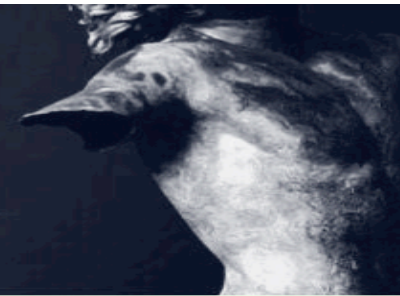


XXIII CONGRESSO
AIRO2013

Giardini Naxos - Taormina, 26 - 29 ottobre



**VALUTAZIONE DEI RISULTATI A LUNGO TERMINE DEL
TRATTAMENTO DEL RABDOMIOSARCOMA (RMS) IN ETA'
PEDIATRICA: VALUTAZIONE DELLA TOSSICITA' TARDIVA RADIO-
INDOTTA.**

D. Aloï, G. Timon, G. Blandino, G. Vidano, F. Giannelli, M.
Gusinu, R. Bampi, A. Garaventa, P. Torielli, S. Barra, R. Corvò

IRCCS San Martino – IST, Genova



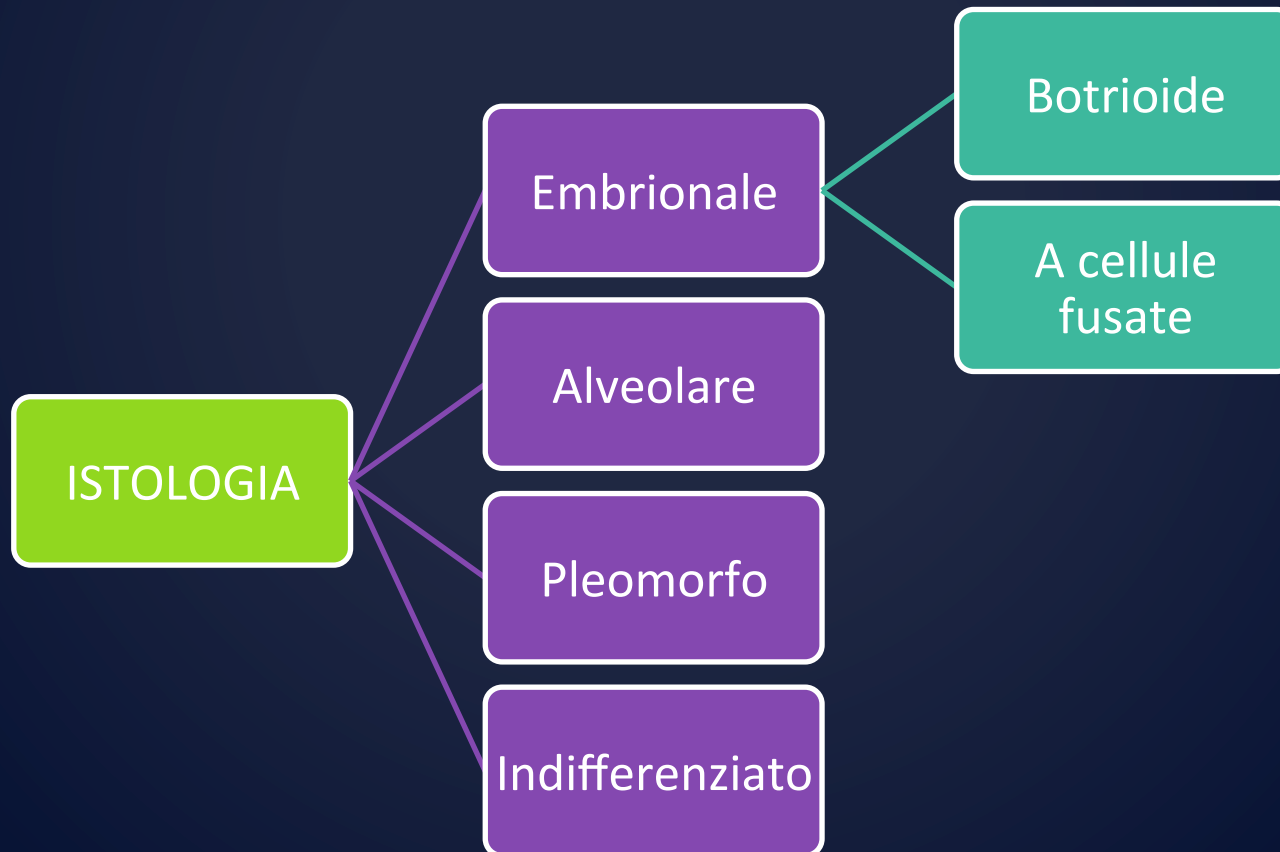
- Introduzione
- Scopo
- Materiali e metodi
- Risultati – Efficacia*
- Risultati – Tossicità
- Evoluzione tecnologica
- Conclusioni

