

V Retinoblastoma

Retinoblastoma

Il retinoblastoma è una neoplasia rara, che costituisce il 2% dei casi di tumore in età pediatrica registrati nella banca dati AIRTUM incidenti nel 1998-2002, con un **tasso di incidenza** (TI) standardizzato sulla popolazione italiana di 2,5 casi per milione di bambini per anno (IC 95% 1,7-3,3) (TI standardizzato sulla popolazione europea 3,4; IC 95% 1,9-4,9).

Il 78% dei casi è stato diagnosticato istologicamente; non vi sono DCO.

La **frequenza** non è diversa in modo statisticamente significativo tra i due sessi (TI 2,9; IC 95% 1,7-4,1 nei maschi; TI 2,1; IC 95% 1,0-3,1 nelle femmine). Le **differenze** che si osservano nei tassi tra le aree geografiche non raggiungono la significatività statistica: TI 2,2 nel Nord (IC 95% 1,2-

3,1); 4,6 al Centro (IC 95% 2,1-7,1); 1,3 al Sud Italia (IC 95% 0-2,8). Il **rischio cumulativo** di sviluppare un retinoblastoma è 0,05 per mille fino a 14 anni di età, ma il rischio di malattia è massimo nel primo anno di vita (TI 18,5 casi per milione di bambini per anno) e si esaurisce nel primo quinquennio.

L'**andamento per periodo** dell'incidenza non mostra variazioni significative.

La **sopravvivenza** era già molto elevata per i casi diagnosticati nel primo periodo in studio, quindi l'ulteriore incremento è forzatamente limitato. Per i casi diagnosticati nel 1998-2002, la sopravvivenza cumulativa osservata a 5 anni è 94,3% (IC 95% 86,7-100%).

Retinoblastoma is a rare malignancy, that accounted for 2% of malignant neoplasms recorded in the AIRTUM database incident in 1998-2002 in children. Age-standardised incidence rate (IR) was 2.5 cases per million children per year (95% CI 1.7-3.3). The IR standardised by age on the European population was 3.4 per million (95% CI 1.9-4.9). Seventy-eight percent of cases were histologically diagnosed and no cases were recorded only on the basis of the death certificate (DCO).

The two sexes presented similar IRs: 2.9 for boys (95% CI 1.7-4.1) and 2.1 for girls (95% CI 1.0-3.1). The differences among areas of residence did not reach statistical significance: IRs were 2.2 in northern Italy (95%

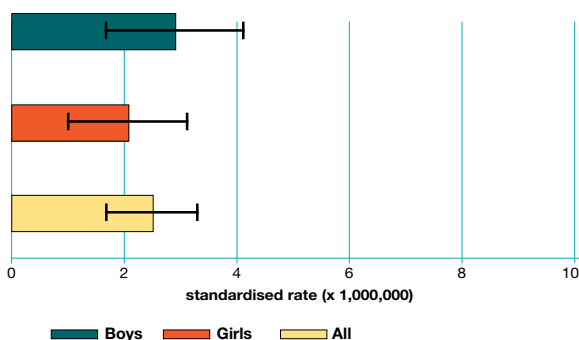
CI 1.2-3.1); 4.6 in central Italy (95% CI 2.1-7.1); 1.3 in southern Italy (95% CI 0-2.8).

Cumulative incidence up to age 14 was 0.05 per thousand, however the highest incidence occurred in the first year of life (IR 18.5 cases per million children year) and retinoblastoma incidence was confined to the first 5 years of age.

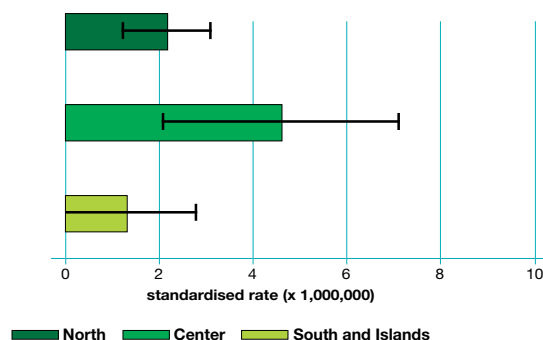
No significant trends were observed in incidence by period.

Survival was already very good at the beginning of the study period and further improvements were therefore limited. Cumulative survival for cases incident in 1998-2002 was 94.3% (95% CI 86.7-100%).

