craniospinal axis	7	23,4	36	23,4
Hrbtenica / Spine	2	54	54	54

Ponovitve bolezni

Ponovitve pri tumorjih CŽS v prvih letih po diagnozi niso redke. Skupno je bilo pri zbolelih v tem obdobju do konca februarja 2025 zabeleženih 22,2 % ponovitev. V vseh primerih je šlo za lokalno ponovitev bolezni (preglednica 41).

Relapses

Relapses of CNS tumours in the first few years after diagnosis are not uncommon. Overall, 22.2% of patients from the observed period had relapsed by the end of February 2025. All cases were local relapses (Table 41).

Preglednica 41: Število in delež prvih ponovitev bolezni (vključuje recidiv in progres) za tumorje centralnega živčevja glede na leto diagnoze, 2019–2023.

Table 41: Number and proportion of first relapses (includes recurrence and progression) for central nervous system tumours by year of diagnosis, 2019–2023.

Leto ugotovitve Year of diagnosis	Vse bolezni / All cases	Vse ponovitve / All recurrences		Brez ponovitve / No recurrence	
	Število / Number	Število / Number	%	Število / Number	%
2019	10	1	10,0	9	90,0
2020	27	4	14,8	23	85,2
2021	21	6	28,6	15	71,4
2022	26	6	23,1	20	76,9
2023	24	7	29,2	17	70,8
Skupaj / All	108	24	22,2	84	77,8

Nevroblastom in drugi tumorji perifernih živčnih celic

Neuroblastoma and other peripheral nervous cell tumours

Nevroblastom je najpogostejši embrionalni tumor, ki se razvije izven CŽS. Običajno izvira iz celic zarodkovega živčnega grebena v času, ko ta še dozoreva, in se lahko pojavi kjer koli v poteku simpatičnega živčnega sistema, najpogosteje pa v abdomnu in nadledvični žlezi. Pojavlja se skoraj izključno v najzgodnejših letih življenja (mediana starosti okoli 1,5 leta). Bolezen lahko poteka zelo raznoliko – preživetje se zelo razlikuje glede na stadij bolezni oziroma skupino tveganja, v nekaterih primerih, zlasti pri mlajših od dveh let, pride do regresije bolezni ali maturacije v benigno obliko bolezni (ganglionevrom).

Simptomi bolezni so nespecifični, zato lahko tumor pred diagnozo zraste do večjih razsežnosti. V to skupino sodijo tudi ganglionevroblastomi, za katere prav tako sklepajo, da se v procesu maturacije razvijejo iz predhodnega nevroblastoma. Vzroki nastanka niso dobro poznani, ugotavljali so manjše tveganje pri nosečnicah, ki so jemale nadomestke folne kisline. Preživetje je boljše pri mlajših otrocih; v razvitih državah je 5-letno preživetje okoli 80 %.

Incidenca

V 10-letnem obdobju 2014–2023 so za nevroblastom in drugimi tumorji perifernih živčnih celic vsako leto v povprečju zboleli 3 otroci (0–14 let), od tega več kot 95 % v starosti 0–4 leta. V 40-letnem obdobju je bilo 46 % ob diagnozi mlajših od 18 mesecev in zabeležen je bil samo en primer nevroblastoma pri mladostnikih. Zboli enako število fantov in deklet (preglednica 42). Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 8 na milijon prebivalcev in je najvišja v starosti 0–4 leta (27 na milijon), najnižja pa v starosti 15–19 let (blizu nič). Groba incidenčna stopnja je v obdobju 1983–2023 neznatno naraščala za 1,1 % letno. Ocen trendov v zadnjih 10 letih zaradi majhnih števil ni možna (slika 27).

Neuroblastoma is the most common embryonal tumour that develops outside the CNS. It usually originates from cells of the embryonic neural crest while it is still maturing and can occur anywhere in the sympathetic nervous system, but most commonly in the abdomen and the suprarenal gland. It occurs almost exclusively in the earliest years of life (median age about 1.5 years). The course of the disease can be highly diverse – survival varies greatly depending on the stage of the disease or the risk group, and in some cases, especially in children under two years of age, there is regression of the disease or maturation into a benign form of the disease occurs (ganglioneuroma).

The symptoms are non-specific, so the tumour may grow to a larger size before diagnosis. Ganglioneuroblastomas also belong to this group and are also thought to develop from a previous neuroblastoma during maturation. The causes are not well known, but a lower risk has been observed in pregnant women taking folic acid supplements. Survival is better in younger children; in developed countries, 5-year survival is around 80%.

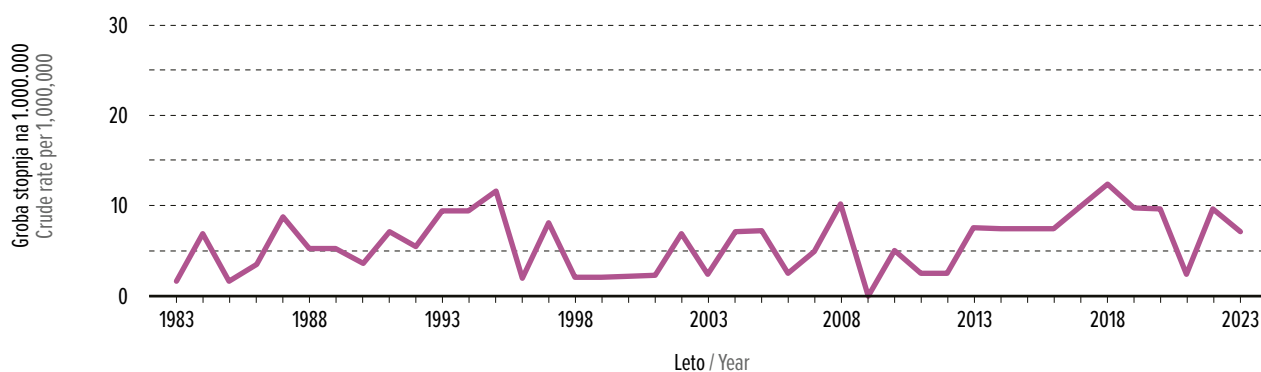
Incidence

Over the 10-year period of 2014–2023, neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours affected an average of 3 children (0–14 years) each year, with more than 95% of them aged 0–4 years. Over the 40-year period, 46% were younger than 18 months at diagnosis and there was only one registered case of neuroblastoma in adolescents. The incidence in boys and girls is the same (Table 42). The crude incidence rate is around 8 per million population and is highest in the 0–4 age group (27 per million) and lowest in the 15–19 age group (close to zero). The crude incidence rate has been increasing at a non-significant rate of 1.1% per year over the period from 1983 to 2023. It is not possible to assess the trends over the last 10 years due to the small numbers (Figure 27).

Preglednica 42: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) nevroblastoma in drugih tumorjev perifernih živčnih celic po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

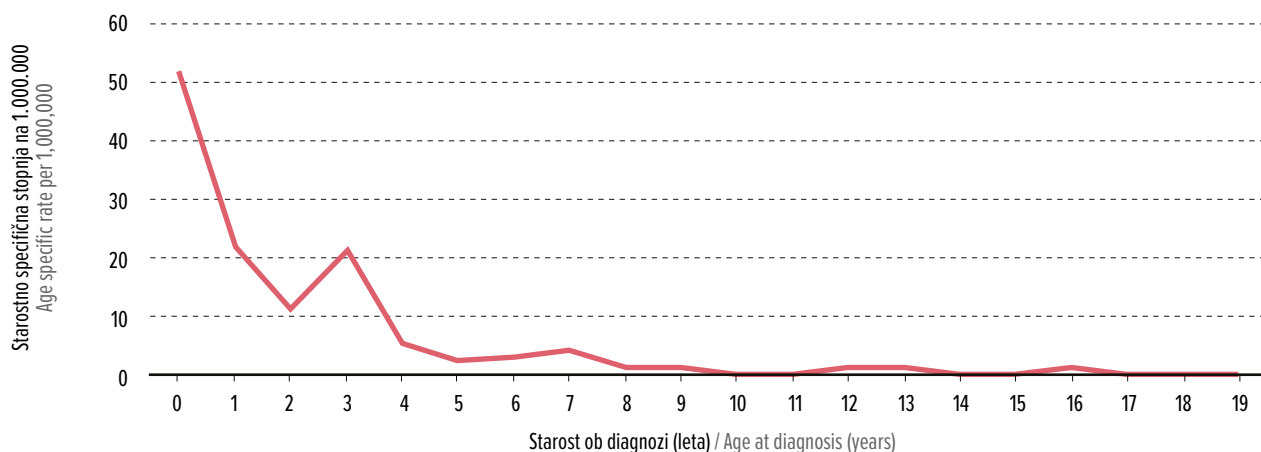
Table 42: Incidence (number and crude incidence rate per million) of neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	32	28	3	1	0	5,7	21,8	2,1	0,7	0,0
	M	16	13	2	1	0	5,5	19,6	2,8	1,3	0,0
	Ž	16	15	1	0	0	5,8	24,0	1,5	0,0	0,0
1994–2003	M+Ž	24	21	3	0	0	5,1	22,1	2,7	0,0	0,0
	M	13	11	2	0	0	5,3	22,5	3,6	0,0	0,0
	Ž	11	10	1	0	0	4,8	21,7	1,9	0,0	0,0
2004–2013	M+Ž	20	19	1	0	0	5,0	19,2	1,1	0,0	0,0
	M	11	10	1	0	0	5,4	19,7	2,1	0,0	0,0
	Ž	9	9	0	0	0	4,6	18,7	0,0	0,0	0,0
2014–2023	M+Ž	34	28	4	1	1	8,4	27,4	3,7	1,0	1,1
	M	17	15	1	0	1	8,1	28,5	1,8	0,0	2,0
	Ž	17	13	3	1	0	8,6	26,2	5,7	2,0	0,0



Slika 27: Trend grobe incidenčne stopnje na milijon za nevroblastom in druge tumorje perifernih živčnih celic, Slovenija, 1983–2023.

Figure 27: Trend in crude incidence rate per million for neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours, Slovenia, 1983–2023.



Slika 28: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon za nevroblastom in druge tumorje perifernih živčnih celic, 1983–2023.

Figure 28: Age-specific incidence rate per million for neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours, Slovenia, 1983–2023.

Preglednica 43: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) neuroblastoma in drugih tumorjev perifernih živčnih celic po podskupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 43: Incidence (number and crude incidence rate per million) of neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours by ICCC subgroups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
IV	Neuroblastom in drugi tumorji perifernih živčnih celic Neuroblastoma and other peripheral nervous cell tumours	M+Ž	34	28	4	1	1	8,4	27,4	3,7	1,0	1,1
		M	17	15	1	0	1	8,1	28,5	1,8	0,0	2,0
		Ž	17	13	3	1	0	8,6	26,2	5,7	2,0	0,0
IVa	Neuroblastom in ganglioneuroblastom Neuroblastoma and ganglioneuroblastoma	M+Ž	32	28	3	1	0	7,9	27,4	2,8	1,0	0,0
		M	16	15	1	0	0	7,6	28,5	1,8	0,0	0,0
		Ž	16	13	2	1	0	8,1	26,2	3,8	2,0	0,0
IVb	Drugi tumorji perifernih živčnih celic Other peripheral nervous cell tumours	M+Ž	2	0	1	0	1	0,5	0,0	0,9	0,0	1,1
		M	1	0	0	0	1	0,5	0,0	0,0	0,0	2,0
		Ž	1	0	1	0	0	0,5	0,0	1,9	0,0	0,0

Starostno specifična stopnja je najvišja pri dojenčkih (okoli 50 na milijon) in nato hitro upade na blizu nič do 5. leta starosti (slika 28). 95 % primerov spada v skupino neuroblastom in ganglioneuroblastom, drugih tumorjev perifernih živčnih celic pa je zelo malo (preglednica 43).

The age-specific rate peaks in infants (around 50 per million) and then falls rapidly to near zero by 5 years of age (Figure 28). 95% of cases belong to the group of neuroblastomas and ganglioneuroblastomas, with very few other peripheral nerve cell tumours (Table 43).

Umrljivost

V obdobju 2014–2023 so zaradi neuroblastoma in drugih tumorjev perifernih živčnih celic umrli 4 otroci in mladostniki. Groba umrljivostna stopnja se giblje okoli 1 na milijon za vse starosti skupaj in okoli 3 na milijon za starost 0–4 leta. V primerjavi z obdobjem 1985–1993 je v zadnjem desetletju umrljivostna stopnja približno dvakrat nižja (preglednica 44).

Mortality

In the 2014–2023 period, 4 children and adolescents died from neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours. The crude mortality rate is around 1 per million for all ages combined and around 3 per million for ages 0–4 years. Compared to the 1985–1993 period, the mortality rate is about half in the most recent decade (Table 44).

Preglednica 44: Umrljivost (število in groba umrljivostna stopnja na milijon) neuroblastoma in drugih tumorjev perifernih živčnih celic po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1985–2023.

Table 44: Mortality (number and crude mortality rate per million) of neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1985–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba umrljivostna stopnja na milijon Crude mortality rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1985–1993	M+Ž	11	6	5	0	0	2,2	5,3	3,9	0,0	0,0
	M	5	3	2	0	0	1,9	5,1	3,1	0,0	0,0
	Ž	6	3	3	0	0	2,4	5,4	4,9	0,0	0,0
1994–2003	M+Ž	13	5	7	1	0	2,7	5,3	6,4	0,8	0,0
	M	6	2	4	0	0	2,5	4,1	7,1	0,0	0,0
	Ž	7	3	3	1	0	3,0	6,5	5,6	1,6	0,0
2004–2013	M+Ž	3	2	1	0	0	0,8	2,0	1,1	0,0	0,0
	M	1	1	0	0	0	0,5	2,0	0,0	0,0	0,0
	Ž	2	1	1	0	0	1,0	2,1	2,2	0,0	0,0
2014–2023	M+Ž	4	3	0	1	0	1,0	2,9	0,0	1,0	0,0
	M	2	2	0	0	0	1,0	3,8	0,0	0,0	0,0
	Ž	2	1	0	1	0	1,0	2,0	0,0	2,0	0,0

Zdravljenje

Najpogostejši način zdravljenja pri nevroblastomu je kombinacija vseh treh modalitet, njen delež se je podvojil z 22 % v obdobju 1984–1993 na 44 % v obdobju 2014–2023 (preglednica 45). Drugi najpogostejši zdravljenji sta kirurgija izključno (18 %) in kombinacija kirurgije in sistemske terapije (15 %). Radioterapija izključno ter kombinacija kirurgije in radioterapije se več ne izvajata. Celokupno je v zadnjem desetletju okoli tri četrtine bolnikov prejelo kirurško in sistemsko zdravljenje, polovica pa je bilo obsevanih.

Preglednica 45: Število in delež bolnikov z nevroblastomom in drugimi tumorji perifernih živčnih celic po vrsti primarnega zdravljenja, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 45: Number and proportion of patients with neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours by type of primary treatment, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Obdobje / Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja Type of primary treatment	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Skupaj / All	32	100,0	24	100,0	20	100,0	34	100,0	110	100,0
Kirurgija (izključno) / Surgery (exclusively)	7	21,9	8	33,3	7	35,0	6	17,6	28	25,5
Radioterapija (izključno) / Radiotherapy (exclusively)	2	6,3	1	4,2	0	0,0	0	0,0	3	2,7
Sistemska terapija (izključno) / Systemic therapy (exclusively)	3	9,4	2	8,3	0	0,0	3	8,8	8	7,3
Kirurgija in radioterapija / Surgery and radiotherapy	2	6,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	1,8
Kirurgija in sistemska terapija / Surgery and systemic therapy	5	15,6	6	25,0	4	20,0	5	14,7	20	18,2
Radioterapija in sistemska terapija Radiotherapy and systemic therapy	3	9,4	2	8,3	1	5,0	2	5,9	8	7,3
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija Surgery, radiotherapy and systemic therapy	7	21,9	2	8,3	6	30,0	15	44,1	30	27,3
Brez zdravljenja / No treatment	3	9,4	3	12,5	2	10,0	3	8,8	11	10,0
Ugotovljen na obdukciji / Diagnosed at autopsy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	21	65,6	16	66,7	17	85,0	26	76,5	80	72,7
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	14	43,8	5	20,8	7	35,0	17	50,0	43	39,1
Povprečno število zdravljenih s sistemsko terapijo Average number of treated by systemic therapy	18	56,3	12	50,0	11	55,0	25	73,5	66	60,0

Treatment

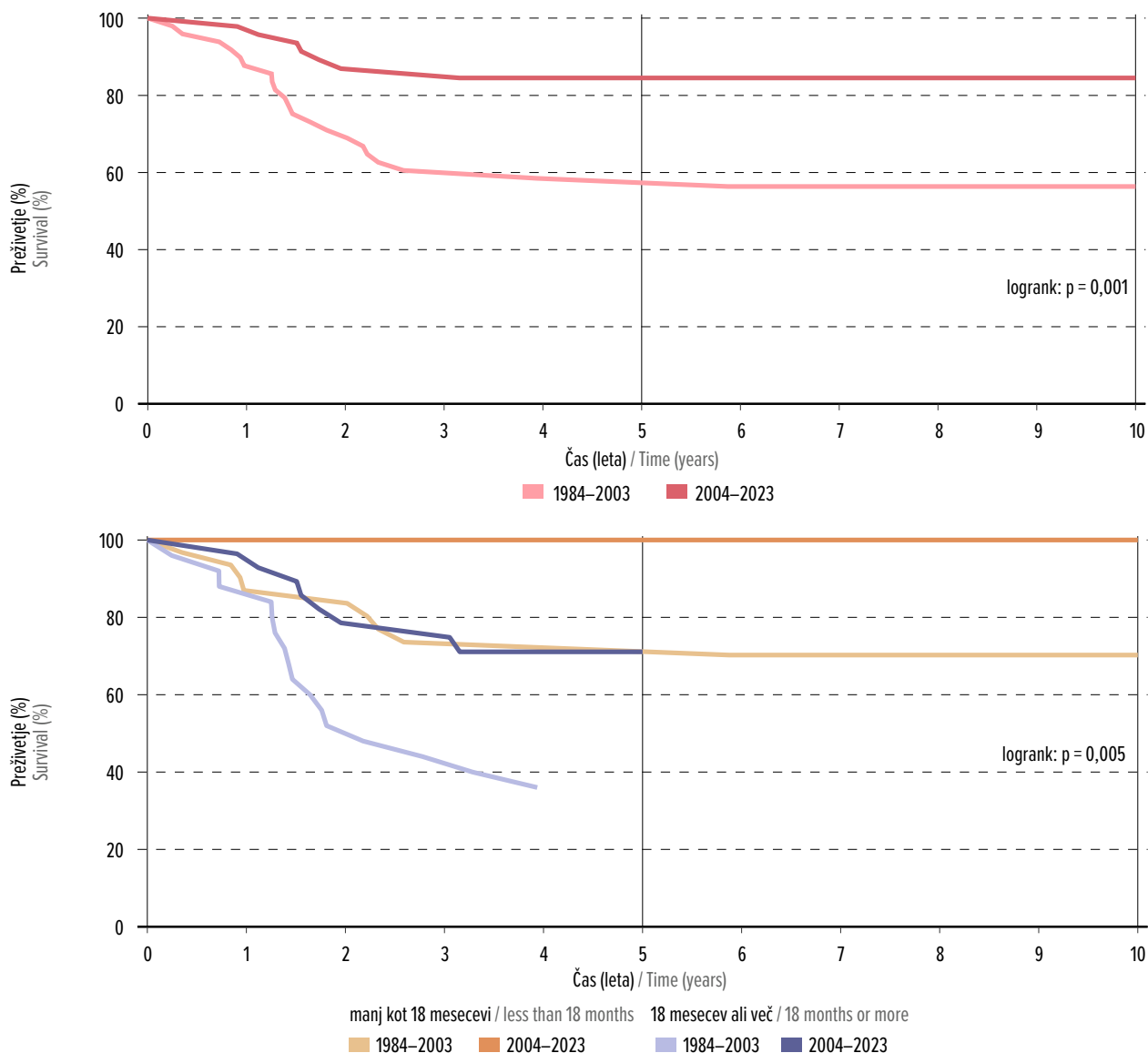
The most common type of treatment for neuroblastoma is a combination of all three modalities, doubling from 22% in the 1984–1993 period to 44% in the 2014–2023 period (Table 45). The second most common treatments are surgery alone (18%) and a combination of surgery and systemic therapy (15%). Radiotherapy alone and a combination of surgery and radiotherapy are no longer practised. Overall, in the last decade, around three-quarters of patients had surgery and systemic therapy and half had radiation therapy.

Preživetje

Celokupno 5-letno opazovano preživetje se je pri otrocih z nevroblastomom in drugimi tumorji perifernih živčnih celic izboljšalo z 56,5 % v obdobju 1984–2003 na 84,5 % v obdobju 2004–2023. Izboljšalo se je za oba spola in tudi pri starejših otrocih. Med spoloma ni opaznih razlik v preživetju. Preživetje pri nevroblastomu pomembno zavisi od starosti, in sicer je boljše pri mlajših od 18 mesecev ob diagnozi v primerjavi s starejšimi, saj imajo slednji navadno biološko nevarnejše oblike nevroblastoma. Čeprav se je preživetje v obeh starostnih skupinah izboljšalo, še vedno ostaja v obdobju 2004–2023 okoli 30 odstotnih točk razlike v preživetju, pri čemer je pri mlajših od 18 mesecev preživetje 100 % (slika 29, preglednica 46).

Survival

The overall 5-year observed survival in children with neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours improved from 56.5% in the 1984–2003 period to 84.5% 2004–2023. It has improved for both sexes and also for older children. There are no significant differences in survival between the sexes. Survival in neuroblastoma is significantly age-dependent, with better survival in children younger than 18 months at diagnosis compared to older children, as the latter tend to have more biologically dangerous forms of neuroblastoma. Although survival has improved in both age groups, there is still a survival gap of around 30 percentage points in the 2004–2023 period, with survival rates of 100% in those younger than 18 months (Figure 29, Table 46).



Slika 29: Kaplan-Meierjeve krivulje preživetja otrok z nevroblastomom in drugimi tumorji perifernih živčnih celic po starosti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Figure 29: Kaplan-Meier survival curves for children with neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours by age and period, Slovenia, 1984–2023.

Preglednica 46: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok z nevroblastomom in drugimi tumorji perifernih živčnih celic po spolu, starosti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 46: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children with neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours by sex, age and period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje Period	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
vsi tumorji skupine IV skupaj all group IV tumours combined	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	32	87,5	76,8–99,7	55,1	40,1–75,7	51,9	36,9–72,8	48,6	33,9–69,8
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	24	87,5	75,2–100,0	66,7	50,2–88,5	62,5	45,8–85,2	62,5	45,8–85,2
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	20	95,0	85,9–100,0	90,0	77,8–100,0	85,0	70,7–100,0	85,0	70,7–100,0
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	34	100,0	100,0–100,0	87,7	77,0–99,8	84,2	72,3–98,0	84,2*	72,3–98,0
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	56	87,5	79,2–96,6	60,1	48,5–74,6	56,5	44,8–71,2	54,7	43,0–69,5
			M	29	86,1	74,3–99,7	61,0	45,3–82,0	61,0	45,3–82,0	61,0	45,3–82,0
			Ž	27	88,9	77,8–100,0	59,3	43,3–81,0	51,9	36,1–74,6	48,1	32,6–71,2
		< 18 mes	M+Ž	31	87,0	75,8–99,7	73,6	59,4–91,1	73,6	59,4–91,1	70,3	55,7–88,6
		>= 18 mes	M+Ž	25	88,0	76,1–100,0	44,0	28,3–68,5	36,0*	21,3–60,7	36,0*	21,3–60,7
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	54	98,1	94,6–100,0	88,7	80,5–97,6	84,5	75,2–95,0	84,5	75,2–95,0
			M	28	96,4	89,8–100,0	85,6	73,4–99,7	85,6	73,4–99,7	85,6	73,4–99,7
			Ž	26	100,0	100,0–100,0	92,1	82,3–100,0	83,4	69,7–99,7	83,4*	69,7–99,7
		< 18 mes	M+Ž	26	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0
		>= 18 mes	M+Ž	28	96,4	89,8–100,0	78,6	64,8–95,3	71,1	56,0–90,2	71,1*	56,0–90,2

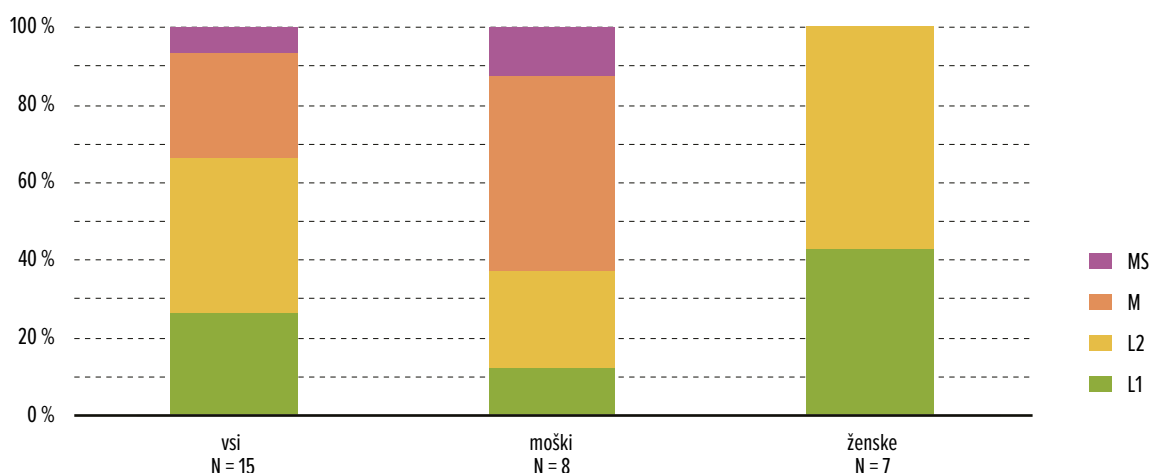
* manj kot 10 ogroženih primerov / less than 10 cases at risk

Toronto stadij

V obdobju 2019–2023 je za nevroblastomom in ganglionevroblastomom zbolelo 15 otrok. Večina primerov (40 %) je imela ob diagnozi stadij L2, okoli četrtnina L1, še ena četrtnina M in manj kot 10 % stadij MS. Razporeditev po spolu zaradi majhnih števil zbolelih ni povedna (slika 30).

Toronto stage

In the 2019–2023 period, 15 children were diagnosed with neuroblastoma and ganglioneuroblastoma. The majority of cases (40%) were L2 stage at diagnosis, around a quarter were L1 stage, another quarter were M stage, and less than 10% were MS stage. The distribution by sex is not reliable due to the small numbers of patients (Figure 30).



Slika 30: Nevroblastom in ganglionevroblastom po Toronto stadiju, drugi nivo, Slovenija, 2019–2023.
Figure 30: Neuroblastoma and ganglioneuroblastoma by tier 2 Toronto stage, Slovenia, 2019–2023.

Podrobnosti primarnega zdravljenja

Od 16 bolnikov z nevroblastomom in drugimi tumorji perifernih živčnih celic je radioterapevtsko zdravljenje prejelo 7 oseb (malo manj kot polovica). Pet bolnikov je prejelo obsevanje trebuha z mediano dozo 21 Gy, en bolnik je imel obsevanje glave in en protonsko obsevanje prsnega koša (preglednica 47). Operiranih je bilo 11 bolnikov, dva nista imela nobenega zdravljenja zaradi ugodne narave bolezni. Pet bolnikov je prejelo presaditev krvotvornih matičnih celic. Preglednica 48 prikazuje prejeto sistemsko terapijo glede na protokol zdravljenja (skupno 12 bolnikov s sistemsko terapijo), preglednica 49 pa stranske učinke glede na protokol zdravljenja.