Epidemiologia

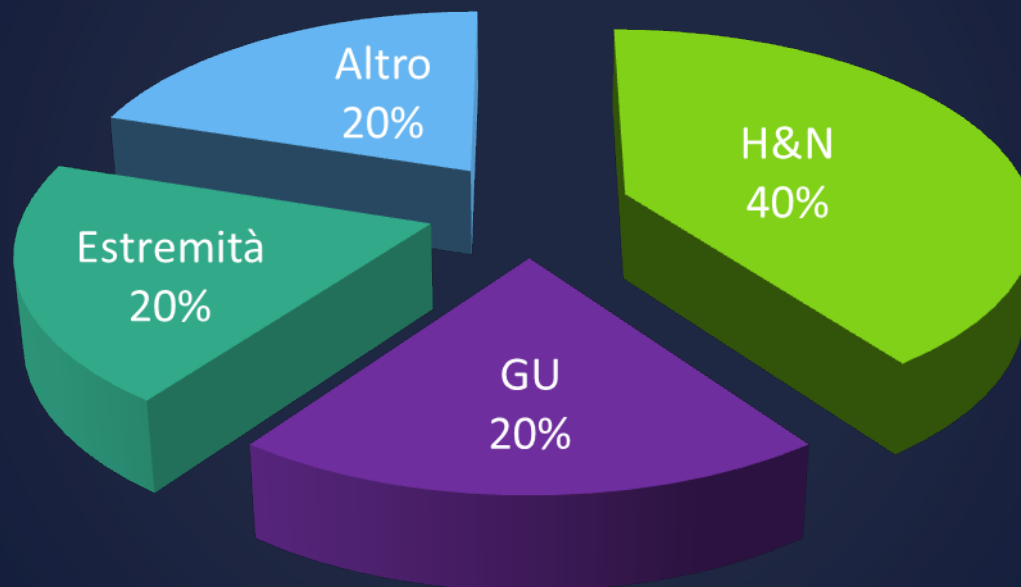
- Incidenza: 4.3 casi/milione bambini/anno
- 2/3 in bambini <10aa
- 5% dei tumori pediatrici
- 50% dei sarcomi dei tessuti molli
- Associazione con anomalie congenite, S. Li Fraumeni

Patologia

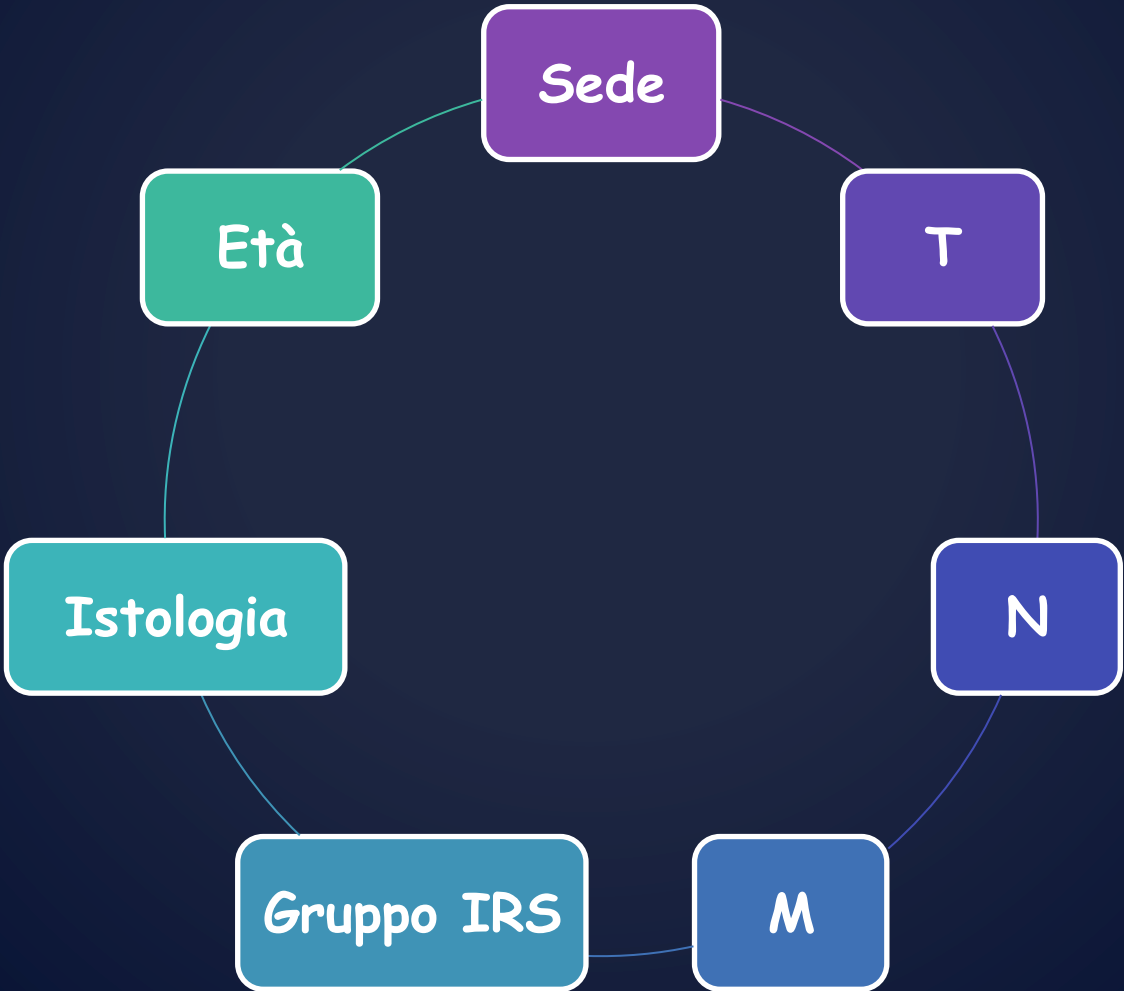
Tumore mesenchimale maligno che origina dal tessuto muscolare striato immaturo



