



IIIc Tumori neuroectodermici primitivi

Primitive neuroectodermal tumours

I tumori neuroectodermici primitivi (PNET) costituiscono una categoria diagnostica di introduzione relativamente recente che, per quanto riguarda i tumori a localizzazione endocranica, comprende i medulloblastomi e una quota modesta di tumori a piccole cellule di origine neuroectodermica con diversa localizzazione nell'encefalo. I rari PNET extracranici non sono considerati in questa scheda.

I PNET costituiscono complessivamente il 4% dei tumori infantili registrati nella banca dati AIRTUM incidenti nel 1998-2002 e il 21% dei casi di tumore dell'SNC, con un **tasso di incidenza** (TI) standardizzato per età di 7,0 casi per milione di bambini per anno (IC 95% 5,5-8,5) (TI standardizzato sulla popolazione europea 7,1; IC 95% 4,3-10,0).

Il **rischio cumulativo** fino a 14 anni di età di sviluppare un PNET è 0,11 per mille (IC 95% 0,10-0,12). Tutti i casi sono documentati con diagnosi istologica e non vi sono DCO.

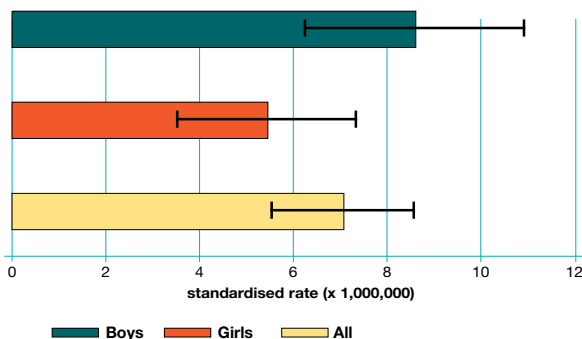
La **frequenza** dei PNET è maggiore tra i maschi (TI 8,5; IC 95% 6,2-10,8) rispetto alle femmine (TI 5,4; IC 95% 3,5-7,3). I tassi sono simili nelle diverse aree geografiche: nei registri del Nord TI 7,1 (IC 95% 5,2-9,0); nei registri del Centro, TI 6,1 (IC 95% 3,0-9,3) e nei registri del Sud

Italia TI 7,7 (IC 95% 3,8-11,6). In entrambi i sessi si è osservato il tasso più elevato nelle prime classi di età, con un successivo modesto decremento. L'**andamento per periodo** dell'incidenza di PNET mostra un aumento medio del 2,5% per anno, non statisticamente significativo (IC 95% -0,13, 6,5%). Il trend è più marcato nel primo anno di età (aumento medio del 45,3% per anno, statisticamente significativo; IC 95% 5,0-101,1%), ma deve essere considerato con cautela perché il numero di casi osservati è passato da 0 a 6 tra il primo e l'ultimo periodo e potrebbe essere anche l'effetto di variazioni diagnostiche. Le analisi hanno anche suggerito un trend più marcato tra i maschi, ma la differenza non è statisticamente significativa. Non si sono osservate differenze statisticamente significative nel trend tra le aree geografiche (Nord, Centro, Sud). La **sopravvivenza** non ha mostrato nel corso dello studio un miglioramento statisticamente significativo per periodo di diagnosi. Per i casi diagnosticati nel 1998-2002, la sopravvivenza cumulativa osservata a 5 anni è 63,5% (IC 95% 52,5-74,6%). 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.

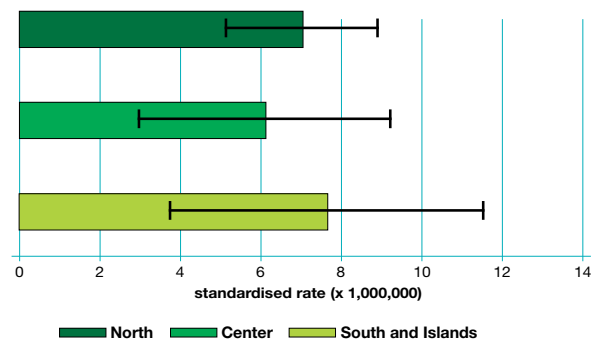
Primitive neuroectodermal tumours (PNET) is a nosological category that was defined only recently. PNET group different neoplasms originating from neuroectodermal cells. The more common location is endocranial, corresponding to medulloblastoma, as well as other rarer small cell neoplasms. PNET also occur extracranially but these are rare occurrences that are not specifically considered here. PNET accounted for 4% of incident paediatric neoplasms and 21% of CNS neoplasms in the 1998-2002 period in the AIRTUM database. Age-standardised Incidence Rate (IR) was 7.0 cases per million year (95% CI 5.5-8.5). IR standardised by age on the European population was: 7.1 per million year (95% CI 4.3-10.0). Cumulative incidence until age 14 was 0.11 per thousand (95% CI 0.10-0.12). All cases were histologically diagnosed and no cases were included only on the basis of the death certificate. PNET were more frequent among boys (IR 8.5; 95% CI 6.2-10.8) than among girls (TI 5.4; 95% CI 3.5-7.3). IRs were similar in the geographical areas considered for the study: in northern Italy IR was 7.1 (95% CI 5.2-9.0);

in central Italy 6.1 (95% CI 3.0-9.3) and in southern Italy 7.7 (95% CI 3.8-11.6). Incidence was higher in the first years of age and slowly declined afterwards, with the same age trend in both genders. PNET incidence showed an increasing trend over time periods, close to statistical significance. Annual percentage change (APC) was 2.5% (95% CI -0.13, 6.5%). The time trend was steeper in the first year of age (APC 45.3%; 95% CI 5.0-101.1%) but the result was based on 6 cases in the 1998-2002 period while no cases had been diagnosed in the same age class in previous periods. Analyses also suggest a difference between genders, with a steeper trend in boys, but the difference was not statistically significant. No differences were observed among geographical areas. Survival did not improve during the study period. Cumulative survival at 5 years after diagnosis for cases incident in 1998-2002 was 63.5% (95% CI 52.5-74.6%). No statistically significant differences were observed in survival by gender, area of residence or age class at diagnosis.