Primary treatment details

Of the 16 patients with neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours, 7 (just under half) received radiotherapy treatment. Five patients received abdominal irradiation with a median dose of 21 Gy, one patient had head irradiation and one had proton irradiation of the chest (Table 47). 11 patients underwent surgery and two patients had no treatment due to the favourable nature of the disease. Five patients received haematopoietic stem cell transplants. Table 48 shows the systemic therapy received according to the treatment protocol (12 patients with systemic therapy in total) and Table 49 shows the side effects according to the treatment protocol.

Preglednica 47: Obsevan predel in prejete doze pri bolnikih z nevroblastomom in drugimi tumorji perifernih živčnih celic, Slovenija, 2019–2023.

Table 47: Irradiated area with doses in neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumour patients, Slovenia, 2019–2023.

Obsevano področje / Irradiated area	Število / Number	Min. doza (Gy) / Min. dose (Gy)	Maks. doza (Gy) / Max. dose (Gy)	Mediana doza (Gy) / Median dose (Gy)
Brez RT / No RT	9	/	/	/
Glava Head	1	21	21	21
Prsni koš / Thorax	1	21,6	21,6	21,6
Abdomen / Abdomen	5	21	25,2	21

Najpogosteje so bili zaradi stranskih učinkov prizadeji kri in limfatični sistem (92 %) ter prebavila (74 %). Le 1 od 16 bolnikov ni imel zabeleženega nobenega stranskega učinka sistemske terapije.

The most frequently affected systems were the blood and lymphatic system (92%) and the gastrointestinal tract (74%). Only 1 out of 16 patients did not have any reported side effects from the systemic treatment.

Preglednica 48: Število bolnikov z nevroblastomom in drugimi tumorji perifernih živčnih celic s primarno sistemsko terapijo po protokolu zdravljenja, skupini zdravil in zdravilu, Slovenija, 2019–2023.

Table 48: Number of neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumour patients with primary systemic treatment by treatment protocol, therapeutic subgroup and drug, Slovenia, 2019–2023.

Protokol zdravljenja Treatment protocol	Število Number	Skupina zdravil Therapeutic subgroup	Število Number	Zdravilo Drug	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
SIOPEN HR-NBL	6	Alkilirajoči agensi Alkylating agents	6	Ciklofosamid / Cyclophosphamide Temozolomid / Temozolomide	6 2	4 2	1 0	1 0	0 0
		Inhibitorji topoizomeraz Topoisomerase inhibitors	6	Etopozid / Etoposide Irinotekan / Irinotecan	6 2	4 2	1 0	1 0	0 0
		Monoklonska protitelesa (tarčna) Monoclonal antibodies (target)	4	Dinutuksimab / Dinutuximab	4	3	1	0	0
		Težke kovine Heavy metals	6	Cisplatin / Cisplatin Karboplatin / Carboplatin	6 6	4 4	1 1	1 1	0 0
		Vinka alkaloidi Vinca alkaloids	6	Vinkristin / Vincristine	6	4	1	1	0
LINES	6	Alkilirajoči agensi Alkylating agents	3	Ciklofosamid / Cyclophosphamide	3	3	0	0	0
		Antraciklini Anthracyclines	3	Doksorubicin / Doxorubicin	3	3	0	0	0
		Inhibitorji topoizomeraz Topoisomerase inhibitors	6	Etopozid / Etoposide	6	6	0	0	0
		Težke kovine Heavy metals	6	Karboplatin / Carboplatin	6	6	0	0	0
		Vinka alkaloidi Vinca alkaloids	3	Vinkristin / Vincristine	3	3	0	0	0

Preglednica 49: Število bolnikov z nevroblastomom in drugimi tumorji perifernih živčnih celic s stranskimi učinki glede na protokol primarnega sistemskega zdravljenja, Slovenija, 2019–2023

Table 49: Number neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumour patients with side effects by primary systemic treatment protocol, Slovenia, 2019–2023.

Vrsta neželenih učinkov Type of side effect	Protokol zdravljenja / Treatment protocol		
	Skupaj / All	SIOPEN HR-NBL	LINES
Vsi / All	12	6	6
Ni stranskih učinkov / No side effects	1	1	0
Kri in limfatični sistem / Blood and lymphatic system disorders	11	7	4
Srce / Cardiac disorders	0	0	0
Ušesa in labirint / Ear and labyrinth disorders	0	0	0
Endokrine žleze / Endocrine disorders	0	0	0
Oči / Eye disorders	0	0	0
Prebavila / Gastrointestinal disorders	9	5	4
Splošni / General disorders	9	5	4
Jetra, žolčnik in žolčevodi / Hepatobiliary disorders	0	0	0
Imunski sistem / Immune system disorders	1	1	0
Okužbe / Infections and infestations	6	3	3
Poškodbe / Injury, poisoning and procedural complications	0	0	0
Preiskave - odstopanja / Investigations	11	6	5
Presnova/prehrana / Metabolism and nutrition disorders	4	2	2
Mišice, skelet in vezivo / Musculoskeletal and connective tissue disorders	1	1	0
Živčevje / Nervous system disorders	0	0	0
Duševni / Psychiatric disorders	0	0	0
Sečila / Renal and urinary disorders	0	0	0
Dihala in prsni koš / Respiratory, thoracic and mediastinal disorders	3	2	1
Koža in podkožje / Skin and subcutaneous tissue disorders	2	0	2
Kirurški in medicinski posegi / Surgical and medical procedures	0	0	0
Ožilje / Vascular disorders	0	0	0
Rodila in dojka / Reproductive system and breast disorders	0	0	0
Neznano / Unknown	0	0	0

Ponovitve bolezni

Ponovitve pri neuroblastomu in drugih tumorjih perifernih živčnih celic v prvih letih po diagnozi niso redke, vendar je ocena zaradi majhnega števila nezanesljiva. Skupno se je med zbolelimi v obdobju 2019–2023 bolezen ponovila v 4 od 16 primerov (25 %), v treh primerih sistemsko in v enem regionalno (preglednica 50).

Relapses

Relapses of neuroblastoma and other peripheral nerve tumours in the first years after diagnosis are not uncommon, but estimation is unreliable due to the small number of cases. Overall, among those diagnosed in 2019–2023, the disease relapsed in 4 of 16 cases (25%), systemically in three cases and regionally in one case (Table 50).

Preglednica 50: Število in delež prvih ponovitev bolezni (vključuje recidiv in progres) za neuroblastom in druge tumorje perifernih živčnih celic glede na leto diagnoze, 2019–2023.

Table 50: Number and proportion of first relapse (includes recurrence and progression) for neuroblastoma and other peripheral nerve cell tumours by year of diagnosis, 2019–2023.

Leto ugotovitve Year of diagnosis	Vse bolezni / All cases	Vse ponovitve / All recurrences		Brez ponovitve / No recurrence	
	Število / Number	Število / Number	%	Število / Number	%
2019	4	1	25,0	3	75,0
2020	4	0	0,0	4	100,0
2021	1	0	0,0	1	100,0
2022	4	3	75,0	1	25,0
2023	3	0	0,0	3	100,0
Skupaj / All	16	4	25,0	12	75,0

Retinoblastom

Retinoblastoma

Retinoblastom je maligni tumor zarodnih celic mrežnice, ki se v skoraj vseh primerih pojavi ob mutaciji obeh alelov za gen retinoblastoma (RB1) in je v okoli 40 % deden (podedovana ali de novo mutacija v enem RB1 alelu, ki se avtosomno dominantno deduje). Le pri manj kot 2 % primerov je vzrok amplifikacija gena MYCN. Je redek rak v otroški dobi, saj predstavlja manj kot 5 % vseh rakov pri otrocih, vendar je pogostejša vrsta raka v prvem letu življenja, ko predstavlja do 10 % vseh rakov. Pri dedni obliki je pogosta multifokalna ali bilateralna oblika bolezni, prav tako so ti otroci ogroženi za pojav drugih vrst raka. Pojavlja se izključno v najzgodnejšem otroškem obdobju, praviloma do starosti 5 let, prvi simptomi pa so levkocorija (bel odsev zenice) ali motnje vida. Kadar je odkrit zgodaj, je prognoza dobra in zdravljenje omogoča ohranitev očesa in vida ter popolno ozdravitev. Petletno preživetje je v razvitih državah več kot 95 %.

Retinoblastoma is a malignant germ cell tumour of the retina that occurs in almost all cases when both alleles of the retinoblastoma gene (RB1) are mutated and is hereditary (inherited or de novo mutation in one RB1 allele, autosomal dominant inheritance) in about 40% of cases. Only less than 2% of cases are caused by an amplification of the MYCN gene. This is a rare childhood cancer, accounting for less than 5% of all childhood cancers, but it is more common in the first year of life, when it accounts for up to 10% of all cancers. The hereditary form is often multifocal or bilateral and puts these children at risk of other cancers. It occurs exclusively in the earliest years of childhood, usually by the age of 5, and the first symptoms are leukocoria (white reflection of the pupil) or visual disturbances. When detected early, the prognosis is good and treatment allows preservation of the eye and vision and a complete cure. The five-year survival rate is over 95% in developed countries.

Incidenca

Incidence

V 10-letnem obdobju 2014–2023 je za retinoblastomom vsako leto v povprečju zboleel en otrok (0–14 let), od tega praktično vsi v starosti 0–4 leta. Zboli enako število fantov in deklet (preglednica 51).

Over the 10-year period of 2014–2023, retinoblastoma affected an average of one child (0–14 years) each year, with almost all of them aged 0–4 years. The incidence in boys and girls is the same (Table 51).

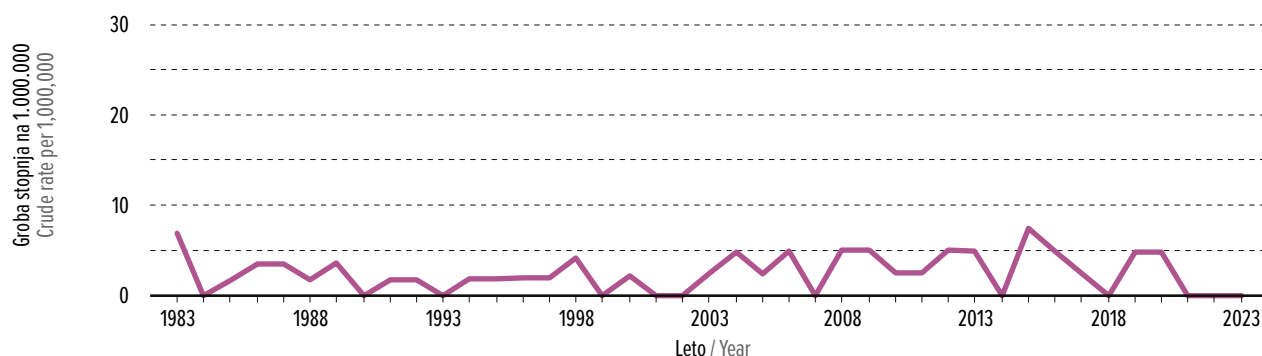
Preglednica 51: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) retinoblastoma po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 51: Incidence (number and crude incidence rate per million) of retinoblastoma by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

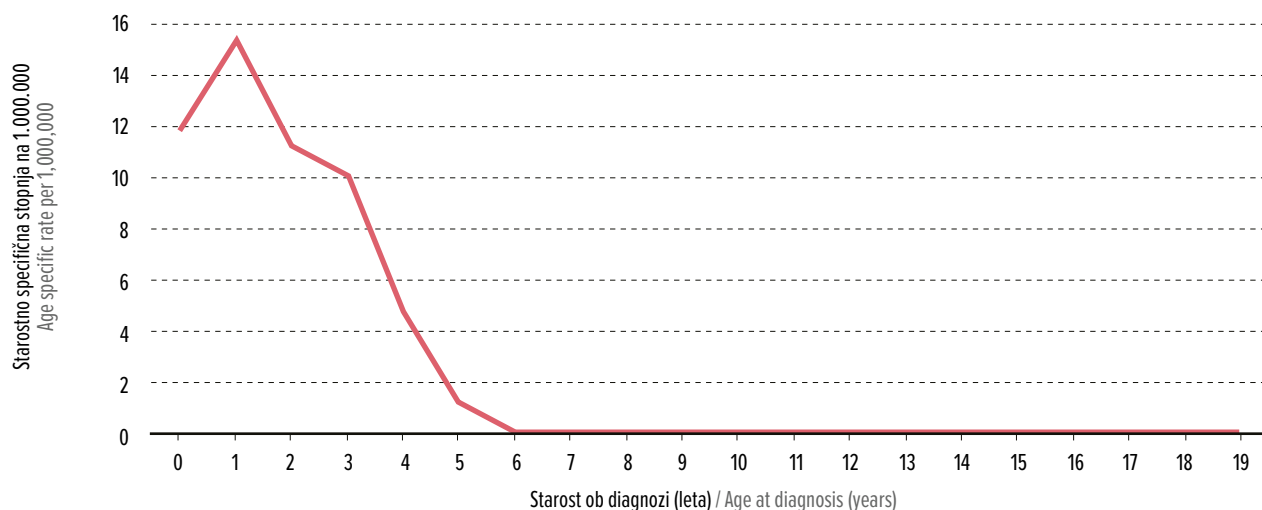
Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	10	10	0	0	0	1,8	7,8	0,0	0,0	0,0
	M	5	5	0	0	0	1,7	7,6	0,0	0,0	0,0
	Ž	5	5	0	0	0	1,8	8,0	0,0	0,0	0,0
1994–2003	M+Ž	8	8	0	0	0	1,7	8,4	0,0	0,0	0,0
	M	4	4	0	0	0	1,6	8,2	0,0	0,0	0,0
	Ž	4	4	0	0	0	1,7	8,7	0,0	0,0	0,0
2004–2013	M+Ž	15	15	0	0	0	3,8	15,2	0,0	0,0	0,0
	M	11	11	0	0	0	5,4	21,6	0,0	0,0	0,0
	Ž	4	4	0	0	0	2,1	8,3	0,0	0,0	0,0
2014–2023	M+Ž	10	9	1	0	0	2,5	8,8	0,9	0,0	0,0
	M	5	4	1	0	0	2,4	7,6	1,8	0,0	0,0
	Ž	5	5	0	0	0	2,5	10,1	0,0	0,0	0,0

Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 2,5 na milijon prebivalcev za vse starosti skupaj in je najvišja v starosti 0–4 leta (8,8 na milijon), v ostalih starostih pa je nič oziroma blizu nič. Groba incidenčna stopnja je v obdobju 1983–2023 stabilna (slika 31). Starostno specifična stopnja je najvišja v prvem letu starosti (okoli 15 na milijon) in nato hitro upade na blizu nič do 5. leta starosti (slika 32).

The crude incidence rate is around 2.5 per million population and is highest in the 0–4 age group (8.8 per million), while in other age groups it is zero or close to zero. The crude incidence rate was stable over the period from 1983 to 2023 (Figure 31). The age-specific rate peaks at one year (around 15 per million) and then falls rapidly to near zero by 5 years of age (Figure 32).



Slika 31: Trend grobe incidenčne stopnje na milijon za retinoblastom, Slovenija, 1983–2023.
Figure 31: Trend in crude incidence rates per million for retinoblastoma, Slovenia, 1983–2023.



Slika 32: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon za retinoblastom, 1983–2023.
Figure 32: Age-specific incidence rate per million for retinoblastoma, Slovenia, 1983–2023.

Umrljivost

V obdobju 2014–2023 ni bilo umrlih zaradi retinoblastoma med otroci ali mladostniki. V celotnem 40-letnem obdobju je bil zaradi retinoblastoma zabeležen le en primer smrti.

Zdravljenje

Najpogostejši način zdravljenja pri retinoblastomu v celotnem obdobju 1984–2023 je kirurgija izključno (preglednica 52). Drugi najpogostejši način je kombinacija kirurgije s sistemsko terapijo, katere delež se je povečal, prav tako se je povečala uporaba sistemske terapije izključno. Ostale kombinacije so redke. Celokupno je v zadnjem obdobju okoli tri četrtine bolnikov prejelo kirurško zdravljenje, okoli 10 % radioterapijo in 80 % sistemsko terapijo.

Preglednica 52: Število in delež bolnikov z retinoblastomom po vrsti primarnega zdravljenja, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 52: Number and proportion of patients with retinoblastoma by type of primary treatment, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Obdobje Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja Type of primary treatment	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Skupaj All	10	100,0	8	100,0	15	100,0	10	100,0	43	100,0
Kirurgija (izključno) Surgery (exclusively)	5	50,0	6	75,0	4	26,7	1	10,0	16	37,2
Radioterapija (izključno) Radiotherapy (exclusively)	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Sistemska terapija (izključno) Systemic therapy (exclusively)	0	0,0	0	0,0	4	26,7	3	30,0	7	16,3
Kirurgija in radioterapija Surgery and radiotherapy	1	10,0	0	0,0	0	0,0	1	10,0	2	4,7
Kirurgija in sistemska terapija Surgery and systemic therapy	0	0,0	2	25,0	6	40,0	5	50,0	13	30,2
Radioterapija in sistemska terapija Radiotherapy and systemic therapy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija Surgery, radiotherapy and systemic therapy	1	10,0	0	0,0	1	6,7	0	0,0	2	4,7
Brez zdravljenja No treatment	3	30,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	3	7,0
Ugotovljen na obdukciji Diagnosed at autopsy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	7	70,0	8	100,0	11	73,3	7	70,0	33	76,7
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	2	20,0	0	0,0	1	6,7	1	10,0	4	9,3
Povprečno število zdravljenih s sistemsko terapijo Average number of treated by systemic therapy	1	10,0	2	25,0	11	73,3	8	80,0	22	51,2

Preživetje

5-letno opazovano preživetje pri retinoblastomu je v celotnem 40-letnem obdobju 100 %.

Mortality

In the 2014–2023 period, no children or adolescents died from retinoblastoma. There was only one registered death due to retinoblastoma in the entire 40-year period.

Treatment

The most common treatment combination in the whole 1984–2023 period for retinoblastoma is surgery alone (Table 52). The second most common is a combination of surgery with systemic therapy, which has increased in proportion. The use of systemic therapy exclusively has also increased. Other combinations are rare. Overall, in the most recent period, about three quarters of patients received surgery, around 10% radiotherapy and 80% systemic therapy.

Survival

The 5-year observed survival rate for retinoblastoma is 100% over the entire 40-year period.

Podatki Kliničnega registra otroških rakov 2019–2023

Toronto stadij

V obdobju 2019–2023 so bili štirje primeri retinoblastoma, trije v stadiju I in eden v stadiju 0.

Podrobnosti primarnega zdravljenja

Vsi štirje bolniki so imeli enukleacijo očesa. Zdravljenje z radioterapijo (rutenijeva ploščica) je prejel en bolnik. Dva bolnika sta prejela kemoterapevtsko zdravljenje z etopozidom, karboplatinom in vinkristinom.

Ponovitve bolezni

Med štirimi zbolelimi v obdobju 2019–2023 se je retinoblastom ponovil v enem primeru (lokalna) ponovitev.

Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023

Toronto stage

In the 2019–2023 period, there were four cases of retinoblastoma, three stage I and one stage 0.

Primary treatment details

All four patients underwent enucleation of the eye. One patient received radiotherapy (ruthenium plaque). Two patients received chemotherapy treatment with etoposide, carboplatin and vincristine.

Relapses

Of the four diagnosed cases of retinoblastoma in 2019–2023, there was one (local) relapse.

Ledvični tumorji

Renal tumours

Ledvične tumorje pri otrocih delimo na neepitelijske in karcinome. Najpogostejši so nefroblastomi (Wilmsov tumor, skupina embrionalnih tumorjev), medtem ko so ostali neepitelijski ledvični tumorji (rabdoidni, sarkomi, pPNET) manj pogosti. Prav tako so med ledvičnimi tumorji redki karcinomi, ki pa so kljub temu najpogostejša vrsta ledvičnih tumorjev pri mladostnikih, saj se njihova pogostnost veča s starostjo, medtem ko se pogostnost ostalih ledvičnih tumorjev zmanjšuje.

Nefroblastomi so ob diagnozi lahko unilateralni ali redkeje bilateralni (5–10 %). Največkrat se pojavijo v zgodnjem otroštvu, nekoliko pogostejši so pri dekletih. Vzniknejo po rojstvu iz patoloških/displastičnih skupkov embrionalnih celic metanefričnega blastema, ki se pojavijo tekom in utero razvoja ledvice. Večina otrok zbolí do petega leta starosti. Vzroki niso poznani, večinoma se pojavljajo sporadično, le v majhnem deležu so povezani z različnimi sindromi. Kažejo se kot neboleča zatrdlina v trebuhu, navadno naključno ugotovljena s strani starša ali pediatra, saj otroci sicer niso prizadeti kljub velikemu tumorju.

Običajno zdravljenje nefroblastoma poteka bodisi s predoperativno kemoterapijo (SIOP, prevladujoč pristop v Evropi, vključno s Slovenijo) bodisi brez nje (COG, prevladujoč pristop v ZDA in Kanadi) in po potrebi postoperativno kemoterapijo in obsevanjem, kar vpliva tudi na določanje stadija bolezni, pri čemer stadij vedno zavisi od ugotovitev neposredno po operativnem zdravljenju, razen za metastatsko obliko, kjer se upoštevajo najdbe ob diagnozi. Petletno preživetje pri nefroblastomu je v razvitih državah okoli 90 %.

Incidenca

V 10-letnem obdobju 2014–2023 sta za ledvičnimi tumorji vsako leto v povprečju zbolela dva otroka (0–14 let), od tega okoli 80 % v starosti 0–4 leta. Zboli enako število fantov in deklet (preglednica 53). Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 5 na milijon prebivalcev za vse starosti skupaj in je najvišja v starosti 0–4 leta (15,6 na milijon), v ostalih starostih pa je veliko nižja.

Renal tumours in children are divided into non-epithelial and carcinomas. Nephroblastomas (Wilms tumour, embryonal tumour group) are the most common, while other non-epithelial renal tumours (rhabdoid, sarcomas, pPNETs) are less common. Carcinomas are also rare among renal tumours, but they are nevertheless the most common type of renal tumour in adolescents, as their incidence increases with age, while the incidence of other renal tumours decreases.

Nephroblastomas can be unilateral at diagnosis or, less commonly, bilateral (5–10%). They are most common in early childhood, with a slightly higher incidence in girls. They arise after birth from pathological/dysplastic aggregates of embryonic metanephric blastema cells that appear during the in utero development of the kidney. Most children develop nephroblastoma by the age of five. The causes are unknown and most of the cases are sporadic, with only a small proportion associated with various syndromes. They present as a painless abdominal mass, usually found accidentally by parents or paediatricians, as children are otherwise unaffected despite the large tumorous mass.

Typically, nephroblastoma is treated either with pre-operative chemotherapy (SIOP, the predominant approach in Europe, including Slovenia) or without (COG, the predominant approach in the USA and Canada) and, if necessary, post-operative chemotherapy and radiation, which also influences the staging of the disease, with staging always depending on the findings immediately after surgery, except for the metastatic form, where the findings at diagnosis are taken into account. In developed countries, the 5-year survival rate in nephroblastoma patients is around 90%.

Incidence

Over the 10-year period of 2014–2023, renal tumours affected an average of two children (0–14 years) each year, with around 80% aged 0–4 years. The incidence in boys and girls is the same (Table 53). The crude incidence rate is around 5 per million population and is highest in the 0–4 age group (15.6 per million), while it is much lower in other age groups.

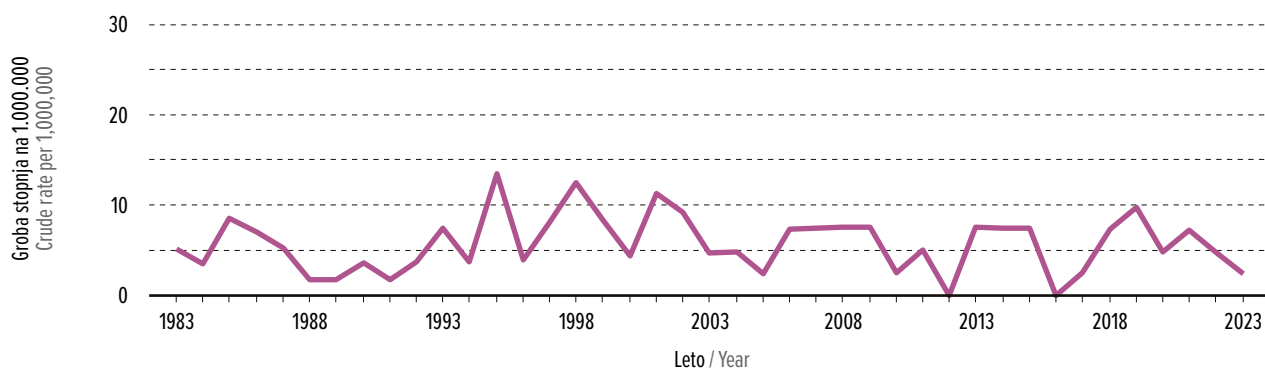
Groba incidenčna stopnja je v obdobju 1983–2023 stabilna (slika 33). Starostno specifična stopnja je najvišja v prvem letu (okoli 30 na milijon) in nato hitro upade na blizu nič do 7. leta starosti (slika 34). V 90 % gre za nefroblastom, ostale podvrste ledvičnih tumorjev so zelo redke (preglednica 54).

The crude incidence rate was stable in the period from 1983 to 2023 (Figure 33). The age-specific rate peaks at one year (around 30 per million) and then falls rapidly to near zero by 7 years of age (Figure 34). Nephroblastoma accounts for 90% of renal tumours, while other subtypes are very rare (Table 54).

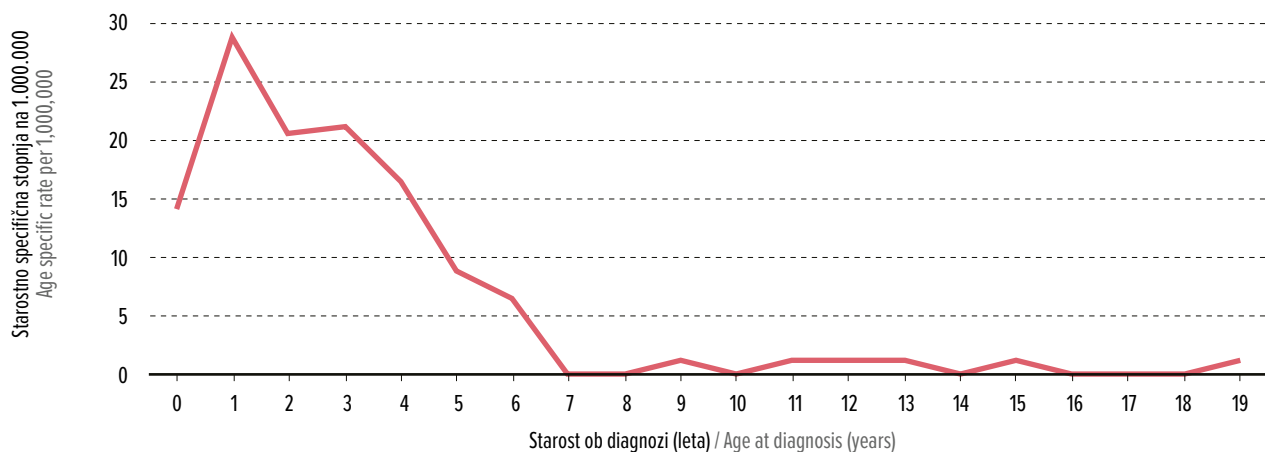
Preglednica 53: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) ledvičnih tumorjev po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 53: Incidence (number and crude incidence rate per million) of renal tumours by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	25	21	3	0	1	4,4	16,3	2,1	0,0	0,7
	M	15	13	1	0	1	5,2	19,6	1,4	0,0	1,4
	Ž	10	8	2	0	0	3,6	12,8	2,9	0,0	0,0
1994–2003	M+Ž	38	33	4	1	0	8,0	34,8	3,6	0,8	0,0
	M	19	16	3	0	0	7,8	32,7	5,3	0,0	0,0
	Ž	19	17	1	1	0	8,2	36,9	1,9	1,6	0,0
2004–2013	M+Ž	21	16	4	0	1	5,3	16,2	4,3	0,0	0,9
	M	10	9	1	0	0	4,9	17,7	2,1	0,0	0,0
	Ž	11	7	3	0	1	5,7	14,5	6,7	0,0	1,9
2014–2023	M+Ž	22	16	4	2	0	5,4	15,6	3,7	2,0	0,0
	M	11	10	1	0	0	5,3	19,0	1,8	0,0	0,0
	Ž	11	6	3	2	0	5,6	12,1	5,7	4,1	0,0



Slika 33: Trend grobe incidenčne stopnje na milijon za ledvične tumorje, Slovenija, 1983–2023.
Figure 33: Trend in crude incidence rate per million for renal tumours, Slovenia, 1983–2023.