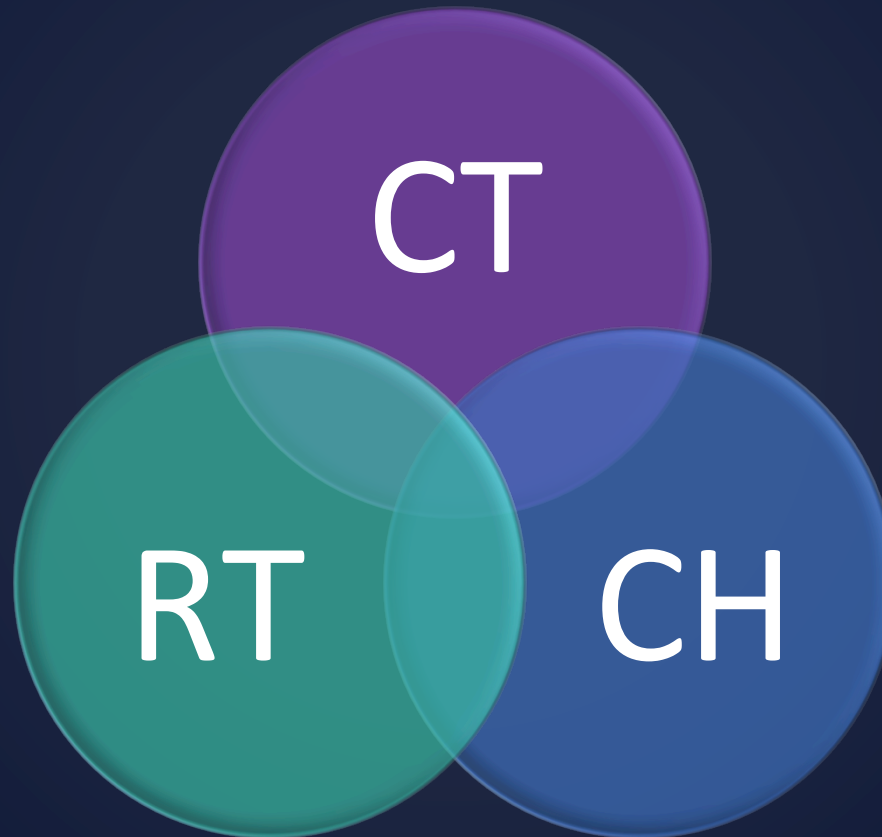
Sedi



Fattori prognostici



Trattamento



Protocollo AIEOP RMS96

BASSO RISCHIO

Sarcomi ad istologia favorevole (RMS E) senza invasione linfonodale (N0), asportati completamente alla diagnosi e limitati all'organo di origine (pT1).

RMS E: pT1 - N0

RISCHIO STANDARD

Sarcomi ad istologia favorevole (RMS E) senza invasione linfonodale (N0):

asportati completamente, ma non limitati all'organo di origine (pT2);

RMS E: pT2 - N0

incompletamente resecati, con sede primitiva: orbita, testa-collo non parameningei, genito-urinari non vescica-prostata.

RMS E: pT3 - N0
Orb., T-C nPM, GU nVP

ALTO RISCHIO

Sarcomi ad istologia favorevole (RMS E) senza invasione linfonodale (N0), con residui micro o macroscopici (pT3a o b), o con versamento neoplastico (pT3c), con sede primitiva: testa-collo parameningei, genito-urinari vescica prostata, arti, altri.

RMS E: pT3 - N0
T-C PM, GU VP, Arti,
Altre sedi

Sarcomi ad istologia sfavorevole (RMS A, SI, EOE, PNET, SS).

RMS A, SI
EOE, PNET, SS

Istologia favorevole o sfavorevole con linfonodi invasi (N1).

N1

Tab. 7 - Dosi di Radioterapia

	No RT	32 Gy	45 Gy
<i>Istologia</i>			
<i>Favorevole (RMS E)</i>	Tumore completamente resecato (pT1 o pT2) alla diagnosi o in chirurgia differita (dopo le prime 9 settimane di CT)	Buona risposta alla CT *	- tumore non resecabile dopo 32 Gy; - cattiva risposta alla CT**
<i>Sfavorevole (RMS A, EOE, PNET, SI)</i>	Tumore completamente resecato (pT1 o pT2) alla diagnosi	-	- Tumore non completamente resecato (pT3: residui micro o macroscopici) alla diagnosi
<i>Linfonodi positivi (N1)</i>	se eseguita linfadenectomia (bambini < 3 anni)	istologia favorevole e buona risposta alla CT	- istologia sfavorevole - cattiva risposta alla CT

* Buona risposta alla CT = RCC o RP \geq 2/3 alla 9^a settimana.

