

## RETE NAZIONALE PER LA CURA E LA RICERCA DEI SARCOMI MUSCOLOSCHIELETRICI

Piero Picci

*Dipartimento di Oncologia Muscoloscheletrica, Istituti Ortopedici Rizzoli, Bologna*

### Base di partenza e razionale

I sarcomi primitivi dell'apparato muscoloscheletrico sono neoplasie rare. I sarcomi dei tessuti molli muscoloscheletrici presentano un'incidenza di 2-3 nuovi casi/100.000 abitanti all'anno e sono caratterizzati da un'estrema varietà di istotipi. Nella fascia d'età pediatrica vi è una prevalenza per il rabdomiosarcoma, mentre in una fascia adulta sarcoma sinoviale, liposarcoma e leiomiomasarcoma sono gli istotipi maggiormente rappresentati. I sarcomi primitivi dello scheletro, ancora più rari di quelli delle parti molli, sono invece prevalentemente rappresentati dall'osteosarcoma (OS) e dai sarcomi della famiglia di Ewing (*Ewing's Family of Tumors*, EFT). La fascia di età a maggiore incidenza di tali neoplasie è quella compresa fra i 10 e i 20 anni pur potendo comparire a qualsiasi età. Pur non disponendo di un registro nazionale di tali patologie, sulla base dell'esperienza è possibile calcolare che annualmente in Italia assommano a circa 120 le nuove diagnosi di OS (comprese le forme secondarie) e a circa 80 le nuove diagnosi di EFT.

Il trattamento di tali patologie richiede un approccio multidisciplinare (patologico, chemioterapico, chirurgico, radioterapico). I trattamenti chemioterapici, nelle forme scheletriche, sono usualmente somministrati secondo modalità neoadiuvante con trattamenti successivi al trattamento locale in genere basati sulla risposta istologicamente valutata sul pezzo di resezione. Nelle forme dei tessuti molli l'uso primario della chemioterapia è ad oggi oggetto di studio.

Il trattamento locale è nella stragrande maggioranza dei casi di tipo chirurgico e pone significativi problemi di tipo ricostruttivo nelle forme scheletriche specie in età pediatrica.

Il trattamento radioterapico rappresenta nelle forme dei tessuti molli uno standard per consolidare il controllo locale dopo chirurgia. Nelle forme scheletriche è riservato ad una minoranza di pazienti con EFT e pone significativi problemi legati alla fascia di età in cui la malattia maggiormente incide e spesso si deve embriacare a trattamenti chemioterapici particolarmente complessi.

L'insieme di tali problemi ha fatto sì che tali patologie siano da sempre trattate in pochi centri che hanno maturato una significativa esperienza in materia.

L'Istituto Ortopedico Rizzoli raccoglie e tratta circa il 60% dei nuovi casi diagnosticati annualmente di sarcomi primitivi dello scheletro. Lo stesso Istituto e l'Istituto Nazionale Tumori di Milano raccolgono e trattano circa i due terzi dei pazienti con sarcomi ad alto grado dei tessuti molli arruolati nei protocolli nazionali e internazionali che nel tempo si sono succeduti e nel protocollo attualmente in corso.

Studi clinici nazionali finanziati dal CNR sono stati attribuiti all'Istituto Ortopedico Rizzoli sin dal 1978.

## Obiettivo principale e obiettivi secondari del progetto

Obiettivi del progetto sono:

1. consolidare una rete collaborativa nazionale di Istituti specificamente interessati e dedicati al trattamento multidisciplinare dei sarcomi primitivi dell'apparato muscoloscheletrico, rete che di fatto comprende già tutti gli IRCCS con interessi oncologici nel campo muscolo-scheletrico;
2. definire protocolli di ricerca clinica specifici per istotipo, stadio di malattia e particolari caratteristiche di neoplasia;
3. creare una struttura di supporto tecnico-organizzativo ai protocolli che verranno prodotti e condotti nell'ambito della rete collaborativa.

## Articolazione del progetto

L'articolazione del progetto è descritta nella Tabella 1.

**Tabella 1. Articolazione della Rete nazionale per la cura e la ricerca dei sarcomi muscolo scheletrici**

<b>Proponente</b> ( <i>Coodinatori della rete</i> )	<b>Ente di appartenenza</b> <b>dell'Unità Operativa</b>	<b>Responsabile scientifico</b> <b>dell'Unità Operativa</b>
IOR ( <i>Piero Picci</i> )	IOR	Piero Picci
	IOR	Stefano Ferrari

## Stato generale di sviluppo del progetto e conseguimento dei risultati

La pianificazione delle attività connesse agli obiettivi del progetto è stata elaborata di concerto con il direttivo dell'*Italian Sarcoma Group* (ISG), associazione che raccoglie le principali istituzioni italiane dedicate o primariamente coinvolte nel trattamento dei sarcomi.

Nel corso del secondo anno di attività è stato creato un database ISG che consente un accesso remoto dei dati relativi ai pazienti inseriti nei protocolli ISG. Tale database risiede nell'area riservata del sito web dell'ISG ([www.italiansarcomagroup.org](http://www.italiansarcomagroup.org))

Il database raccoglie i dati relativi ai seguenti protocolli: ISG OS Oss, ISG/AIEOP EW1, ISG/AIEOP EW 2, RISOR.

Il panel di anatomopatologi con il compito di revisione delle diagnosi istologiche dei pazienti con sarcomi ossei inseriti nei protocolli ISG è composto dal Dott. Marco Alberghini, IOR Bologna, Dott.ssa A. Parafioriti, G. Pini Milano, Dott. A Franchi Università di Firenze, Dott.ssa A, Linari OIRM Torino. Il panel si è riunito periodicamente per sottoporre a revisione i pazienti inseriti nel protocollo ISG per l'osteosarcoma non metastatico delle estremità ISG/OS-1.

È stato attivato il protocollo ISG/AIEOP EW 1 di trattamento per il sarcoma di Ewing non metastatico. Studio randomizzato che confronta due protocolli a diversa intensità di dose. Allo studio partecipano le principali istituzioni italiane sia pediatriche che di oncologia degli adulti del territorio nazionale.

È stato attivato il protocollo ISG/AIEOP EW 2 di trattamento per il sarcoma di Ewing metastatico. Studio randomizzato che confronta due protocolli a diversa intensità di dose. Allo

studio partecipano le principali istituzioni italiane sia pediatriche che di oncologia degli adulti del territorio nazionale.

È stato definito il Registro Italiano dei Sarcomi Ossei in Ricaduta (RISOR). Il registro raccoglierà dati su pattern di ricaduta, trattamento e sopravvivenza dopo la ricaduta di pazienti con sarcomi ossei.

Si è tenuta nel marzo 2009 una conferenza di consenso per la definizione di raccomandazioni cliniche per il trattamento dell'osteosarcoma. Il documento di consenso è stato distribuito ai centri aderenti all'ISG ed è disponibile liberamente al sito [www.italiansarcomagroup.org/](http://www.italiansarcomagroup.org/).

Nel corso del 2010 è in preparazione una conferenza nazionale di consenso per il sarcoma di Ewing.