Slika 34: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon za ledvične tumorje, 1983–2023.
Figure 34: Age-specific incidence rate per million for renal tumours, Slovenia, 1983–2023.

Preglednica 54: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) ledvičnih tumorjev po podskupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 54: Incidence (number and crude incidence rate per million) of renal tumours by ICCC subgroups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
VI	Ledvični tumorji Renal tumours	M+Ž	22	16	4	2	0	5,4	15,6	3,7	2,0	0,0
		M	11	10	1	0	0	5,3	19,0	1,8	0,0	0,0
		Ž	11	6	3	2	0	5,6	12,1	5,7	4,1	0,0
VIa	Nefroblastom in drugi neepitelijski tumorji ledvic Nephroblastoma and other nonepithelial renal tumours	M+Ž	21	16	4	1	0	5,2	15,6	3,7	1,0	0,0
		M	11	10	1	0	0	5,3	19,0	1,8	0,0	0,0
		Ž	10	6	3	1	0	5,1	12,1	5,7	2,0	0,0
VIa.1	Nefroblastom Nephroblastoma	M+Ž	20	15	4	1	0	4,9	14,7	3,7	1,0	0,0
		M	10	9	1	0	0	4,8	17,1	1,8	0,0	0,0
		Ž	10	6	3	1	0	5,1	12,1	5,7	2,0	0,0
VIa.2	Rabdoidni ledvični tumor Rhabdoid renal tumour	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VIa.3	Ledvični sarkomi Kidney sarcomas	M+Ž	1	1	0	0	0	0,2	1,0	0,0	0,0	0,0
		M	1	1	0	0	0	0,5	1,9	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VIa.4	pNET ledvice pNET of kidney	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VIb	Ledvični karcinomi Renal carcinomas	M+Ž	1	0	0	1	0	0,2	0,0	0,0	1,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	1	0	0	1	0	0,5	0,0	0,0	2,0	0,0
VIc	Nespecificirani maligni tumorji ledvic Unspecified malignant renal tumours	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0

Umrljivost

V obdobju 1985–2023 je zaradi ledvičnih tumorjev umrlo 14 otrok, več kot 90 % do leta 2003. V zadnjih 20 letih je umrljivost zaradi ledvičnih tumorjev zelo nizka (0,2 na milijon).

Mortality

Between 1985 and 2023, 14 children died of kidney tumours, more than 90% before 2003. In the last 20 years, the mortality rate due to kidney tumours has been very low (0.2 per million).

Zdravljenje

Najpogostejša kombinacija zdravljenja pri ledvičnih tumorjih je v celotnem obdobju 1984–2023 kirurgija s sistemsko terapijo (okoli 60 %; preglednica 55). Druga najpogostejša je kombinacija vseh treh modalitet (okoli 30 %). Ostale kombinacije so redke. Celokupno je v 40-letnem obdobju 90 % bolnikov prejelo kirurško zdravljenje, okoli 30 % radioterapijo in 95 % sistemsko terapijo.

Treatment

The most common treatment combination for renal tumours is surgery and systemic therapy in the whole 1984–2023 period (around 60%; Table 55). The second most common is a combination of all three modalities (around 30%). Other combinations are rare. Overall, over the 40-year period, 90% of patients received surgery, around 30% radiotherapy and 95% systemic therapy.

Preglednica 55: Število in delež bolnikov z ledvičnimi tumorji po vrsti primarnega zdravljenja, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 55: Number and proportion of patients with renal tumours by type of primary treatment, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

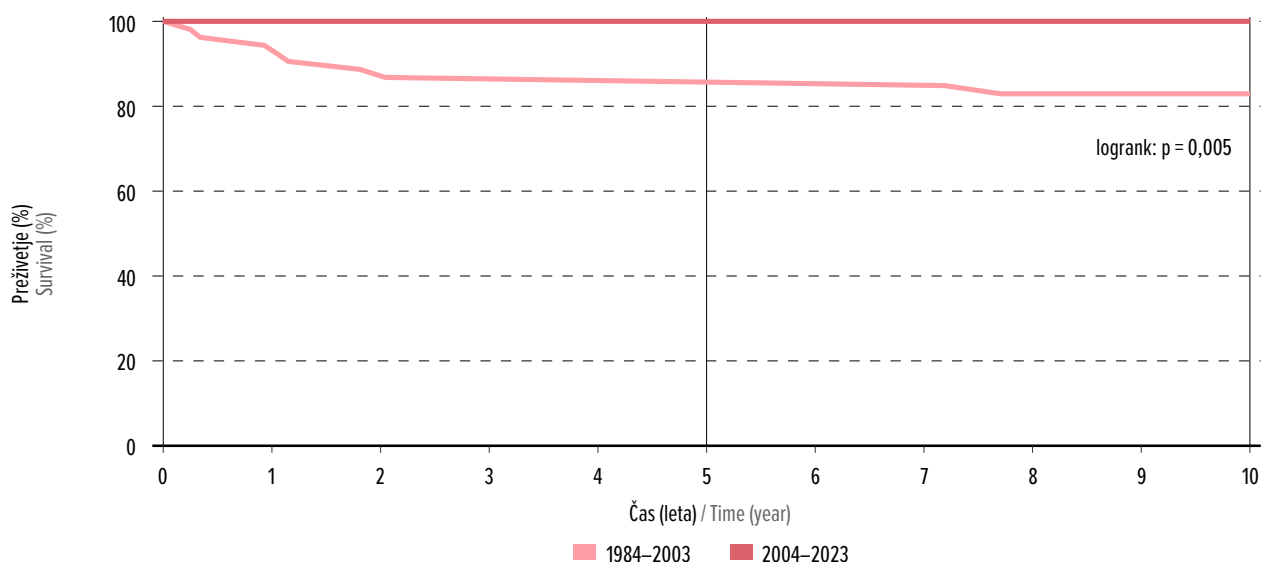
Obdobje Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja Type of primary treatment	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Skupaj / All	25	100,0	38	100,0	21	100,0	22	100,0	106	100,0
Kirurgija (izključno) / Surgery (exclusively)	0	0,0	2	5,3	1	4,8	1	4,5	4	3,8
Radioterapija (izključno) / Radiotherapy (exclusively)	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Sistemska terapija (izključno) / Systemic therapy (exclusively)	0	0,0	1	2,6	4	19,0	0	0,0	5	4,7
Kirurgija in radioterapija / Surgery and radiotherapy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Kirurgija in sistemska terapija / Surgery and systemic therapy	13	52,0	26	68,4	12	57,1	11	50,0	62	58,5
Radioterapija in sistemska terapija / Radiotherapy and systemic therapy	3	12,0	0	0,0	0	0,0	1	4,5	4	3,8
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija / Surgery, radiotherapy and systemic therapy	9	36,0	9	23,7	4	19,0	8	36,4	30	28,3
Brez zdravljenja / No treatment	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Ugotovljen na obdukciji / Diagnosed at autopsy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	4,5	1	0,9
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	22	88,0	37	97,4	17	81,0	20	90,9	96	90,6
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	12	48,0	9	23,7	4	19,0	9	40,9	34	32,1
Povprečno število zdravljenih s sistemske terapijo Average number of treated by systemic therapy	25	100,0	36	94,7	20	95,2	20	90,9	101	95,3

Preživetje

Celokupno 5-letno opazovano preživetje se je pri otrocih z nefroblastomom izboljšalo s 85,5 % v obdobju 1984–2003 na 100 % v obdobju 2004–2023. Izboljšalo se je za oba spola in tako pri mlajših kot tudi starejših otrocih, čeprav je za starejše otroke ocena zaradi majhnega števila primerov nezanesljiva. Med spoloma ni opaznih razlik v preživetju (slika 35, preglednica 56).

Survival

The overall 5-year observed survival in children with nephroblastoma improved from 85.5% in the 1984–2003 period to 100% in the 2004–2023 period. It has improved for both sexes and for both younger as well as older children, although the estimate for older children is unreliable due to the small number of cases. There are no significant differences in survival between the sexes (Figure 36, Table 56).



Slika 35: Kaplan-Meierjeve krivulje preživetja otrok starih 0–4 leta z nefroblastomom po obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Figure 35: Kaplan-Meier survival curves for children aged 0–4 years with nephroblastoma by period, Slovenia, 1984–2023.

Preglednica 56: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok z nefroblastomom po spolu, starosti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 56: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children with nephroblastoma by sex, age and period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje Period	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
nefroblastom nephroblastoma	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	25	88,0	76,1–100,0	80,0	65,8–97,3	80,0	65,8–97,3	75,8	60,7–94,7
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	37	97,3	92,2–100,0	89,2	79,7–99,8	89,2	79,7–99,8	83,8	72,7–96,5
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	21	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	19	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0*	100,0–100,0
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	62	93,5	87,6–99,9	85,5	77,2–94,7	85,5	77,2–94,7	80,6	71,3–91,1
			M	34	94,1	86,5–100,0	88,2	78,0–99,8	88,2	78,0–99,8	88,2	78,0–99,8
			Ž	28	92,9	83,8–100,0	82,1	69,1–97,6	82,1	69,1–97,6	70,9	55,8–90,1
		0–4	M+Ž	53	94,3	88,3–100,0	86,8	78,1–96,4	86,8	78,1–96,4	82,9	73,4–93,7
		5–9	M+Ž	7	85,7*	63,3–100,0	71,4*	44,7–100,0	71,4*	44,7–100,0	57,1*	30,1–100,0
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	40	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0
			M	19	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0
			Ž	21	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0
		0–4	M+Ž	30	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0
		5–9	M+Ž	8	100,0*	100,0–100,0	100,0*	100,0–100,0	100,0*	100,0–100,0	100,0*	100,0–100,0

* manj kot 10 ogroženih primerov / less than 10 cases at risk

Podatki Kliničnega registra otroških rakov 2019–2023

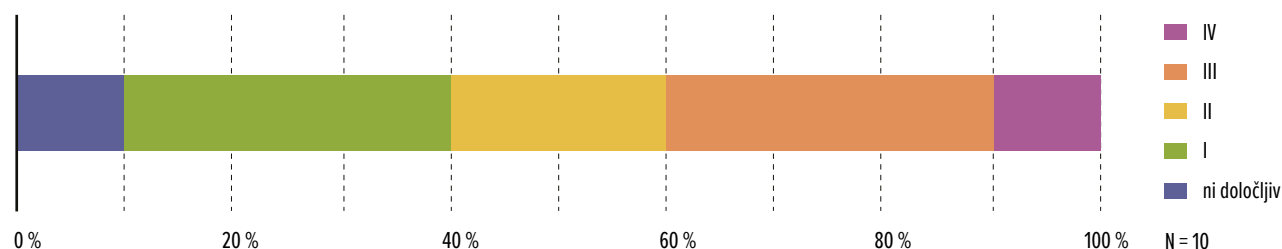
Toronto stadij

V obdobju 2019–2023 je za ledvičnimi tumorji zbolelo 12 otrok, od tega 10 za nefroblastomom in eden za sarkomom ledvic, med katerimi je Toronto stadij približno enako razporejen po vseh skupinah (slika 36). En primer ekstrarenalnega nefroblastoma je bil izključen iz opredelitve stadija po Torontu.

Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023

Toronto stage

In the 2019–2023 period, 12 children developed kidney tumours, 10 of whom had nephroblastoma and one sarcoma of the kidney, with the Toronto stage roughly equally distributed across all groups (Figure 36). One case of extrarenal nephroblastoma was excluded from Toronto staging.



Slika 36: Ledvični tumorji (brez karcinoma ledvičnih celic) po Toronto stadiju, drugi nivo, Slovenija, 2019–2023.
Figure 36: Renal tumours (excluding renal cell carcinomas) by tier 2 Toronto stage, Slovenia, 2019–2023.

Podrobnosti primarnega zdravljenja

Okoli polovica od skupno 11 bolnikov z nefroblastomom in sarkomom ledvic je bilo obsevanih z medio dozo 14,4 Gy (preglednica 57). Vsi razen enega so bili zdravljeni kirurško in s sistemsko terapijo po protokolu SIOP Umbrella (preglednica 58). Najpogosteje so bila zaradi stranskih učinkov prizadeta prebavila (80 %). Trije od 10 bolnikov niso imeli zabeleženega nobenega stranskega učinka sistemske terapije (preglednica 59). En primer ledvičnega karcinoma je bil zdravljen le kirurško.

Primary treatment details

Around half of the 11 nephroblastoma and renal sarcoma cases were irradiated with a median dose of 14.4 Gy (Table 57). All except one were treated with surgery and systemic therapy according to the SIOP Umbrella protocol (Table 58). The most frequently affected system was the gastrointestinal tract (80%). Three out of 10 patients did not have any reported side effects from the systemic treatment (Table 59). One case of renal carcinoma was treated with surgery alone.

Preglednica 57: Obsevan predel in prejete doze pri bolnikih z ledvičnimi tumorji, Slovenija, 2019–2023.
Table 57: Irradiated area with doses in renal tumour patients, Slovenia, 2019–2023.

Obsevano področje Irradiated area	Število Number	Min. doza (Gy) Min. dose (Gy)	Maks. doza (Gy) Max. dose (Gy)	Mediana doza (Gy) Median dose (Gy)
Brez RT / No RT	6	/	/	/
Abdomen / Abdomen	4	10,8	14,4	14,4

Preglednica 58: Število bolnikov z ledvičnimi tumorji s primarno sistemsko terapijo po protokolu zdravljenja, skupini zdravil in zdravilu, Slovenija, 2019–2023.

Table 58: Number of renal tumour patients with primary systemic treatment by treatment protocol, therapeutic subgroup and drug, Slovenia, 2019–2023.

Protokol zdravljenja Treatment protocol	Število Number	Skupina zdravil Therapeutic subgroup	Število Number	Zdravilo Drug	Vse starosti All ages	0–4	5–9
SIOP Umbrella 2016 nefroblastom / nephroblastoma	9	Antraciklini / Anthracyclines	3	Doksorubicin / Doxorubicin	3	1	2
		Drugi citotoksični antibiotiki / Other cytotoxic antibiotics	9	Daktinomycin / Dactinomycin	9	6	3
		Vinka alkaloidi / Vinca alkaloids	9	Vinkristin / Vincristine	9	6	3
SIOP Umbrella 2016 sarkom / sarcoma	1	Alkilirajoči agensi / Alkylating agents	1	Ciklofosamid / Cyclophosphamide Ifosamid / Ifosfamide	1 1	1 1	0 0
		Antraciklini / Anthracyclines	1	Doksorubicin / Doxorubicin	1	1	0
		Inhibitorji topoizomeraz / Topoisomerase inhibitors	1	Etopozid / Etoposide	1	1	0
		Težke kovine / Heavy metals	1	Karboplatin / Carboplatin	1	1	0

Preglednica 59: Število bolnikov z ledvičnimi tumorji s stranskimi učinki glede na protokol primarnega sistema zdravljenja, Slovenija, 2019–2023.

Table 59: Number of renal tumour patients with side effects by primary systemic treatment protocol, Slovenia, 2019–2023.

Vrsta neželenih učinkov Type of side effect	Protokol zdravljenja Treatment protocol	Vrsta neželenih učinkov Type of side effect	Protokol zdravljenja Treatment protocol
	SIOP Umbrella		SIOP Umbrella
Vsi / All	10	Preiskave - odstopanja / Investigations	6
Ni stranskih učinkov / No side effects	3	Presnova/prehrana / Metabolism and nutrition disorders	6
Kri in limfatični sistem / Blood and lymphatic system disorders	6	Mišice, skelet in vezivo Musculoskeletal and connective tissue disorders	4
Srce / Cardiac disorders	0	Živčevje / Nervous system disorders	1
Ušesa in labirint / Ear and labyrinth disorders	0	Duševni / Psychiatric disorders	0
Endokrine žleze / Endocrine disorders	0	Sečila / Renal and urinary disorders	1
Oči / Eye disorders	0	Dihala in prsni koš / Respiratory, thoracic and mediastinal disorders	1
Prebavila / Gastrointestinal disorders	8	Koža in podkožje / Skin and subcutaneous tissue disorders	1
Splošni / General disorders	7	Kirurški in medicinski posegi / Surgical and medical procedures	0
Jetra, žolčnik in žolčevodi / Hepatobiliary disorders	0	Ožilje / Vascular disorders	0
Imunski sistem / Immune system disorders	0	Rodila in dojka / Reproductive system and breast disorders	0
Okužbe / Infections and infestations	5	Neznano / Unknown	0
Poškodbe / Injury, poisoning and procedural complications	0		

Ponovitve bolezni

Med 11 zbolelimi v obdobju 2019–2023 se je ledvični tumor ponovil v enem primeru (sistemska ponovitev). Izključen je bil en primer, ugotovljen na obdukciji.

Relapses

Of the 11 diagnosed cases of renal tumours in 2019–2023, there was one instance of (systemic) relapse. One case diagnosed only at autopsy was excluded.

Tumorji jeter

Hepatic tumours

Tumorji jeter so pri otrocih izjemno redki. Skoraj vsi tumorji jeter v otroštvu so hepatoblastomi, ki spadajo med embrionalne tumorje in se praviloma pojavijo v prvih letih življenja (mediana starosti 18 mesecev), medtem ko so hepatocelularni karcinomi redki in se pojavljajo pozneje, po 10. letu starosti. Navadno se pojavljajo spontano, redko so povezani z različnimi sindromi. Hepatoblastomi vzniknejo iz progenitornih celic v jetrih. So pogostejši pri fantih, povezujejo jih s prezgodnjim porodom in nizko porodno težo, medtem ko so drugi vzroki slabše poznani. Najpogostejše se kažejo s tipno abdominalno maso. Preživetje zavisi od starosti, nivoja alfa-fetoproteina, stadija, histoloških in molekularnih značilnosti tumorja in je v splošnem okoli 60–70 % (5-letno preživetje). Pri lokaliziranih, kirurško resektabilnih tumorjih je preživetje boljše.

Hepatic tumours are extremely rare in children. Almost all childhood hepatic tumours are hepatoblastomas, which are embryonal tumours that usually occur in the first years of life (median age 18 months), while hepatocellular carcinomas are rare and occur later, after the age of 10. They usually arise spontaneously and are rarely associated with various syndromes. Hepatoblastomas arise from progenitor cells in the liver. They are more common in boys and are associated with preterm birth and low birth weight, while other causes are less well understood. Most commonly, they manifest with a typical abdominal mass. Survival depends on age, alpha-fetoprotein level, stage, histological and molecular characteristics of the tumour and is generally around 60–70% (5-year survival). For localised, surgically resectable tumours, survival is better.

Incidenca

Incidence

V 10-letnem obdobju 2014–2023 je za hepatoblastom vsako leto v povprečju zboleel manj kot en otrok (0–14 let), od tega vsi v starosti 0–4 leta. Zboli več fantov kot deklet – razmerje med ženskami in moškimi je okoli 1 : 1,5 v celotnem 40-letnem obdobju. Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 3 na milijon prebivalcev v starosti 0–4 leta in je po 10-letnih obdobjih stabilna (preglednica 60).

Over the 10-year period of 2014–2023, hepatoblastoma affected on average less than one child (0–14 years) each year, with all of them aged 0–4 years. The incidence in boys is higher compared to girls – the female-to-male ratio is around 1:1.5 in the entire 40-year period. The crude incidence rate is around 3 per million population in the 0–4 age group and is similar throughout the 10-year periods (Table 60).

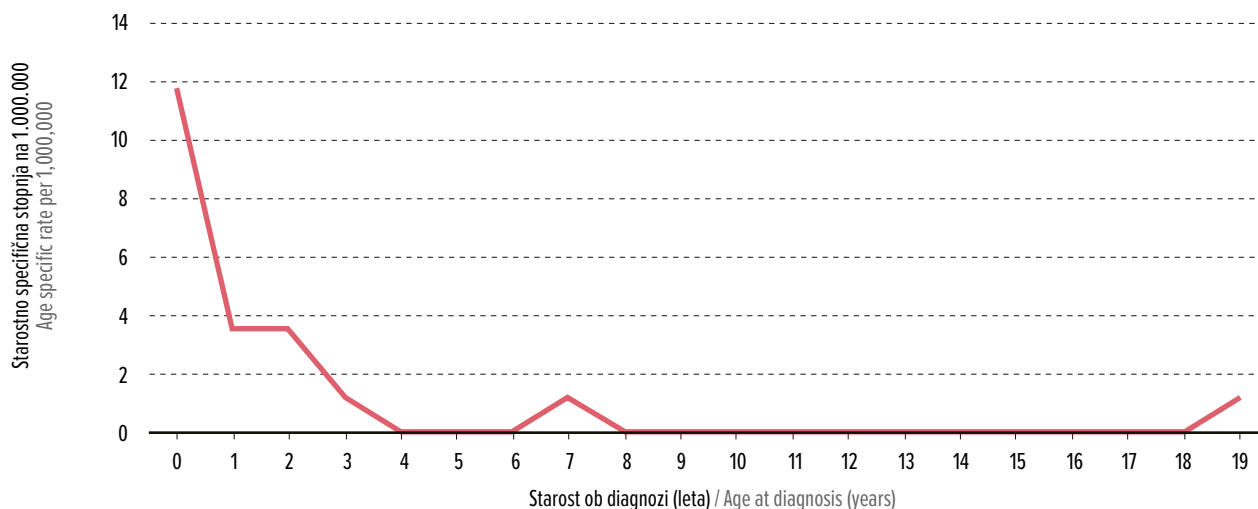
Preglednica 60: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) jetrnih tumorjev po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023

Table 60: Incidence (number and crude incidence rate per million) of hepatic tumours by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	6	5	0	0	1	1,1	3,9	0,0	0,0	0,7
	M	3	3	0	0	0	1,0	4,5	0,0	0,0	0,0
	Ž	3	2	0	0	1	1,1	3,2	0,0	0,0	1,4
1994–2003	M+Ž	4	3	1	0	0	0,8	3,2	0,9	0,0	0,0
	M	3	3	0	0	0	1,2	6,1	0,0	0,0	0,0
	Ž	1	0	1	0	0	0,4	0,0	1,9	0,0	0,0
2004–2013	M+Ž	4	4	0	0	0	1,0	4,0	0,0	0,0	0,0
	M	2	2	0	0	0	1,0	3,9	0,0	0,0	0,0
	Ž	2	2	0	0	0	1,0	4,2	0,0	0,0	0,0
2014–2023	M+Ž	3	3	0	0	0	0,7	2,9	0,0	0,0	0,0
	M	2	2	0	0	0	1,0	3,8	0,0	0,0	0,0
	Ž	1	1	0	0	0	0,5	2,0	0,0	0,0	0,0

Starostno specifična stopnja je najvišja pri dojenčkih (okoli 12 na milijon) in nato hitro upade na blizu nič do 4. leta starosti (slika 37).

The age-specific rate peaks in infants less than one year old (around 12 per million) and then falls rapidly to near zero by 4 years of age (Figure 37).



Slika 37: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon za jetrne tumorje, 1983–2023.
Figure 37: Age-specific incidence rate per million for hepatic tumours, Slovenia, 1983–2023.

Umrljivost

V obdobju 1985–2023 je zaradi hepatoblastoma umrlo 5 otrok. Groba umrljivostna stopnja za skupino 0–4 leta je okoli 1 na milijon.

Mortality

Between 1985 and 2023, 5 children died of hepatoblastoma. The crude mortality rate for the 0–4 age group is about 1 per million.

Zdravljenje

Večina bolnikov s hepatoblastomom je zdravljena s sistemsko terapijo z ali brez kirurgije. Zaradi majhnih številk druga opazanja niso moogoča (preglednica 61).

Treatment

Most patients with hepatoblastoma are treated with systemic therapy with or without surgery. Due to the small numbers, other observations are not possible (Table 61).

Preglednica 61: Število in delež bolnikov z jetrnimi tumorji po vrsti primarnega zdravljenja, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 61: Number and proportion of patients with hepatic tumours by type of primary treatment, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Obdobje Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja Type of primary treatment	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Skupaj All	6	100,0	4	100,0	4	100,0	3	100,0	17	100,0
Kirurgija (izključno) Surgery (exclusively)	1	16,7	1	25,0	0	0,0	0	0,0	2	11,8
Radioterapija (izključno) Radiotherapy (exclusively)	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Sistemska terapija (izključno) Systemic therapy (exclusively)	1	16,7	0	0,0	1	25,0	1	33,3	3	17,6
Kirurgija in radioterapija Surgery and radiotherapy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Kirurgija in sistemska terapija Surgery and systemic therapy	2	33,3	3	75,0	2	50,0	2	66,7	9	52,9
Radioterapija in sistemska terapija Radiotherapy and systemic therapy	1	16,7	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	5,9
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija Surgery, radiotherapy and systemic therapy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Brez zdravljenja No treatment	1	16,7	0	0,0	1	25,0	0	0,0	2	11,8
Ugotovljen na obdukciji Diagnosed at autopsy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	3	50,0	4	100,0	2	50,0	2	66,7	11	64,7
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	1	16,7	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	5,9
Povprečno število zdravljenih s sistemsko terapijo Average number of treated by systemic therapy	4	66,7	3	75,0	3	75,0	3	100,0	13	76,5

Preživetje

Za celotno obdobje 1984–2023 je 5-letno opazovano preživetje pri otrocih, starih 0–4 leta 73,3 %. Zaradi majhnega števila primerov so ocene preživetja nezanesljive, vendar kaže, da se je le-to s časom izboljšalo (preglednica 62).

Survival

For the entire 1984–2023 period, the 5-year observed survival rate for children aged 0–4 years is 73.3%. Due to the small number of cases, survival estimates are unreliable, but it appears that survival has improved in time (Table 62).

Preglednica 62: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok starih 0–4 leta s hepatoblastomom po obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 62: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children aged 0–4 years with hepatoblastoma by period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje Period	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
hepatoblastom hepatoblastoma	1984–2003	0–4	M+Ž	8	87,5*	67,3–100,0	62,5*	36,5–100,0	62,5*	36,5–100,0	62,5*	36,5–100,0
	2004–2023	0–4	M+Ž	7	85,7*	63,3–100,0	85,7*	63,3–100,0	85,7*	63,3–100,0	85,7*	63,3–100,0
	1984–2023	0–4	M+Ž	15	86,7	71,1–100,0	73,3	54,0–99,5	73,3	54,0–99,5	73,3*	54,0–99,5

* manj kot 10 ogroženih primerov / less than 10 cases at risk

Maligni kostni tumorji

V otroštvu in mladostništvu se med malignimi kostnimi tumorji najpogosteje pojavljajo osteosarkomi in Ewingov sarkom (več kot 90 % vseh kostnih tumorjev). Najvišja pojavnost osteosarkomov in Ewingovega sarkoma je v času adolescence in mlade odrasle dobe v času rasti kosti, pri odraslih so ti tumorji redki. Fanti zbolevajo pogosteje kot dekleta. Vzniknejo na mestih rastnih con na koncih dolgih kosti rok in nog. Ewingov sarkom se pogosteje kot osteosarkom lahko pojavi tudi v drugih kosteh (medenica, rebra itd.) ali mehkih tkivih. Če Ewingov sarkom vznikne v mehkih tkivih, spada v skupino IX po ICCC. Prvi simptomi (bolečina, otekline in rdečina) se velikokrat pripišejo poškodbam. Večinoma se maligni kostni tumorji pojavljajo sporadično, nekateri osteosarkomi pa so povezani s sindromi (predvsem Li-Fraumeni). Tveganje za osteosarkom je večje pri visokih osebah in tistih z zelo naglo rastjo v adolescenci. Preživetje pri osteosarkomu in Ewingovem sarkomu je v razvitih državah že visoko (5-letno 70–80 %), vendar je pri metastatski obliki prognoza še vedno slaba.