** Cattiva risposta alla CT = RP < 2/3 alla 9^a settimana.

Protocollo EpSSG 2005-RMS

Table 6 - Risk Stratification for EpSSG non metastatic RMS study

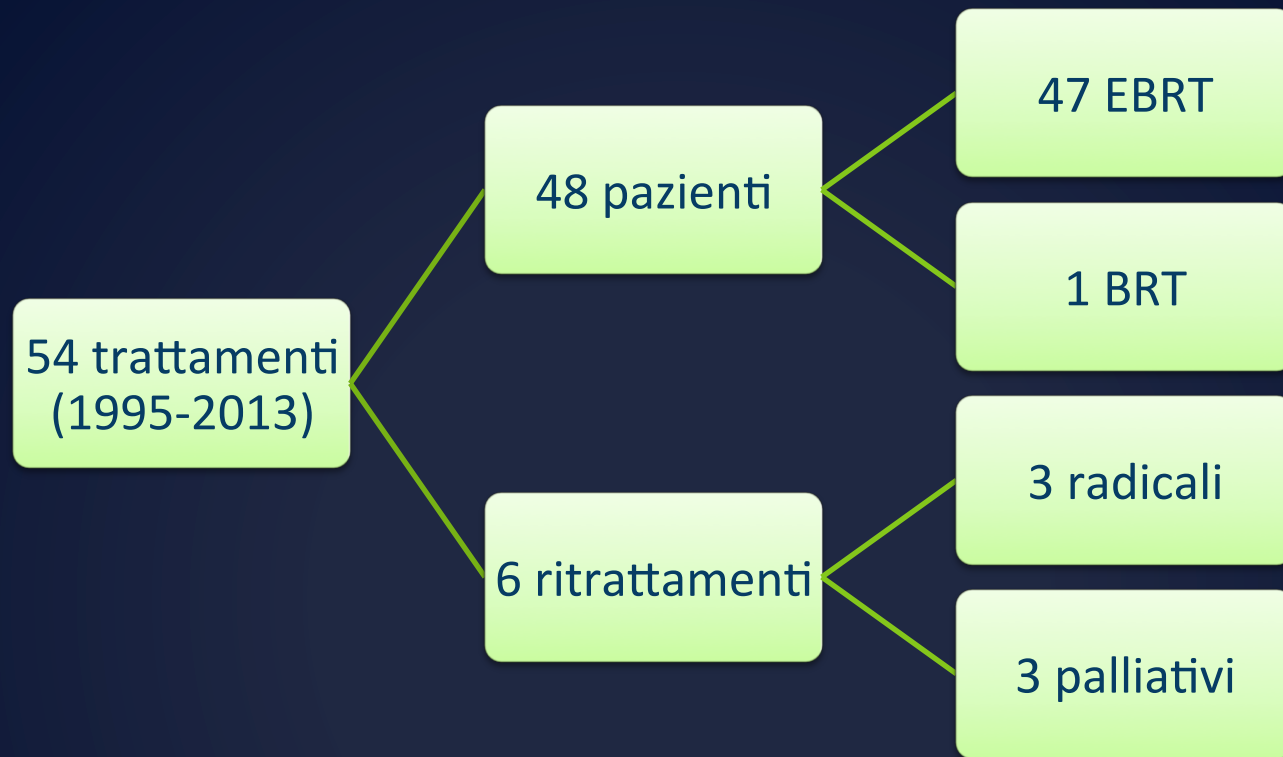
Risk Group	Subgroups	Pathology	Post surgical Stage (IRS Group)	Site	Node Stage	Size & Age
Low Risk	A	Favourable	I	Any	N0	Favourable
Standard Risk	B	Favourable	I	Any	N0	Unfavourable
	C	Favourable	II, III	Favourable	N0	Any
	D	Favourable	II, III	Un favourable	N0	Favourable
High Risk	E	Favourable	II, III	Unfavourable	N0	Unfavourable
	F	Favourable	I, II, III	Any	N1	Any
	G	Unfavourable*	I, II, III	Any	N0	Any
Very High Risk	H	Unfavourable	I, II, III	Any	N1	Any

IRS Group	embryonal RMS	alveolar RMS
<i>I</i>	no RT	41.4 Gy; 23 F
<i>IIa, b and c</i>	41.4 Gy; 23 F	41.4 Gy; 23 F
<i>III followed by:</i>		
- secondary complete resection	36 Gy; 20 F (partial response) 41.4 Gy; 23 F (minor partial response, SD) Subgroup C: option A (no RT) or B (36 Gy)	41.4 Gy; 23 F
- second look surgery but incomplete secondary resection	50.4 Gy; 28 F	50.4 Gy; 28 F
- clinical complete remission, no second look surgery	41.4 Gy; 23 F	50.4 Gy; 28 F
- partial remission, minor PR, SD, progressive disease, no second surgery	50.4 Gy; 28 F (+ Boost of 5.4 Gy; 3 F) orbit and PR (>2/3) 45 Gy; 25 F	50.4 Gy; 28 F (+ Boost of 5.4 Gy; 3 F)

- Introduzione
- Scopo
- Materiali e metodi
- Risultati – Efficacia*
- Risultati – Tossicità
- Evoluzione tecnologica
- Conclusioni

