

VIIIc Sarcoma di Ewing

Ewing's sarcoma

I sarcomi di Ewing costituiscono il 2% dei casi di tumore in età pediatrica registrati nella banca dati AIRTUM nel 1998-2002 e il 38% dei tumori dell'osso, con un **tasso di incidenza** (TI) standardizzato per età di 2,9 casi per milione di bambini per anno (IC 95% 1,9-3,9) (TI standardizzato per età sulla popolazione europea 2,8; IC 95% 1,0-4,7). Tutti i casi sono stati diagnosticati istologicamente.

Il **rischio cumulativo** fino a 14 anni di età di sviluppare un tumore maligno dell'osso è stato 0,04 per mille (IC 95% 0,03-0,05).

La **frequenza** non ha mostrato differenze statisticamente significative tra i due sessi: tra i maschi TI 2,4 casi per milione (IC 95% 1,1-3,6) e tra le femmine 3,5 (IC 95% 1,9-5,0). L'andamento del TI per classe di età mostra un aumento della frequenza con l'età, più marcato tra i maschi. L'incidenza di Sarcoma di Ewing è simile nelle diverse aree geografiche:

nei registri del Nord il TI è 3,1 (IC 95% 1,8-4,3); 2,2 nei registri del Centro (IC 95% 0,3-4,1) e 3,1 nei registri del Sud Italia (IC 95% 0,6-5,6).

L'**andamento per periodo** dell'incidenza di Sarcoma di Ewing non mostra trend statisticamente significativi, neppure in analisi stratificate per sesso, età o area geografica.

La **sopravvivenza** dei casi di Sarcoma di Ewing ha mostrato nel corso dello studio solo modeste variazioni e, in particolare, non si sono osservati miglioramenti statisticamente significativi nei periodi di diagnosi più recenti. Per i casi diagnosticati nel 1998-2002, la sopravvivenza cumulativa osservata a 5 anni è 54,3% (IC 95% 33,7-75,0%). Nello studio non si sono osservate **differenze** significative nella sopravvivenza per area geografica o tra i due sessi o per età alla diagnosi.

Ewing's sarcoma accounted for 38% of malignant bone neoplasms and 2% of all malignancies in paediatric age incident in 1998-2002 in the AIRTUM database. Age-standardised incidence rate (IR) was 2.9 cases per million year (95% CI 1.9-3.9). The IR standardised by age on the European population was 2.8 per million (95% CI 1.0-4.7). Cumulative incidence until age 14 was 0.04 per thousand (95% CI 0.03-0.05). All cases were histologically diagnosed.

Frequency of Ewing's sarcoma did not show significant differences between genders: IR was 2.4 cases per million for boys (95% CI 1.1-3.6) and 3.5 for girls (95% CI 1.9-5.0). Incidence was higher in older age classes and the trend was more marked among boys.

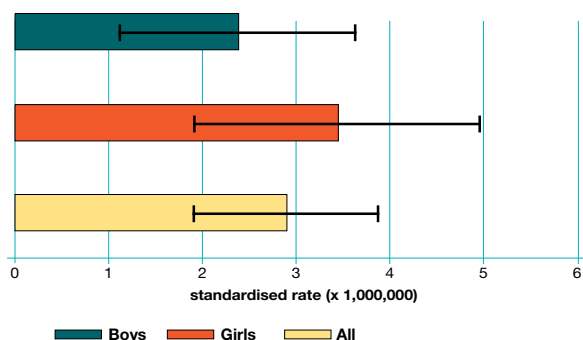
Incidence of Ewing's sarcoma was similar by area of residence: in north-

ern Italian registries IR was 3.1 cases per million (95% CI 1.8-4.3); in central Italy it was 2.2 (95% CI 0.3-4.1); in southern Italy it was 3.1 (95% CI 0.6-5.6).

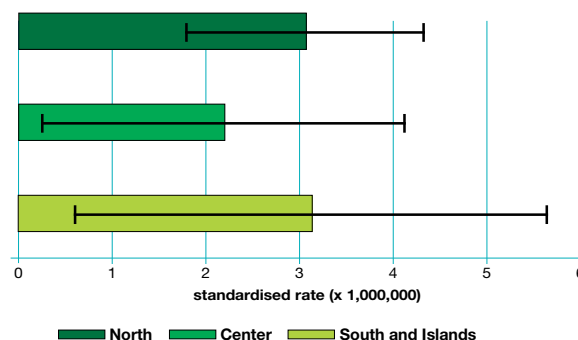
Incidence rates did not show a statistically significant trend over periods of time. Trend analyses were conducted with consideration of age, gender and area of residence.

Survival of cases of Ewing's sarcoma did not show relevant changes in the study period, not even in the most recent period of diagnosis compared to previous periods. Cumulative survival at 5 years after diagnosis for cases incident in 1998-2002 was 54.3% (95% CI 33.7-75.0%). No differences in survival were observed by age at diagnosis, gender or area of residence.