Hondrosarkom je tretji najpogostejši maligni tumor kosti, ki največkrat vznikne v diafizi (centralnem delu) dolgih kosti. Za razliko od odraslih je pri otrocih in mladostnikih izredno redek. Simptomi so podobni kot pri osteosarkomu in Ewingovem sarkomu. Pojavljajo se sporadično, vzroki niso poznani. Večina hondrosarkomov je nizkega gradusa in ima odlično prognozo. Drugi maligni kostni tumorji so v tem obdobju zelo redki.

Incidenca

V 10-letnem obdobju 2014–2023 sta za malignim kostnim tumorjem vsako leto v povprečju zboleva dva otroka (0–14 let) in dva mladostnika (15–19 let), skupno štirje. V celotnem 40-letnem obdobju je zbolevlo nekoliko več fantov (52,9 %) kot deklet (47,1 %), pri čemer je razmerje med ženskami in moškimi okoli 1 : 1,05, vendar je med mladostniki večje – 1 : 1,5. Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 10 na milijon prebivalcev in je najvišja v starosti 15–19 let (okoli 20 na milijon), najnižja pa v starosti 0–4 leta (okoli 1 na milijon).

Malignant bone tumours

Osteosarcomas and Ewing's sarcoma are the most common malignant bone tumours in childhood and adolescence (more than 90% of all bone tumours). The incidence of osteosarcomas and Ewing's sarcoma is highest during adolescence and young adulthood during the period of bone growth, though it is rare in adults. Boys are more often affected than girls. They arise at the sites of growth zones at the ends of the long bones of the arms and legs. Ewing's sarcoma can also occur in other bones (pelvis, ribs, etc.) or soft tissues more frequently than osteosarcoma. If Ewing's sarcoma arises in soft tissues, it belongs in the ICCC group IX. The first symptoms (pain, swelling and redness) are often attributed to trauma. Most malignant bone tumours occur sporadically, but some osteosarcomas are associated with syndromes (mainly Li-Fraumeni). The risk of osteosarcoma is higher in tall people and those experiencing very rapid growth during adolescence. Survival rates for osteosarcoma and Ewing's sarcoma are already high in developed countries (5-year 70–80%), but the prognosis for metastatic disease is still poor.

Chondrosarcomas are the third most common malignant bone tumour, most often arising in the diaphysis (central part) of the long bones. They are extremely rare in children and adolescents, unlike in adults. Symptoms are similar to those of osteosarcoma and Ewing sarcoma. They occur sporadically and the causes are unknown. They are mostly low grade and have an excellent prognosis. Other malignant bone tumours are very rare in this period.

Incidence

Over the 10-year period of 2014–2023, an average of two children (0–14 years) and two adolescents (15–19 years) were diagnosed with a malignant bone tumour each year, for a total of four. In the whole 40-year period, slightly more boys (52.9%) than girls (47.1%) were diagnosed with a female-to-male ratio of around 1:1.05. In adolescents, the ratio is higher at 1:1.5. The crude incidence rate is around 10 per million population and it is highest in the 15–19 age group (around 20 per million) and lowest in the 0–4 age group (around 1 per million).

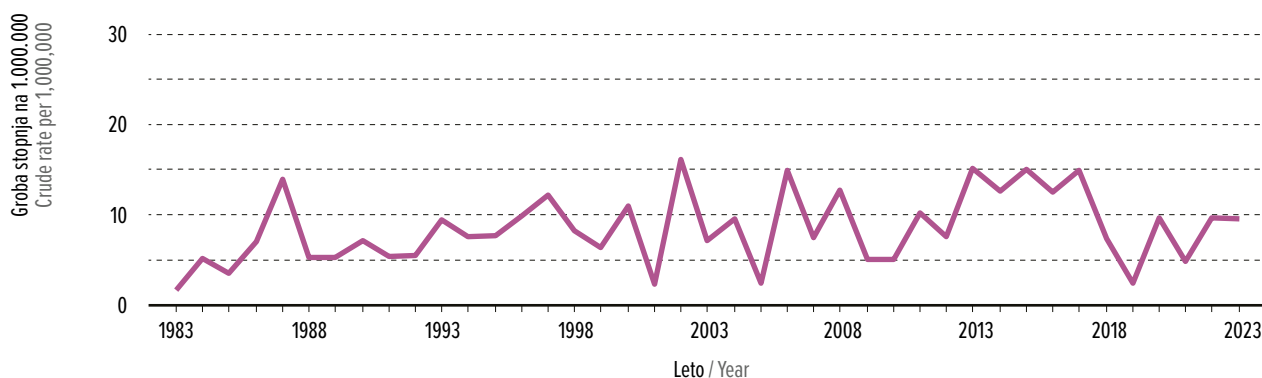
Pri fantih je višja predvsem v adolescenci (preglednica 63). Groba incidenčna stopnja je v obdobju 1983–2023 stabilna (slika 38). Starostno specifična stopnja narašča s starostjo do 15. oziroma 16. leta, ko je najvišja (okoli 20 na milijon), nato pa začne s starostjo upadati (slika 39). Najpogostejši podvrsti malignih kostnih tumorjev sta osteosarkom in Ewingov sarkom, oba z okoli 45 % primerov. Ostale podvrste malignih kostnih tumorjev so izjemno redke (preglednica 64).

In boys, it is higher mostly in adolescence (Table 63). The crude incidence rate has been stable in the 1983–2023 period (Figure 38). The age-specific rate increases with age up to the year 15–16, when it is highest (around 20 per million) and then starts to decrease with age (Figure 39). The most common subtypes of malignant bone tumours are osteosarcoma and Ewing sarcoma, both with around 45% of cases. Other subtypes are extremely rare (Table 64).

Preglednica 63: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) malignih kostnih tumorjev po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

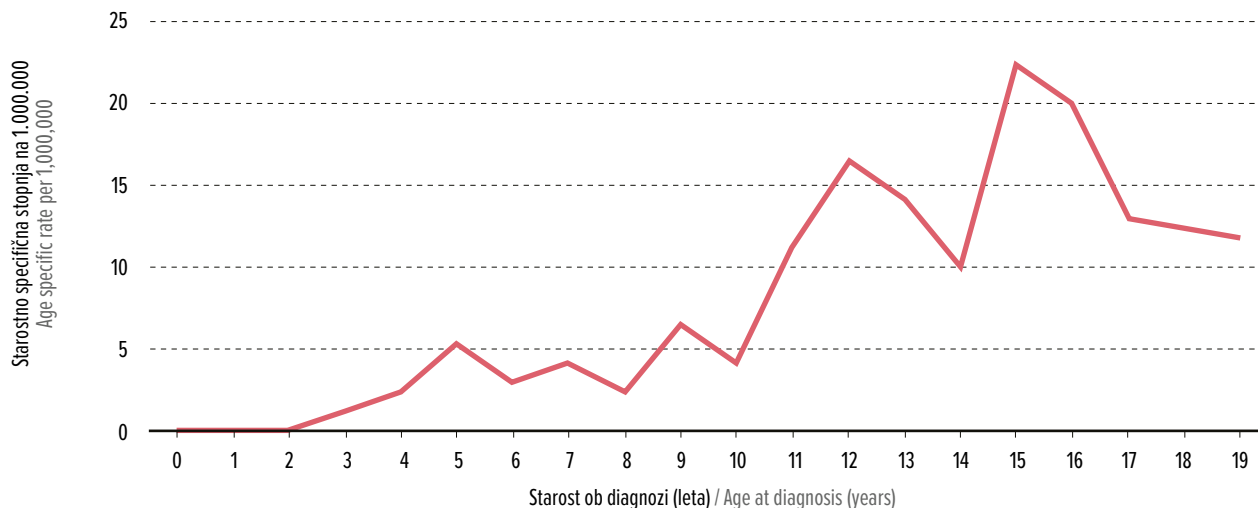
Table 63: Incidence (number and crude incidence rate per million) of malignant bone tumours by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	39	2	4	15	18	6,9	1,6	2,8	10,2	12,4
	M	20	1	2	6	11	6,9	1,5	2,8	7,9	14,9
	Ž	19	1	2	9	7	6,9	1,6	2,9	12,5	9,9
1994–2003	M+Ž	42	0	4	14	24	8,9	0,0	3,6	11,0	16,8
	M	24	0	1	5	18	9,9	0,0	1,8	7,7	24,6
	Ž	18	0	3	9	6	7,8	0,0	5,6	14,5	8,6
2004–2013	M+Ž	36	0	6	12	18	9,0	0,0	6,5	12,4	16,2
	M	13	0	1	7	5	6,3	0,0	2,1	14,1	8,8
	Ž	23	0	5	5	13	11,9	0,0	11,2	10,6	24,1
2014–2023	M+Ž	40	1	5	14	20	9,8	1,0	4,6	13,8	21,1
	M	26	1	2	8	15	12,4	1,9	3,6	15,3	30,6
	Ž	14	0	3	6	5	7,1	0,0	5,7	12,2	10,9



Slika 38: Trend grobe incidenčne stopnje na milijon za maligne kostne tumorje, Slovenija, 1983–2023.

Figure 38: Trend in crude incidence rates per million for malignant bone tumours, Slovenia, 1983–2023.



Slika 39: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon, ICCC VIII, Slovenija 1983–2023.
Figure 39: Age-specific incidence rate per million, ICCC VIII, Slovenia 1983–2023.

Preglednica 64: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) malignih kostnih tumorjev po podskupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 64: Incidence (number and crude incidence rate per million) of malignant bone tumours by ICCC subgroups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število / Number					Groba incidenčna stopnja na milijon / Crude incidence rate per million				
			Vse starosti / All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti / All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
VIII	Maligni kostni tumorji Malignant bone tumours	M+Ž	40	1	5	14	20	9,8	1,0	4,6	13,8	21,1
		M	26	1	2	8	15	12,4	1,9	3,6	15,3	30,6
		Ž	14	0	3	6	5	7,1	0,0	5,7	12,2	10,9
VIIIa	Osteosarkom Osteosarcoma	M+Ž	17	0	1	4	12	4,2	0,0	0,9	3,9	12,6
		M	11	0	0	2	9	5,3	0,0	0,0	3,8	18,4
		Ž	6	0	1	2	3	3,0	0,0	1,9	4,1	6,5
VIIIb	Hondrosarkom Chondrosarcomas	M+Ž	1	0	0	0	1	0,2	0,0	0,0	0,0	1,1
		M	1	0	0	0	1	0,5	0,0	0,0	0,0	2,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VIIIc	Ewingov tumor in sorodni kostni sarkomi Ewing tumour and related sarcomas of bone	M+Ž	19	1	4	9	5	4,7	1,0	3,7	8,9	5,3
		M	13	1	2	6	4	6,2	1,9	3,6	11,5	8,2
		Ž	6	0	2	3	1	3,0	0,0	3,8	6,1	2,2
VIId	Drugi specifičirani maligni kostni tumorji Other specified malignant bone tumours	M+Ž	2	0	0	1	1	0,5	0,0	0,0	1,0	1,1
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	2	0	0	1	1	1,0	0,0	0,0	2,0	2,2
VIIIe	Nespecificirani maligni kostni tumorji Unspecified malignant bone tumours	M+Ž	1	0	0	0	1	0,2	0,0	0,0	0,0	1,1
		M	1	0	0	0	1	0,5	0,0	0,0	0,0	2,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0

Umrljivost

V obdobju 2014–2023 je zaradi malignih kostnih tumorjev umrlo 5 mladostnikov. Groba umrljivostna stopnja se giblje okoli 1 na milijon, pri mladostnikih 15–19 let je najvišja (5,3 na milijon). V primerjavi z obdobjem 1985–1993 je v zadnjem desetletju stopnja manjša za okoli polovico (preglednica 65).

Mortality

Between 2014 and 2023, five children and adolescents died from malignant bone tumours. The crude mortality rate is around 1 per million and is highest in adolescents aged 15–19 years (5.3 per million). Compared to the 1985–1993 period, the rate has approximately halved in the most recent decade (Table 65).

Zdravljenje

Najpogostejša kombinacija zdravljenja pri malignih kostnih tumorjih je kombinacija kirurgije in sistemske terapije, njen delež v celotnem obdobju 1984–2023 niha okoli 50 %. Druga najpogostejša je kombinacija vseh treh modalitet, katere delež je v zadnjem de-

Treatment

The most common treatment combination for malignant bone tumours is a combination of surgery and systemic therapy, with a proportion of around 50% throughout the 1984–2023 period. The second most common is a combination of all three moda-

Preglednica 65: Umrljivost (število in groba umrljivostna stopnja na milijon) malignih kostnih tumorjev po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1985–2023.

Table 65: Mortality (number and crude mortality rate per million) of malignant bone tumours by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1985–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba umrljivostna stopnja na milijon Crude mortality rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1985–1993	M+Ž	14	0	2	7	5	2,8	0,0	1,6	5,2	3,8
	M	7	0	1	4	2	2,7	0,0	1,5	5,8	3,0
	Ž	7	0	1	3	3	2,8	0,0	1,6	4,6	4,7
1994–2003	M+Ž	14	0	1	3	10	3,0	0,0	0,9	2,4	7,0
	M	8	0	0	1	7	3,3	0,0	0,0	1,5	9,6
	Ž	6	0	1	2	3	2,6	0,0	1,9	3,2	4,3
2004–2013	M+Ž	6	0	1	3	2	1,5	0,0	1,1	3,1	1,8
	M	3	0	0	2	1	1,5	0,0	0,0	4,0	1,8
	Ž	3	0	1	1	1	1,5	0,0	2,2	2,1	1,9
2014–2023	M+Ž	5	0	0	0	5	1,2	0,0	0,0	0,0	5,3
	M	3	0	0	0	3	1,4	0,0	0,0	0,0	6,1
	Ž	2	0	0	0	2	1,0	0,0	0,0	0,0	4,4

setletju okoli dvakrat višji (30 %) kot v predhodnih obdobjih. Sledita sistemska terapija (izključno), kate-re delež je v zadnjem desetletju najnižji (7,5 %), in kombinacija radioterapije in sistemske terapije (7,5 %). Druge kombinacije niso pogoste. Celokupno je v zadnjem desetletju okoli 85 % bolnikov prejelo ki-rurško zdravljenje, 40 % je bilo obsevanih in 95 % je prejelo sistemske terapijo (preglednica 66).

lities, with a proportion about twice as high in the last decade (30%) than in previous periods. This is followed by systemic therapy (exclusively), which has the lowest proportion in the last decade (7.5%), and a combination of radiotherapy and systemic therapy (7.5%). Other combinations are not common. Overall, in the last decade, about 85% of patients had sur-gery, 40% had radiation therapy and 95% received systemic therapy (Table 66).

Preglednica 66: Število in delež bolnikov z malignimi kostnimi tumorji po vrsti primarnega zdravljenja, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 66: Number and proportion of patients with malignant bone tumours by type of primary treatment, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

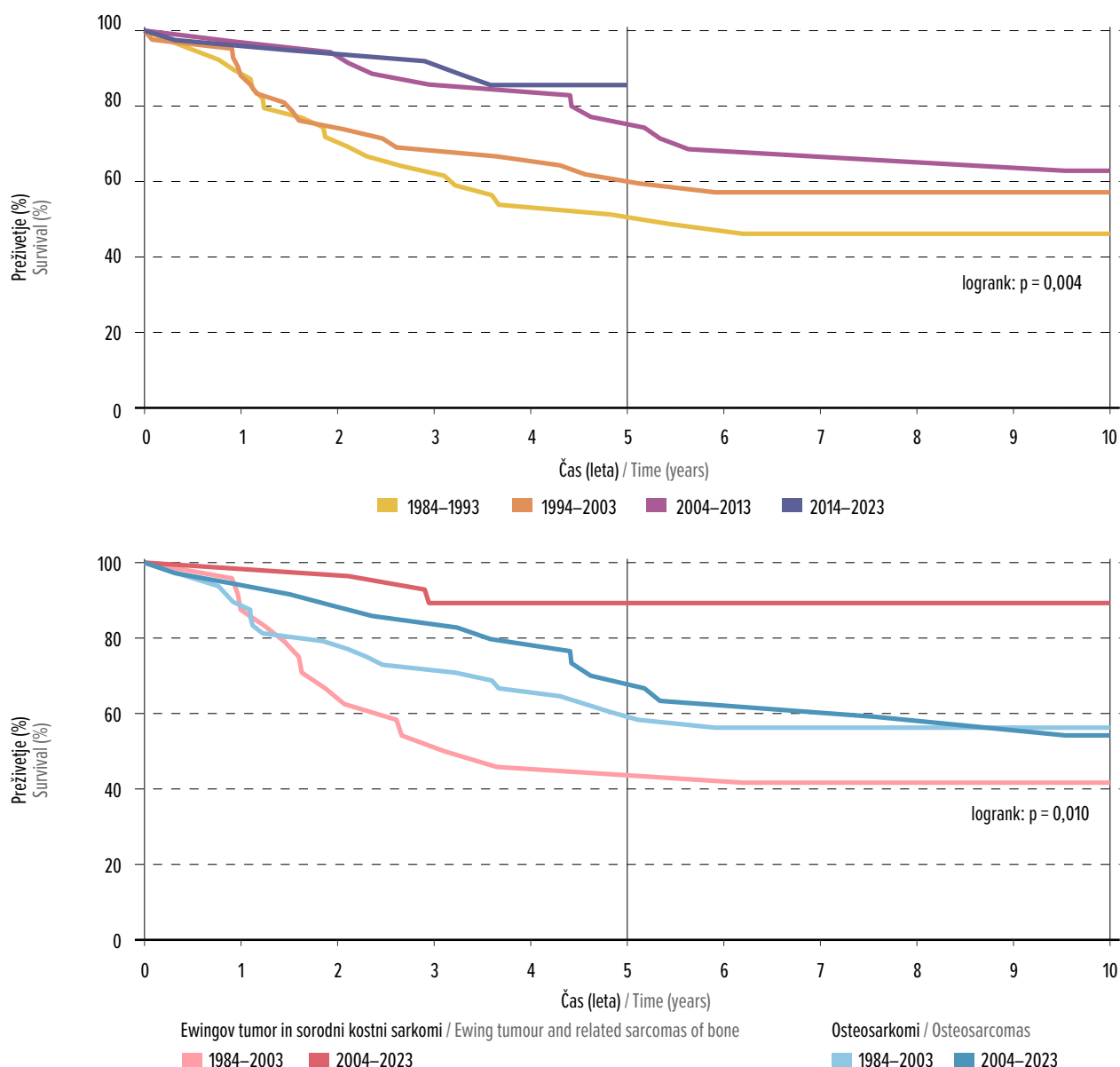
Obdobje Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja Type of primary treatment	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Skupaj All	39	100,0	42	100,0	36	100,0	40	100,0	157	100,0
Kirurgija (izključno) Surgery (exclusively)	5	12,8	1	2,4	3	8,3	1	2,5	10	6,4
Radioterapija (izključno) Radiotherapy (exclusively)	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Sistemska terapija (izključno) Systemic therapy (exclusively)	6	15,4	18	42,9	4	11,1	3	7,5	31	19,7
Kirurgija in radioterapija Surgery and radiotherapy	0	0,0	0	0,0	1	2,8	1	2,5	2	1,3
Kirurgija in sistemska terapija Surgery and systemic therapy	19	48,7	15	35,7	23	63,9	20	50,0	77	49,0
Radioterapija in sistemska terapija Radiotherapy and systemic therapy	4	10,3	4	9,5	1	2,8	3	7,5	12	7,6
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija Surgery, radiotherapy and systemic therapy	5	12,8	3	7,1	4	11,1	12	30,0	24	15,3
Brez zdravljenja No treatment	0	0,0	1	2,4	0	0,0	0	0,0	1	0,6
Ugotovljen na obdukciji Diagnosed at autopsy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	29	74,4	19	45,2	31	86,1	34	85,0	113	72,0
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	9	23,1	7	16,7	6	16,7	16	40,0	38	24,2
Povprečno število zdravljenih s sistemsko terapijo Average number of treated by systemic therapy	34	87,2	40	95,2	32	88,9	38	95,0	144	91,7

Preživetje

Celokupno 5-letno opazovano preživetje za maligne kostne tumorje se je izboljšalo z 51,3 % v obdobju 1984–1993 na 85,6 % v obdobju 2014–2023. Izboljšalo se je za oba spola in v vseh starostnih skupinah. Razlike v preživetju med spoloma in med otroki 0–14 let ter mladostniki 15–19 let niso statistično značilne. Razlika v 5-letnem preživetju med osteosarkomom in Ewingovim sarkomom se je povečala z nekoliko slabšega preživetja pri Ewingovem sarkomu v obdobju 1984–2003 na 19 odstotnih točk v obdobju 2004–2023 v prid Ewingovemu sarkomu (slika 40, preglednica 67).

Survival

The overall 5-year observed survival for malignant bone tumours improved from 51.3% in the 1984–1993 period to 85.6% in the 2014–2023 period. It has improved for both sexes and in all age groups. There are no significant differences in survival between the sexes, as well as between children aged 0–14 years and adolescents aged 15–19 years. The difference in 5-year survival between osteosarcoma and Ewing sarcoma increased from slightly lower survival for Ewing sarcoma in 1984–2003 to 19 percentage points in 2004–2023, favouring Ewing sarcoma (Figure 40, Table 67).



Slika 40: Kaplan-Meierjeve krivulje preživetja otrok in mladostnikov z malignim kostnim tumorjem po vrsti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.
Figure 40: Kaplan-Meier survival curves for children and adolescents with malignant bone tumours by type and period, Slovenia, 1984–2023.

Preglednica 67: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok in mladostnikov z malignim kostnim tumorjem po spolu, starosti, vrsti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 67: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children and adolescents with malignant bone tumours by sex, age, type and period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje Period	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
vsi maligni kostni tumorji skupaj all malignant bone tumours combined	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	39	89,7	80,7–99,8	64,1	50,7–81,1	51,3	37,8–69,6	46,2	32,9–64,8
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	42	88,1	78,8–98,5	69,0	56,4–84,5	61,9	48,8–78,5	57,1	44,0–74,3
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	35	97,1	91,8–100,0	85,7	74,9–98,1	77,1	64,4–92,4	62,9	48,7–81,1
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	40	97,5	92,8–100,0	91,9	83,5–100,0	85,6	74,6–98,2	85,6*	74,6–98,2
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	81	88,9	82,3–96,0	66,7	57,2–77,8	56,8	47,0–68,7	51,9	42,0–64,0
			M	44	88,6	79,7–98,5	61,4	48,5–77,6	50,0	37,2–67,2	43,2	30,8–60,6
			Ž	37	89,2	79,7–99,8	73,0	60,0–88,8	64,9	51,2–82,2	62,2	48,3–79,9
		0–14	M+Ž	39	87,2	77,3–98,3	66,7	53,4–83,2	56,4	42,8–74,3	56,4	42,8–74,3
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	75	97,3	93,8–100,0	88,8	81,8–96,4	81,1	72,3–90,9	71,9	61,4–84,1
			M	38	100,0	100,0–100,0	91,7	83,1–100,0	82,6	70,8–96,3	69,7	54,1–89,7
			Ž	37	94,6	87,6–100,0	85,8	75,0–98,2	79,6	67,1–94,4	73,2	59,5–89,9
		0–14	M+Ž	37	100,0	100,0–100,0	94,4	87,1–100,0	87,9	77,3–99,8	80,8	68,0–96,0
		15–19	M+Ž	38	94,7	87,9–100,0	83,6	72,4–96,5	74,6	61,6–90,5	63,2	48,1–83,1
osteosarkom osteosarcoma	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	48	89,6	81,3–98,7	72,9	61,4–86,6	60,4	48,1–76,0	56,2	43,8–72,2
			M	24	87,5	75,2–100,0	66,7	50,2–88,5	50,0	33,5–74,6	41,7	26,0–66,9
			Ž	24	91,7	81,3–100,0	79,2	64,5–97,2	70,8	54,8–91,6	70,8	54,8–91,6
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	36	94,4	87,3–100,0	85,9	75,1–98,2	70,0	56,0–87,6	54,2	38,5–76,3
			M	20	100,0	100,0–100,0	89,5	76,7–100,0	72,3	54,2–96,3	49,1*	28,6–84,3
			Ž	16	87,5	72,7–100,0	81,2	64,2–100,0	67,0*	46,9–95,8	59,6*	39,0–91,1
Ewingov sarkom Ewing sarcoma	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	24	87,5	75,2–100,0	54,2	37,5–78,3	45,8	29,7–70,8	41,7	26,0–66,9
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	30	100,0	100,0–100,0	89,3	78,5–100,0	89,3	78,5–100,0	89,3	78,5–100,0

* manj kot 10 ogroženih primerov / less than 10 cases at risk

Podatki Kliničnega registra otroških rakov 2019–2023

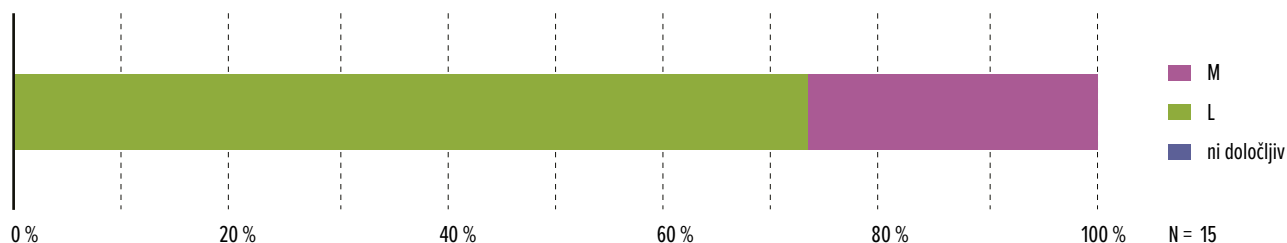
Toronto stadij

V obdobju 2019–2023 je za malignimi kostnimi tumorji zbolelo 15 otrok in mladostnikov. Tri četrtine jih je imelo ob diagnozi po Torontu lokalno omejen stadij, četrtina pa stadij z metastazami (slika 41).

Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023

Toronto stage

In the 2019–2023 period, 15 children and adolescents had malignant bone tumours, three quarters of whom had local stage at diagnosis and a quarter had metastatic stage according to Toronto (Figure 41).



Slika 41: Maligni kostni tumorji po Toronto stadiju, drugi nivo, Slovenija, 2019–2023.
Figure 41: Malignant bone tumours by tier 2 Toronto stage, Slovenia, 2019–2023.

Podrobnosti primarnega zdravljenja

Od 15 bolnikov z malignim kostnim tumorjem je radioterapevtsko zdravljenje prejelo 8 oseb (okoli polovica). Mediana doza obsevanja je okoli 50 do 70 Gy. Pet bolnikov je prejelo protonsko obsevanje v tujini, od tega eden obsevanje prsnega koša z neznano dozo (preglednica 68).