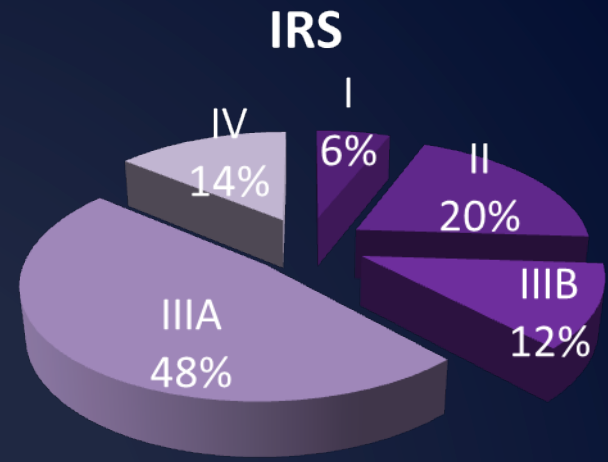
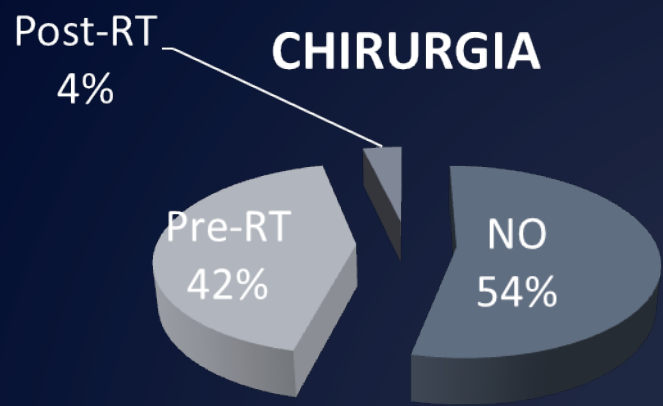
Valutazione del trattamento radiante
per RMS in termini di tossicità tardiva

- Introduzione
- Scopo
- **Materiali e metodi**
- Risultati – Efficacia*
- Risultati – Tossicità
- Evoluzione tecnologica
- Conclusioni



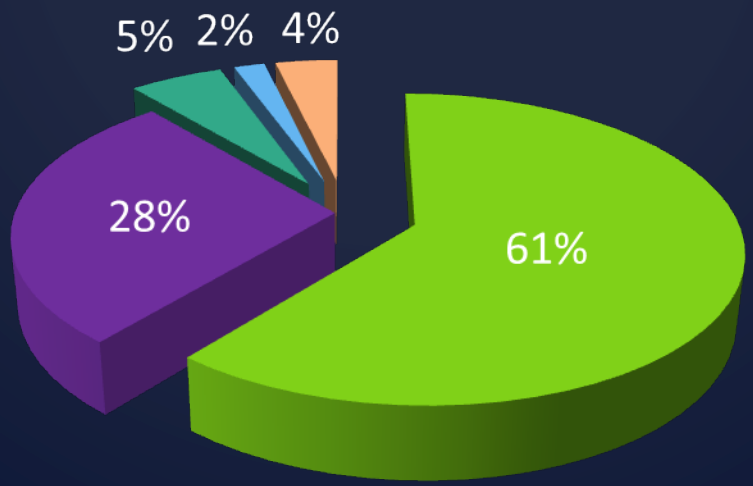
ETA' ALLA RT
Media: 80 mesi (6aa 1/2)
Mediana: 66 mesi (5aa 1/2)
Range: 11-219 mesi (1-18aa)

SEDAZIONE PROFONDA
NO: 34 pz (63%)
SI: 20 pz (37%)

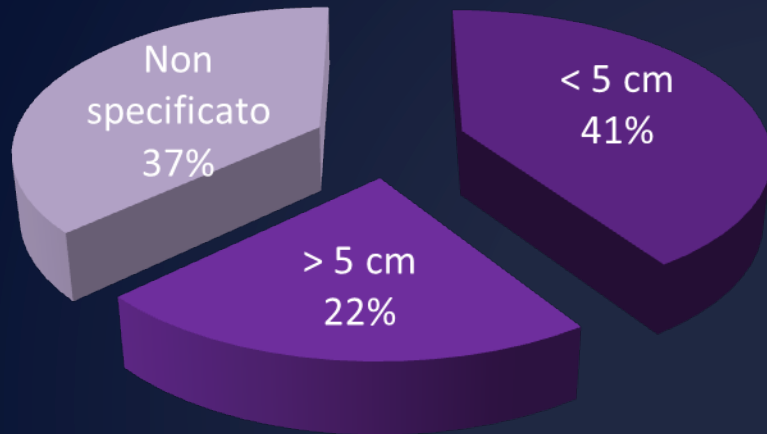


ISTOLOGIA

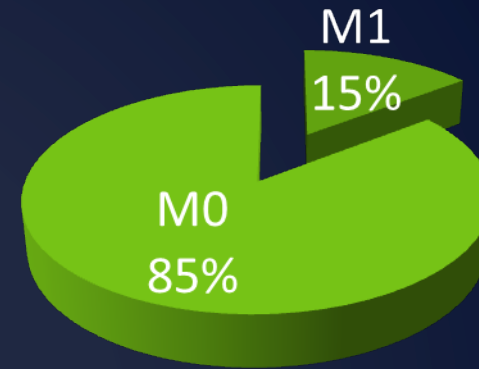
- Embrionale
- Alveolare
- Botrioide
- Pleomorfo
- Non specificato