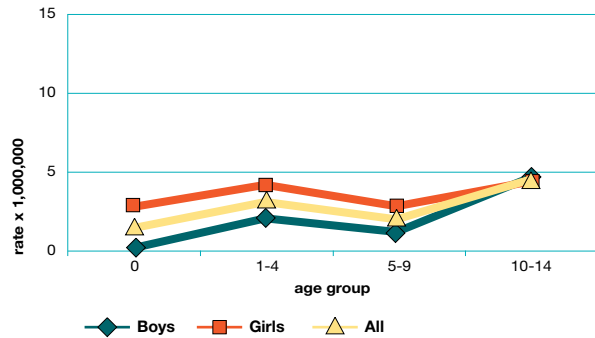
Incidence rate by gender



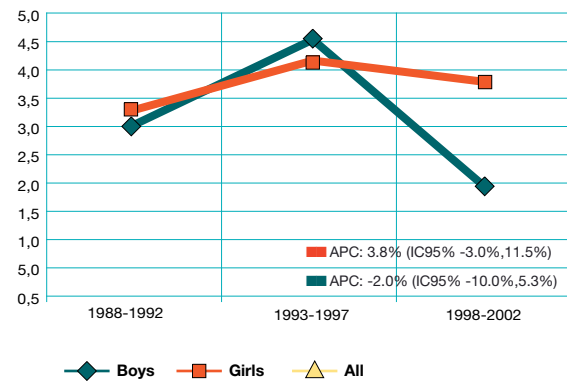
Incidence rate by area



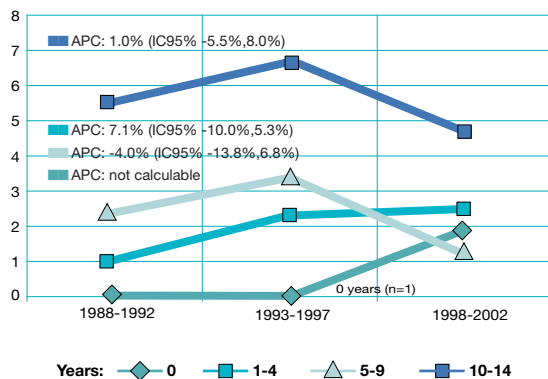
Incidence rate by age and gender



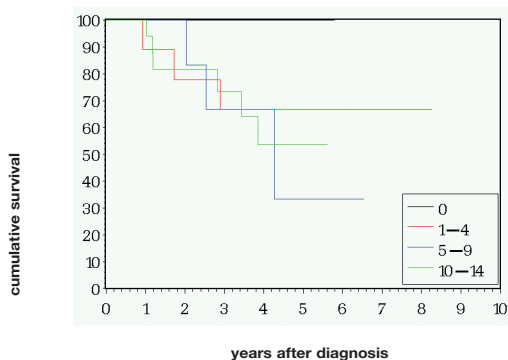
Incidence trend by gender



Incidence trend by age



Cumulative survival by age



Distribuzione percentuale e numero di casi di sarcoma di Ewing nella banca dati AIRTUM, 1998-2002, per sede della neoplasia.
Number of cases of Ewing's sarcoma incident in 1998-2002 in paediatric age in the AIRTUM database. Frequency distribution by tumour site.

Sede / Site (ICDO v.2)	n	%
C40.0 Scapula and long bones of upper limb	5	14.7%
C40.1 Short bones of upper limb	1	2.9%
C40.2 Long bones of lower limb	8	23.5%
C40.3 Short bones of lower limb	2	5.9%
C40.9 Bone and articular cartilage of limb, unspecified	1	2.9%
C41.0 Bones of skull and face	1	2.9%
C41.1 Mandible	2	5.9%
C41.2 Vertebral column	3	8.8%
C41.3 Ribs, sternum and clavicle	5	14.7%
C41.4 Pelvic bones, sacrum and coccyx	6	17.6%
Total	34	100.0%

Sopravvivenza cumulativa a 1, 3 e 5 anni dalla diagnosi per i casi di sarcoma di Ewing 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 Ewing's sarcoma 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	1	100.0 (100.0-100.0)	100.0 (100.0-100.0)	100.0 (100.0-100.0)
1-4	9	88.9 (68.4-100.0)	66.7 (35.9-97.5)	66.7 (35.9-97.5)
5-9	7	100.0 (100.0-100.0)	66.7 (28.9-100.0)	33.3 (0.0-83.2)
10-14	17	100.0 (100.0-100.0)	73.4 (50.6-96.2)	53.5 (24.6-82.5)

Log-rank test: p= 0.8532

Sopravvivenza cumulativa a 3, 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi per i casi di sarcoma di Ewing 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 Ewing's sarcoma 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	27	77.8 (62.1-93.5)	63.0 (44.7-81.2)	51.9 (33.0-70.7)	51.9 (33.0-70.7)
1992	39	81.6 (69.3-93.9)	76.3 (62.8-89.8)	68.3 (53.5-83.1)	-
1998	34	70.9 (54.8-87.1)	54.3 (33.7-75.0)	-	-
2002	1	-	-	-	-

Log-rank test: p= 0.2872

Cumulative survival by period