Preglednica 68: Obsevan predel in prejete doze pri bolnikih z malignim kostnim tumorjem, Slovenija, 2019–2023.

Table 68: Irradiated area with doses in malignant bone tumour patients, Slovenia, 2019–2023.

Obsevano področje Irradiated area	Število Number	Min. doza (Gy) Min. dose (Gy)	Maks. doza (Gy) Max. dose (Gy)	Mediana doza (Gy) Median dose (Gy)
Brez RT / No RT	7	/	/	/
Glava / Head	1	55,8	55,8	55,8
Prsni koš / Thorax	1	/	/	/
Medenica / Pelvis	3	45	55	54
Hrbtenica / Spine	2	70,4	73,8	72,1
Okončine / Limbs	2	45	50	50

13 bolnikov je bilo operiranih, 14 je prejelo sistemsko terapijo, od tega trije tudi presaditev krvotvornih matičnih celic (za Ewingov sarkom).

Preglednica 69 prikazuje prejeto sistemsko terapijo glede na protokol zdravljenja (skupno 14 bolnikov s sistemsko terapijo), preglednica 70 pa stranske učinke glede na protokol zdravljenja. Najpogostejše so bili zaradi stranskih učinkov prizadeti kri in limfatični sistem (93 %), okužbe (86 %) in prebavila (79 %). Vsak od zdravljenih je imel zabeležen vsaj en stranski učinek sistemske terapije.

Preglednica 69: Število bolnikov z malignim kostnim tumorjem s primarno sistemsko terapijo po protokolu zdravljenja, skupini zdravil in zdravilu, Slovenija, 2019–2023.

Table 69: Number of malignant bone tumour patients with primary systemic treatment by treatment protocol, therapeutic subgroup and drug, Slovenia, 2019–2023.

Protokol zdravljenja Treatment protocol	Število Number	Skupina zdravil Therapeutic subgroup	Število Number	Zdravilo Drug	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
EURO EWING	7	Alkilirajoči agensi Alkylating agents	7	Ciklofosfamid / Cyclophosphamide Ifosfamid / Ifosfamide	5 7	0 0	0 1	3 4	2 2
		Antraciklini Anthracyclines	7	Doksorubicin / Doxorubicin	7	0	1	4	2
		Drugi citotoksični antibiotiki Other cytotoxic antibiotics	2	Daktinomycin / Dactinomycin	2	0	1	1	0
		Inhibitorji topoizomeraz Topoisomerase inhibitors	7	Etopozid / Etoposide	7	0	1	4	2
		Vinka alkaloidi Vinca alkaloids	7	Vinkristin / Vincristine Vinorelbin / Vinorelbine	7 1	0 0	1 0	4 1	2 0
EURAMOS	7	Antraciklini Anthracyclines	7	Doksorubicin / Doxorubicin	7	0	0	4	3
		Inhibitorji celične presnove (antimetaboliti) Antimetabolites	7	Metotreksat / Methotrexate	7	0	0	4	3
		Težke kovine Heavy metals	7	Cisplatin / Cisplatin	7	0	0	4	3

Primary treatment details

Of the 15 patients with malignant bone tumours, 8 received radiotherapy treatment (about half). The median dose is around 50 to 70 Gy. Five patients received proton irradiation abroad (one of thorax with an unknown dose) (Table 68).

13 patients underwent surgery and 14 received systemic therapy, including three haematopoietic stem cell transplants (for Ewing sarcoma).

Table 69 shows the systemic therapy received according to the treatment protocol (a total of 14 patients with systemic therapy) and Table 70 shows the side effects according to the treatment protocol. The most frequently affected systems were the blood and lymphatic system (93%), infections (86%) and the gastrointestinal tract (79%). All the patients had at least one reported side effect from the systemic treatment.

Preglednica 70: Število bolnikov z malignim kostnim tumorjem s stranskimi učinki glede na protokol primarnega sistemskega zdravljenja, Slovenija, 2019–2023.

Table 70: Number of malignant bone tumour patients with side effects by primary systemic treatment protocol, Slovenia, 2019–2023.

Vrsta neželenih učinkov Type of side effect	Protokol zdravljenja Treatment protocol		
	Skupaj / All	EURO EWING	EURAMOS
Vsi / All	14	7	7
Ni stranskih učinkov / No side effects	0	0	0
Kri in limfatični sistem / Blood and lymphatic system disorders	13	7	6
Srce / Cardiac disorders	0	0	0
Ušesa in labirint / Ear and labyrinth disorders	0	0	0
Endokrine žleze / Endocrine disorders	0	0	0
Oči / Eye disorders	1	0	1
Prebavila / Gastrointestinal disorders	11	5	6
Splošni / General disorders	6	4	2
Jetra, žolčnik in žolčevodi / Hepatobiliary disorders	0	0	0
Imunski sistem / Immune system disorders	1	0	1
Okužbe / Infections and infestations	12	5	7
Poškodbe / Injury, poisoning and procedural complications	0	0	0
Preiskave - odstopanja / Investigations	14	7	7
Presnova/prehrana / Metabolism and nutrition disorders	5	3	2
Mišice, skelet in vezivo / Musculoskeletal and connective tissue disorders	2	2	0
Živčevje / Nervous system disorders	3	1	2
Duševni / Psychiatric disorders	1	1	0
Sečila / Renal and urinary disorders	0	0	0
Dihala in prsni koš / Respiratory, thoracic and mediastinal disorders	5	2	3
Koža in podkožje / Skin and subcutaneous tissue disorders	3	2	1
Kirurški in medicinski posegi / Surgical and medical procedures	0	0	0
Ožilje / Vascular disorders	3	3	0
Rodila in dojka / Reproductive system and breast disorders	0	0	0
Neznano / Unknown	0	0	0

Ponovitve bolezni

Ponovitve pri malignih kostnih tumorjih v prvih letih po diagnozi niso redke vendar je ocena zaradi majhnega števila nezanesljiva. Skupno se je med zbolelimi v obdobju 2019–2023 bolezen ponovila v 4 od 15 primerov (27 %), v treh primerih sistemsko in v enem lokalno (preglednica 71).

Relapses

Relapses of malignant bone tumours in the first years after diagnosis are not uncommon, but estimation is unreliable due to the small number of cases. Overall, among those diagnosed in 2019–2023, the disease relapsed in 4 out of 15 cases (27%), in three cases systemically and in one locally (Table 71).

Preglednica 71: Število in delež prvih ponovitev bolezni (vključuje recidiv in progres) za maligne kostne tumorje glede na leto diagnoze, Slovenija, 2019–2023.

Table 71: Number and proportion of first relapse (includes recurrence and progression) for malignant bone tumours by year of diagnosis, Slovenia, 2019–2023.

Leto ugotovitve Year of diagnosis	Vse bolezni / All cases	Vse ponovitve / All recurrences		Brez ponovitve / No recurrence	
	Število / Number	Število / Number	%	Število / Number	%
2019	1	0	0,0	1	100,0
2020	4	2	50,0	2	50,0
2021	2	0	0,0	0	0,0
2022	4	1	25,0	3	75,0
2023	4	1	25,0	3	75,0
Skupaj / All	15	4	26,7	11	73,3

Mehkotkivni in drugi ekstraosalni sarkomi

Mehkotkivni sarkomi vzniknejo iz celic mezenhimskega izvora in so zelo raznovrstnih histologij. Najpogostejše (okoli polovica primerov) se pojavlja rabdomiosarkom, ostali mehkotkivni sarkomi so precej redkejši. Rabdomiosarkomi so tumorji s skeletno-mišično diferenciacijo. Pri otrocih je najpogostejša podvrsta embrionalni rabdomiosarkom, ki se pojavlja zgodaj v otroštvu in je etiološko povezan z nekaterimi genetskimi sindromi. Drugi najpogostejši podtip je alveolarni rabdomiosarkom, ki je pogostejši pri adolescentih. Pogoste lokalizacije pri rabdomiosarkomu so glava in vrat, abdomen in toraks, pri nerabdomiosarkomskih tumorjih pa ekstremitete. Prvi znaki so odvisni od lokacije in so lahko nespecifični, zato je lahko diagnoza pozna.

Preživetje oziroma ozdravitev zavisi od vrste, lokacije in razširjenosti bolezni in je celokupno v razvitih državah med 70 in 80 % (5-letno preživetje). V splošnem ima embrionalni tip rabdomiosarkoma boljšo prognozo kot alveolarni. Zdravljenje je multimodalno s kemoterapijo, kirurgijo in v nekaterih primerih tudi radioterapijo. Razen povezanosti z genetskimi sindromi je etiologija nepoznana.

Incidenca

V 10-letnem obdobju 2014–2023 so za mehkotkivnimi in drugimi ekstraosalnimi sarkomi vsako leto v povprečju zboleli trije otroci (0–14 let) in dva mladostnika (15–19 let), skupno 5. V celotnem 40-letnem obdobju je zbolelo nekoliko več fantov (52,9 %) kot deklet (47,1 %), pri čemer je razmerje med ženskami in moškimi okoli 1 : 1,2. Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 10 na milijon prebivalcev in je podobna med starostnimi skupinami, vendar najvišja v starosti 0–4 leta in 15–19 let (okoli 12 na milijon v celotnem 40-letnem obdobju) (preglednica 72). V obdobju 1983–2023 je stabilna (slika 42). Starostno specifična stopnja niha in je najvišja v starostih 1, 8 in 17 let, ko je okoli 17, 13 in 15 na milijon (slika 43). Najpogostejša podvrsta mehkotkivnih sarkomov je rabdomiosarkom z 42 % primerov. Ostale podvrste so redkejšje (preglednica 73).

Soft tissue and other extraosseous sarcomas

Soft tissue sarcomas arise from cells of mesenchymal origin and have a wide variety of histologies. Rhabdomyosarcoma is the most common (around half of the cases), while other soft tissue sarcomas are much rarer. Rhabdomyosarcomas are tumours with musculoskeletal differentiation. In children the most common subtype is embryonal rhabdomyosarcoma, which occurs early in childhood and is aetiologically associated with certain genetic syndromes. The second most common subtype is alveolar rhabdomyosarcoma which is more frequent in adolescents. The most frequent localisations of rhabdomyosarcoma are the head and neck, the abdomen and the thorax, whereas non-rhabdomyosarcoma tumours are more likely to involve the extremities. The first signs depend on the location and may be non-specific, so the diagnosis may be late. The survival or cure rate depends on the type, location and extent of the disease, and the 5-year survival rate is generally between 70 and 80% in developed countries. In general, the embryonal type of rhabdomyosarcoma has a better prognosis than the alveolar type. Treatment is multimodal with chemotherapy, surgery and in some cases radiotherapy. The aetiology is unknown apart from its association with genetic syndromes.

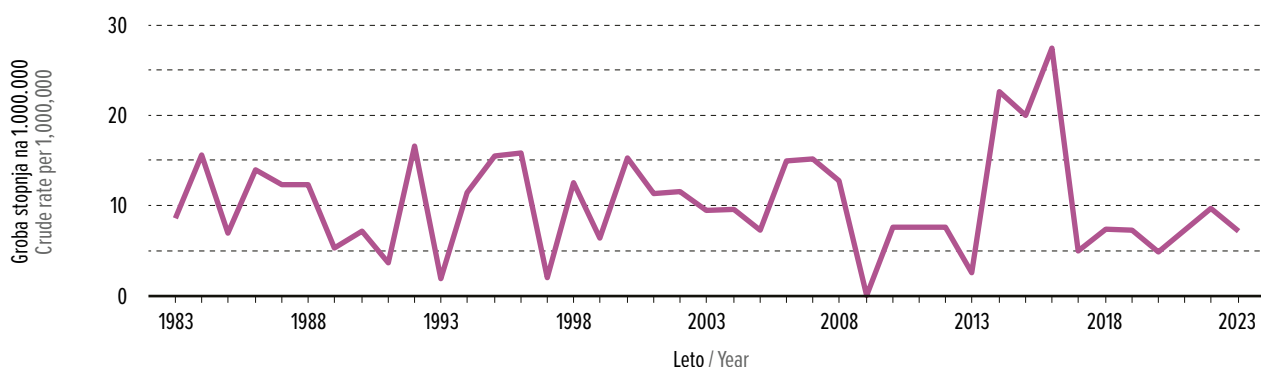
Incidence

Over the 10-year period of 2014–2023, an average of three children (0–14 years) and two adolescents (15–19 years) were diagnosed with soft tissue and other extraosseous sarcomas each year, for a total of 5. In the whole 40-year period, more boys (52.9%) than girls (47.1%) were diagnosed with a female-to-male ratio of around 1:1.2. The crude incidence rate is around 10 per million population and is similar across age groups, though highest in the 0–4 and 15–19 age groups (around 12 per million in the whole 40-year period) (Table 72). It has been stable throughout the 1983–2023 period (Figure 42). The age-specific rate fluctuates and is highest at ages 1, 8 and 17, when it is around 17, 13 and 15 per million (Figure 43). The most common subtype of soft tissue sarcoma is rhabdomyosarcoma with 42% of cases. Other subtypes are rarer (Table 73).

Preglednica 72: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) mehkotkivnih in drugih ekstraosalnih sarkomov po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

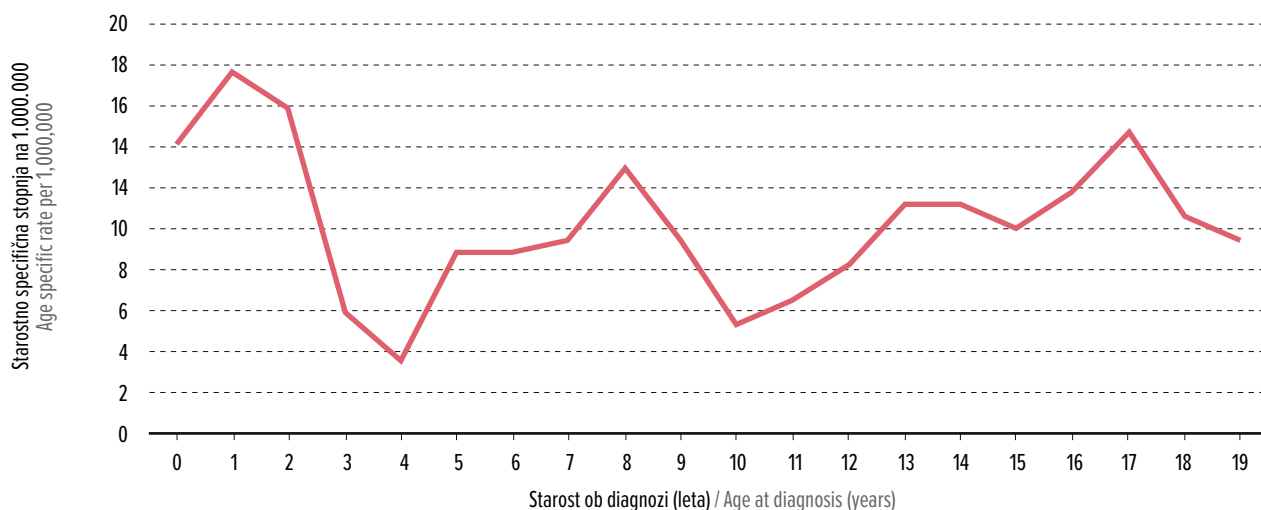
Table 72: Incidence (number and crude incidence rate per million) of soft tissue and other extraosseous sarcomas by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število / Number					Groba incidenčna stopnja na milijon / Crude incidence rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	54	10	15	15	14	9,6	7,8	10,6	10,2	9,7
	M	30	3	9	8	10	10,4	4,5	12,4	10,5	13,6
	Ž	24	7	6	7	4	8,8	11,2	8,7	9,7	5,6
1994–2003	M+Ž	53	15	10	13	15	11,2	15,8	9,1	10,2	10,5
	M	35	10	9	7	9	14,4	20,5	16,0	10,7	12,3
	Ž	18	5	1	6	6	7,8	10,8	1,9	9,7	8,6
2004–2013	M+Ž	34	6	8	7	13	8,5	6,1	8,7	7,2	11,7
	M	18	4	4	4	6	8,8	7,9	8,4	8,0	10,5
	Ž	16	2	4	3	7	8,3	4,2	8,9	6,4	13,0
2014–2023	M+Ž	48	17	10	6	15	11,8	16,6	9,3	5,9	15,8
	M	27	9	7	4	7	12,9	17,1	12,6	7,7	14,3
	Ž	21	8	3	2	8	10,6	16,1	5,7	4,1	17,4



Slika 42: Trend grobe incidenčne stopnje na milijon za mehkotkivne in druge ekstraosalne sarkome, Slovenija, 1983–2023.

Figure 42: Trend in crude incidence rate per million for soft tissue and other extraosseous sarcomas, Slovenia, 1983–2023.



Slika 43: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon za mehkotkivne in druge ekstraosalne sarkome, Slovenija, 1983–2023.

Figure 43: Age-specific incidence rate per million for soft tissue and other extraosseous sarcomas, Slovenia, 1983–2023.

Preglednica 73: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) mehkotkivnih in drugih ekstraoslnih sarkomov po podskupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 73: Incidence (number and crude incidence rate per million) of soft tissue and other extraosseous sarcomas by ICCC subgroups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
IX	Mehkotkivni in drugi ekstraoslni sarkomi Soft tissue and other extraosseous sarcomas	M+Ž	48	17	10	6	15	11,8	16,6	9,3	5,9	15,8
		M	27	9	7	4	7	12,9	17,1	12,6	7,7	14,3
		Ž	21	8	3	2	8	10,6	16,1	5,7	4,1	17,4
IXa	Rabdomiosarkom Rhabdomyosarcomas	M+Ž	20	10	3	1	6	4,9	9,8	2,8	1,0	6,3
		M	8	5	1	0	2	3,8	9,5	1,8	0,0	4,1
		Ž	12	5	2	1	4	6,1	10,1	3,8	2,0	8,7
IXb	Fibrosarkom, tumorji perifernih živčnih ovojnic in druge fibrozni tumorji Fibrosarcomas, peripheral nerve sheath tumours, and other fibrous neoplasms	M+Ž	7	2	1	3	1	1,7	2,0	0,9	3,0	1,1
		M	4	1	1	2	0	1,9	1,9	1,8	3,8	0,0
		Ž	3	1	0	1	1	1,5	2,0	0,0	2,0	2,2
IXc	Kaposijev sarkom Kaposi sarcoma	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
IXd	Drugi specifičirani mehkotkivni sarkomi Other specified soft tissue sarcomas	M+Ž	16	3	5	1	7	3,9	2,9	4,6	1,0	7,4
		M	10	1	4	1	4	4,8	1,9	7,2	1,9	8,2
		Ž	6	2	1	0	3	3,0	4,0	1,9	0,0	6,5
IXe	Nespecificirani mehkotkivni sarkomi Unspecified soft tissue sarcomas	M+Ž	5	2	1	1	1	1,2	2,0	0,9	1,0	1,1
		M	5	2	1	1	1	2,4	3,8	1,8	1,9	2,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0

Umrljivost

V obdobju 2014–2023 je zaradi mehkotkivnih in drugih ekstraoslnih sarkomov umrlo 10 otrok in mladostnikov. Groba umrljivostna stopnja se giblje okoli 3 na milijon in je praviloma najvišja pri mladostnikih 15–19 let (okoli 5 na milijon v celotnem 40-letnem obdobju). Med desetletji ni zaznavih sprememb v stopnjah (preglednica 74).

Mortality

Between 2014 and 2023, 10 children and adolescents died from soft tissue and other extraosseous sarcomas. The crude mortality rate is around 3 per million and is generally highest in adolescents aged 15–19 years (around 5 per million in the whole 40-year period). There is no observable change in rates across decades (Table 74).

Preglednica 74: Umrljivost (število in groba umrljivostna stopnja na milijon) mehkotkivnih in drugih ekstraoslnih sarkomov po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1985–2023.

Table 74: Mortality (number and crude mortality rate per million) of soft tissue and other extraosseous sarcomas by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1985–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba umrljivostna stopnja na milijon Crude mortality rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1985–1993	M+Ž	8	0	1	2	5	1,6	0,0	0,8	1,5	3,8
	M	7	0	1	2	4	2,7	0,0	1,5	2,9	6,0
	Ž	1	0	0	0	1	0,4	0,0	0,0	0,0	1,6
1994–2003	M+Ž	16	3	2	3	8	3,4	3,2	1,8	2,4	5,6
	M	12	2	2	1	7	4,9	4,1	3,6	1,5	9,6
	Ž	4	1	0	2	1	1,7	2,2	0,0	3,2	1,4
2004–2013	M+Ž	11	3	2	0	6	2,8	3,0	2,2	0,0	5,4
	M	7	2	1	0	4	3,4	3,9	2,1	0,0	7,0
	Ž	4	1	1	0	2	2,1	2,1	2,2	0,0	3,7
2014–2023	M+Ž	10	3	3	3	1	2,5	2,9	2,8	3,0	1,1
	M	6	2	1	3	0	2,9	3,8	1,8	5,7	0,0
	Ž	4	1	2	0	0	2,0	2,0	3,8	0,0	0,0

Zdravljenje

Najpogostejša kombinacija zdravljenja pri mehko-tivnih in drugih ekstraoslnih sarkomih je kombi-nacija vseh treh modalitet, njen delež se je v obdobju 1984–2023 nekoliko povečal in je v zadnjem desetle-tju blizu 40 %. Sledita kirurgija izključno in kombi-nacija kirurgije in sistemske terapije (obe okoli četr-tina primerov). Delež kombinacije sistemske terapije in radioterapije se je znižal s 24 % na 6 %. Druge kombi-nacije niso pogoste. Celokupno v zadnjem desetle-tju okoli 90 % bolnikov prejme kirurško zdravljenje, 46 % je obsevanih in 73 % prejme sistemsko terapijo (preglednica 75).

Preglednica 75: Število in delež bolnikov z mehko-tivnimi in drugimi ekstraoslnimi sarkomi po vrsti primarnega zdravljenja, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 75: Number and proportion of patients with soft tissue and other extraosseous sarcomas by type of primary treatment, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Obdobje Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja Type of primary treatment	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Skupaj All	54	100,0	53	100,0	34	100,0	48	100,0	189	100,0
Kirurgija (izključno) Surgery (exclusively)	10	18,5	11	20,8	8	23,5	12	25,0	41	21,7
Radioterapija (izključno) Radiotherapy (exclusively)	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Sistemska terapija (izključno) Systemic therapy (exclusively)	1	1,9	2	3,8	1	2,9	2	4,2	6	3,2
Kirurgija in radioterapija Surgery and radiotherapy	2	3,7	2	3,8	4	11,8	1	2,1	9	4,8
Kirurgija in sistemska terapija Surgery and systemic therapy	14	25,9	18	34,0	6	17,6	12	25,0	50	26,5
Radioterapija in sistemska terapija Radiotherapy and systemic therapy	13	24,1	11	20,8	4	11,8	3	6,3	31	16,4
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija Surgery, radiotherapy and systemic therapy	13	24,1	8	15,1	11	32,4	18	37,5	50	26,5
Brez zdravljenja No treatment	1	1,9	1	1,9	0	0,0	0	0,0	2	1,1
Ugotovljen na obdukciji Diagnosed at autopsy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	39	72,2	39	73,6	29	85,3	43	89,6	150	79,4
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	28	51,9	21	39,6	19	55,9	22	45,8	90	47,6
Povprečno število zdravljenih s sistemsko terapijo Average number of treated by systemic therapy	41	75,9	39	73,6	22	64,7	35	72,9	137	72,5

Treatment

The most common treatment combination for soft tissue and other extraosseous sarcomas is a combi-nation of all three modalities, with a slight increase between 1984 and 2023 and a share of close to 40% in the last decade. This is followed by surgery alone and a combination of surgery and systemic therapy (both about a quarter of the cases). The share of a combination of systemic therapy and radiotherapy has decreased from 24% to 6%. Other combinations are not common. Overall, in the last decade, about 90% of patients had surgery, 46% had radiation therapy and 73% received systemic therapy (Table 75).

Preživetje

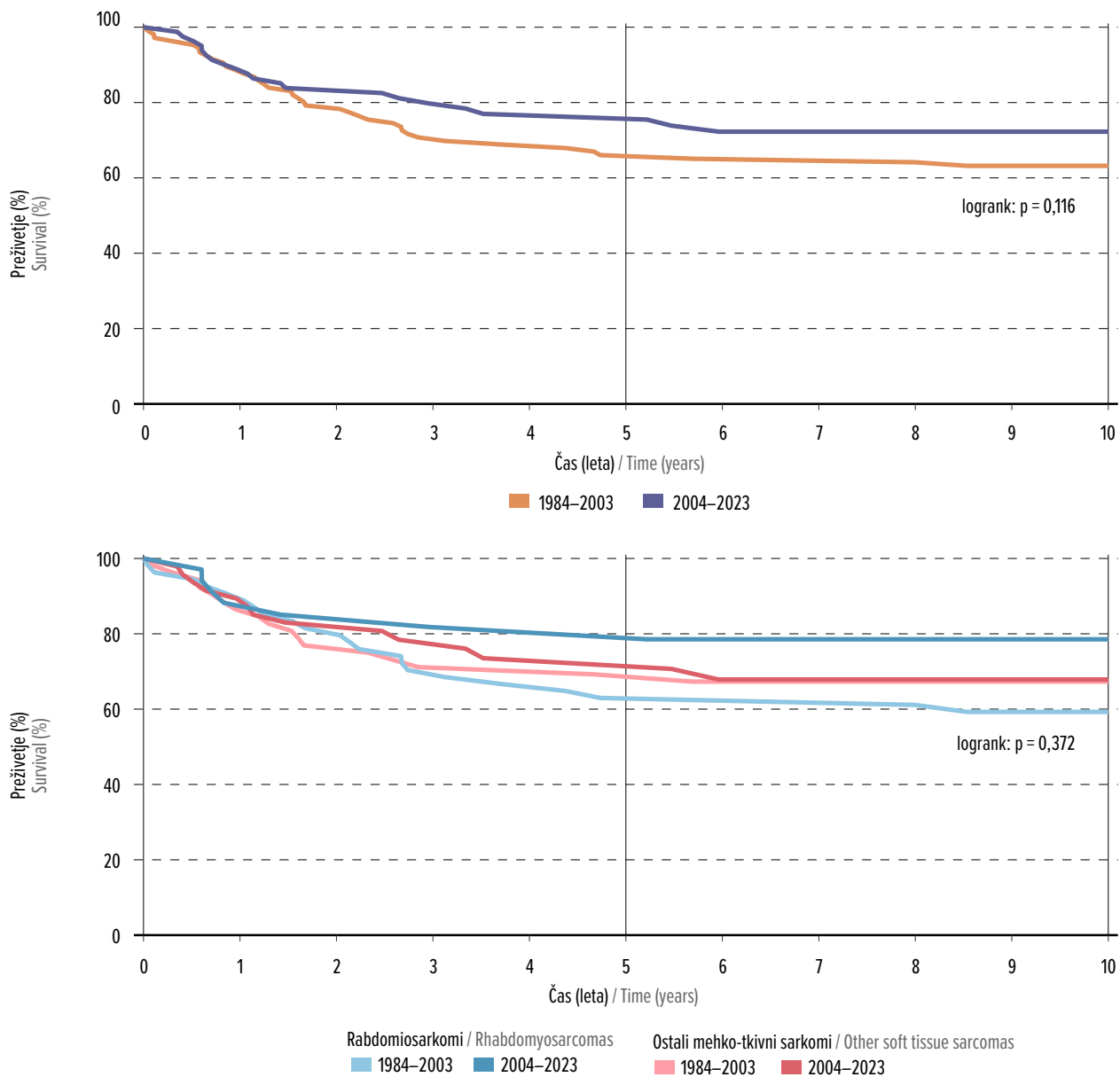
Celokupno 5-letno opazovano preživetje za mehko-tivne in druge ekstraosalne sarkome se je izboljšalo s 66,0 % v obdobju 1984–2003 na 77,0 % v obdobju 2004–2023 (ni statistično znailno). Izboljšalo se je za oba spola in v vseh starostnih skupinah. Fanti imajo slabše preživetje od deklet, razlika se je zmanjšala iz okoli 17 odstotnih točk v obdobju 1984–2003 na 12 odstotnih točk v obdobju 2004–2023. Po starostnih skupinah ni opaznih razlik v preživetju.