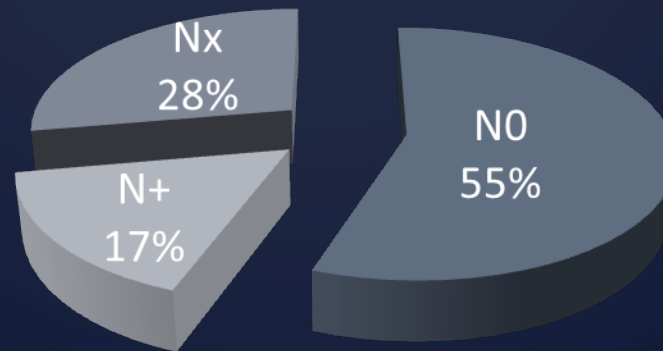
T



M

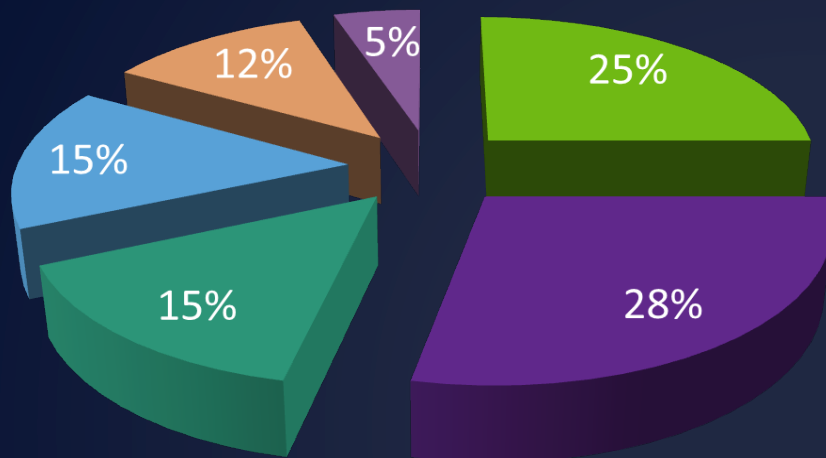


N



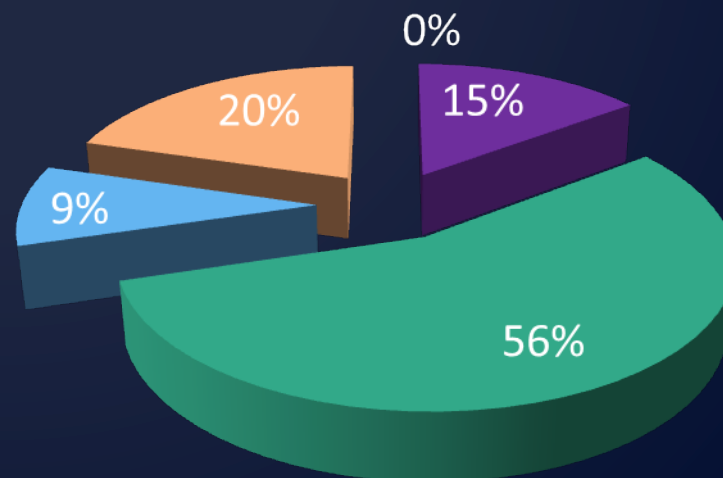
Sede

■ H&N ■ Pelvi ■ Estremità ■ Orbita ■ Addome ■ PM



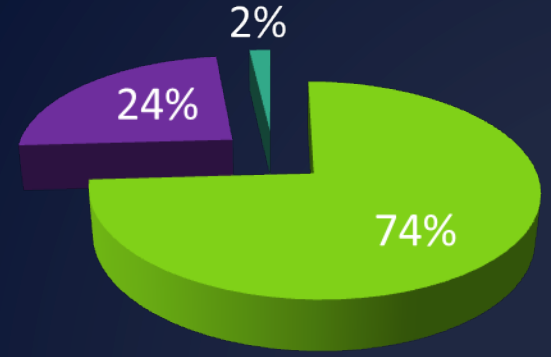
Gruppi di rischio

■ Low ■ Standard ■ High ■ Very High ■ N.S.



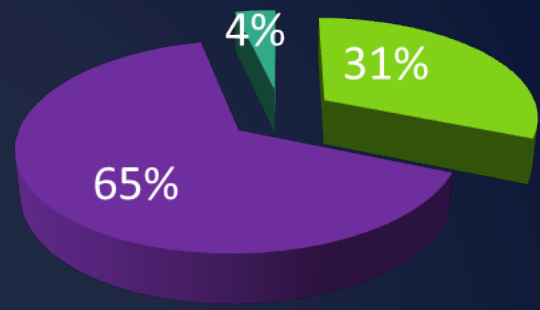
Tecnica RT

■ 3D-CRT ■ IMRT-Tomo ■ BRT HDR

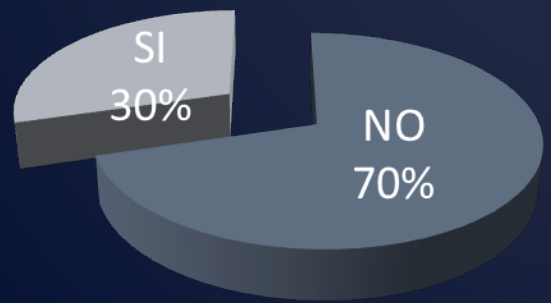


Dose

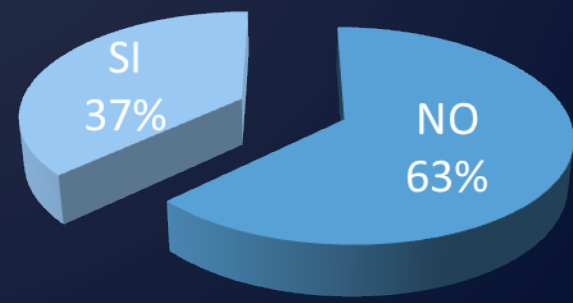
■ ≤36 Gy ■ 40-45 Gy ■ 48-55,8 Gy



Bifrazione



Boost



- Introduzione
- Scopo
- Materiali e metodi
- Risultati – Efficacia*
- Risultati – Tossicità
- Evoluzione tecnologica
- Conclusioni

