

Rivista Italiana di **Pediatria**

The Italian Journal of Pediatrics

Organo ufficiale della Società Italiana di Pediatria e delle Società affiliate

SUPPLEMENTO

129

AIEOP XXV Congresso Nazionale medico-infermieristico

(Pavia, 31 Maggio - 2 Giugno 1998)

**Associazione Italiana di
Ematologia e Oncologia Pediatrica (AIEOP)
affiliata alla Società Italiana di Pediatria**



**PACINI EDITORE
MEDICINA**

Supplemento al n. 3, vol. 24, Giugno 1998, della Rivista Italiana di Pediatria - Periodico trimestrale. Sped. in abb. Post. 15% Cont. 20 n. 2. Loc. 462798 - Filiale di Pisa
A.C. fin. d'ed. n. 8/94/98 - 1600583 - Stampa e distribuzione: "L'Espresso" - Via S. Margherita, 10 - 00197 Roma - Tel. 06/5200000 - Fax 06/5200001

in RC, un pz è deceduto a 70 mesi per seconda neoplasia (sarcoma radioindotto). Nel gruppo T3-T4 il piano di cura adottato ha permesso di ottenere a 5 aa una RFS del 50% e una OS del 55%: 9 pz (7/11 T3, 2/7 T4) sono vivi e in RC ad un intervallo mediano di 81 mesi dalla diagnosi; 9 pz sono ricaduti (5 localmente, 2 localmente e a distanza, 2 a distanza) dopo un periodo mediano di 11 mesi (range 4-20) e solo 1 di essi è vivo e in RC dopo terapia di salvataggio. Un pz è deceduto a 92 mesi per seconda neoplasia (glioma anaplastico cerebellare). Questa esperienza, come altre pubblicate in letteratura, dimostra che l'introduzione della polichemioterapia nella malattia localmente avanzata ha permesso di migliorare significativamente le percentuali di sopravvivenza diminuendo l'incidenza di metastasi a distanza. Tuttavia un ulteriore miglioramento della prognosi è ipotizzabile ottimizzando l'associazione radio-chemioterapica.

202. Teratoma immaturo extracranico: risultati dello studio cooperativo A.I.E.O.P. «TCG 91»

M. Lo Curto, F. Lumia, D. Termini, S. Bagnulo, G. Bernini, G. Cecchetto, B. De Bernardi, T. De Laurentis, A. Di Cataldo, A.M. Fagnani, C. Favre, P. Indolfi, P.L. Marradi, F. Massolo, N. Santoro, F. Siracusa, P. Tamaro

Emato Oncologia Pediatrica P.O. - Aiuto Materno

I teratomi immaturi (T.I.) sono tumori costituiti da tessuto non maligno ma con potenzialità evolutiva maligna. Recidive maligne sono state osservate soprattutto in pazienti in cui l'exeresi del tumore non era stata radicale, il teratoma presentava alto grado d'imaturità e la sede prevalente era quella sacrococcigea o ovarica. Non è stata dimostrata la reale efficacia della chemioterapia per prevenire recidive con trasformazione maligna. Presentiamo i dati dello Studio cooperativo «TCG-91».

Materiali e metodi. Nel protocollo nazionale TCG 91, in base alle suddette considerazioni, è stato adottato il seguente schema di trattamento: -T.I. grado I (< 10% di tessuto indifferenziato), exeresi chirurgica; -T.I. grado II (10-50% di tessuto indifferenziato) e grado III (> 50% di tessuto indifferenziato), se a sede testicolare: exeresi chirurgica; se a sede extratesticolare: exeresi chirurgica e chemioterapia secondo lo schema VAC (Vincristina, Actinomomicina-D, Ciclofosfamide).

Risultati. Dal Gennaio 1991 al Dicembre 1997 sono stati registrati 33 pazienti (11 maschi e 22 femmine), d'età alla diagnosi variabile da 0 a 13 anni (media: 3.7 anni; mediana: 1 mese; 19 pazienti erano d'età inferiore a 4 mesi). Grado del teratoma: grado I in 6 casi, grado II in 16 casi e di grado III in 11. Sede del tumore: testicolo in 4 casi, ovaio in 10, sacrococcige in 15, altre sedi in 4 pazienti. Decorso: 3 pazienti non valutabili, uno perso al controllo e 2 per diagnosi recente. Dei rimanenti 30,6 sono recidivati (Tab. I). Le recidive erano maligne in due casi, uno dei quali non trattato con chemioterapia per rifiuto dei genitori; una paziente ha presentato una prima recidiva con istologia T.I. ed una seconda recidiva maligna. Alla recidiva, quattro pazienti sono stati sottoposti a chirurgia e chemioterapia secondo gli schemi previsti per le forme maligne; un paziente è deceduto e due sono vivi con massa residua costituita da tessuto maturo e marker negativi rispettivamente da 2 e 4 anni. Le recidive non maligne sono state asportate chirurgicamente.

