

Osservatorio Statistico Permanente

SARCOMI

I Sarcomi sono tumori con una bassa incidenza (abbastanza rari) ma che, a causa delle diverse sedi di possibile localizzazione, e del grado istologico, possono assumere caratteristiche di aggressività particolarmente elevate, chiaramente accentuate da ulteriori localizzazioni metastatiche. Gli studi statistici più accreditati rilevano una sopravvivenza a 5 anni di circa il 50% dei pazienti (ma solo del 15% per quelli in stadio avanzato/metastatico).

Il trattamento di elezione rimane sostanzialmente quello chirurgico, abbinato molto spesso a radioterapia, meno frequentemente a chemioterapia.

Premessa

I parametri utilizzati, e universalmente riconosciuti, per le indagini relative alla efficacia terapeutica di un trattamento medico sono, sostanzialmente, tre:

RISULTATO TERAPEUTICO (Remissione-Stabilizzazione-Progressione)

SOPRAVVIVENZA (ad una certa data dalla prima diagnosi – 5 anni)

PERFORMANCE STATUS (qualità di vita)

Il limitato numero di casi (17) pervenuti allo Studio Medico della Fondazione, e le diverse caratterizzazioni istologiche, non consentono la formulazione di un approfondito studio statistico, e quindi se non altro comparabile con dati statistici provenienti dalle più accreditate istituzioni medico/scientifiche.

Tuttavia i dati in nostro possesso, elaborabili per lo più solo in maniera aggregata, sono in grado comunque di dimostrare un netto miglioramento delle performance terapeutiche, rispetto ai risultati ottenuti dalle metodologie “convenzionali” presentati dalle medie statistiche ufficiali.

SOPRAVVIVENZA a 5 anni dalla diagnosi

A - STATISTICHE UFFICIALI

Partiamo dagli ultimi dati presentati dal Registro italiano (AIRTUM 2007), che, in questo caso, risultano aggregati per 2 grandi tipologie:

Sarcomi dell'osso e Sarcomi dei tessuti molli

Come possiamo vedere dalle tabelle riportate in seguito il registro italiano presenta i dati sotto forma di:

Sopravvivenza Osservata – *obs* (quella reale raggiunta dai soggetti oggetto di indagine)

che di:

Sopravvivenza Relativa – *rel* (indicatore che mette in relazione la sopravvivenza osservata con quella generale della popolazione, in base all'età dei pazienti e alle aspettative di vita della popolazione di pari età.)

I registri tumori internazionali, invece, riportano unicamente il dato della **Sopravvivenza Relativa (*rel*)**

Tumore dell'osso

Observed and relative survival (%) by sex and age. Data from the Pool of Italian Cancer Registries follow-up 31.12.2003

	15-44		45-54		55-64		65-74		75+		ALL	
	obs	rel	obs	rel	obs	rel	obs	rel	obs	rel	obs	rel
♂ MEN (n)	(151)		(32)		(90)		(74)		(41)		(367)	
1 year	86	86	88	88	71	72	63	65	59	64	76	77
3 years	67	67	81	82	57	58	44	48	32	43	58	61
5 years	62	62	78	79	54	57	34	40	24	37	52	57
95% CI	(54-70)	(54-70)	(64-92)	(65-94)	(42-65)	(44-69)	(23-45)	(27-53)	(11-38)	(14-59)	(47-57)	(52-63)
♀ WOMEN (n)	(108)		(31)		(50)		(46)		(86)		(301)	
1 year	91	91	87	87	86	86	65	66	58	61	78	80
3 years	66	66	74	75	74	75	46	48	38	44	59	62
5 years	63	63	71	72	68	70	44	47	21	29	52	57
95% CI	(53-72)	(54-72)	(55-87)	(56-88)	(55-81)	(56-83)	(29-58)	(31-62)	(11-31)	(15-42)	(47-58)	(51-63)
ALL (n)	(259)		(63)		(119)		(120)		(107)		(668)	
1 year	88	88	87	88	77	75	64	65	58	62	77	78
3 years	66	66	78	79	64	66	45	48	36	45	58	61
5 years	62	63	75	76	60	62	38	43	22	33	52	57
95% CI	(56-68)	(57-68)	(64-85)	(65-87)	(51-68)	(53-71)	(29-47)	(33-53)	(14-30)	(21-45)	(43-56)	(53-61)

Tumore dei tessuti molli

Observed and relative survival (%) by sex and age. Data from the Pool of Italian Cancer Registries follow-up 31.12.2003