- F.U. medio: 76 mesi (6aa/4 mesi)
- F.U. mediano: 62 mesi (5aa/2 mesi)
- LR: 5pz (10%)
- DR (N): 1 pz (2%)
- PD: 3 pz (6%)
- VIVI E NED: 39 pz (81%)
- DECEDUTI: 9 pz (19%)

*Studio ancora aperto: dati preliminari

- Introduzione
- Scopo
- Materiali e metodi
- Risultati – Efficacia*
- Risultati – Tossicità
- Evoluzione tecnologica
- Conclusioni

- Valutabili per tossicità a medio e lungo termine: 32 pz
- F.U. medio: 81 mesi (6aa/9 mesi)
- F.U. mediano: 93 mesi (7aa/9 mesi)
- (range 19-202 mesi)

Scala di valutazione della tossicità tardiva

GRADO	QUALITA' DI VITA	TRATTAMENTO
0	Immodificata	Nessuno
1	Impatto lieve	Nessuno/ medico o fisico temporaneo
2	Impatto moderato	Chirurgico/ medico o fisico permanente
3	Impatto rilevante	Chirurgico/ medico o fisico permanente o non risolutivo

- G0: 9 pz
- G1: 13 pz
- G2: 10 pz
- G3: 0 pz





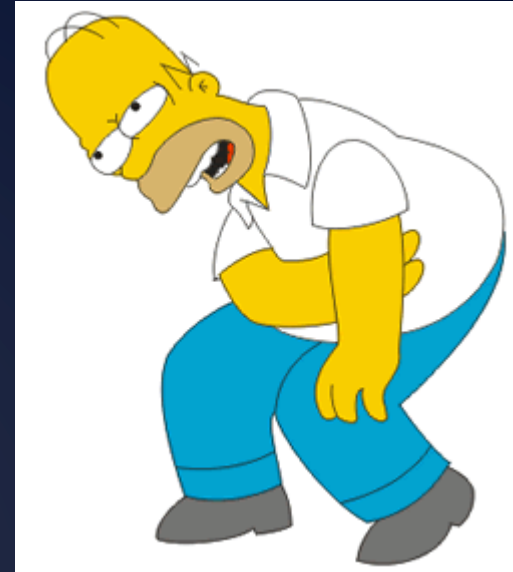
TOSSICITA' CUTANEA

- discromia
- iperpigmentazione

TOSSICITA' ORL

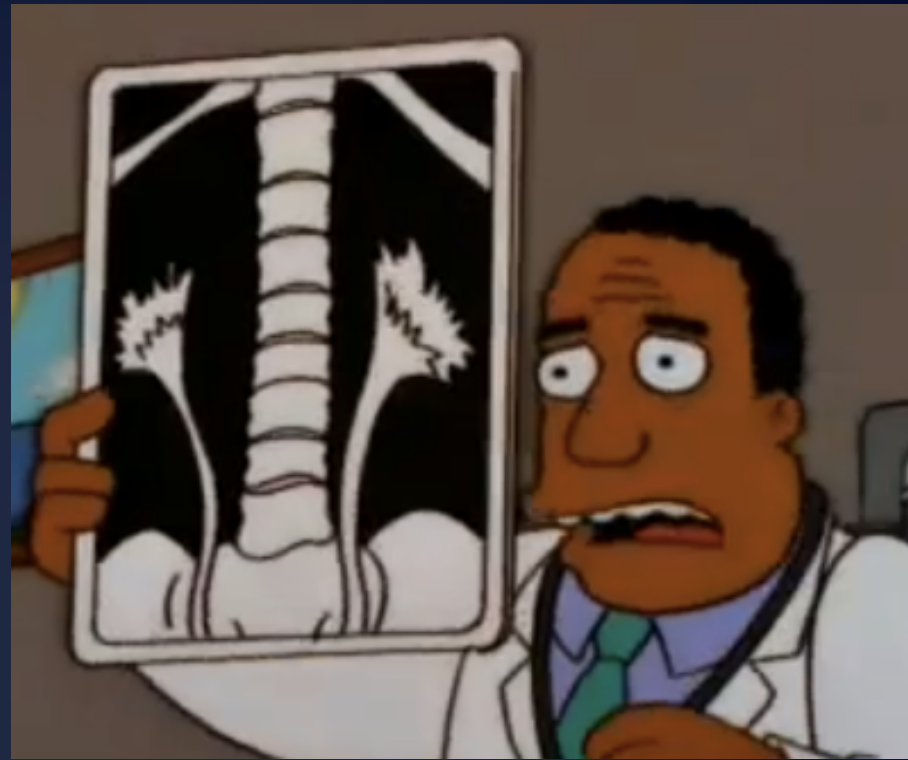
- sinusopatia
- flogosi otomastoidea
- ipertrofia turbinati
- ispessimento mucoso
- rinorrea
- occasionale/lieve epistassi
- carie





