

IV Tumori del sistema nervoso simpatico

Sympathetic nervous system tumours

I tumori del sistema nervoso simpatico (SNS) costituiscono il 7% dei casi di tumore in età pediatrica registrati nella banca dati AIRTUM incidenti nel 1998-2002 e presentano un **tasso di incidenza** (TI) standardizzato per età sulla popolazione italiana di 11,4 casi per milione di bambini per anno (IC 95% 9,6-13,1) (TI standardizzato sulla popolazione europea 14,3; IC 95% 11,1-17,5).

I neuroblastomi rappresentano il 96% dei casi di tumore dell'SNS.

Il **rischio cumulativo** di sviluppare un tumore dell'SNS fino a 14 anni di età è 0,20 per mille (IC 95% 0,19- 0,21).

I tumori dell'SNS presentano la massima frequenza nel primo anno di vita (TI 81,4; IC 95% 63,9- 103,6), periodo in cui sono il tipo di neoplasia con l'incidenza più elevata e costituiscono il 29,7% dei casi di tumore. La **frequenza** dei tumori dell'SNS è di poco superiore tra i maschi (TI 12,0; IC 95% 9,5-14,6) rispetto alle femmine (TI 10,7; IC 95% 8,2-13,1), ma la differenza non è statisticamente significativa.

I tassi sono maggiori nei registri del Nord Italia (TI 13,0; IC 95% 10,6-

15,3) rispetto a quelli del Centro (TI 9,1; IC 95% 5,6-12,7) e del Sud (TI 7,1; IC 95% 3,5-10,8).

L'**andamento per periodo** dell'incidenza di tumore dell'SNS mostra un aumento medio del 3,4% per anno (IC 95% 0,6-6,3%), dovuto al trend osservato nel primo anno di vita (APC 4,9% per anno; IC 95% 0,4-9,5%).

La **sopravvivenza** ha mostrato nel corso dello studio un miglioramento, al limite della significatività statistica. Per i casi diagnosticati nel 1998-2002, la sopravvivenza cumulativa osservata a 5 anni è 70,5% (IC 95% 62,5-78,5%), mentre per i casi diagnosticati nei periodi 1988-92 e 1993-97 è rispettivamente 56,9% e 61,9%.

La sopravvivenza presenta una differenza statisticamente significativa tra le diverse classi di età e, in particolare, è superiore per i casi diagnosticati entro l'anno di età (a 5 anni 90,1%; IC 95% 81,2-98,9%).

Nello studio non si sono osservate **differenze** significative nella sopravvivenza tra le diverse aree geografiche o tra i due sessi.

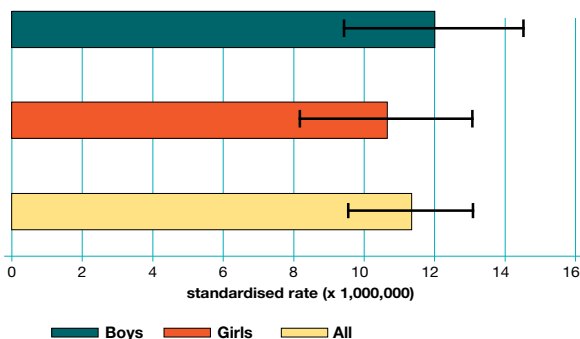
Malignant tumours of the sympathetic nervous system (SNS) accounted for 7% of the total number of incident neoplasms in paediatric age (0-14 years) recorded in the AIRTUM database in 1998-2002. Age-standardised incidence rate (IR) was 11.4 cases per million children-year (95% CI 9.6-13.1). The corresponding IR age adjusted on the European population was 14.3 (95% CI 11.1-17.5). Neuroblastoma accounted for 96% of malignant neoplasms in this major ICCC category. Cumulative risk up to 14 years of age was 0.20 per thousand (95% CI 0.19-0.21). The highest frequency of SNS tumours was observed in the first year of age (IR 81.4; 95% CI 63.9-103.6), when they are the most frequent neoplasm (29.7% of all malignancies). Frequency is higher in boys (IR 12.0; 95% CI 9.5-14.6) than in girls (IR 10.7; 95% CI 8.2-13.1) but the difference is not statistically significant. Higher rates were observed in the registries of north-

ern Italy (IR 13.0; 95% CI 10.6-15.3) than in the Centre (IR 9.1; 95% CI 5.6-12.7) or South (TI 7.1; 95% CI 3.5-10.8).

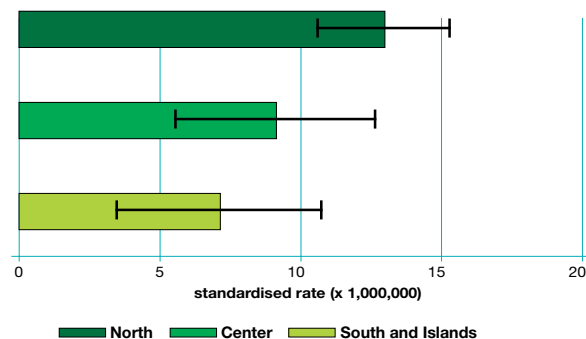
Incidence of SNS tumours showed a statistically significant increasing trend: APC was 3.4% (95% CI 0.6-6.3%), attributable to the trend observed in the first year of life (APC 4.9%; 95% CI 0.4-9.5%).

