



III Tumori del sistema nervoso centrale

Malignant neoplasms of the central nervous system

I tumori del sistema nervoso centrale (SNC) sono una categoria eterogenea che comprende lesioni di diverso tipo istologico e a diverso grado di malignità. La sede è prevalentemente endocranica, ma, meno frequentemente, può essere endorachidea. Per evitare eventuali difformità tra i registri, sono stati analizzati solo i casi con tipo istologico maligno; questa scelta si discosta dalle regole seguite abitualmente dai registri specializzati per i tumori infantili, che includono anche i casi a comportamento benigno o incerto.

I tumori dell'SNC rappresentano complessivamente la seconda malattia neoplastica per frequenza nell'età pediatrica. Costituiscono il 19% dei tumori infantili registrati nella banca dati AIRTUM incidenti nel 1998-2002 e presentano un **tasso di incidenza** (TI) standardizzato per età di 34,1 casi per milione di bambini per anno (IC 95% 30,8-37,4) (TI standardizzato sulla popolazione europea 34,6; IC 95% 28,4-40,9).

Il **rischio cumulativo** fino a 14 anni di età di sviluppare un tumore dell'SNC è 0,52 per mille (IC 95% 0,49-0,54). Il **tipo istologico** più frequente è costituito dagli astrocitomi (35% dei casi di tumore dell'SNC), seguiti dai PNET/medulloblastomi (21%). I tumori non specificati rappresentano il 23% dei casi. Complessivamente 72,9% dei casi è documentato da una dia-

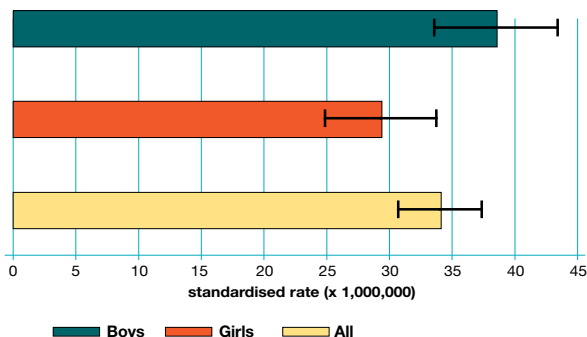
gnosi istologica, nessun caso è documentato dal solo certificato di morte (DCO). La **frequenza** dei tumori dell'SNC è maggiore tra i maschi (TI 38,6; IC 95% 33,7-43,5) rispetto alle femmine (TI 29,4; IC 95% 25,0-33,8). I tassi sono simili nelle diverse aree geografiche: nei registri del Nord TI 32,4 (IC 95% 28,4-36,4); nei registri del Centro, TI 37,6 (IC 95% 29,7-45,5) e nei registri del Sud Italia TI 36,4 (IC 95% 27,9-44,9). La variazione dell'incidenza di tumore dell'SNC per classe di età è modesta, tra i maschi si osserva un decremento del TI, che è più elevato per le classi di età 0 e 1-4, mentre tra le femmine non si sono osservate sostanziali variazioni. **L'andamento per periodo** dell'incidenza di tumori dell'SNC mostra un aumento medio del 2,0% per anno (IC 95% 0,2-3,7%), dovuto in particolare all'andamento osservato tra i maschi (APC 2,3%; IC 95% 0,2-4,7%).

Per i casi diagnosticati nel 1998-2002, la **sopravvivenza** cumulativa osservata a 5 anni è 62,3% (IC 95% 57,3-67,4%). La sopravvivenza non ha mostrato nel corso dello studio un miglioramento statisticamente significativo per periodo di diagnosi dal 1988 al 2002. Nello studio non si sono osservate **differenze** significative nella sopravvivenza tra aree geografiche o tra i due sessi o tra classi di età alla diagnosi.

