

IIb-IIe Linfoma non-Hodgkin (LnH)

Non-Hodgkin's lymphoma (NHL)

I linfomi non Hodgkin (LnH) sono un insieme relativamente eterogeneo di neoplasie del sistema linfatico che costituisce il 10% dei casi di tumore in età pediatrica registrati nella banca dati AIRTUM nel 1998-2002 e il 57% dei casi di linfoma in età pediatrica. La **classificazione** ICCCC li suddivide in due categorie principali, rispettivamente i linfomi non Hodgkin p.d. (categoria IIb; 30% dell'insieme dei linfomi pediatrici) e i linfomi di Burkitt (categoria IIc; 17%) e in due categorie che raggruppano i linfomi altri e non specificati (II d e IIe; complessivamente 10%). Nel periodo 1998-2002 il **tasso di incidenza** (TI) standardizzato per età sulla popolazione italiana è complessivamente di 16,7 casi per milione di bambini per anno (IC 95% 14,32-19,03) (sulla popolazione europea 16,1; IC 95% 11,7-20,5). Il 94% dei casi è diagnosticato istologicamente e non si hanno DCO. Il **rischio cumulativo** fino a 14 anni di sviluppare un LnH è dello 0,24 per mille (IC 95% 0,22-0,27).

L'**incidenza** dell'LnH è maggiore nell'ultimo quinquennio dell'età pediatrica (TI 19,2). L'incidenza è maggiore tra i maschi (TI 23,5 IC 95% 19,6-27,4) rispetto alle femmine (TI 9,5 IC 95% 6,9-12,0). La differenza tra i due sessi cresce con l'aumento dell'età di incidenza. L'incidenza di

LnH non presenta differenze statisticamente significative per area geografica: nei registri del Nord Italia il tasso di incidenza è del 17,1 (IC 95% 14,1-20,1); al Centro del 16,2 (IC 95% 11,0-21,4); al Sud del 15,7 (IC 95% 10,1-21,4).

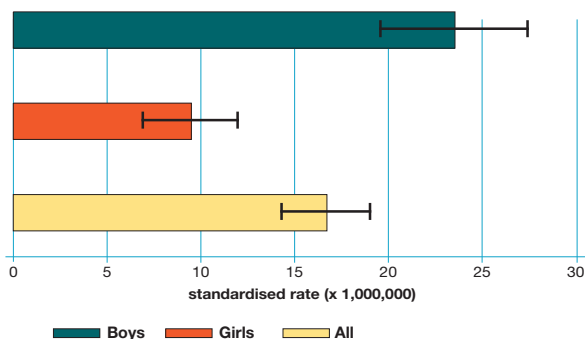
L'**andamento per periodo** dell'incidenza di LnH mostra un aumento medio del 3,4% per anno (IC 95% 0,8-6,0%); il trend è simile nelle diverse aree geografiche e tra i due sessi, ed è statisticamente significativo per le due classi di età superiori. Per i linfomi non Hodgkin p.d. si è osservato un incremento dell'incidenza del 2,7% (IC 95% da -0,1 a 6,2%), mentre per i linfomi di Burkitt l'incremento dell'incidenza è del 4,9% (IC 95% 0,3-9,8%).

La prognosi dell'LnH è migliorata nel periodo considerato: per i linfomi non Hodgkin diagnosticati nel 1998-2002, la **sopravvivenza** osservata a 5 anni è dell'85,2% (IC 95% 78,3-92,1%), mentre per i linfomi di Burkitt è dell'87,7% (IC 95% 79,1-96,2%). Non si osservano **differenze** significative nella sopravvivenza per area geografica o tra i due sessi. Per i linfomi di Burkitt si osserva una differenza significativa tra le classi di età, con prognosi peggiore per i casi diagnosticati oltre i 10 anni.