Survival

The overall 5-year observed survival for soft tissue and other extraosseous sarcomas improved from 66.0% in 1984–2003 to 77.0% in 2004–2023 (not statistically significant). It has improved for both sexes and in all age groups. Boys have a worse survival rate than girls, the gap narrowing from around 17 percentage points in 1984–2003 to 12 percentage points in 2004–2023. There are no significant differences in survival by age group.

Preživetje pri rabdomiosarkomu se je izboljšalo bolj kot pri nerabdomiosarkomu. Rabdomiosarkom ima v zadnjem 20-letnem obdobju za 8 odstotnih točk boljše preživetje kot nerabdomiosarkomi (slika 44, preglednica 76).

Survival in rhabdomyosarcoma cases improved more than in non-rhabdomyosarcoma. Rhabdomyosarcoma has an 8 percentage points better survival than non-rhabdomyosarcoma over the last 20 years (Figure 44, Table 76).



Slika 44: Kaplan-Meierjeve krivulje preživetja otrok in mladostnikov z mehko tkivnimi in drugimi ekstraosalnimi sarkomi po vrsti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.
Figure 44: Kaplan-Meier survival curves for children and adolescents with soft tissue and other extraosseous sarcomas by type and period, Slovenia, 1984–2023.

Preglednica 76: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok in mladostnikov z mehko tkivnimi in drugimi ekstraosalnimi sarkomi po vrsti, spolu, starosti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 76: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children and adolescents with soft tissue and other extraosseous sarcomas by sex, age and period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje Period	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
vsi mehko tkivni sarkomi skupaj all soft tissue sarcomas combined	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	54	88,9	80,9–97,7	74,1	63,3–86,7	72,2	61,2–85,2	66,7	55,2–80,5
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	52	88,5	80,2–97,6	67,3	55,7–81,3	59,6	47,7–74,6	59,6	47,7–74,6
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	33	87,9	77,4–99,8	78,8	66,0–94,0	75,8	62,5–91,9	72,7	59,0–89,6
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	48	89,6	81,3–98,7	80,2	69,3–92,8	77,7	66,3–91,0	71,3*	58,5–86,9
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	106	88,7	82,8–94,9	70,8	62,6–80,0	66,0	57,6–75,7	63,2	54,7–73,1
			M	64	85,9	77,8–94,9	67,2	56,6–79,7	59,4	48,5–72,7	57,8	46,9–71,3
			Ž	42	92,9	85,4–100,0	76,2	64,3–90,2	76,2	64,3–90,2	71,4	59,0–86,5
		0–4	M+Ž	24	87,5	75,2–100,0	75,0	59,5–94,5	66,7	50,2–88,5	62,5	45,8–85,2
		5–9	M+Ž	25	92,0	82,0–100,0	80,0	65,8–97,3	72,0	56,4–91,9	72,0	56,4–91,9
		10–14	M+Ž	28	89,3	78,5–100,0	64,3	48,8–84,7	60,7	45,1–81,8	57,1	41,5–78,8
		15–19	M+Ž	29	86,2	74,5–99,7	65,5	50,3–85,3	65,5	50,3–85,3	62,1	46,7–82,5
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	81	88,9	82,3–96,0	79,8	71,4–89,2	77,0	68,2–87,0	72,3	62,8–83,2
			M	45	91,1	83,2–99,8	76,6	64,8–90,5	71,3	58,7–86,6	65,1	51,7–82,1
			Ž	36	86,1	75,5–98,2	83,3	72,0–96,4	83,3	72,0–96,4	80,1	67,9–94,5
		0–4	M+Ž	23	87,0	74,2–100,0	77,8	62,4–97,0	77,8	62,4–97,0	72,9*	56,5–94,1
		5–9	M+Ž	18	88,9	75,5–100,0	83,3	67,8–100,0	76,9	59,3–99,7	64,1*	44,6–92,1
		10–14	M+Ž	12	91,7	77,3–100,0	91,7*	77,3–100,0	80,2*	58,7–100,0	80,2*	58,7–100,0
		15–19	M+Ž	28	89,3	78,5–100,0	74,7	60,1–92,8	74,7	60,1–92,8	74,7	60,1–92,8
rabdomiosarkom rhabdomyosarcoma	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	54	90,7	83,3–98,8	70,4	59,2–83,7	63,0	51,3–77,3	59,3	47,5–73,9
			M	34	91,2	82,1–100,0	67,6	53,6–85,3	55,9	41,5–75,3	55,9	41,5–75,3
			Ž	20	90,0	77,8–100,0	75,0	58,2–96,6	75,0	58,2–96,6	65,0	47,1–89,7
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	34	88,2	78,0–99,8	81,8	69,6–96,1	81,8	69,6–96,1	78,5	65,6–94,0
ne-rabdomiosarkom non-rhabdomyosarcoma	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	52	86,5	77,7–96,3	71,2	59,8–84,6	69,2	57,8–83,0	67,3	55,7–81,3
			M	30	80,0	66,9–95,7	66,7	51,8–85,9	63,3	48,2–83,2	60,0	44,8–80,4
			Ž	22	95,5	87,1–100,0	77,3	61,6–96,9	77,3	61,6–96,9	77,3	61,6–96,9
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	47	89,4	81,0–98,6	78,4	67,4–91,2	73,5	61,7–87,7	67,9	55,1–83,5
			M	28	92,9	83,8–100,0	77,7	63,4–95,2	69,1	53,2–89,7	59,2*	42,3–83,0
			Ž	19	84,2	69,3–100,0	78,9	62,6–99,6	78,9	62,6–99,6	78,9*	62,6–99,6

* manj kot 10 ogroženih primerov / less than 10 cases at risk

Podatki Kliničnega registra otroških rakov 2019–2023

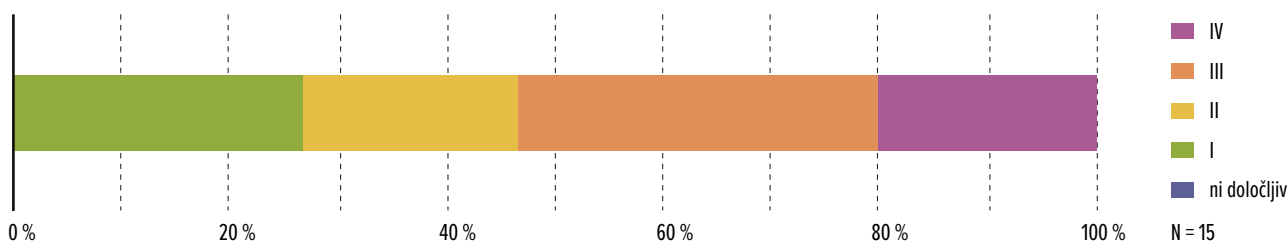
Toronto stadij

V obdobju 2019–2023 je za mehko tkivnimi in drugimi ekstraosalnimi sarkomi zbolelo 15 otrok in mladostnikov, med katerimi je bil Toronto stadij ob diagnozi v grobem enakomerno razporejen z okoli četrtino v vsakem od štirih stadijev (slika 45).

Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023

Toronto stage

In the 2019–2023 period, 15 children and adolescents developed soft tissue and other extraosseous sarcomas, among whom the Toronto stages at diagnosis were roughly evenly distributed, with about a quarter in each of the four stages (Figure 45).



Slika 45: Mehko tkivni in drugi ekstraosalni sarkomi (brez Kaposijevega sarkoma) po Toronto stadiju, drugi nivo, Slovenija, 2019–2023.

Figure 45: Soft tissue and other extraosseous sarcomas (excluding Kaposi sarcoma) by tier 2 Toronto stage, Slovenia, 2019–2023.

Podrobnosti primarnega zdravljenja

Od 15 bolnikov z mehko tkivnimi in drugimi ekstraosalnimi sarkomi je radioterapevtsko zdravljenje prejelo 9 oseb (60 %). Štirje bolniki so prejeli obsevanje v tujini – eden protonsko obsevanje glave in trije brahioradioterapijo medenice (preglednica 77). Vsi bolniki so bili operirani, 11 jih je prejelo sistemske terapije, od tega eden tudi presaditev krvotvornih matičnih celic (za Ewingov sarkom mehkih tkiv). Preglednica 78 prikazuje prejeto sistemske terapije glede na protokol zdravljenja (skupno 11 bolnikov s sistemske terapije), preglednica 79 pa stranske učinke glede na protokol zdravljenja.

Primary treatment details

Of the 15 patients with soft tissue and other extraosseous sarcomas, 9 received radiotherapy treatment (about half). Four patients received irradiation abroad – one received proton irradiation of the head and three brachioradiotherapy of the pelvis (Table 77). All the patients underwent surgery, 11 received systemic therapy, including one haematopoietic stem cell transplant (for Ewing's sarcoma of soft tissues). Table 78 shows the systemic therapy received according to the treatment protocol (a total of 11 patients with systemic therapy) and Table 79 shows the side effects according to the treatment protocol.

Preglednica 77: Obsevan predel in prejete doze pri bolnikih z mehko tkivnimi in drugimi ekstraosalnimi sarkomi, Slovenija, 2019–2023.

Table 77: Irradiated area with doses patients with soft tissue and other extraosseous sarcomas, Slovenia, 2019–2023.

Obsevano področje / Irradiated area	Število / Number	Min. doza (Gy) / Min. dose (Gy)	Maks. doza (Gy) / Max. dose (Gy)	Mediana doza (Gy) / Median dose (Gy)
Brez RT / No RT	6	/	/	/
Glava / Head	1	41,4	41,4	41,4
Prsni koš / Thorax	4	15	54	45,6
Abdomen / Abdomen	2	25,2	32	28,6
Medenica / Pelvis	3	20,16	50,4	41,4

Preglednica 78: Število bolnikov z mehko tkivnimi in drugimi ekstraosalnimi sarkomi s primarno sistemske terapijo po protokolu zdravljenja, skupini zdravil in zdravilu, Slovenija, 2019–2023.

Table 78: Number of patients with soft tissue and other extraosseous sarcomas with primary systemic treatment by treatment protocol, therapeutic subgroup and drug, Slovenia, 2019–2023.

Protokol zdravljenja / Treatment protocol	Število / Number	Skupina zdravil / Therapeutic subgroup	Število / Number	Zdravilo / Drug	Vse starosti / All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
EURO EWING	1	Alkilirajoči agensi / Alkylating agents	1	Ciklofosamid / Cyclophosphamide Ifosamid / Ifosfamide	1 1	0 0	1 1	0 0	0 0
		Antraciklini / Anthracyclines	1	Doksorubicin / Doxorubicin	1	0	1	0	0
		Inhibitorji topoizomeraz / Topoisomerase inhibitors	1	Etopozid / Etoposide	1	0	1	0	0
		Vinka alkaloidi / Vinca alkaloids	1	Vinkristin / Vincristine	1	0	1	0	0
RMS	6	Alkilirajoči agensi / Alkylating agents	5	Ciklofosamid / Cyclophosphamide Ifosamid / Ifosfamide	4 5	2 3	1 1	0 0	1 1
		Antraciklini / Anthracyclines	1	Doksorubicin / Doxorubicin	1	1	0	0	0
		Drugi citotoksični antibiotiki / Other cytotoxic antibiotics	6	Daktinomycin / Dactinomycin	6	4	1	0	1
		Vinka alkaloidi / Vinca alkaloids	6	Vinkristin / Vincristine Vinorelbin / Vinorelbine	6 4	4 2	1 1	0 0	1 1
NRSTS	3	Alkilirajoči agensi / Alkylating agents	3	Ifosamid / Ifosfamide	3	0	0	3	0
		Antraciklini / Anthracyclines	3	Doksorubicin / Doxorubicin	3	0	0	3	0
SIOP Umbrella 2016 sarkom / sarcoma	1	Alkilirajoči agensi / Alkylating agents	1	Ciklofosamid / Cyclophosphamide	1	1	0	0	0
		Antraciklini / Anthracyclines	1	Doksorubicin / Doxorubicin	1	1	0	0	0
		Inhibitorji topoizomeraz / Topoisomerase inhibitors	1	Etopozid / Etoposide	1	1	0	0	0
		Težke kovine / Heavy metals	1	Karboplatin / Carboplatin	1	1	0	0	0

Najpogosteje so bili zaradi stranskih učinkov prizadeti kri in limfatični sistem ter prebavila (82 %). Ni bilo bolnikov brez zabeleženega stranskega učinka sistemske terapije.

The most frequently affected were the blood and lymphatic and gastrointestinal systems (82%). There were no patients without a reported side effect from the systemic treatment.

Preglednica 79: Število bolnikov z mehko tkivnimi in drugimi ekstraosalnimi sarkomi s stranskimi učinki glede na protokol primarnega sistemskega zdravljenja, Slovenija, 2019–2023.

Table 79: Number of patients with soft tissue and other extraosseous sarcomas with side effects by primary systemic treatment protocol, Slovenia, 2019–2023.

Vrsta neželenih učinkov Type of side effect	Protokol zdravljenja / Treatment protocol			
	Skupaj / All	RMS	NRSTS	Drugi / Other
Vsi / All	11	6	3	2
Ni stranskih učinkov / No side effects	0	0	0	0
Kri in limfatični sistem / Blood and lymphatic system disorders	9	5	2	2
Srce / Cardiac disorders	1	0	1	0
Ušesa in labirint / Ear and labyrinth disorders	0	0	0	0
Endokrine žleze / Endocrine disorders	0	0	0	0
Oči / Eye disorders	0	0	0	0
Prebavila / Gastrointestinal disorders	9	5	2	2
Splošni / General disorders	9	4	3	2
Jetra, žolčnik in žolčevodi / Hepatobiliary disorders	0	0	0	0
Imunski sistem / Immune system disorders	0	0	0	0
Okužbe / Infections and infestations	7	4	2	1
Poškodbe / Injury, poisoning and procedural complications	0	0	0	0
Preiskave - odstopanja / Investigations	11	6	3	2
Presnova/prehrana / Metabolism and nutrition disorders	7	4	1	2
Mišice, skelet in vezivo / Musculoskeletal and connective tissue disorders	0	0	0	0
Živčevje / Nervous system disorders	1	1	0	0
Duševni / Psychiatric disorders	1	1	0	0
Sečila / Renal and urinary disorders	1	1	0	0
Dihala in prsni koš / Respiratory, thoracic and mediastinal disorders	6	3	2	1
Koža in podkožje / Skin and subcutaneous tissue disorders	3	2	0	1
Kirurški in medicinski posegi / Surgical and medical procedures	0	0	0	0
Ožilje / Vascular disorders	0	0	0	0
Rodila in dojka / Reproductive system and breast disorders	0	0	0	0
Neznano / Unknown	0	0	0	0

Ponovitve bolezni

Ponovitve pri mehko tkivnih in drugih ekstraoslnih sarkomih v prvih letih po diagnozi niso redke, vendar je ocena zaradi majhnega števila nezanesljiva. Skupno se je med zbolelimi v obdobju 2019–2023 bolezen ponovila v dveh od 15 primerov (13 %), v enem primeru sistemske in v enem regionalno (preglednica 80).

Relapses

Relapses of soft tissue and other extraosseous sarcomas in the first years after diagnosis are not uncommon, but estimation is unreliable due to the small number of cases. Overall, among those diagnosed in 2019–2023, the disease relapsed in two out of 15 cases (13%), in one case systemically and in one regionally (Table 80).

Preglednica 80: Število in delež prvih ponovitev bolezni (vključuje recidiv in progres) za mehko tkivne in druge ekstraosalne sarkome glede na leto diagnoze, Slovenija, 2019–2023.

Table 80: Number and proportion of first disease relapse (includes recurrence and progression) for soft tissue and other extraosseous sarcomas by year of diagnosis, Slovenia, 2019–2023.

Leto ugotovitve Year of diagnosis	Vse bolezni / All cases	Vse ponovitve / All recurrences		Brez ponovitev / No recurrence	
	Število / Number	Število / Number	%	Število / Number	%
2019	3	0	0,0	3	100,0
2020	2	0	0,0	2	100,0
2021	3	1	33,3	2	66,7
2022	4	0	0,0	4	100,0
2023	3	1	33,3	2	66,7
Skupaj / All	15	2	13,3	13	86,7

Tumorji zarodnih celic, trofoblastični tumorji in tumorji gonad

Tumorji zarodnih celic spadajo med embrionalne tumorje. Razvijejo se bodisi v gonadah bodisi kjer koli na poti migracije primordialnih zarodnih celic tekom fetalnega razvoja gonad, ki potujejo v centralni osi telesa od možganov preko prsnega koša (mediastinum), trebuha (retroperitonealno) in medenice do gonade. Lokacije se zato delijo v tri skupine: intrakranialni in intraspinalni, gonadni ter vsi ostali (ekstrakranialni in ekstragonadni), najpogosteje pa se pojavljajo v gonadah, predvsem v adolescenci, ko je glavni vrh pojavljanja bolezni.

Pri intrakranialnih in intraspinalnih so, tako kot pri skupini III, vključene tudi nemaligne oblike bolezni. Od lokacije zavisijo simptomi bolezni, ki so lahko vezani na simptome zaradi pritiska na ali infiltracije vitalnih živčnih intrakranialnih ali intraspinalnih struktur (glavobol, motorične motnje ipd.), tipne lezije v skrotumu ali simptomov zaradi rastoče mase v telesu.

Tumorje zarodnih celic ločimo tudi glede na histologijo na germinomske in negerminomske. Germinomski tumorji (germinom, dysgerminom in seminom) so sestavljeni iz celic, ki so še ohranile značilnosti zarodnih celic, negerminomski pa se diferencirajo v celice, značilne za zarodno tkivo (teratomi, tumor rumenjakove vrečke itd.). Zdravimo jih operativno z ali brez kemoterapije ali radioterapije. Načeloma imajo dobro prognozo, saj so dobro občutljivi na kemoterapijo, tudi v primeru metastatske bolezni. Celokupno je ozdravitev možna v več kot 90 % primerov.

Etiologija bolezni v večini primerov ni poznana, se pa pogosto pojavljajo v družinskih klastrih (najverjetneje v obliki dedne poligenske predispozicije), medtem ko nekatere primere povezujejo z motnjami v razvoju spola, izpostavljenostjo matere med nosečnostjo določenim hormonskim motilcem ali kancerogenim kemikalijam. Tumorji gonad, ki ne nastanejo iz zarodnih celic, so lahko stromalni tumorji ali tumorji drugih specializiranih celic gonad, redko vzniknejo karcinomi.

Germ cell tumours, trophoblastic tumours, and neoplasms of gonads

Germ cell tumours are embryonal tumours. They develop either in the gonads or anywhere along the migration route of the primordial germ cells during foetal gonadal development, travelling in the central axis of the body from the brain through the thorax (mediastinum), the abdomen (retroperitoneum) and the pelvis to the gonads. The sites are therefore divided into three groups: intracranial and intraspinal, gonadal and all others (extracranial and extragonadal). They occur most frequently in the gonads, especially during the main peak in incidence in adolescence.

Intracranial and intraspinal tumours, as in Group III, also include non-malignant entities. The location also determines the symptoms of the disease, which may be related to symptoms due to pressure on or infiltration of vital nerves in the intracranial or intraspinal structures (headache, motor disturbances, etc.), a typical lesion in the scrotum or symptoms due to a growing mass in the body.

Germ cell tumours are also distinguished according to histology into germinoma and non-germinoma. Germinoma tumours (germinoma, dysgerminoma and seminoma) are composed of cells that still retain germ cell characteristics, whereas non-germinoma tumours differentiate into cells typical of germ tissue (teratomas, yolk sac tumour, etc.). They are treated surgically with or without chemotherapy or radiotherapy. In principle, they have a good prognosis as they are well responsive to chemotherapy, even in the case of metastatic disease. Overall, a cure is possible in more than 90% of cases.

The aetiology of the disease is unknown in most cases, but it often occurs in familial clusters (most likely in the form of an inherited polygenic predisposition), while some cases are associated with disorders of sex development, maternal exposure to hormonal disruptors or carcinogenic chemicals during pregnancy. Gonadal tumours that do not arise from germ cells may be sex-cord stromal tumours or tumours of other specialised cells of the gonads, rarely carcinomas.

Incidenca

V 10-letnem obdobju 2014–2023 so za tumorji zarodnih celic, trofoblastičnimi tumorji in tumorji gonad vsako leto v povprečju zboleli trije otroci (0–14 let) in trije mladostniki (15–19 let), skupno 6. Zbolelo je več fantov (66,1 %) kot deklet (33,9 %), pri čemer je razmerje med ženskami in moškimi okoli 1 : 1,8. Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 13 na milijon prebivalcev in je najvišja v starosti 15–19 let (okoli 30 na milijon), najnižja pa v skupini 5–9 let (2–3 na milijon). Med spoloma je razlika samo pri mladostnikih (razmerje med ženskami in moškimi okoli 1 : 4), medtem ko pri otrocih ni razlik v incidenci (preglednica 81). Groba incidenčna stopnja je v obdobju 1983–2023 naraščala statistično značilno za 1,3 % letno, predvsem pri fantih, medtem ko je pri dekletih stabilnejša (slika 46).

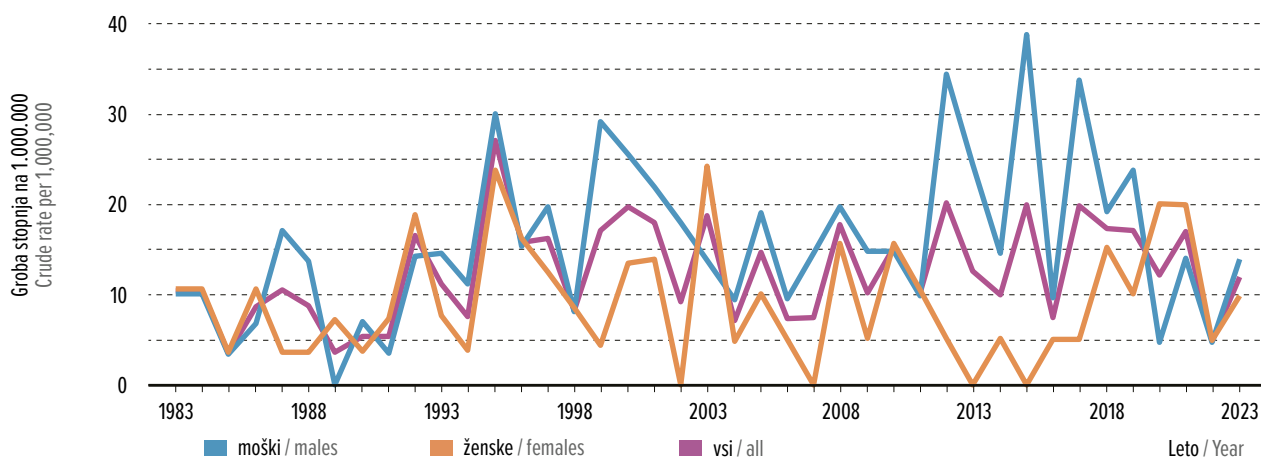
Incidence

Over the 10-year period of 2014–2023, an average of three children (0–14 years) and three adolescents (15–19 years) were diagnosed with germ cell tumours, trophoblastic tumours, and neoplasms of gonads each year, for a total of 6. More boys (66.1%) than girls (33.9%) were diagnosed with a female-to-male ratio of around 1:1.8. The crude incidence rate is around 13 per million population and it is highest in the 15–19 age group (around 30 per million) and lowest in the 5–9 age group (2–3 per million). Only adolescents show a gender difference (female-to-male ratio around 1:4), while children show no difference in incidence (Table 81). The crude incidence rate increased at a statistically significant rate of 1.3% per year over the 1983–2023 period, mainly in boys, while it is more stable in girls (Figure 46).

Preglednica 81: Incidenca (št. in groba incidenčna stopnja na milijon) tumorjev zarodnih celic, trofoblastičnih tumorjev in tumorjev gonad po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 81: Incidence (number and crude incidence rate per million) of germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število / Number					Groba incidenčna stopnja na milijon / Crude incidence rate per million				
		Vse starosti / All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti / All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	47	5	5	7	30	8,4	3,9	3,5	4,7	20,7
	M	26	2	0	1	23	9,0	3,0	0,0	1,3	31,2
	Ž	21	3	5	6	7	7,7	4,8	7,3	8,4	9,9
1994–2003	M+Ž	75	10	7	11	47	15,8	10,5	6,4	8,6	33,0
	M	47	5	5	2	35	19,3	10,2	8,9	3,1	47,8
	Ž	28	5	2	9	12	12,1	10,8	3,7	14,5	17,3
2004–2013	M+Ž	49	7	3	4	35	12,3	7,1	3,3	4,1	31,5
	M	35	3	2	1	29	17,1	5,9	4,2	2,0	50,8
	Ž	14	4	1	3	6	7,2	8,3	2,2	6,4	11,1
2014–2023	M+Ž	56	10	2	14	30	13,8	9,8	1,9	13,8	31,6
	M	37	4	1	7	25	17,7	7,6	1,8	13,4	51,0
	Ž	19	6	1	7	5	9,6	12,1	1,9	14,2	10,9

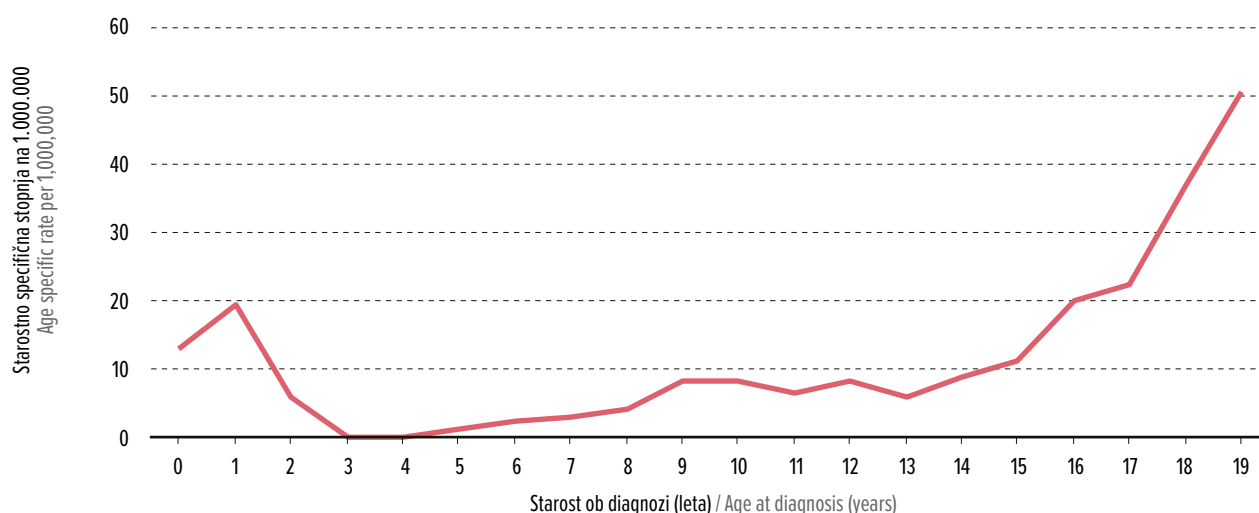


Slika 46: Trend grobe incidenčne stopnje na milijon za tumorje zarodnih celic, trofoblastične tumorje in tumorje gonad po spolu, Slovenija, 1983–2023.

Figure 46: Trend in crude incidence rate per million for germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads by sex, Slovenia, 1983–2023.