	15-44		45-54		55-64		65-74		75+		ALL	
	obs	rel	obs	rel								
♂ MEN (n)	(214)		(133)		(181)		(234)		(212)		(974)	
1 year	89	89	86	86	81	81	73	75	65	72	78	80
3 years	77	77	74	75	64	66	52	57	40	55	60	66
5 years	70	71	71	72	57	60	45	53	28	49	53	62
95% CI	(64-76)	(64-77)	(63-78)	(64-80)	(49-64)	(52-68)	(39-52)	(46-61)	(22-34)	(38-60)	(50-56)	(58-66)
♀ WOMEN (n)	(169)		(116)		(130)		(212)		(236)		(863)	
1 year	95	95	91	92	86	87	76	77	72	77	82	84
3 years	83	84	82	82	72	73	56	59	44	56	64	69
5 years	78	78	70	71	63	64	48	52	34	50	55	63
95% CI	(72-84)	(72-84)	(62-79)	(63-80)	(54-71)	(56-73)	(41-54)	(44-59)	(28-40)	(40-59)	(52-58)	(59-66)
ALL (n)	(383)		(249)		(311)		(446)		(448)		(1837)	
1 year	91	92	88	89	83	84	74	76	68	75	80	82
3 years	80	80	78	79	67	69	54	58	42	56	62	68
5 years	74	74	70	72	59	62	47	53	31	50	54	62
95% CI	(69-78)	(69-79)	(65-76)	(66-78)	(54-64)	(56-67)	(42-51)	(47-58)	(27-36)	(43-57)	(51-56)	(60-65)

NOTA:

I registri nazionali dei tumori utilizzano, generalmente, solo il parametro relativo alla Sopravvivenza Relativa

La sopravvivenza relativa, cioè la sopravvivenza specifica per un determinato tumore, si ottiene dividendo la sopravvivenza osservata per la sopravvivenza generale della popolazione.

un esempio:

sopravvivenza osservata nel gruppo dei malati = 4%

sopravvivenza della popolazione = 66%

sopravvivenza relativa = (4/100)/(66/100) = 4/66 = 6%.

E' facile constatare che, poiché l'aspettativa di vita non è mai = 100, ma decresce con l'aumentare dell'età, **la sopravvivenza relativa**, escludendo le altre cause di morte, **è sempre più alta della sopravvivenza osservata.**

Dunque, riprendendo il discorso, il Registro Tumori Italiano indica le seguenti rilevazioni:

La **sopravvivenza osservata**, a 5 anni, risulta, rispettivamente del **52%** (ossei) e del **54%** (tessuti molli) mentre,
 la **sopravvivenza relativa**, a 5 anni, risulta, rispettivamente, del **57 %** (ossei) e del **62%** (tessuti molli).

Quest'ultimo indicatore, calcolato dal National Cancer Institute (SEER 17 geographic areas) sui casi di sarcoma osservati negli Stati Uniti, rappresenta:

Sarcomi dei tessuti molli **66,1%** (**sopravvivenza relativa** a 5 anni)
 Sarcomi dell'osso **66,3 %** (**sopravvivenza relativa** a 5 anni)

Survival & Stage

Survival can be calculated by different methods for different purposes. The survival statistics presented here are based on relative survival, which measures the survival of the cancer patients in comparison to the general population to estimate the effect of cancer. The overall 5-year relative survival for 2001-2007 from 17 SEER geographic areas was **66.1%**. Five-year relative survival by race and sex was: 66.0% for white men; 67.4% for white women; 61.1% for black men; 62.3% for black women.

Stage Distribution and 5-year Relative Survival by Stage at Diagnosis for 2001-2007, All Races, Both Sexes

Stage at Diagnosis	Stage Distribution (%)	5-year Relative Survival (%)
Localized (confined to primary site)	54	83.6
Regional (spread to regional lymphnodes)	24	61.7
Distant (cancer has metastasized)	15	16.9
Unknown (unstaged)	7	51.3

The stage distribution is based on Summary Stage 2000. (See [Fast Stats](#) for more detailed statistics)

http://seer.cancer.gov/publications/survival/surv_sarcomas.pdf
http://seer.cancer.gov/publications/survival/surv_bone_joint.pdf

Un altro studio statistico condotto negli Stati Uniti qualche anno prima aveva indicato, aggregando i dati di tutti i tipi di sarcoma (sia ossei che dei tessuti molli) una percentuale di **sopravvivenza a 5 anni** del **50,3 %** e del **54,7 %** per le tipologie ossee.