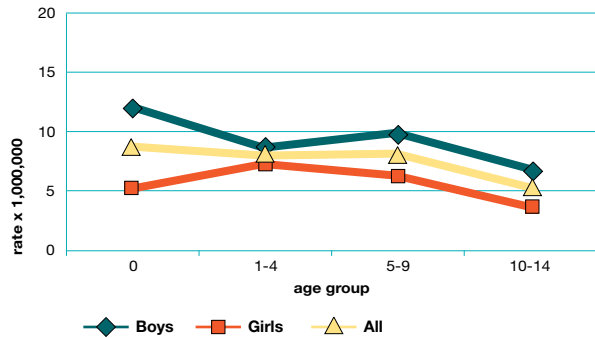
Incidence rate by gender



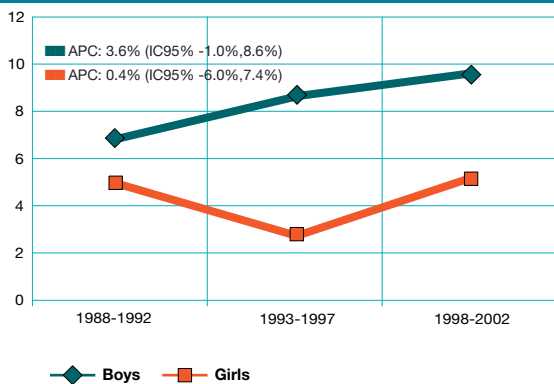
Incidence rate by area



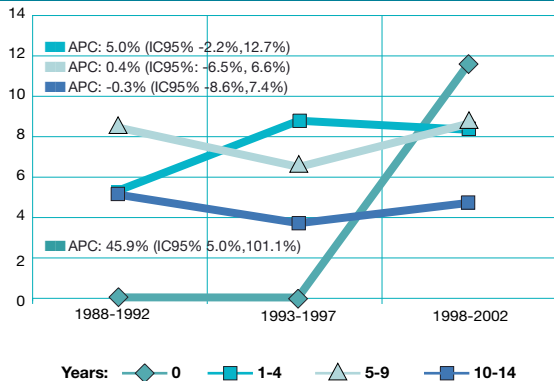
Incidence rate by age and gender



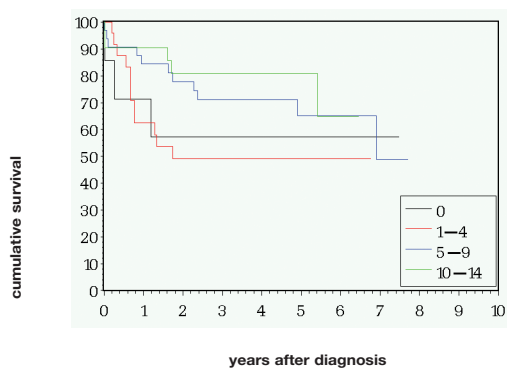
Incidence trend by gender



Incidence trend by age



Cumulative survival by age



Distribuzione percentuale e numero di casi di PNET nella banca dati AIRTUM, 1998-2002, per sede della neoplasia. Sono inclusi anche i casi a localizzazione extracranica.

Frequency distribution (n of cases and percentage) of PNET cases in the AIRTUM database, 1998-2002, by site. Extracranial PNET are also presented.

ICDO v.2	N	%
C71.0 brain, cerebrum	2	2.4
C71.1 brain, frontal lobe	3	3.6
C71.4 brain, occipital lobe	1	1.2
C71.5 brain, cerebral ventricle, part unspecified	1	1.2
C71.6 brain, cerebellum	66	79.5
C71.8 overlapping lesion of brain	2	2.4
C71.9 brain, unspecified	8	9.6
Intracranial tumours	83	
C38.3 mediastinum, part unspecified	1	
C41.4 pelvic bones, sacrum and coccyx	1	
Extracranial tumours	2	

Sopravvivenza cumulativa a 1, 3 e 5 anni dalla diagnosi per i casi di PNET endocranico 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 intracranial PNET 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	7	71.4 (38.0-100.0)	57.1 (20.5-93.8)	57.1 (20.5-93.8)
1-4	25	62.5 (43.1-81.9)	49.1 (28.8-69.4)	49.1 (28.8-69.4)
5-9	32	84.4 (71.8-97.0)	71.1 (55.1-87.1)	65.2 (46.8-83.6)
10-14	21	90.5 (77.9-100.0)	81.0 (64.2-97.7)	81.0 (64.2-97.7)

Log-rank test: p= 0.1701

Sopravvivenza cumulativa a 3, 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi per i casi di PNET endocranico diagnosticati nel periodo 1988-2002, per periodo di diagnosi. Fonte: banca dati AIRTUM.

Cumulative survival at 3, 5, 10 and 15 years after diagnosis for children affected by intracranial PNET 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	48	66.7 (53.3-80.0)	60.4 (46.6-74.3)	54.1 (40.0-68.2)	51.8 (37.6-66.0)
1992	55	58.2 (45.1-71.2)	47.3 (34.1-60.5)	41.8 (28.8-54.9)	-
1998	85	66.2 (56.0-76.4)	63.5 (52.5-74.6)	-	-
2002	85	66.2 (56.0-76.4)	63.5 (52.5-74.6)	-	-

Log-rank test: p= 0.2249

Cumulative survival by period