Starostno specifična stopnja kaže dva vrhova – prvega, manjšega v starosti enega leta (20 na milijon), nakar počasi narašča s starostjo do adolescence, ko začne strmo naraščati in je najvišja v starosti 19 let s 50 zbolelimi na milijon (slika 47). Najpogostejša podvrsta tumorjev zarodnih celic so maligni gonadni tumorji zarodnih celic s 55 % primerov, sledijo intrakranialni in intraspinalni ter ekstrakranialni in ekstragonadni tumorji zarodnih celic (oboje okoli 20 %). Razmerje med germinomi in negerminomskimi tumorji zarodnih celic je celokupno približno 1 : 2,5, vendar so germinomi najpogostejša intrakranialna podvrsta. Karcinomi in druge vrste so izjemno redki (preglednica 82).

The age-specific rate shows two peaks – the first, smaller one at the age of one year (20 per million), then slowly increasing with age until adolescence, when it starts to rise steeply and is highest at the age of 19 with 50 cases per million (Figure 47). The most common subtype of germ cell tumours is malignant gonadal germ cell tumours with 55% of cases, followed by intracranial and intraspinal and extracranial and extragonadal germ cell tumours (both around 20%). The overall ratio between germinomas and non-germinomatous germ cell tumours is around 1:2.5, although germinomas are the predominant subtype intracranially. Carcinomas and other types are extremely rare (Table 82).



Slika 47: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon za tumorje zarodnih celic, trofoblastične tumorje in tumorje gonad, 1983–2023.

Figure 47: Age-specific incidence rate per million for germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads, Slovenia, 1983–2023.

Preglednica 82: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) tumorjev zarodnih celic, trofoblastičnih tumorjev in tumorjev gonad po podskupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 82: Incidence (number and crude incidence rate per million) of germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads by ICCC subgroups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število / Number					Groba incidenčna stopnja na milijon / Crude incidence rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
X	Tumorji zarodnih celic, trofoblastični tumorji in tumorji gonad Germ cell tumours, trophoblastic tumours, and neoplasms of gonads	M+Ž	56	10	2	14	30	13,8	9,8	1,9	13,8	31,6
		M	37	4	1	7	25	17,7	7,6	1,8	13,4	51,0
		Ž	19	6	1	7	5	9,6	12,1	1,9	14,2	10,9
Xa	Intrakranialni in intraspinalni tumorji zarodnih celic Intracranial and intraspinal germ cell tumours	M+Ž	12	1	0	10	1	2,9	1,0	0,0	9,9	1,1
		M	6	0	0	6	0	2,9	0,0	0,0	11,5	0,0
		Ž	6	1	0	4	1	3,0	2,0	0,0	8,1	2,2
Xb	Maligni ekstrakranialni in ekstragonadni tumorji zarodnih celic Malignant extracranial and extragonadal germ cell tumours	M+Ž	11	6	0	0	5	2,7	5,9	0,0	0,0	5,3
		M	6	1	0	0	5	2,9	1,9	0,0	0,0	10,2
		Ž	5	5	0	0	0	2,5	10,1	0,0	0,0	0,0
Xc	Maligni gonadni tumorji zarodnih celic Malignant gonadal germ cell tumours	M+Ž	31	3	2	3	23	7,6	2,9	1,9	3,0	24,2
		M	25	3	1	1	20	11,9	5,7	1,8	1,9	40,8
		Ž	6	0	1	2	3	3,0	0,0	1,9	4,1	6,5
Xd	Karcinomi gonad Gonadal carcinomas	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Xe	Drugi in nespecificirani maligni tumorji gonad Other and unspecified malignant gonadal tumours	M+Ž	2	0	0	1	1	0,5	0,0	0,0	1,0	1,1
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	2	0	0	1	1	1,0	0,0	0,0	2,0	2,2

Umrljivost

V obdobju 1985–2023 je zaradi tumorjev zarodnih celic, trofoblastičnih tumorjev in tumorjev gonad umrlo 14 bolnikov. Groba umrljivostna stopnja se je v 40-letnem obdobju znižala z 2 na milijon na manj kot 0,5 na milijon.

Zdravljenje

Bolniki s tumorji zarodnih celic, trofoblastičnimi tumorji in tumorji gonad so najpogosteje zdravljeni s kombinacijo kirurgije in sistemske terapije, se je pa delež tega zdravljenja v obdobju 1984–2023 nekoliko zmanjšal na račun večanja kirurgije izključno in je v zadnjem desetletju 43 %. Sledita kirurgija izključno (38 %) in kombinacija vseh treh modalitet (13 %). Druge kombinacije niso pogoste. Celokupno je v zadnjem desetletju okoli 95 % prejelo kirurško zdravljenje, okoli 15 % je bilo obsevanih in okoli 60 % je prejelo sistemsko terapijo (preglednica 83).

Mortality

Between 1985 and 2023, 14 patients died from germ cell tumours, trophoblastic tumours, and neoplasms of gonads. The crude mortality rate has fallen from 2 per million to less than 0.5 per million over the 40-year period.

Treatment

The most common treatment for germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads is a combination of surgery and systemic therapy, with a slight decrease between 1984 and 2023 due to an increase in surgery exclusively, and a share of 43% in the last decade. This is followed by surgery alone (38%) and a combination of all three modalities (13%). Other combinations are not common. Overall, in the last decade, about 95% had surgery, about 15% had radiation therapy and about 60% received systemic therapy (Table 83).

Preglednica 83: Število in delež bolnikov s tumorji zarodnih celic, trofoblastičnimi tumorji in tumorji gonad po vrsti primarnega zdravljenja, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 83: Number and proportion of patients with germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads by type of primary treatment, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

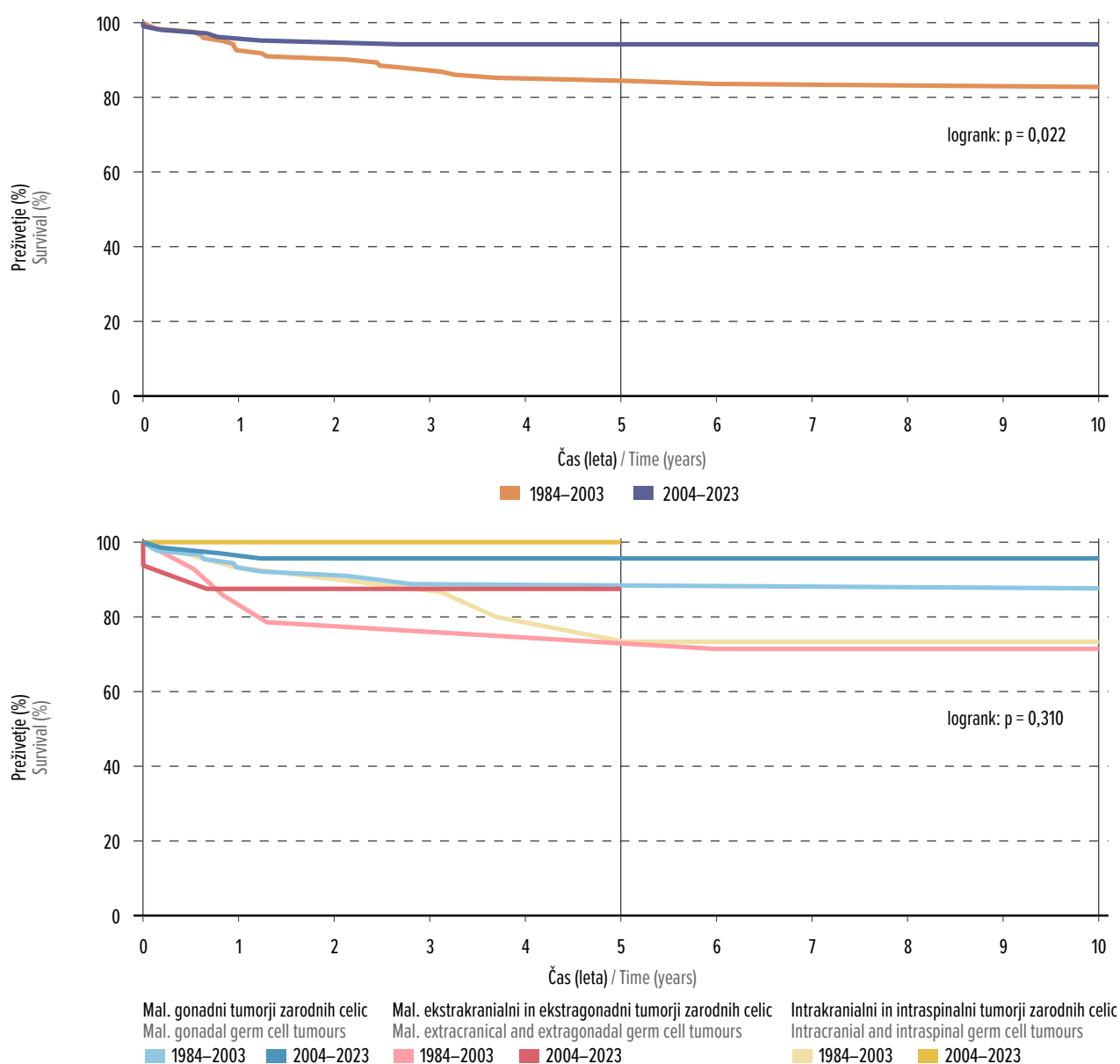
Obdobje Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja Type of primary treatment	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Skupaj All	47	100,0	75	100,0	49	100,0	56	100,0	227	100,0
Kirurgija (izključno) Surgery (exclusively)	8	17,0	21	28,0	27	55,1	21	37,5	77	33,9
Radioterapija (izključno) Radiotherapy (exclusively)	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Sistemska terapija (izključno) Systemic therapy (exclusively)	0	0,0	2	2,7	0	0,0	0	0,0	2	0,9
Kirurgija in radioterapija Surgery and radiotherapy	1	2,1	3	4,0	0	0,0	1	1,8	5	2,2
Kirurgija in sistemska terapija Surgery and systemic therapy	29	61,7	42	56,0	21	42,9	24	42,9	116	51,1
Radioterapija in sistemska terapija Radiotherapy and systemic therapy	2	4,3	1	1,3	1	2,0	1	1,8	5	2,2
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija Surgery, radiotherapy and systemic therapy	7	14,9	5	6,7	0	0,0	7	12,5	19	8,4
Brez zdravljenja No treatment	0	0,0	1	1,3	0	0,0	2	3,6	3	1,3
Ugotovljen na obdukciji Diagnosed at autopsy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	45	95,7	71	94,7	48	98,0	53	94,6	217	95,6
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	10	21,3	9	12,0	1	2,0	9	16,1	29	12,8
Povprečno število zdravljenih s sistemsko terapijo Average number of treated by systemic therapy	38	80,9	50	66,7	22	44,9	32	57,1	142	62,6

Preživetje

Celokupno 5-letno opazovano preživetje za tumorje zarodnih celic, trofoblastične tumorje in tumorje gonad se je izboljšalo z 85,2 % v obdobju 1984–2003 na 94,2 % v obdobju 2004–2023. Izboljšalo se je za oba spola in v vseh starostnih skupinah. Dekleta so imela v obdobju 1984–2003 nekoliko slabše preživetje kot fanti (razlika 16 odstotnih točk, vendar ne statistično značilna), v obdobju 2004–2023 razlik več ni. Po starostnih skupinah ni opaznih razlik v preživetju (slika 48, preglednica 84).

Survival

The overall 5-year observed survival for germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads improved from 85.2% in the 1984–2003 period to 94.2% in the 2004–2023 period. It improved for both sexes and in all age groups. Girls had worse survival rates than boys in 1984–2003 (16 percentage points difference, not statistically significant), but there is no difference in survival in 2004–2023. There are no differences in survival between age groups (Figure 48, Table 84).



Slika 48: Kaplan-Meierjeve krivulje preživetja otrok in mladostnikov s tumorji zarodnih celic, trofoblastičnimi tumorji in tumorji gonad po vrsti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Figure 48: Kaplan-Meier survival curves for children and adolescents with germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads by type and period, Slovenia, 1984–2023.

Preglednica 84: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok in mladostnikov s tumorji zarodnih celic, trofoblastičnimi tumorji in tumorji gonad po spolu, starosti, vrsti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.
Table 84: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children and adolescents with germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads by sex, age, type and period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje Period	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
vsi tumorji zarodnih celic skupaj all germ cell tumours combined	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	47	87,2	78,2–97,3	74,5	63,0–88,0	72,3	60,6–86,3	68,1	56,0–82,8
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	75	96,0	91,7–100,0	96,0	91,7–100,0	93,3	87,9–99,2	92,0	86,1–98,3
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	49	98,0	94,1–100,0	93,9	87,4–100,0	93,9	87,4–100,0	93,9	87,4–100,0
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	56	94,6	88,9–100,0	94,6	88,9–100,0	94,6	88,9–100,0	94,6*	88,9–100,0
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	122	92,6	88,1–97,4	87,7	82,1–93,7	85,2	79,2–91,8	82,8	76,4–89,8
			M	73	95,9	91,4–100,0	91,8	85,7–98,3	91,8	85,7–98,3	90,4	83,9–97,4
		0–14	Ž	49	87,8	79,0–97,4	81,6	71,5–93,2	75,5	64,4–88,6	71,4	59,8–85,3
			M+Ž	45	88,9	80,2–98,6	86,7	77,3–97,2	80,0	69,1–92,6	75,6	64,0–89,2
	2004–2023	15–19	M+Ž	77	94,8	90,0–99,9	88,3	81,4–95,8	88,3	81,4–95,8	87,0	79,8–94,9
		Vse starosti	M+Ž	105	96,2	92,6–99,9	94,2	89,8–98,8	94,2	89,8–98,8	94,2	89,8–98,8
			M	72	95,8	91,3–100,0	94,4	89,3–99,9	94,4	89,3–99,9	94,4	89,3–99,9
			Ž	33	97,0	91,3–100,0	93,6	85,4–100,0	93,6	85,4–100,0	93,6	85,4–100,0
		0–14	M+Ž	40	97,5	92,8–100,0	97,5	92,8–100,0	97,5	92,8–100,0	97,5	92,8–100,0
		15–19	M+Ž	65	95,4	90,4–100,0	92,3	86,0–99,0	92,3	86,0–99,0	92,3	86,0–99,0
intrakranialni in intra- spinalni / intracranial and intraspinal	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	15	93,3	81,5–100,0	93,3	81,5–100,0	80,0	62,1–100,0	73,3	54,0–99,5
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	15	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0*	100,0–100,0
ekstrakranialni in ak- stragonadni / extracranial and extragonadal	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	14	85,7	69,2–100,0	78,6	59,8–100,0	78,6	59,8–100,0	71,4	51,3–99,5
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	16	87,5	72,7–100,0	87,5	72,7–100,0	87,5	72,7–100,0	87,5*	72,7–100,0
gonadni / gonadal	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	89	93,3	88,2–98,6	88,8	82,4–95,6	88,8	82,4–95,6	87,6	81,1–94,8
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	69	97,1	93,2–100,0	95,7	91,0–100,0	95,7	91,0–100,0	95,7	91,0–100,0

* manj kot 10 ogroženih primerov / less than 10 cases at risk

Podatki Kliničnega registra otroških rakov 2019–2023

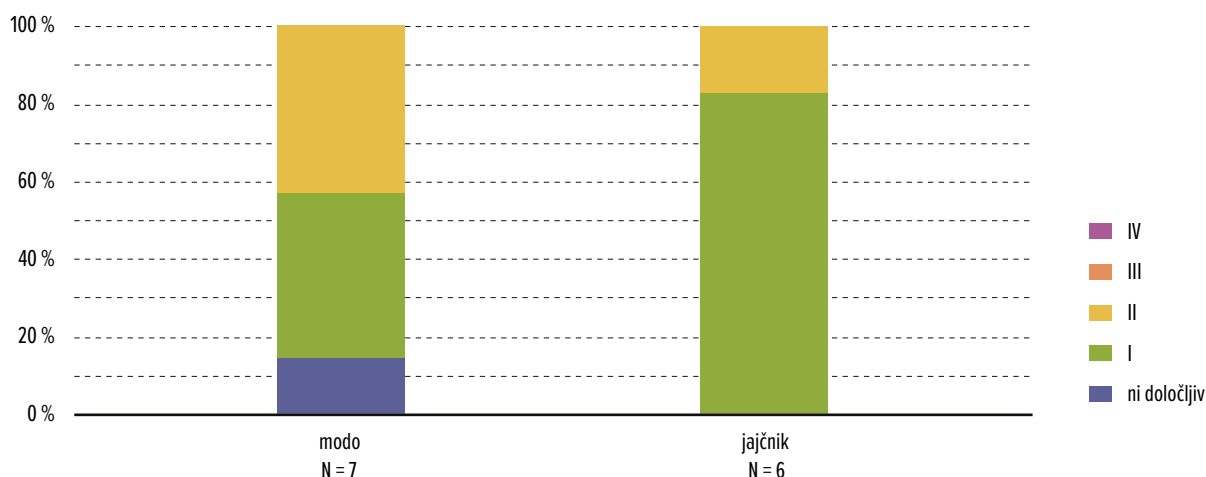
Toronto stadij

V obdobju 2019–2023 je za tumorji zarodnih celic, trofoblastičnimi tumorji in tumorji gonad zbolelo 26 otrok in mladostnikov, od tega 13 za zarodnocelični tumorji gonad (7 fantov in 6 deklet). Pri dekletih je bila večina teh primerov odkrita v Toronto stadiju I, pri fantih pa enako število v stadiju I in III (slika 49).

Childhood Cancer Clinical Registry data 2019–2023

Toronto stage

In the 2019–2023 period, 26 children and adolescents developed germ cell tumours, trophoblastic tumours, and neoplasms of gonad. 13 of them were gonadal germ cell tumours (7 boys and 6 girls). Of these, in girls, the majority of cases were detected in Toronto stage I, and in boys, an equal number in stage I and III (Figure 49).



Slika 49: Zarodnocelični tumorji mod in jajčnikov po Toronto stadiju, drugi nivo, Slovenija, 2019–2023.
Figure 49: Testicular and ovarian germ cell tumours by tier 2 Toronto stage, Slovenia, 2019–2023.

Podrobnosti primarnega zdravljenja

Od 26 bolnikov s tumorji zarodnih celic, trofoblastičnimi tumorji in tumorji gonad je 5 prejelo radioterapevtsko zdravljenje – 4 protonsko obsevanje glave z mediano dozo 47 Gy (od tega eden z neznano dozo) in eden standardno obsevanje hrbtenice in podaljšane hrbtenjače (preglednica 85). 25 bolnikov je bilo operiranih in 16 jih je prejelo sistemsko zdravljenje.

Preglednica 86 prikazuje prejeto sistemsko terapijo glede na protokol zdravljenja (skupno 16 bolnikov s sistemsko terapijo), preglednica 87 pa stranske učinke glede na protokol zdravljenja. Najpogostejše so bili zaradi stranskih učinkov prizadeti kri in limfatični sistem (75 %) ter prebavila (69 %). Le 2 od 26 bolnikov nista imela zabeleženega nobenega stranskega učinka sistemske terapije.

Preglednica 85: Obsevan predel in prejete doze pri bolnikih s tumorji zarodnih celic, trofoblastičnimi tumorji in tumorji gonad, Slovenija, 2019–2023.

Table 85: Irradiated area with doses in patients with germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads, Slovenia, 2019–2023.

Obsevano področje / Irradiated area	Število / Number	Min. doza (Gy) / Min. dose (Gy)	Maks. doza (Gy) / Max. dose (Gy)	Mediana doza (Gy) / Median dose (Gy)
Brez RT / No RT	21	/	/	/
Glava / Head	4	50	54,4	47
Podaljšana hrbtenjača / Medulla oblongata	1	28	28	28
Hrbtenica / Spine	1	35	35	35

Preglednica 86: Število bolnikov s tumorji zarodnih celic, trofoblastičnimi tumorji in tumorji gonad s primarno sistemsko terapijo po protokolu zdravljenja, skupini zdravil in zdravilu, Slovenija, 2019–2023.

Table 86: Number of patients with germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads with primary systemic treatment by treatment protocol, therapeutic subgroup and drug, Slovenia, 2019–2023.

Protokol zdravljenja / Treatment protocol	Število / Number	Skupina zdravil / Therapeutic subgroup	Število / Number	Zdravilo / Drug	Vse starosti / All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
SIOP CNS GCT	6	Alkilirajoči agensi / Alkylating agents	6	Ciklofosamid / Cyclophosphamide	6	0	0	5	1
		Inhibitorji topoizomeraz / Topoisomerase inhibitors	6	Etopozid / Etoposide	6	0	0	5	1
		Težke kovine / Heavy metals	6	Karboplatin / Carboplatin	6	0	0	5	1
BEP	4	Drugi citotoksični antibiotiki / Other cytotoxic antibiotics	4	Bleomicin / Bleomycin	4	0	0	0	4
		Inhibitorji topoizomeraz / Topoisomerase inhibitors	4	Etopozid / Etoposide	4	0	0	0	4
		Težke kovine / Heavy metals	4	Cisplatin / Cisplatin	4	0	0	0	4
MAKEI +/- TIP	5	Alkilirajoči agensi / Alkylating agents	5	Ifosamid / Ifosfamide	5	1	0	1	3
		Antraciklini / Anthracyclines	5	Etopozid / Etoposide	5	1	0	1	3
		Taksani / Taxanes	2	Paklitaksel / Paclitaxel	2	0	0	0	2
		Težke kovine / Heavy metals	5	Cisplatin / Cisplatin	5	1	0	1	3
Brez/Neznano / No/Unknown	1	Inhibitorji topoizomeraz / Topoisomerase inhibitors	1	Etopozid / Etoposide	1	0	1	0	0
		Težke kovine / Heavy metals	1	Karboplatin / Carboplatin	1	0	1	0	0

Primary treatment details

Of the 26 patients with germ cell tumours, trophoblastic tumours, and neoplasms of gonad, 5 received radiotherapy – 4 received proton irradiation of the head with a median dose of 47 Gy (one with an unknown dose) and one received standard radiation of the spine and medulla oblongata (Table 85). 25 patients underwent surgery and 16 received systemic treatment.

Table 86 shows the systemic therapy received according to the treatment protocol (a total of 16 patients with systemic therapy) and Table 87 shows the side effects according to the treatment protocol. The most frequently affected systems were the blood and lymphatic (75 %) and gastrointestinal systems (69%). Only 2 out of 26 patients did not have any reported side effects from the systemic treatment.

Preglednica 87: Število bolnikov s tumorji zarodnih celic, trofoblastičnimi tumorji in tumorji gonad s stranskimi učinki glede na protokol primarnega sistemskega zdravljenja, Slovenija, 2019–2023.

Table 87: Number of patients with germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads with side effects by primary systemic treatment protocol, Slovenia, 2019–2023.

Vrsta neželenih učinkov Type of side effect	Protokol zdravljenja Treatment protocol				
	Skupaj / All	SIOP CNS GCT	BEP	MAKEI +/- TIP	Drugi / Other
Vsi / All	16	6	4	5	1
Ni stranskih učinkov / No side effects	2	0	1	1	0
Kri in limfatični sistem / Blood and lymphatic system disorders	12	6	0	5	1
Srce / Cardiac disorders	1	0	1	0	0
Ušesa in labirint / Ear and labyrinth disorders	0	0	0	0	0
Endokrine žleze / Endocrine disorders	1	0	0	1	0
Oči / Eye disorders	0	0	0	0	0
Prebavila / Gastrointestinal disorders	11	4	3	3	1
Splošni / General disorders	7	3	1	3	0
Jetra, žolčnik in žolčevodi / Hepatobiliary disorders	0	0	0	0	0
Imunski sistem / Immune system disorders	0	0	0	0	0
Okužbe / Infections and infestations	5	4	0	1	0
Poškodbe / Injury, poisoning and procedural complications	1	0	1	0	0
Preiskave - odstopanja / Investigations	12	6	1	4	1
Presnova/prehrana / Metabolism and nutrition disorders	7	2	1	3	1
Mišice, skelet in vezivo / Musculoskeletal and connective tissue disorders	2	1	0	1	0
Živčevje / Nervous system disorders	3	2	0	1	0
Duševni / Psychiatric disorders	0	0	0	0	0
Sečila / Renal and urinary disorders	0	0	0	0	0
Dihala in prsni koš / Respiratory, thoracic and mediastinal disorders	4	2	0	1	1
Koža in podkožje / Skin and subcutaneous tissue disorders	3	1	1	1	0
Kirurški in medicinski posegi / Surgical and medical procedures	0	0	0	0	0
Ožilje / Vascular disorders	4	1	2	1	0
Rodila in dojka / Reproductive system and breast disorders	0	0	0	0	0
Neznano / Unknown	0	0	0	0	0

Ponovitve bolezni

Ponovitve pri tumorjih zarodnih celic, trofoblastičnih tumorjih in tumorjih gonad v prvih letih po diagnozi niso redke, vendar je ocena zaradi majhnega števila nezanesljiva. Skupno se je med zbolelimi v obdobju 2019–2023 bolezen ponovila v 4 od 26 primerov (15 %), v vseh primerih lokalno (preglednica 88).

Relapses

Relapses of germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads in the first years after diagnosis are not uncommon, but estimation is unreliable due to the small number of cases. Overall, among those diagnosed in 2019–2023, the disease relapsed in 4 out of 26 cases (15%), locally in all cases (Table 88).

Preglednica 88: Število in delež prvih ponovitev bolezni (vključuje recidiv in progres) za tumorje zarodnih celic, trofoblastične tumorje in tumorje gonad glede na leto diagnoze, Slovenija, 2019–2023.

Table 88: Number and proportion of first relapse (includes recurrence and progression) for germ cell tumours, trophoblastic tumours and neoplasms of gonads by year of diagnosis, Slovenia, 2019–2023.

Leto ugotovitve Year of diagnosis	Vse bolezni / All cases	Vse ponovitve / All recurrences		Brez ponovitve / No recurrence	
	Število / Number	Število / Number	%	Število / Number	%
2019	7	1	14,3	6	85,7
2020	5	1	20,0	4	80,0
2021	7	0	0,0	7	100,0
2022	2	1	50,0	1	50,0
2023	5	1	20,0	4	80,0
Skupaj / All	26	4	15,4	22	84,6

Drugi maligni epitelijski tumorji in maligni melanom

V to skupino sodijo številne oblike karcinomov, ki vzniknejo iz epitelnih celic na površini kože ali telesnih votlin (prebavila, sečila, dihalna in endokrine žleze). Karcinomi so najpogostejša oblika bolezni v odrasli dobi, ko je njihov nastanek povezan s staranjem in okoljskimi dejavniki ter dejavniki življenjskega sloga, v otroštvu pa se pojavljajo zelo redko. Nekoliko pogostejši postanejo v adolescenci, ko se začnejo pojavljati raki odrasle dobe. Pri otrocih in mladostnikih so najpogostejši karcinom ščitnice (prevladuje papilarni tip) in kožni raki. Karcinoid apendiksa se je preklasificiral iz nemaligne v maligno obliko bolezni v ICD-O klasifikaciji iz leta 2011, zato so ti primeri registrirani šele od leta 2012 naprej.

Etiologija karcinomov je odvisna od vrste raka – pri ščitnici je znana povezava z ionizirajočim sevanjem, avtoimunimi boleznimi in prehranskimi primanjkljaji joda, pri kožnih rakih z izpostavljenostjo sončnim ali umetnim UV žarkom in ionizirajočemu sevanju – v splošnem pa je treba pomisliti na prisotnost pridobljenega ali podedovanega sindroma, kadar se tumorji, značilni za odraslo dobo, pojavljajo zgodaj v življenju posameznika. Zdravljenje je običajno primarno kirurško, z/brez adjuvantne radioterapije ali kemoterapije. Prognoza je za to skupino tumorjev načeloma zelo dobra, še zlasti za rake ščitnice, kjer je 5-letno preživetje okoli 100 %.

