

SARCOMI

I sarcomi sono tumori di derivazione mesenchimale, cioè di origine da quelli che si definisce tessuto connettivo (tessuto di sostegno quale ossa e cartilagini, il tessuto muscolare, il tessuto adiposo ed il tessuto vascolare).

I sarcomi rappresentano circa il 17-18% dei tumori in età pediatrica (0-14 anni) e circa il 30% nell'adolescente (15-19 anni), presentandosi in circa 25 casi/anno per milione di persone nella fascia di età 0-14 e 60 casi/anno per milione di persone di età 15-19. I sarcomi si possono distinguere in tumori primitivamente ossei (osteosarcoma, sarcoma di Ewing) e delle parti molli (rabbdomiosarcoma e sarcoma non-rabdo, all'interno del quale sono presenti numerosi istotipi).

Attraverso il trattamento chemioterapico associato molto spesso alla radioterapia e/o ad un intervento chirurgico, si ottengono delle percentuali di sopravvivenza attorno al 65-70% per i tumori ossei e al 70-75% per i tumori delle parti molli. Per tutti i sottogruppi di tumori tuttavia, la presenza di metastasi al momento della diagnosi è il fattore che maggiormente influenza la prognosi e può comportare una drastica riduzione della sopravvivenza, ben sotto al 50%. Ad esempio la sopravvivenza dei pazienti affetti da rabbdomiosarcoma ha raggiunto percentuali superiori al 70% in caso di malattia localizzata, ma non superiore al 30-35% in caso di malattia metastatica. Per tale motivo sono da una parte importanti gli sforzi di divulgazione per la conoscenza di queste malattie (che spesso hanno un ritardo diagnostico in particolare negli adolescenti, che non riconoscono o evitano di segnalarne i sintomi), dall'altra è fondamentale che venga implementata la ricerca su questi tumori, per poter in futuro garantire a questi pazienti le stesse possibilità di cura che in questi anni sono state garantite a bambini affetti da altre neoplasie (ad esempio la leucemia).

Essendo malattie che per la loro incidenza sono da considerare rare, è importante che gli studi ed i protocolli clinici e di ricerca vengano condotti a livello internazionale, per poter raccogliere ed analizzare i risultati su casistiche sostanziose.

E' pertanto a livello europeo (attraverso i database EpSSG, European Pediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group) e mondiale (attraverso il database INSTRuCT, International Soft Tissue Sarcoma Consortium, che convoglia di dati EpSSG con i dati degli Stati Uniti) che sto svolgendo il mio progetto di ricerca, finalizzato a definire le caratteristiche delle malattie dei pazienti affetti da rabbdomiosarcoma, per poterne adattare il tipo di trattamento. In particolare sto analizzando le caratteristiche biologiche e cliniche dei pazienti affetti da rabbdomiosarcoma, al fine di poter stratificare il rischio per questi pazienti di coinvolgimento metastatico a livello linfonodale e midollare al momento della diagnosi. L'obiettivo è poter individuare coorti di pazienti con basso

rischio di metastasi linfonodale o midollare che pertanto potrebbero essere esentati dal sottoporsi alle procedure più invasive alla diagnosi (aspirati midollari, biopsie osteomidollari, biopsie linfonodali) potendo quindi evitare procedure dolorose nonché ridurre i tempi per l'avvio del trattamento necessario alla guarigione. Una volta ottenuti questi risultati, sarà possibile integrarli con i dati derivanti da studi di imaging "funzionale", per poter creare degli alberi decisionali per una migliore stadiazione dei pazienti.

TEAM MULTIDISCIPLINARI

Il trattamento della maggior parte dei sarcomi prevede un approccio combinato tra varie terapie (chemioterapia, radioterapia, chirurgia). Pertanto nella gestione di questi pazienti è fondamentale l'interazione tra varie figure professionali ed in particolare è importante la creazione di team multidisciplinari dedicati, che cooperano nella discussione dei percorsi clinic-assistenziali e nel trattamento.

Per tale motivo da alcuni mesi ho creato gli incontri multidisciplinari per i sarcomi, che prevedono un incontro strutturato 2 volte al mese (il secondo ed il quarto giovedì del mese), della durata di circa 2 ore per riunione. Partecipano a tali riunioni gli oncologi pediatri, i radiologi, i radioterapisti, gli anatomopatologi, i chirurghi ortopedici, i chirurghi toracici, i chirurghi otorinolaringoiatri, i chirurghi pediatri, i fisiatristi, i fisioterapisti, gli infermieri dell'oncologia pediatrica, gli psicologi.

Vengono poi invitati secondo le necessità altri medici specialisti (ad esempio otorinolaringoiatri, chirurghi vascolari, chirurghi plastici, neurochirurghi, cardiologi pediatrici, ...)