Tab. I.

Paziente	Sede	Grado CT	Istologia	Decorso	
1	Ovaio	III	si	maligno	vivo con residuo
2	Ovaio	III	si	immaturo	remissione completa
3	Ovaio	II	si	matturo	remissione completa
4	Retroperiton.	III	no	imm.>mat.	remissione completa
5	Sacrococcig.	III	si	imm.>maligno	exitus
6	Sacrococcig.	III	no	maligno	vivo con residuo

Conclusioni. Da tali dati non si può evincere la reale efficacia della chemioterapia in questo gruppo di tumori; la sola chirurgia, seppur radicale, non è sufficiente ad evitare le recidive maligne. Si ritiene utile uno studio randomizzato comprendente una più larga casistica.

203. Rapporto casi osservati e casi attesi nel periodo 1989-1994: analisi del registro AIEOP/FONOP modello 1.01

R. Rondelli, A. Pession, R. Haupt, C. Magnani, B. Terracini, G. Paolucci

Per l'Associazione Italiana di Ematologia ed Oncologia Pediatrica (AIEOP) e la Forza Operativa Nazionale di Oncologia Pediatrica (FONOP)

Obiettivi. La scheda Modello 1.01 (Mod.1.01) è stata utilizzata a partire dal 1 gennaio 1989 dai 53 Centri appartenenti all'AIEOP/FONOP quale scheda per la registrazione univoca di tutti i nuovi casi in età pediatrica (0-14 anni) affetti da neoplasia maligna. Le informazioni in essa contenute consentono la misurazione di alcuni indicatori utili alla valutazione dell'attività del gruppo (es. casi arruolati nei protocolli, migrazioni), nonché la valutazione del rapporto tra casi osservati (O) e casi attesi (A), quale indicatore dell'esaurività della rete oncologica nazionale che fa capo al gruppo.

Metodi. La scheda Mod.1.01 una volta compilata, viene inviata dai Centri al Centro Operativo FONOP, dove le informazioni relative vengono archiviate in una banca dati computerizzata. Per il calcolo del numero dei casi O sono stati considerati i casi residenti in Italia, diagnosticati dal 1989 al 1994. Per il calcolo del numero dei casi A sono stati utilizzati i tassi di incidenza relativi al periodo 1990-1992 prodotti dal Registro Tumori Infantili del Piemonte (C. Magnani, et al. 1992).

Risultati. I casi registrati nel periodo considerato ammontano a 6310. Il numero medio di casi O per anno risulta pari a 1051.7 contro 1342.7 casi A, per cui il rapporto O/A globale risulta pari a 0.78. Lo stesso rapporto calcolato per singola patologia, per anno di diagnosi e globale risulta essere il seguente:

Patologia	1989	1990	1991	1992	1993	1994	Global
LAL	0.95	0.99	0.88	0.90	1.01	0.91	0.93
LAal	0.90	1.10	0.94	1.00	0.89	0.94	0.94
Altre Leucemie	2.53	2.17	1.20	0.96	1.20	1.57	1.61
T.SNC	0.29	0.31	0.38	0.36	0.42	0.37	0.36
T.SNS	0.97	0.91	0.90	0.90	0.86	0.92	0.91
LH	0.86	1.05	1.07	1.20	1.03	1.03	1.04
LaH	1.35	1.25	1.44	1.17	1.05	1.38	1.27
SPM	0.76	0.74	0.75	0.48	0.57	0.59	0.65
T.Ossei	0.86	0.68	0.78	0.68	0.70	0.79	0.75
T.Renali	0.76	0.57	0.66	0.62	0.60	0.85	0.68
RTB	1.80	1.40	1.50	1.50	1.03	1.21	1.42
T.Tiroidei	0.75	0.25	0.25	0.25	0.50	0.50	0.42
Altri Tumori	1.00	1.04	1.22	1.27	1.10	1.16	1.13
Globale	0.79	0.79	0.79	0.76	0.78	0.79	0.78