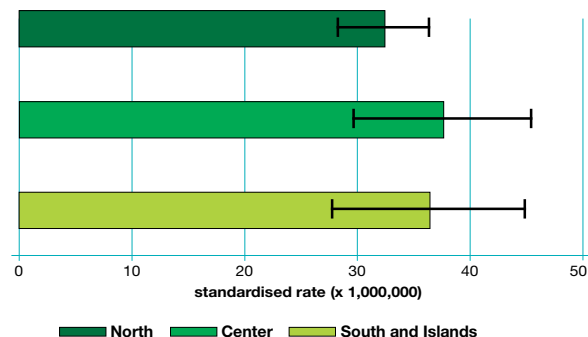
Malignant neoplasms of the central nervous system (CNS) are a heterogeneous group of neoplasms, with different histology and behaviour. Location is usually in the brain and only a small proportion of cases are located in the spinal cord. In order to avoid spurious differences among registries due to differences in the registration of benign neoplasm cases, the AIRTUM database used for the present study was limited to malignant neoplasms. In this respect, we diverge from the rules currently adopted by specialised childhood cancer registries. CNS neoplasms are the second leading malignancy in paediatric age, corresponding to 19% of malignancies recorded in the AIRTUM database incident in 1998-2002 in children (age 0-14). Age-standardised incidence rate (IR) was 34.1 cases per million children year (95% CI 30.8- 37.4) IR standardised by age on the European population was 34.6 (95% CI 28.4-40.9). Cumulative incidence up to 14 years of age was 0.52 per thousand (95% CI 0.49-0.54). The more frequent histological types were astrocytoma (35% of CNS malignancies) and PNET/medulloblastoma (21%). Twenty-three percent of cases were malignan-

cies of unspecified histological type. Overall, 72.9% of cases were histologically diagnosed, with no DCO cases. CNS neoplasm were more frequent among boys (IR 38.6; 95% CI 33.7-43.5) than among girls (IR: 29.4; 95% CI 25.0-33.8). Incidence rates were similar in the different geographical areas: IR was 32.4 (95% CI 28.4-36.4) in northern Italian cancer registries; 37.6 (95% CI 29.7-45.5) in central Italy; 36.4 (95% CI 27.9-44.9) in southern Italy. No considerable changes were observed in incidence by age class: only in boys we observed a reduction of IR after age 5, while no differences were observed for girls. Incidence showed an increasing trend by period of diagnosis: the annual percentage change (APC) was 2.0% (95% CI 0.2% - 3.7%), and the trend was steeper in boys (APC: 2.3%; 95% CI 0.2% - 4.7%). Cumulative survival at five years from diagnosis for cases incident in 1998-2002 was 62.3% (95% CI 57.3% - 67.4%). Survival did not show a significant improvement in the study period from 1988 to 2002. We did not observe significant differences in survival by area of residence, gender or age at diagnosis.