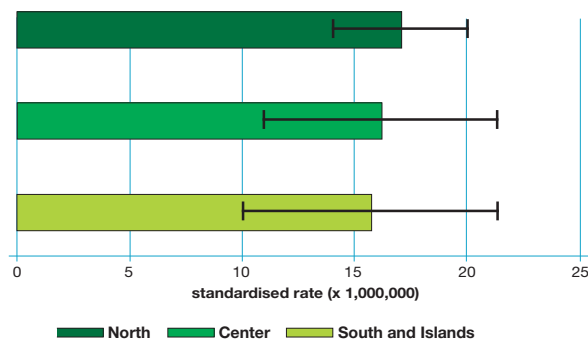
Non Hodgkin's lymphoma (NHL) is a heterogeneous category grouping different types of neoplasia of the lymphatic tissue. In total, NHL accounted for 10% of paediatric tumours incident in 1998-2002 included in the AIRTUM database, and for 57% of the corresponding cases of lymphoma. According to the ICCC classification, they are grouped into four categories: non Hodgkin's lymphoma (category IIb), Burkitt lymphoma (IIc) and two residual categories, grouping the other specified and the unspecified lymphoma cases (II d and IIe, respectively). In 1998-2002 the age-standardised incidence rate (IR) was 16.7 cases per million per year (95% CI 14.32-19.03). The IR standardised by age on the European population was 16.1 cases per million (95% CI 11.7-20.5). Ninety-four percent of cases was histologically diagnosed and no cases were DCO. Cumulative incidence of NHL until age 14 was 0.24 per thousand (95% CI 0.22-0.27). Incidence increased with age, peaking (in children) at age 10-14 (IR 19.2). Incidence was higher in boys (IR 23.5; 95% CI 19.6-27.4) than in girls (TI 9.5; 95% CI 6.9-12.0) and the MIF ratio increased with increasing age.

Incidence of NHL did not show statistically significant differences by area of residence: in northern Italian registries the IR was 17.1 (95% CI 14.1-20.1), in central Italy it was 16.2 (95% CI 11.0-21.4) and in southern Italy it was 15.7 (95% CI 10.1-21.4). NHL incidence increased over time. The annual percentage change (APC) was 3.4% (95% CI 0.8-6.0%). The trend was similar by gender and by area of residence. According to age, the trend was statistically significant in the two upper age classes, in part due to the larger numbers. In respect to type of NHL, APC was 2.7% (95% CI from -0.1 to 6.2%) for category IIb (non Hodgkin's lymphoma) and 4.9% (95% CI 0.3-9.8%) for Burkitt lymphoma (ICCC: IIc). Prognosis of NHL improved during the period considered. For cases incident in 1998-2002, cumulative survival at 5 years after diagnosis was 85.2% (95% CI 78.3-92.1%) for non Hodgkin's lymphoma (ICCC: IIb) and 87.7% (95% CI 79.1-96.2%) for Burkitt lymphoma (ICCC: IIc). No statistically significant differences in survival were observed by gender or area. Burkitt lymphoma in analyses regarding the 1998-2002 period showed a worse prognosis for cases diagnosed after age 10.

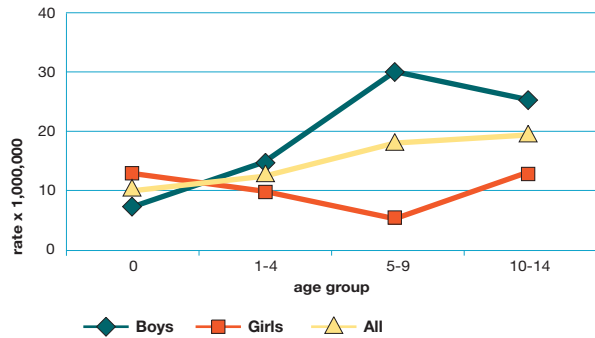
Incidence rate by gender



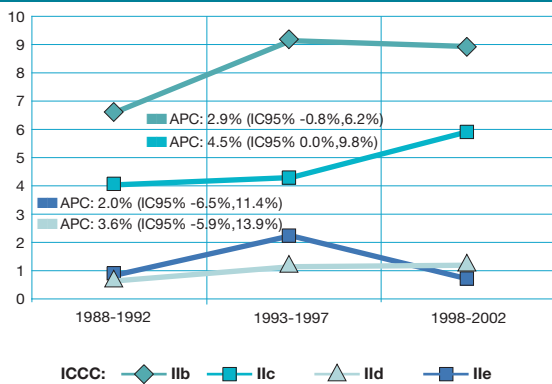
Incidence rate by area



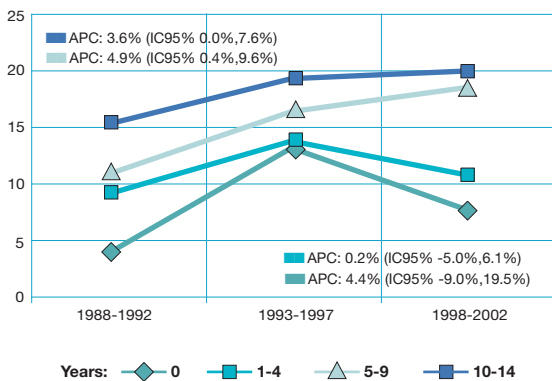
Incidence rate by age and gender (IIb-IIe)