Table 11.4: Sarcomas: 1-, 3-, 5- and 10-Year (Yr) Relative Survival Rates (%) by Histology Group and Sex, Ages 20+, 12 SEER Areas, 1988-2001

Histology Group	Relative Survival Rate (%)											
	Total				Male				Female			
	1-Yr	3-Yr	5-Yr	10-Yr	1-Yr	3-Yr	5-Yr	10-Yr	1-Yr	3-Yr	5-Yr	10-Yr
Total	77.7	56.8	50.3	43.9	74.8	49.8	42.6	35.7	82.8	69.2	64.0	58.6
Perivascular sarcomas	90.2	75.1	63.3	47.5	88.5	71.1	62.0	38.4	92.2	80.0	64.9	58.8
Liposarcomas	93.4	85.8	82.8	74.4	93.9	85.8	82.4	76.4	92.8	85.9	83.1	71.0
Dermatofibrosarcomas	100.0	99.9	99.9	99.3	100.0	99.6	99.6	98.2	100.0	100.0	100.0	99.9
Other fibrosarcomas	87.2	77.8	72.4	65.4	86.3	76.8	68.5	63.1	88.1	78.6	75.5	66.5
Fibrohistiocytic sarcoma	85.0	71.2	67.0	64.0	85.4	72.5	67.9	63.5	84.3	69.4	65.7	63.2
Leiomyosarcomas	80.6	60.8	51.9	43.1	81.9	63.0	55.7	47.5	79.9	59.5	49.9	40.8
Rhabdosarcomas	65.6	42.6	35.0	30.5	70.4	43.9	35.9	32.3	58.5	40.5	33.9	27.2
Kaposi sarcoma	66.9	32.9	24.7	18.8	66.4	31.9	23.9	18.2	80.9	65.4	54.9	47.2
Vascular sarcomas excluding Kaposi	60.2	40.6	36.3	29.5	55.9	35.8	32.1	23.7	65.3	46.2	40.9	35.5
Chondro-osseous sarcomas	83.3	65.7	54.7	48.0	78.1	62.3	46.8	44.0	87.5	68.1	59.4	50.9
Sarcomas of uncertain differentiation	76.0	60.4	55.6	45.5	73.8	55.2	49.1	40.7	77.6	63.8	59.9	56.0

B - STATISTICHE SARCOMI trattati con MDB

I dati elaborati dall'analisi delle cartelle cliniche dei pazienti (17) giunti allo Studio Medico della Fondazione, sono i seguenti:

Osteo-Condrosarcomi : 5
Sarcomi Tessuti Molli : 12

Sopravvivenza generale (osservata) a 5 anni = 86%

Le tabelle sotto-riportate rappresentano un estratto della cartella clinica di ogni singolo paziente.

N.B.

La percentuale statistica della sopravvivenza è calcolata sulla reale sopravvivenza (osservata) e non su quella relativa (che mostrerebbe percentuali numeriche sensibilmente più alte).

OSTEO-CONDRO SARCOMI

(risultato: **100%** sopravv. a 5 anni)

Data diagnosi	CONDIZIONI di arrivo allo studio medico della Fondazione	STADIO	RISULTATO	Condizioni Attuali	Sopravv. 5 ANNI
1995	noduli polm - cardiopatia x chemio	IV B	Remissione	n.d.	yes
1997	dopo l'intervento	II B	Remissione Completa	Assenza di malattia	yes
2003	recidiv metastasi polm	IV B	Remissione Completa	Assenza di malattia	yes
1997	metas polmonari	IV A	Remissione Completa	Assenza di malattia	yes
1997	1997 dopo 1° intervento	III B	Remissione	deceduto 10/2010	yes

SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI

(risultato: **78 %** sopravv. a 5 anni)

