

RETE NAZIONALE PER LA CURA E LA RICERCA DEI SARCOMI MUSCOLOSCHIELETRICI

Piero Picci (a), Ferdinando Cornelio (b)

(a) Dipartimento di Oncologia Muscoloscheletrica, Istituti Ortopedici Rizzoli, Bologna

(b) Direzione Scientifica, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico "Carlo Besta", Milano

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.

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.

La prima riunione si è tenuta nel dicembre 2007 a Bologna e un successivo aggiornamento è stato effettuato nel corso del direttivo ISG riunitosi a Milano in occasione dell'Annuale congresso dell'Associazione (aprile 2008).

È stato definito un accordo per la creazione di un database ISG che consenta un accesso remoto dei dati relativi ai pazienti inseriti nei protocolli ISG. Il sito è visualizzabile all'indirizzo: <http://www.isg-area-riservata.org/dh>.

È stata formalizzata la creazione di un panel di anatomopatologi con il compito di revisione delle diagnosi istologiche dei pazienti con sarcomi ossei inseriti nei protocolli ISG. Il panel è composto dal Dott. M. Alberghini (IOR, Bologna); Dott.ssa A. Parafioriti (G. Pini, Milano); Dott. A. Franchi (Università di Firenze); Dott.ssa A. Linari (OIRM, Torino).

La prima sessione di revisione si è tenuta a Bologna in data 10-11 giugno 2008. La prossima sessione è in programma per il prossimo dicembre.

È stato organizzato presso l'Istituto Ortopedico Rizzoli un corso di formazione per il monitoraggio clinico degli studi IGS. Al corso, organizzato in collaborazione con l'Ufficio Ricerca del Servizio di Assistenza del Rizzoli, ha partecipato personale dipendente e a contratto IOR che verrà successivamente utilizzato per il monitoraggio degli studi ISG.

È stato definito il protocollo 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.

Il protocollo è stato sottoposto alla valutazione del Comitato Etico del Centro Coordinatore nel dicembre 2008.

Sono in programma per marzo 2009 e ottobre 2009 due conferenze di consenso per la definizione di raccomandazioni cliniche per il trattamento del sarcoma di Ewing e dell'osteosarcoma.

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

Proponente <i>(Coordinatori della rete)</i>	Ente di appartenenza dell'UO	Responsabile scientifico delle UO
IOR (<i>Piero Picci</i>)	IOR	Piero Picci
Besta (<i>Ferdinando Cornelio</i>)	IOR	Stefano Ferrari