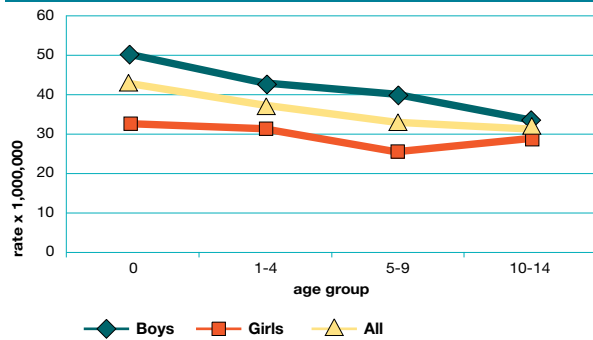
Incidence rate by gender



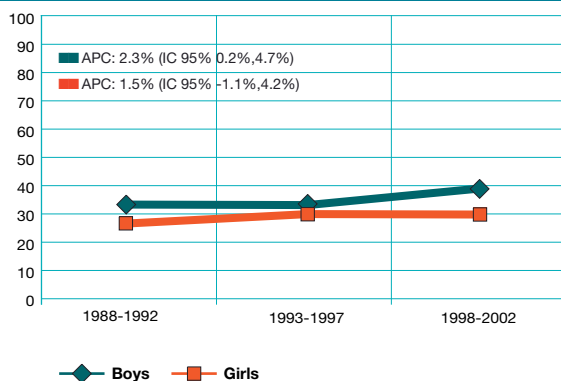
Incidence rate by area



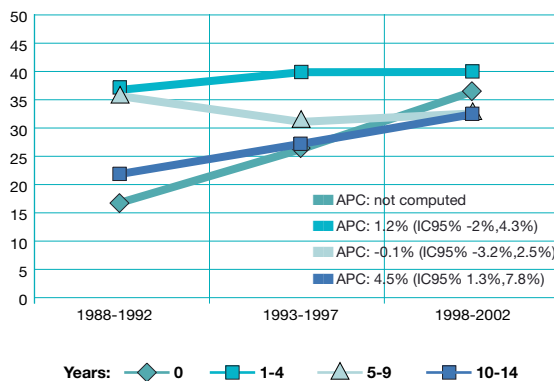
Incidence rate by age and gender



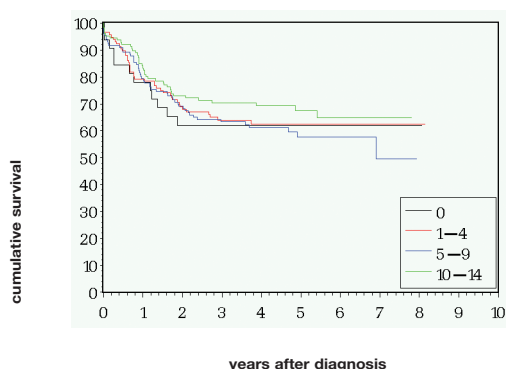
Incidence trend by gender



Incidence trend by age



Cumulative survival by age



Distribuzione percentuale e numero di casi per i diversi tipi di tumore maligno del sistema nervoso centrale infantile nella banca dati AIRTUM, 1998-2002, secondo le categorie della International Classification for Childhood Cancer (ICCC).

Frequency distribution (number of cases and percentage) of cases of malignant neoplasm of the CNS in the AIRTUM database, 1998-2002, by ICC classification and age.

| ICCC | 0 | 1-4 | 5-9 | 10-14 | n | % |
|--|----|-----|-----|-------|-----|-----|
| IIla Ependymoma | 3 | 22 | 7 | 11 | 43 | 10 |
| IIlb Astrocytoma | 10 | 34 | 54 | 45 | 143 | 35 |
| IIlc PNET | 7 | 25 | 32 | 21 | 85 | 21 |
| IIld Other Glioma | 4 | 17 | 6 | 14 | 41 | 10 |
| IIle Miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms | 2 | 0 | 1 | 1 | 4 | 1 |
| IIlf Unspecified intracranial and intraspinal neoplasms | 8 | 20 | 33 | 36 | 97 | 23 |
| CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms | 34 | 118 | 133 | 128 | 413 | 100 |

Sopravvivenza cumulativa a 1, 3 e 5 anni dalla diagnosi per i casi di tumore maligno del sistema nervoso centrale 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 malignant neoplasm of the CNS 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 | 32 | 78.1 (63.8-92.4) | 62.1 (45.1-79.0) | 62.1 (45.1-79.0) |
| 1-4 | 118 | 79.3 (71.9-86.7) | 63.9 (55.0-72.8) | 62.4 (53.3-71.6) |
| 5-9 | 133 | 79.3 (72.4-86.3) | 63.3 (55.0-71.7) | 57.8 (48.5-67.2) |
| 10-14 | 128 | 83.4 (76.9-89.9) | 70.5 (62.4-78.5) | 67.5 (58.7-76.2) |

Log-rank test: p= 0.5853

Sopravvivenza cumulativa a 3, 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi per i casi di tumore maligno del sistema nervoso centrale diagnosticati nel periodo 1988-2002, per periodo di diagnosi. Fonte: banca dati AIRTUM.

Cumulative survival at 3, 5, 10 and 15 years from diagnosis for children affected by malignant neoplasm of the CNS incident in 1988-2002, by period of diagnosis. Data from the AIRTUM database.

| Period | n. cases | Cumulative survival | | | |
|--------|----------|---------------------|------------------|------------------|------------------|
| | | 3 y (95%CI) | 5 y (95%CI) | 10 y (95%CI) | 15 y (95%CI) |
| 1988 | 235 | 73.2 (67.5-78.9) | 70.2 (64.4-76.1) | 66.8 (60.8-72.8) | 63.4 (57.2-69.6) |
| 1992 | 338 | 64.5 (59.3-69.6) | 60.2 (55.0-65.5) | 57.0 (51.7-62.4) | - |
| 1998 | 411 | 65.6 (60.9-70.3) | 62.3 (57.3-67.4) | - | - |

Log-rank test: p= 0.0311

Cumulative survival by period