Data diagnosi	CONDIZIONI di arrivo allo studio medico della Fondazione	STADIO	RISULTATO	Condizioni Attuali	Sopravv. 5 ANNI
1997	metastasi polmonari	IV B	Remissione Completa	Assenza di malattia	yes
1999	recidiva retroperitoneale inoperabile	IV	Progressione	deceduto 2008	yes
2007	dopo l'intervento	I	Remissione	Assenza di malattia	troppo recente
2009	Metastasi polm. bilaterali	IV	Remissione poi progres	deceduta 12/2010	NO
2007	noduli polm. Addominali	IV	Remissione Completa	Assenza di malattia	troppo recente
1996	recidiva	III	Remissione Completa	Assenza di malattia	yes
2007	met. Polmonari plurime	IV	Progressione	n.d.	n.d.
2000	dopo l'intervento	I	Remissione Completa	Assenza di malattia	yes
2002	recidiva cranio x sospensione cura	IV	Stabilità	stabile	yes
1999	6 mesi di vita - massa 4 cm	III	Remissione Completa	Assenza di malattia	yes
2008	met. polm ascellari sottoclaveari	IV	Progressione	deceduto 1/2010	NO
1997	recidiva addominale	IV	Stabilità (poi interrompe)	deceduta 2008	yes

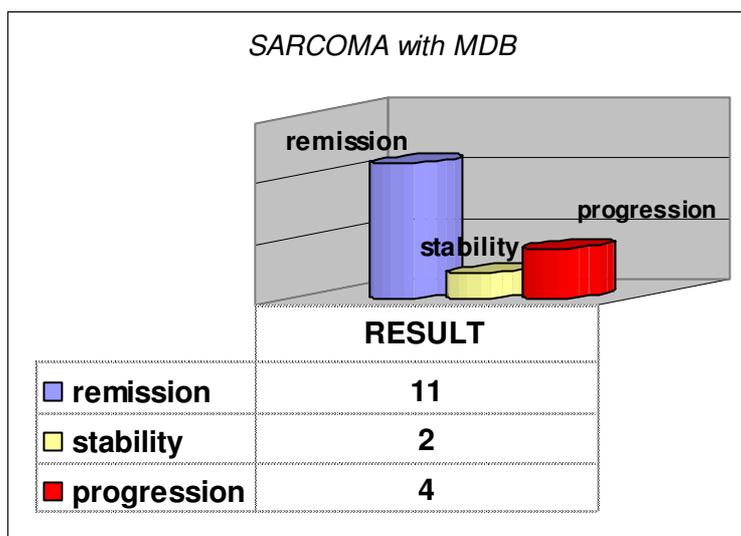
C - EFFICACIA del MDB

I 17 pazienti sono giunti allo studio medico della Fondazione nelle seguenti condizioni:

Stadio I = 2
Stadio II = 1
Stadio III = 3
Stadio IV = 11

Il 65% dei pazienti presentavano quindi tumori in fase metastatica.

I risultati terapeutici (65% remissioni – 12% stabili – 24% progressioni) sono di seguito graficamente rappresentati :



(i 4 casi in progressione riguardano pazienti giunti in osservazione che hanno iniziato il trattamento terapeutico quando la malattia era già ad uno stadio IV)

UN CASO EMBLEMATICO

Un caso per tutti: (del quale disponiamo di immagini relativi a referti di indagini strumentali, e il cui percorso clinico dimostra indiscutibilmente la relazione di causa/effetto tra malattia e MDB)

PAZIENTE R.I. (anni 12)

16/2/2000 - Asportazione di neoformazione (2,7cm. x 2 cm) al **tallone del piede destro**.

Referto Istologico : “...**EMANGIOMA A CELLULE FUSIFORMI**
(MORBO DI MAFFUCCI – MALATTIA DI OLLIER)

La relazione clinica descrive inoltre: “”... *di fianco al reperto asportato, a sinistra e percettibile al tatto, altro di dimensioni 0,7 x 0,7. A destra altri due (1,7x1,2 – 0,7x0,7)...*””