La radioterapia è un trattamento locale che può essere associato o meno a chirurgia e/o trattamenti sistemici. Utilizza radiazioni ionizzanti impedendo alle cellule cancerose di moltiplicarsi: il tumore così trattato non è più in grado di crescere e si riduce progressivamente. Il trattamento di radioterapia è personalizzato per ciascun paziente a seconda del tipo di tumore, delle sue dimensioni, della localizzazione nell'organismo e delle condizioni del paziente stesso.

La preparazione e l'effettiva erogazione del trattamento radioterapico è composto da varie fasi, che coinvolgono diversi professionisti. Possono essere utilizzate diverse tecniche come IMRT (Intensity Modulated Radiation Therapy), VMAT (Volumetric Modulated Arc Therapy), la radioterapia stereotassica (stereotactic body radiation therapy -SBRT), che sono selezionate dal radioterapista in base alla localizzazione del volume di trattamento, alla finalità della radioterapia e all'istotipo tumorale. Inoltre per risparmiare gli organi sani e per ridurre le zone da irradiare vengono utilizzati sistemi di IGRT (Image-Guided Radiation Therapy) integrati.

Ma l'altissima evoluzione tecnologica che c'è stata negli ultimi anni si deve accompagnare ad attento percorso di cura pertanto è necessario che il radioterapista abbia delle competenze pediatriche per comprendere e saper rispondere ai bisogni del paziente. Il trattamento locale è essenziale, soprattutto per i tumori solidi non metastatici. Esso può essere realizzato mediante chirurgia, radioterapia o entrambi. Lo scopo del trattamento locale è quello di curare il paziente senza o con conseguenze minime a lungo termine. La radioterapia trova spazio nel trattamento di alcuni tumori solidi con finalità esclusiva, neoadiuvante e adiuvante, a trattamento chirurgico o chemioterapico, o con finalità palliativa. I bambini di età inferiore a 3-4 anni effettuano il trattamento radioterapico in sedazione, pertanto è necessario coinvolgere anche anestesisti dedicati a questa tipologia di trattamenti.

La multidisciplinarietà è fondamentale per assicurare una qualità del trattamento che sia appropriato e che abbia il timing adeguato, la comunicazione tra più specialisti ha un'incidenza sulla prognosi e la qualità di vita del paziente. L'obiettivo di un meeting multidisciplinare è quello di assicurare un percorso di cura del paziente che sia condiviso creando una rete che permetta di effettuare il miglior trattamento disegnato sul quel particolare paziente.

Essere presenti all'interno di protocolli internazionali è fondamentale per poter arrivare a nuovi risultati e poter effettuare terapie sempre più all'avanguardia. Inoltre la condivisione dei dati e la ricerca devono avere una ricaduta sulla pratica clinica di tutti i giorni.

L'obiettivo del mio progetto è quello di poter offrire le mie competenze specialistiche all'interno del percorso di cura del paziente, partecipando a protocolli europei ed internazionali, seguendo dalla

diagnosi al follow-up il paziente per ottimizzare la gestione del trattamento, degli effetti collaterali a breve e lungo termine e dove necessario valutare reirradiazioni.

Inoltre credo fermamente che il nostro obiettivo non sia solo guarire ma anche curare pertanto fa parte del mio progetto scrivere un protocollo osservazionale che porterà a nuovi studi prospettici in merito alla radioterapia palliativa nel paziente pediatrico.

Questa tipologia di trattamento può essere utilizzata per pazienti sintomatici o nel trattamento di lesioni ad alto rischio di diventare sintomatiche, rappresenta il 28% dei trattamenti radioterapici pediatrici. La radioterapia palliativa è ancora troppo poco utilizzata nei pazienti pediatrici nonostante la relativa radiosensibilità di molti tumori pediatrici. Le potenziali barriere alla radioterapia palliativa per i pazienti pediatrici includono l'insufficiente comprensione da parte dei medici dell'utilità della radioterapia per un determinato sintomo, la difficoltà culturale nell'affrontare la gestione globale di questi pazienti, la preoccupazione per gli effetti collaterali legati alle radiazioni e le difficoltà logistiche.

Nell'ambito di questa ricerca ho scritto una survey che è stata compilata da radioterapisti e da oncologi pediatri per poter descrivere la situazione nazionale in merito a questo argomento di grande rilevanza e per poter iniziare un nuovo percorso insieme affinché la qualità di vita e la cura al paziente siano sempre al primo posto.

Io sono orgogliosa di portare avanti questo progetto che parte dalla consapevolezza che ogni paziente non è la malattia che lo colpisce ma una persona e questo è ancora più vero nel paziente pediatrico.

«Per crescere un bambino serve un intero villaggio».

Ogni specialista ha il compito di costruire un percorso di cura che metta al centro il bambino e la sua famiglia, e ogni persona che fa parte della società ha il grande compito di partecipare alla costruzione di questo villaggio.