Incidenca

V 10-letnem obdobju 2014–2023 so za drugimi malignimi epitelijskimi tumorji in malignim melanomom vsako leto v povprečju zboleli 4 otroci (0–14 let) in 7 mladostnikov (15–19 let), skupno 11. Zbolelo je več deklet (62,7 %) kot fantov (37,3 %), pri čemer je razmerje med ženskami in moškimi okoli 1 : 0,6. Groba incidenčna stopnja se giblje okoli 27 na milijon prebivalcev in je najvišja v starosti 15–19 let (okoli 70 na milijon). Pri dekletih je višja v vseh starostnih skupinah. Med prvim in zadnjim desetletjem se je povečala za skoraj 4-krat (preglednica 89).

Other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas

This group includes many forms of carcinoma arising from epithelial cells on the surface of the skin or body cavities (gastrointestinal, urinary and respiratory tract and endocrine glands). Carcinomas are the most common type in adulthood, when their occurrence is linked to ageing and environmental and lifestyle factors, but they are very rare in childhood. They become more common in adolescence, when adult-onset cancers begin to appear. In children and adolescents, thyroid carcinoma (the papillary type predominates) and skin cancers are the most common. Appendiceal carcinoid tumours were re-classified from a non-malignant to a malignant disease in the 2011 ICD-O classification, so these cases have only been registered since 2012.

The aetiology of carcinomas depends on the type – in thyroid cancer there is a known association with ionising radiation, autoimmune diseases and dietary iodine deficiency, or in skin cancer, with exposure to solar or artificial UV rays and ionising radiation – but in general, the presence of an acquired or inherited syndrome should be considered when tumours typical of adulthood occur early in life. Treatment is usually primarily surgical, with/without adjuvant radiotherapy or chemotherapy. The prognosis for this group of tumours is generally very good, especially for thyroid carcinomas with 5-year survival around 100%.

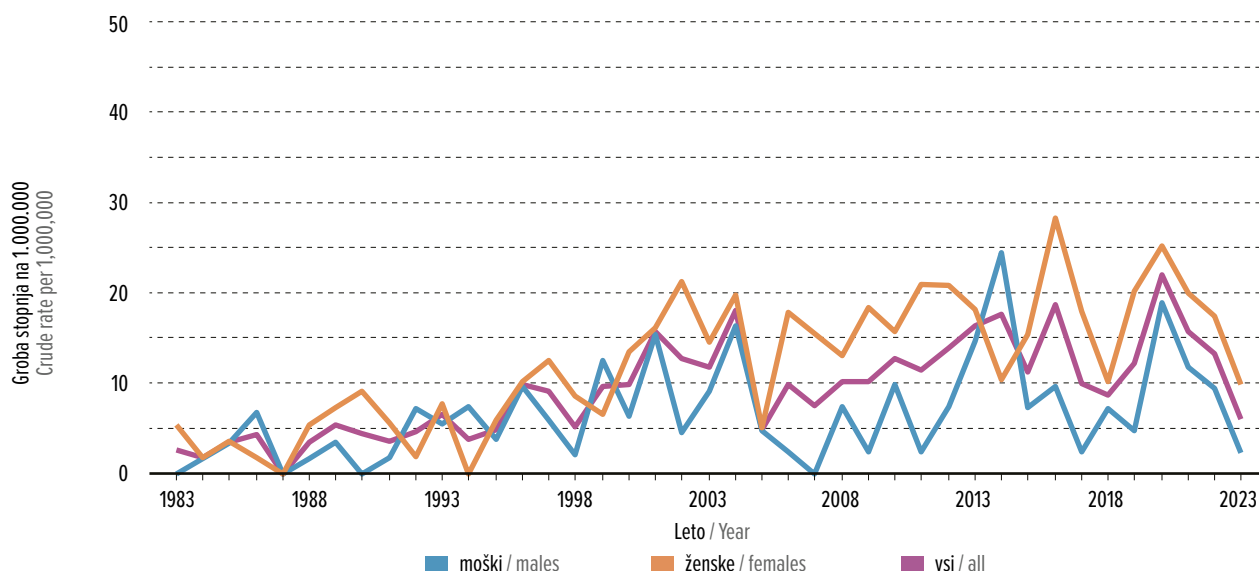
Incidence

Over the 10-year period of 2014–2023, an average of 4 children (0–14 years) and 7 adolescents (15–19 years) were diagnosed with other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas each year, for a total of 11. More girls (62.7%) than boys (37.3%) were diagnosed with a female-to-male ratio of around 1:0.6. The crude incidence rate is around 27 per million population and is highest in the 15–19 age group (around 70 per million). It is higher in girls in all age groups. Between the first and last decade, it has almost quadrupled (Table 89).

Preglednica 89: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) drugih malignih epitelijskih tumorjev in malignega melanoma po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 89: Incidence (number and crude incidence rate per million) of other malignant epithelial neoplasms and malignant melanoma by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	42	0	1	9	32	7,5	0,0	0,7	6,1	22,1
	M	18	0	0	2	16	6,2	0,0	0,0	2,6	21,7
	Ž	24	0	1	7	16	8,8	0,0	1,5	9,7	22,5
1994–2003	M+Ž	86	2	9	27	48	18,1	2,1	8,2	21,2	33,7
	M	37	1	5	7	24	15,2	2,0	8,9	10,7	32,8
	Ž	49	1	4	20	24	21,2	2,2	7,5	32,2	34,6
2004–2013	M+Ž	92	1	1	29	61	23,1	1,0	1,1	30,0	55,0
	M	28	0	1	8	19	13,6	0,0	2,1	16,1	33,3
	Ž	64	1	0	21	42	33,0	2,1	0,0	44,7	77,9
2014–2023	M+Ž	110	1	9	33	67	27,0	1,0	8,3	32,5	70,6
	M	41	0	3	11	27	19,6	0,0	5,4	21,1	55,1
	Ž	69	1	6	22	40	35,0	2,0	11,5	44,6	87,1

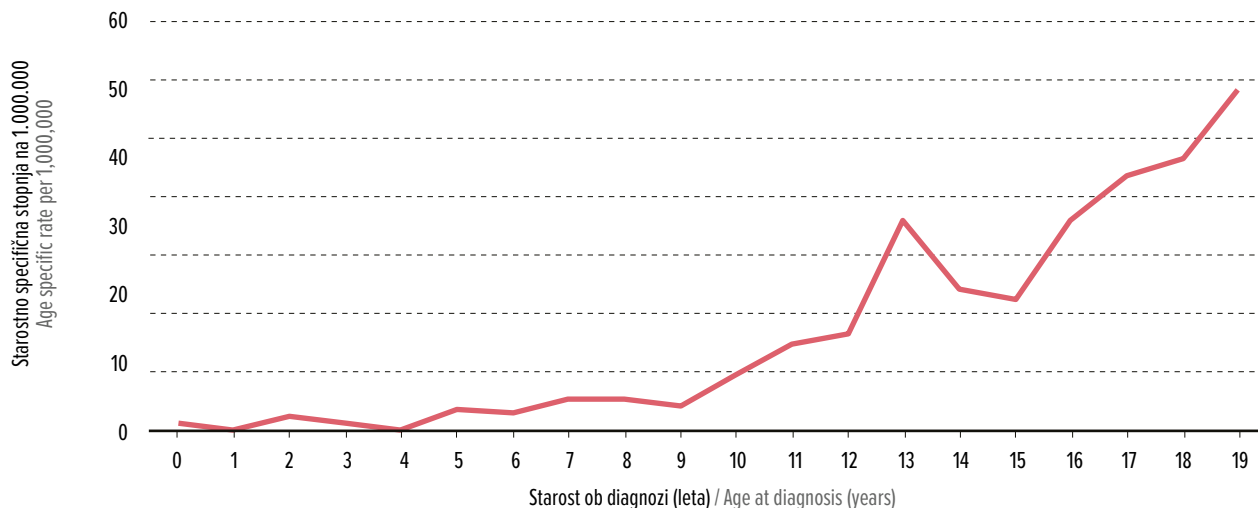


Slika 50: Trend grobe incidenčne stopnje na milijon za druge maligne epitelijske tumorje in maligni melanom po spolu, Slovenija, 1983–2023.

Figure 50: Trend in crude incidence rate per million for other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas by sex, Slovenia, 1983–2023.

Groba incidenčna stopnja je v obdobju 1983–2023 naraščala statistično značilno za 5,3 % letno (pri fantih 5,7 % in pri dekletih 6,8 %), v zadnjem desetletju se je rast umirila. Velik del porasta se pripisuje boljšemu, v nekaterih primerih prekomernemu diagnosticiranju rakov ščitnice (slika 50). Starostno specifična stopnja narašča in je najvišja v starosti 19 let z okoli 60 zbolelimi na milijon (slika 51). Najpogostejša podvrsta drugih malignih epitelijskih tumorjev je karcinom ščitnice s 40 % primerov, sledijo maligni melanom (23 %), karcinom apendiksa (17 %) in kožni karcinomi (10 %). Druge posamezne vrste so redke (preglednica 90).

The crude incidence rate increased at a statistically significant rate of 5.3% per year in the 1983–2023 period (5.7% in boys and 6.8% in girls) but has levelled off in the last decade. Much of the increase is attributed to better, or in some cases over-diagnosis of thyroid cancer (Figure 50). The age-specific rate increases with age and is highest at the age of 19 with around 60 cases per million (Figure 51). The most common subtype of other malignant epithelial neoplasms are thyroid carcinomas with 40% of cases, followed by malignant melanoma (23%), appendiceal (17%) and skin carcinomas (10%). Other types are rare (Table 90).



Slika 51: Starostno specifična incidenčna stopnja na milijon za druge maligne epiteljske tumorje in maligni melanom, 1983–2023.

Figure 51: Age-specific incidence rate per million for other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas, Slovenia, 1983–2023.

Preglednica 90: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) drugih malignih epiteljskih tumorjev in malignega melanoma po podskupinah ICCC, spolu in 5-letnih starostnih skupinah, Slovenija, 2014–2023.

Table 90: Incidence (number and crude incidence rate per million) of other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas by ICCC subgroups, sex and 5-year age groups, Slovenia, 2014–2023.

ICCC šifra ICCC code	ICCC skupina ICCC diagnostic group	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
			Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
XI	Drugi maligni epiteljski tumorji in maligni melanom Other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas	M+Ž	110	1	9	33	67	27,0	1,0	8,3	32,5	70,6
		M	41	0	3	11	27	19,6	0,0	5,4	21,1	55,1
		Ž	69	1	6	22	40	35,0	2,0	11,5	44,6	87,1
XIa	Adrenokortikalni karcinom Adrenocortical carcinomas	M+Ž	1	1	0	0	0	0,2	1,0	0,0	0,0	0,0
		M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
		Ž	1	1	0	0	0	0,5	2,0	0,0	0,0	0,0
XIb	Karcinom ščitnice Thyroid carcinomas	M+Ž	44	0	1	15	28	10,8	0,0	0,9	14,8	29,5
		M	12	0	1	4	7	5,7	0,0	1,8	7,7	14,3
		Ž	32	0	0	11	21	16,2	0,0	0,0	22,3	45,7
XIc	Nazofaringealni karcinomi Nasopharyngeal carcinomas	M+Ž	1	0	0	0	1	0,2	0,0	0,0	0,0	1,1
		M	1	0	0	0	1	0,5	0,0	0,0	0,0	2,0
		Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
XIc	Maligni melanom Malignant melanoma	M+Ž	25	0	2	3	20	6,1	0,0	1,9	3,0	21,1
		M	11	0	0	1	10	5,3	0,0	0,0	1,9	20,4
		Ž	14	0	2	2	10	7,1	0,0	3,8	4,1	21,8
XIe	Kožni karcinomi Skin carcinomas	M+Ž	11	0	0	2	9	2,7	0,0	0,0	2,0	9,5
		M	4	0	0	0	4	1,9	0,0	0,0	0,0	8,2
		Ž	7	0	0	2	5	3,5	0,0	0,0	4,1	10,9
XIc	Drugi in nespecificirani karcinomi* Other and unspecified carcinomas*	M+Ž	28	0	6	13	9	6,9	0,0	5,6	12,8	9,5
		M	13	0	2	6	5	6,2	0,0	3,6	11,5	10,2
		Ž	15	0	4	7	4	7,6	0,0	7,6	14,2	8,7

* večina (19) primerov v skupini XIc je bilo karcinomov apendiksa / most (19) cases in group XIc were carcinomas of appendix

Umrljivost

V obdobju 1985–2023 je zaradi drugih malignih epiteljskih tumorjev in malignega melanoma umrlo 16 otrok in mladostnikov. Groba umrljivostna stopnja se je v 40-letnem obdobju razpolovila iz 1,5 na milijon na 0,7 na milijon.

Mortality

Between 1985 and 2023, 16 children and adolescents died from other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas. Over the 40-year period, the crude mortality rate has halved from 1.5 per million to 0.7 per million.

Zdravljenje

Najpogostejše so bolniki z drugimi malignimi epitelijskimi tumorji in malignim melanomom zdravljeni izključno s kirurgijo, delež takega zdravljenja je v obdobju 1984–2023 konstanten pri 55 %. Sledita kombinacija kirurgije in sistemske terapije ter kombinacija vseh treh modalitet, katerih delež med obdobji variira, v zadnjem pa je pri obeh okoli petina. Druge kombinacije so redke. Celokupno v zadnjem desetletju 99 % prejme kirurško zdravljenje, 22 % je obsevanih in 44 % prejme sistemske terapijo (preglednica 91).

Treatment

The most common treatment for patients with other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas is surgery exclusively, with a constant share of 55 % between 1984 and 2023. This is followed by a combination of surgery and systemic therapy and a combination of all three modalities, the proportion of which varies between periods, but is about a fifth for both in the most recent period. Other combinations are uncommon. Overall, in the last decade, 99% had surgery, 22% had radiation therapy and 44% received systemic therapy (Table 91).

Preglednica 91: Število in delež bolnikov z drugimi malignimi epitelijskimi tumorji in malignim melanomom po vrsti primarnega zdravljenja, 10-letna obdobja, Slovenija, 1984–2023.

Table 91: Number and proportion of patients with other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas by type of primary treatment, 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

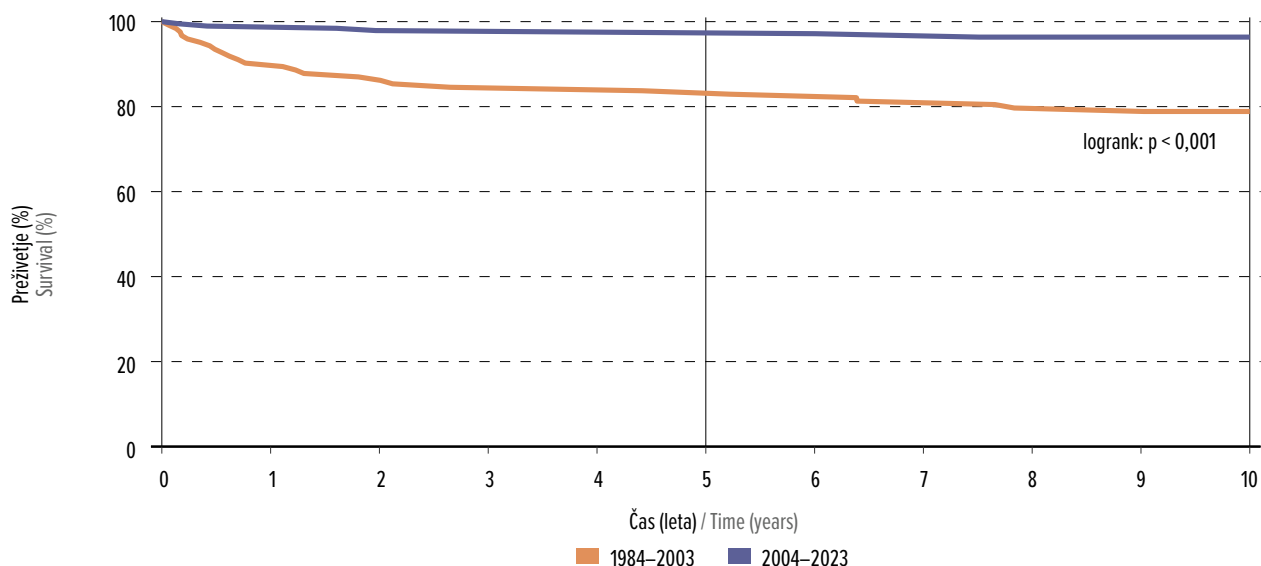
Obdobje Period	1984–1993		1994–2003		2004–2013		2014–2023		1984–2023	
Vrsta primarnega zdravljenja Type of primary treatment	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%	Število Number	%
Skupaj All	42	100,0	86	100,0	92	100,0	110	100,0	330	100,0
Kirurgija (izključno) / Surgery (exclusively)	23	54,8	46	53,5	48	52,2	61	55,5	178	53,9
Radioterapija (izključno) / Radiotherapy (exclusively)	1	2,4	1	1,2	0	0,0	0	0,0	2	0,6
Sistemska terapija (izključno) / Systemic therapy (exclusively)	1	2,4	0	0,0	0	0,0	1	0,9	2	0,6
Kirurgija in radioterapija / Surgery and radiotherapy	1	2,4	0	0,0	2	2,2	1	0,9	4	1,2
Kirurgija in sistemska terapija / Surgery and systemic therapy	12	28,6	10	11,6	7	7,6	24	21,8	53	16,1
Radioterapija in sistemska terapija / Radiotherapy and systemic therapy	2	4,8	3	3,5	1	1,1	0	0,0	6	1,8
Kirurgija, radioterapija in sistemska terapija Surgery, radiotherapy and systemic therapy	2	4,8	25	29,1	34	37,0	23	20,9	84	25,5
Brez zdravljenja / No treatment	0	0,0	1	1,2	0	0,0	0	0,0	1	0,3
Ugotovljen na obdukciji / Diagnosed at autopsy	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Povprečno število operiranih Average number of treated by surgery	38	90,5	81	94,2	91	98,9	109	99,1	319	96,7
Povprečno število obsevanih Average number of treated by radiotherapy	6	14,3	29	33,7	37	40,2	24	21,8	96	29,1
Povprečno število zdravljenih s sistemsko terapijo Average number of treated by systemic therapy	17	40,5	38	44,2	42	45,7	48	43,6	145	43,9

Preživetje

Celokupno 5-letno opazovano preživetje za druge maligne epitelijske tumorje in maligni melanom se je izboljšalo s 83,7 % v obdobju 1984–2003 na 97,9 % v obdobju 2004–2023. Izboljšalo se je za oba spola in v vseh starostnih skupinah. Fantje imajo malo slabše preživetje od deklet, razlika pa najverjetneje odraža drugačno porazdelitev rakov med dekleti in fanti. Otoci 0–14 let imajo nekoliko boljše preživetje od mladostnikov 15–19 let. Razlike po spolu in starosti niso statistično značilne (slika 52, preglednica 92).

Survival

The overall 5-year observed survival for other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas improved from 83.7% in 1984–2003 to 97.9% in 2004–2023. It has improved for both sexes and in all age groups. Boys have a slightly worse survival rate than girls; the difference most likely reflects the different distribution of cancer types between sexes. Children aged 0–14 years have a slightly better survival rate than adolescents aged 15–19 years. Differences by sex and age are not statistically significant (Figure 52, Table 92).



Slika 52: Kaplan-Meierjeve krivulje preživetja otrok in mladostnikov z drugimi malignimi epitelijskimi tumorji in malignim melanomom po obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Figure 52: Kaplan-Meier survival curves for children and adolescents with other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas by period, Slovenia, 1984–2023.

Preglednica 92: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok in mladostnikov z drugimi malignimi epitelijskimi tumorji in malignim melanomom po spolu, starosti in obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 92: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children and adolescents with other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas by sex, age and period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje Period	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
vsi maligni epitelijski tumorji skupaj all malignant epithelial tumours combined	1984–1993	Vse starosti	M+Ž	42	81,0	69,9–93,7	73,8	61,6–88,4	73,8	61,6–88,4	66,7	53,8–82,6
	1994–2003	Vse starosti	M+Ž	81	95,1	90,5–99,9	90,1	83,9–96,9	88,9	82,3–96,0	85,2	77,8–93,3
	2004–2013	Vse starosti	M+Ž	88	98,9	96,7–100,0	98,9	96,7–100,0	98,9	96,7–100,0	97,7	94,7–100,0
	2014–2023	Vse starosti	M+Ž	104	99,0	97,2–100,0	97,1	93,9–100,0	97,1	93,9–100,0	94,3	88,3–100,0
	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	123	90,2	85,1–95,6	84,6	78,4–91,2	83,7	77,5–90,5	78,9	72,0–86,4
			M	52	86,5	77,7–96,3	80,8	70,7–92,2	80,8	70,7–92,2	76,9	66,3–89,3
			Ž	71	93,0	87,2–99,1	87,3	79,9–95,4	85,9	78,2–94,4	80,3	71,5–90,1
		0–14	M+Ž	46	95,7	89,9–100,0	89,1	80,6–98,6	89,1	80,6–98,6	84,8	75,0–95,8
		15–19	M+Ž	77	87,0	79,8–94,9	81,8	73,6–90,9	80,5	72,1–89,9	75,3	66,3–85,6
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	192	99,0	97,5–100,0	97,9	95,9–100,0	97,9	95,9–100,0	96,4	93,5–99,3
			M	62	98,4	95,3–100,0	95,2	90,0–100,0	95,2	90,0–100,0	90,3	82,4–99,0
			Ž	130	99,2	97,7–100,0	99,2	97,7–100,0	99,2	97,7–100,0	99,2	97,7–100,0
		0–14	M+Ž	71	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	100,0	100,0–100,0	95,8	90,2–100,0
		15–19	M+Ž	121	98,3	96,1–100,0	96,7	93,5–99,9	96,7	93,5–99,9	96,7	93,5–99,9

Podrobnosti primarnega zdravljenja

Med 57 bolniki z drugimi malignimi epitelijskimi tumorji in malignim melanomom je bilo 21 primerov karcinoma ščitnice, 16 primerov malignega melanoma, 11 primerov karcinoma apendiksa in 6 primerov kožnih karcinomov. Pri bolnikih s ščitnico so bili vsi operirani in zdravljeni s ščitničnimi hormoni, 12 (57 %) jih je prejelo tudi zdravljenje z radioaktivnim jodom (minimalna doza 1259, maksimalna 3926 in mediana 2939 MBq). Bolniki z melanomom, karcinomi apendiksa in kožnimi karcinomi so bili vsi izključno operirani, razen enega primera melanoma z dodatnim biološkim zdravljenjem.

Ponovitve bolezni

Ponovitve pri drugih malignih epitelijskih tumorjih in malignem melanomu so v prvih letih po diagnozi redke. Skupno se je med zbolelimi v obdobju 2019–2023 bolezen lokalno ponovila v 1 od 57 primerov (1,8 %).

Primary treatment details

Among the 57 patients with other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas, there were 21 cases of thyroid carcinoma, 16 cases of malignant melanoma, 11 cases of appendiceal carcinoma and 6 cases of skin carcinomas. The thyroid patients were all operated on and treated with thyroid hormones, 12 (57%) also received radioactive iodine treatment (minimum dose 1259, maximum 3926 and median 2939 MBq). The melanoma, appendiceal carcinoma and skin carcinoma patients were all operated on exclusively, except for one melanoma case with additional biological drug treatment.

Relapses

Relapses of other malignant epithelial neoplasms and malignant melanomas in the first years after diagnosis are uncommon. Overall, among those diagnosed in 2019–2023, the disease relapsed locally in 1 out of 57 cases (1.8%).

Druge in nespecificirane maligne neoplazme

Other and unspecified malignant neoplasms

Ta skupina vsebuje raznovrstne rake, ki jih ni možno klasificirati v druge skupine in so izjemno redki (GIST, pankreatoblastom, plevropulmonalni blastom, mezonefroid, mezoteliom in drugi) ter rake brez podrobne histološke klasifikacije. Ta skupina je zelo maloštevilna in ni mogoče govoriti o skupnih značilnostih.

This group contains a variety of cancers that cannot be classified in other groups and are extremely rare (GIST, pancreatic blastoma, pleuropulmonary blastoma, mesonephroma, mesothelioma and others) and cancers without detailed histological classification. This group is very small in number and no common characteristics can be discussed.

Incidenca in umrljivost

V celotnem 40-letnem obdobju je bilo samo 14 novoodkritih primerov in 7 smrti zaradi drugih in nespecificiranih malignih neoplazem, največ med mladostniki in v najzgodnejšem 10-letnem obdobju 1984–1993 (preglednica 93).

Incidence and Mortality

Over the entire 40-year period, there were only 14 newly diagnosed cases and 7 deaths due to other and unspecified malignant neoplasms, most of them in adolescents and in the earliest decade 1984–1993 (Table 93).

Preglednica 93: Incidenca (število in groba incidenčna stopnja na milijon) drugih in nespecificiranih malignih neoplazem po spolu, 5-letnih starostnih skupinah in 10-letnih obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 93: Incidence (number and crude incidence rate per million) of other and unspecified malignant neoplasms by sex, 5-year age groups and 10-year periods, Slovenia, 1984–2023.

Leto Year	Spol Sex	Število Number					Groba incidenčna stopnja na milijon Crude incidence rate per million				
		Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19	Vse starosti All ages	0–4	5–9	10–14	15–19
1984–1993	M+Ž	8	1	1	0	6	1,4	0,8	0,7	0,0	4,1
	M	8	1	1	0	6	2,8	1,5	1,4	0,0	8,1
	Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
1994–2003	M+Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
	M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
	Ž	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
2004–2013	M+Ž	4	1	0	1	2	1,0	1,0	0,0	1,0	1,8
	M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
	Ž	4	1	0	1	2	2,1	2,1	0,0	2,1	3,7
2014–2023	M+Ž	2	1	0	0	1	0,5	1,0	0,0	0,0	1,1
	M	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
	Ž	2	1	0	0	1	1,0	2,0	0,0	0,0	2,2

Preživetje

Ocena preživetja za druge in nespecificirane maligne neoplazme je zaradi majhnega števila primerov nezanesljiva, vendar vseeno kaže izboljšanje. Celokupno 5-letno preživetje za 40-letno obdobje znaša 53 % (preglednica 94).

Survival

Survival estimates for other and unspecified malignant neoplasms are unreliable due to the small number of cases, but still show an improvement. The overall 5-year survival for the 40-year period is 53% (Table 94).

Preglednica 94: 1-, 3-, 5- in 10-letno opazovano preživetje otrok in mladostnikov drugimi in nespecificiranimi malignimi neoplazmami po obdobjih, Slovenija, 1984–2023.

Table 94: 1-, 3-, 5- and 10-year observed survival of children and adolescents with other and unspecified malignant neoplasms by period, Slovenia, 1984–2023.

Vrsta Type	Obdobje Period	Starost Age	Spol Sex	Število Number	1-letno (95 % IZ) 1-year (95 % CI)		3-letno (95 % IZ) 3-year (95 % CI)		5-letno (95 % IZ) 5-year (95 % CI)		10-letno (95 % IZ) 10-year (95 % CI)	
vsi raki skupine XII skupaj all group XII cancers combined	1984–2003	Vse starosti	M+Ž	8	44,4*	21,4–92,3	33,3*	13,2–84,0	33,3*	13,2–84,0	33,3*	13,2–84,0
	2004–2023	Vse starosti	M+Ž	6	83,3*	58,3–100,0	83,3*	58,3–100,0	83,3*	58,3–100,0	83,3*	58,3–100,0
	1984–2023	Vse starosti	M+Ž	14	60,0*	39,7–90,7	53,3*	33,2–85,6	53,3*	33,2–85,6	53,3*	33,2–85,6

* manj kot 10 ogroženih primerov / less than 10 cases at risk