Asportati successivamente in data **3/1/2001**

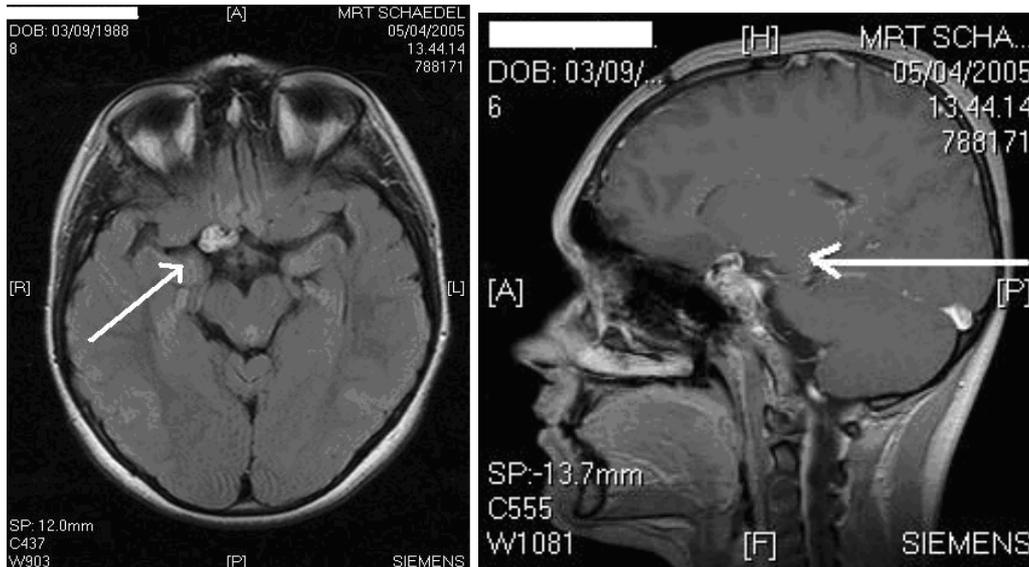
2002 – Improvviso peggioramento della vista all’occhio destro. Ulteriori accertamenti (RM)accertano la presenza di una massa tumorale in sede craniale in zona INTRA E SUPRASELLARE.

26/3/2002 - Asportazione chirurgica

Referto Istologico: “...**CONDROSARCOMA DI BASSO GRADO ASSOCIATO A TUMORE ADENOIPOFISARIO...**”

Inizio 2005 : La paziente manifesta crescente **DIPLOPIA**

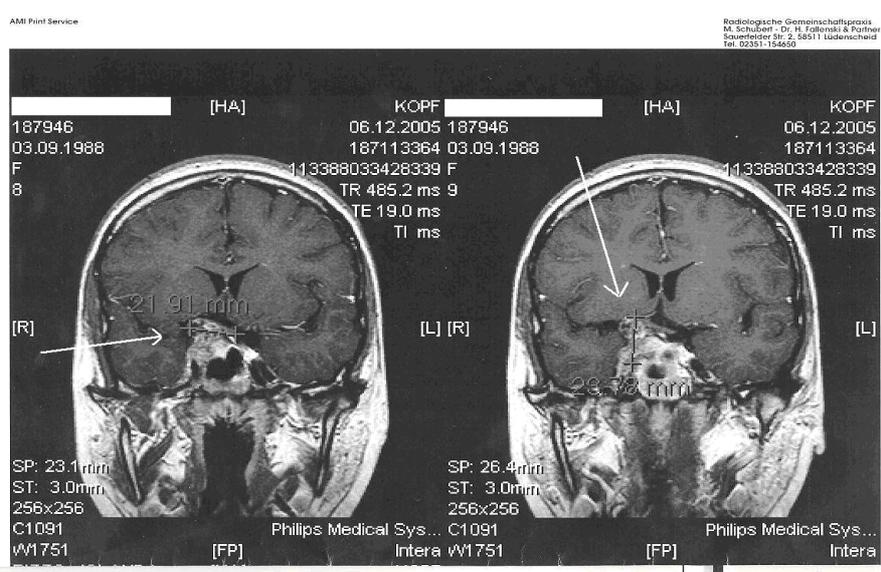
5/4/2005 – RM referto: “...**Marcata crescita dimensionale della struttura precedentemente descritta, che arricchisce il mezzo di contrasto. Non si può escludere un’iniziale crescita per recidiva...**”



6/9/2005 Referto RM : “...**Si evidenzia una neoformazione “con aspetto a nido d’ape” di max.1.5 cm. di diametro a livello parasellare dx con coinvolgimento del chiasma del nervo ottico. Segnale di un tumore residuo/recidivante...**”

20/5/2005 - Prescrizione e **inizio MDB**

BLOCCO DELLA PROGRESSIONE



6-12-2005 RM: “...**...massa parasellare suprasellare di natura recidivante cm. 2,1 x 2,3...**”

SUCCESSIVA REMISSIONE

26/4/2006 - PET TC Referto: “...**le immagini tomografiche non documentano accumuli patologici del radiofarmaco su tutto l’ambito scintigrafico.**”

13/11/2006 - PET TC Referto: *“...le immagini tomografiche documentano una regolare distribuzione del radiofarmaco su tutto l'ambito scintigrafico. Regolare ed omogenea appare la distribuzione del tracciante a carico della componente corticale, del parenchima cerebrale e cerebellare.”*

LA PAZIENTE SUCCESSIVAMENTE, VISTO IL RISULTATO POSITIVO, DI PROPRIA INIZIATIVA INTERROMPE BRUSCAMENTE IL TRATTAMENTO TERAPEUTICO.