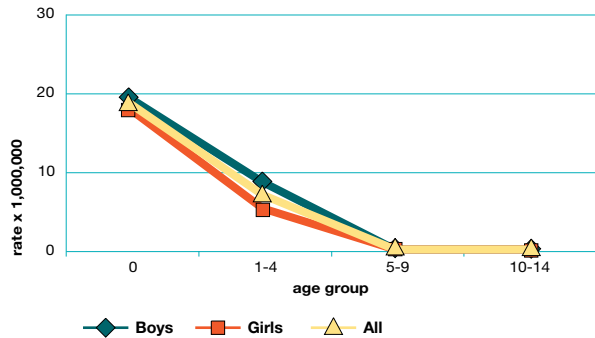
Incidence rate by gender



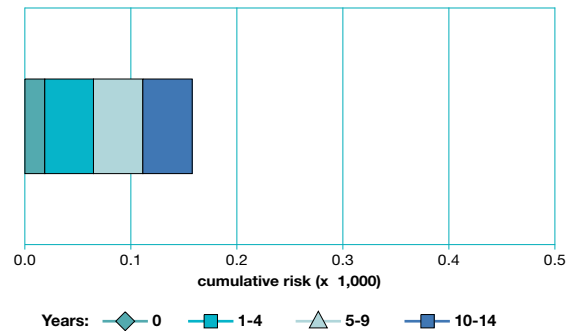
Incidence rate by area



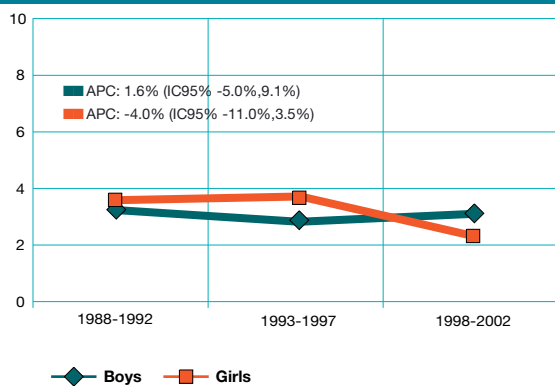
Incidence rate by age and gender



Cumulative risk by age



Incidence trend by gender



Sopravvivenza cumulativa a 1, 3 e 5 anni dalla diagnosi per i casi di retinoblastoma 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 retinoblastoma 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	15	100.0 (100.0-100.0)	92.9 (79.4-100.0)	92.9 (79.4-100.0)
1-4	22	95.5 (86.8-100.0)	95.5 (86.8-100.0)	95.5 (86.8-100.0)

Log-rank test: p= 0.8068

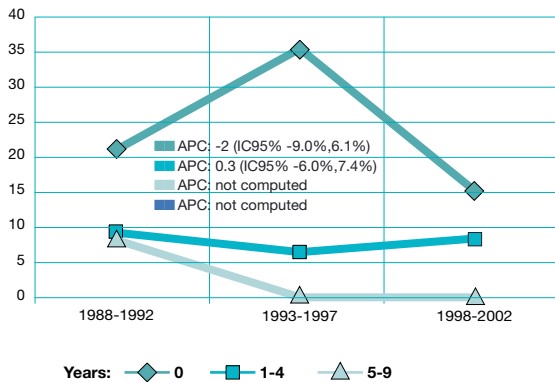
Sopravvivenza cumulativa a 3, 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi per i casi di retinoblastoma diagnosticati nel periodo 1988-2002, per periodo di diagnosi. Fonte: banca dati AIRTUM.

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

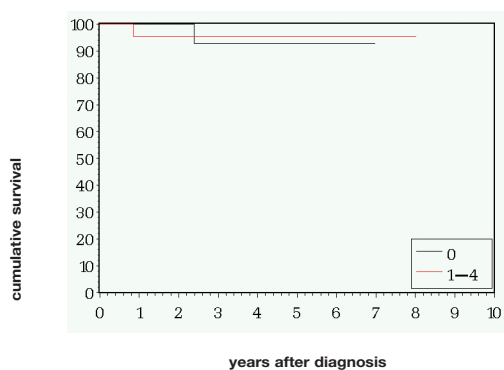
Period	n. cases	Cumulative survival			
		3 y (95%CI)	5 y (95%CI)	10 y (95%CI)	15 y (95%CI)
1988	29	89.7	86.2	86.2	86.2
1992		(78.6-100.0)	(73.7-98.8)	(73.7-98.8)	(73.7-98.8)
1993	40	95.0	90.0	86.5	-
1997		(88.2-100.0)	(80.7-99.3)	(75.4-97.7)	
1998	37	94.3	94.3	-	-
2002		(86.7-100.0)	(86.7-100.0)		

Log-rank test: p= 0.7208

Incidence trend by age



Cumulative survival by age



Cumulative survival by period