TOSSICITA' GASTROENTERICA

- mucosa colica facilmente sanguinante
- polipi infiammatori
- colon irritabile



TOSSICITA' GENITOURINARIA

- saltuaria lieve incontinenza
- lieve ematuria

TOSSICITA' AUXOLOGICA/ ORTOPEDICA

- ipotrofia muscolare
- ipostenia
- minima deviazione rachide
- limitazione flessione-estensione
- dismorfismi
- eterometria arti
- asimmetria/ipotrofia mandibolare
con difficoltà masticatorie





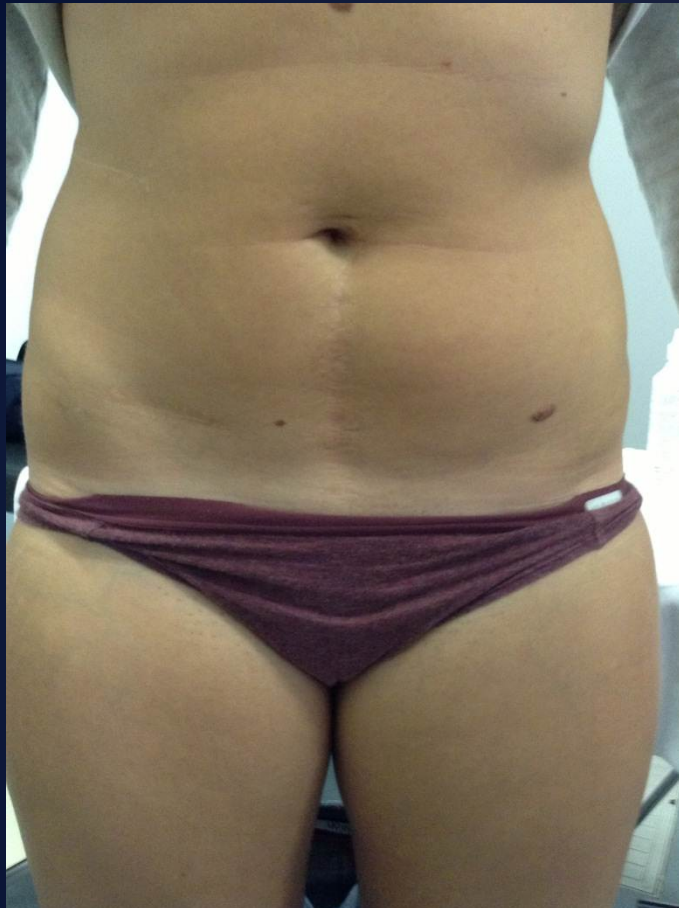
TOSSICITA' ENDOCRINA

- oligo/amenorrea
- ipotrofia tiroidea



TOSSICITA' SNC E OCULARE

- cavernomi
- cataratta



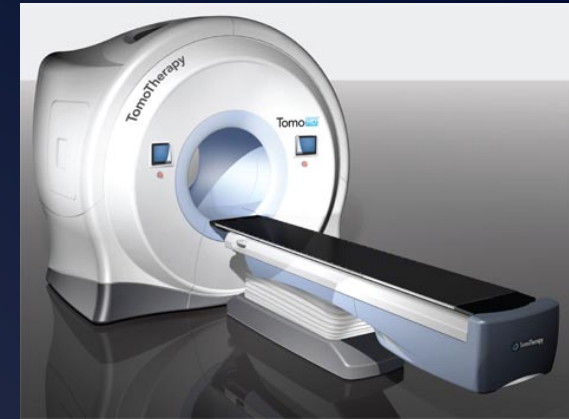
A., 23 aa
RT su pelvi nel 2001
F.U. a 12 aa
NED



M., 15 aa
RT su massiccio facciale nel 2007
F.U. a 6 aa
NED

- Introduzione
- Scopo
- Materiali e metodi
- Risultati – Efficacia*
- Risultati – Tossicità
- Evoluzione tecnologica
- Conclusioni

TOMOTHERAPY



- 12 trattamenti effettuati
- 7 pz valutabili
- F.U. medio/mediano: 32 mesi (2aa/8mm)
- 1 estremità, 4 HN, 1 orbita, 1 addome
- G0: 1 pz
- G1: 6 pz
- G2: 0 pz

(discromia cute, sinusopatia, ipertrofia turbinati, epistassi occasionale, carie)

- Introduzione
- Scopo
- Materiali e metodi
- Risultati – Efficacia*
- Risultati – Tossicità
- Evoluzione tecnologica
- Conclusioni

- NO correlazione con chirurgia/ frazionamento
- LIEVE correlazione con dose/tecnica/ protocollo/età
- SI' correlazione con SEDE: minore tox per addome/pelvi, maggiore per HN/estremità

EFFICACIA*

- 12% ricaduti
- 81% vivi
- 19% deceduti

TOSSICITA' TARDIVA

- 28% G0
- 72% G1-2

Grazie per l'attenzione!