SUCCESSIVA RECIDIVA (diagnosticata dopo 30 mesi)

6/4/2009 RM Referto: *“...lesione espansiva a partenza dalla fessura petro-occipitale destra che si sviluppa in sede para, retro e suprasellare delle dimensioni di mm 35x50x35. ...il chiasma sembra essere sollevato, schiacciato e spinto contro lateralmente. La lesione solleva il tratto A1 dx e disloca lateralmente il sifone carotideo...posteriormente la lesione esercita un discreto effetto massa sul ponte e sulla basilare, che sembra essere accolta in una “doccia” mediana del profilo pontino...(a dx) non sono più riconoscibili il piano di Meckel ed il seno cavernoso. Controlateralmente si osserva un altro processo espansivo(15x23x25) che dalla fessura petro-occipitale si sviluppa a cavallo del basi cranio coinvolgendo l'apice petroso e lo spazio masticatorio ... Conclusioni: Condrosarcoma bilaterale.”*

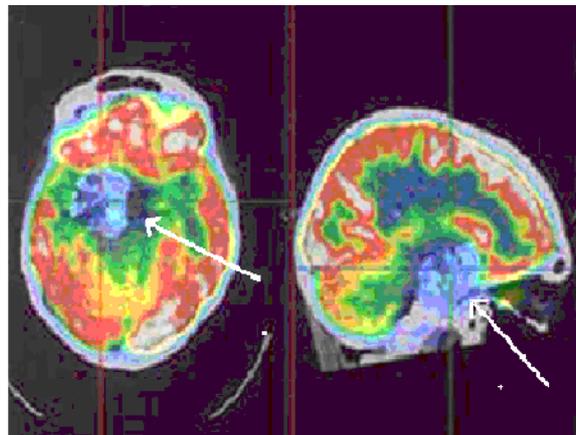
8/5/2009 – Visita allo studio Dott. Di Bella e nuova prescrizione MDB

BLOCCO DELLA PROGRESSIONE – FASE DI SOSTANZIALE STABILITA'

9/10/2009 – RM Referto: *“...Non si osservano sostanziali modificazioni dei reperti rispetto all'indagine RM precedente; in particolare non si rilevano significative variazioni dimensionali a carico del voluminoso processo espansivo extra-assiale che interessa l'apice petroso e il versante dx del clivus e si estende nella loggia parasellare omolaterale. Stabili appaiono soprattutto gli effetti compressivi esercitati dalla lesione sulla parete ventrale del ponte e del peduncolo cerebrale destro e sul versante omolaterale del chiasma ottico. Anche l'altra lesione espansiva, situata a livello della fessura petro occipitale sn, manifesta aspetto RM e dimensioni analoghe al passato...”*

26/3/2010 - RM referto: *“...in ambito sovratentoriale, a destra presenza di processo espansivo a partenza dall'apice petroso con principali diametri di 50x36x38 millimetri. La lesione contiene numerose calcificazioni nel suo contesto e presenta un enhancement disomogeneo....Una seconda lesione si evidenzia a partenza dall'apice petroso di sinistra con principali diametri di 25x24x11 millimetri. Non si osservano calcificazioni apprezzabili ma è presente un enhancement omogeneo...”*

13/9/2010 – PET Total body : *“...lo studio a livello cerebrale dimostra, rispetto alla RM dell'aprile 2009 , un discreto accumulo del tracciante in corrispondenza della lesione di sinistra (fessura petro-occipitale) mentre in corrispondenza della voluminosa lesione di destra la distribuzione del tracciante appare estremamente disomogenea con focali aree di iperaccumulo....non accumuli patologici a livello dello studio total body...”*



ATTUALMENTE LA PAZIENTE, PER POTER CONTINUARE A CURARSI, E FAR FRONTE AL RELATIVO ESBORSO ECONOMICO, HA TRASFERITO LA PROPRIA ATTIVITA' IN SVIZZERA. LA MALATTIA RIMANE, PER IL MOMENTO, SOSTANZIALMENTE STABILE E CIO' LE CONSENTE UNA VITA PRATICAMENTE NORMALE E SODDISFACENTE.