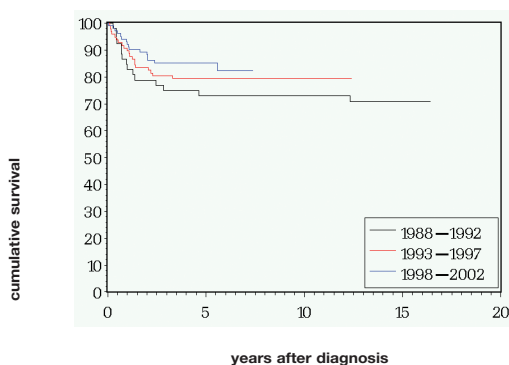
Incidence trend by ICCC categories



Incidence trend by age (IIb-IIe)



Cumulative survival by period (IIb)



Distribuzione percentuale, numero di casi e tassi di incidenza (IR) età specifici e standardizzati con il relativo errore standard per i diversi tipi di linfoma non Hodgkin nella banca dati AIRTUM, 1998-2002, secondo le categorie della International Classification for Childhood Cancer (ICCC)

Number of cases, percentage distribution and incidence rates (IR) (age-specific and age-standardised, the latter with its Standard Error-SE) of the different categories of non Hodgkin's lymphoma in the AIRTUM database, 1998-2002, by International Classification for Childhood Cancer (ICCC) categories

ICCC	age group				%	age-specific IR				age-standardised IR		
	0	1-4	5-9	10-14		0	1-4	5-9	10-14	IR	SE	
IIb Non Hodgkin's lymphoma												
	2	17	36	48	103	52.8	2.5	5.4	9.0	12.0	9.0	0.9
IIc Burkitt's lymphoma												
	0	9	26	22	57	29.2	0.0	2.8	6.5	5.5	5.0	0.7
IId Other specified lymphoma												
	5	9	3	3	20	10.3	6.2	2.8	0.8	0.7	1.5	0.3
Ile Unspecified lymphoma												
	1	4	6	4	15	7.7	1.2	1.3	1.5	1.0	1.2	0.3
Non Hodgkin's lymphoma												
	8	39	71	77	195	100.0	9.9	12.3	17.8	19.2	16.7	1.2

Sopravvivenza cumulativa a 1, 3 e 5 anni dalla diagnosi per i casi di linfoma non Hodgkin (ICCC: IIb) diagnosticati nel periodo 1998-2002, per classe di età. Fonte: banca dati AIRTUM

Cumulative survival at 1, 3, and 5 years after diagnosis for children affected by non Hodgkin's lymphoma (ICCC: IIb) incident in 1998-2002. Data from the AIRTUM database

Age group	n. cases	Cumulative survival		
		1 y (95%CI)	3 y (95%CI)	5 y (95%CI)
0	2	100.0 (100.0-100.0)	100.0 (100.0-100.0)	100.0 (100.0-100.0)
1-4	17	100.0 (100.0-100.0)	88.2 (72.9-100.0)	88.2 (72.9-100.0)
5-9	35	91.4 (82.2-100.0)	82.9 (70.4-95.3)	82.9 (70.4-95.3)
10-14	48	89.6 (80.9-98.2)	85.4 (75.3-95.4)	85.4 (75.3-95.4)

Log-rank test: p= 0.7500

Sopravvivenza cumulativa a 1, 3 e 5 anni dalla diagnosi per i casi di linfoma di Burkitt (ICCC: IIc) diagnosticati nel periodo 1998-2002, per classe di età. Fonte: banca dati AIRTUM

Cumulative survival at 1, 3, and 5 years after diagnosis for children affected by Burkitt's lymphoma (ICCC: IIc) incident in 1998-2002. Data from the AIRTUM database

Age group	n. cases	Cumulative survival		
		1 y (95%CI)	3 y (95%CI)	5 y (95%CI)
1-4	9	100.0 (100.0-100.0)	100.0 (100.0-100.0)	100.0 (100.0-100.0)
5-9	26	100.0 (100.0-100.0)	100.0 (100.0-100.0)	100.0 (100.0-100.0)
10-14	22	72.7 (54.1-91.3)	68.2 (48.7-87.6)	68.2 (48.7-87.6)

Log-rank test: p= 0.0016

Cumulative survival by period (IIc)