Survival showed an increase in the study period, close to statistical significance. Cumulative survival of cases diagnosed in 1998-2002 at 5 years after diagnosis was 70.5% (95% CI 62.5-78.5%), while for cases diagnosed in 1988-92 and 1993-97 it was 56.9% and 61.9%, respectively. Prognosis was better for cases diagnosed in the first year of age (at 5 years after diagnosis: 90.1%; 95% CI 81.2-98.9%) and the difference among age classes in survival was statistically significant. No statistically significant differences were observed in survival by gender or geographical area.

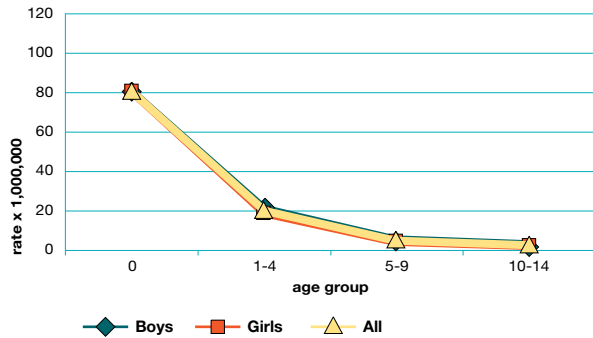
Incidence rate by gender



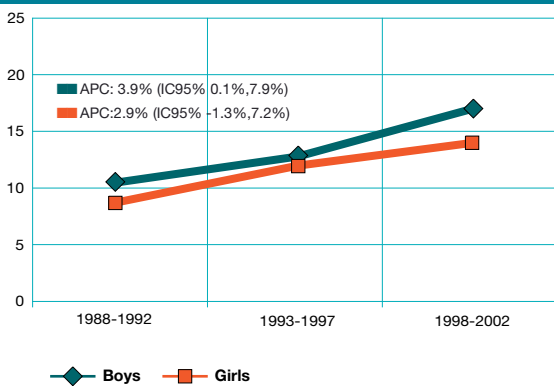
Incidence rate by area



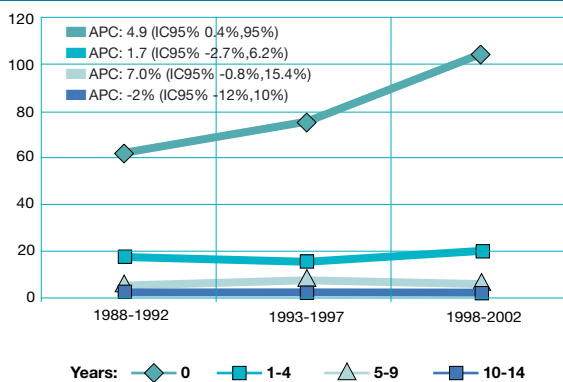
Incidence rate by age and gender



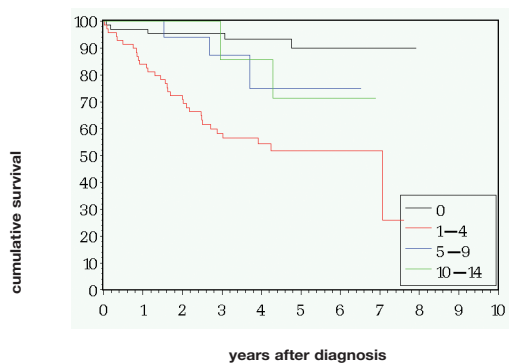
Incidence trend by gender



Incidence trend by age



Cumulative survival by age



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

Frequency distribution (number of cases and percentage) of tumours of the sympathetic nervous system in the AIRTUM database, 1998-2002, by type according to the ICCC classification and age.

ICCC	0	1-4	5-9	10-14	n	%
IVa Neuroblastoma and ganglioneuroblastoma	66	68	15	6	155	96
IVb Other sympathetic nervous system tumors	0	2	2	2	6	4
IV Sympathetic nervous system tumors	66	70	17	8	161	100

Sopravvivenza cumulativa a 1, 3 e 5 anni dalla diagnosi per i casi di tumore del sistema nervoso simpatico diagnosticati nel periodo 1998-2002, per classe di età. Fonte: banca dati AIRTUM.

Cumulative survival at 1, 3, and 5 years from diagnosis for children affected by tumour of the sympathetic nervous system 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	66	97.0 (92.8-100.0)	95.4 (90.4-100.0)	90.1 (81.2-98.9)
1-4	69	84.1 (75.4-92.7)	58.3 (46.4-70.2)	51.8 (39.1-64.5)
5-9	17	100.0 (100.0-100.0)	87.4 (71.0-100.0)	74.9 (48.2-100.0)
10-14	8	100.0 (100.0-100.0)	85.7 (59.8-100.0)	71.4 (38.0-100.0)

Log-rank test: p < 0.0001

Sopravvivenza cumulativa a 3, 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi per i casi di tumore del sistema nervoso simpatico 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 tumours of the sympathetic nervous system 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	76	62.3 (51.3-73.3)	56.9 (45.6-68.2)	52.8 (41.5-64.2)	52.8 (41.5-64.2)
1992	76	62.3 (51.3-73.3)	56.9 (45.6-68.2)	52.8 (41.5-64.2)	52.8 (41.5-64.2)
1993	128	69.9 (61.9-77.9)	61.9 (53.4-70.4)	56.0 (47.1-65.0)	-
1997	128	69.9 (61.9-77.9)	61.9 (53.4-70.4)	56.0 (47.1-65.0)	-
1998	160	77.8 (71.2-84.4)	70.5 (62.5-78.5)	-	-
2002	160	77.8 (71.2-84.4)	70.5 (62.5-78.5)	-	-

Log-rank test: p= 0.0518

Cumulative survival by period

