

IX Tumori dei tessuti molli

Soft tissue sarcomas

I sarcomi del connettivo e degli altri tessuti molli costituiscono complessivamente il 5% dei casi di tumore in età pediatrica registrati nella banca dati AIRTUM incidenti nel 1998-2002, con un **tasso di incidenza** (TI) standardizzato per età pari a 8,7 casi per milione di bambini per anno (IC 95% 7,0-10,4) (TI standardizzato sulla popolazione europea 9,0; IC 95% 5,9-12,1).

Il 99,1% dei casi è diagnosticato istologicamente e non si registrano DCO.

Il **rischio cumulativo** fino a 14 anni di età di sviluppare un sarcoma dei tessuti molli è 0,13 per mille (IC 95% 0,12-0,15). I rhabdomyosarcomi rappresentano il tipo istologico più frequente, con il 47% dei casi.

La **frequenza** dei sarcomi è simile tra i due sessi: tra i maschi TI 8,3 (IC 95% 6,1-10,6) e tra le femmine TI 9,1 (IC 95% 6,6-11,5). In en-

trambi i sessi si osserva il tasso di incidenza più elevato nel primo anno di vita (TI 17,3; IC 95% 10,2-29,2), senza poi presentare differenze tra le successive classi di età. Nei registri del Nord Italia il tasso di incidenza è 9,4 (IC 95% 7,3-11,6); 7,9 nei registri del Centro (IC 95% 4,3-11,5); 6,7 nei registri del Sud Italia (IC 95% 3,1-10,4).

L'**andamento per periodo** dell'incidenza di sarcoma dei tessuti molli non ha mostrato variazioni statisticamente significative.

La **sopravvivenza** ha mostrato nel corso dello studio solo modeste variazioni e, in particolare, non si osservano variazioni statisticamente significative tra i diversi periodi di diagnosi. Per i casi diagnosticati nel 1998-2002, la sopravvivenza cumulativa osservata a 5 anni è 67,7% (IC 95% 58,3-77,1%). Non si osservano **differenze** significative nella sopravvivenza per area geografica o tra i due sessi o per età alla diagnosi.

Soft tissue sarcomas accounted for 5% of malignant neoplasms in children (age 0-14 years) incident in 1998-2002 in the AIRTUM database. Age-standardised incidence rate (IR) was 8.7 cases per million years (95% CI 7.0-10.4). IR standardised by age on the European population was 9.0 per million (95% CI 5.9-12.1).

Almost all cases (99.1%) had a histological diagnosis and no cases were recorded only on the basis of death certificate. Cumulative incidence up to age 14 was 0.13 per thousand (95% CI 0.12-0.15). Rhabdomyosarcoma was the most frequent histology, corresponding to 47% of cases.

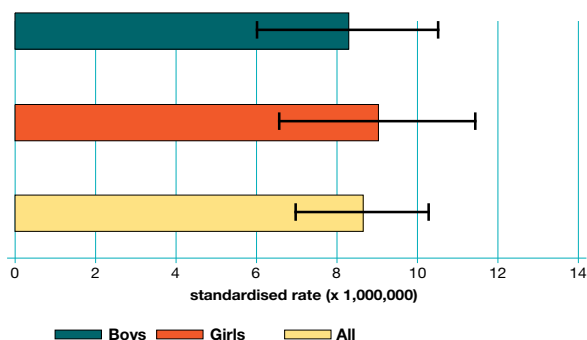
Incidence was similar for boys (IR 8.3; 95% CI 6.1-10.6) and girls (IR: 9.1; 95% CI 6.6-11.5). Incidence was higher in the first year of life, in

both genders (IR: 17.3; 95% CI 10.2-29.2), with no further differences in subsequent age class. Incidence rates in northern Italian registries was 9.4 (95% CI 7.3-11.6); in central Italy it was 7.9 (95% CI 4.3-11.5); in southern Italy it was 6.7 (95% CI 3.1-10.4).

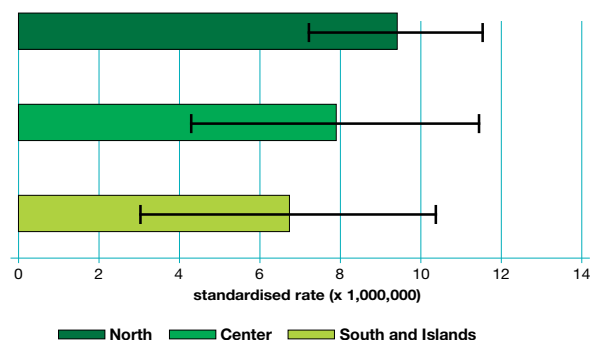
No statistically significant trends were observed in incidence by period of diagnosis.

Survival showed only modest improvements during the study period, which were not statistically significant. Cumulative survival percentage at 5 years after diagnosis for cases diagnosed in 1998-2002 was 67.7% (95% CI 58.3-77.1%). No statistically significant differences were observed in survival by area of residence, gender or age at diagnosis.

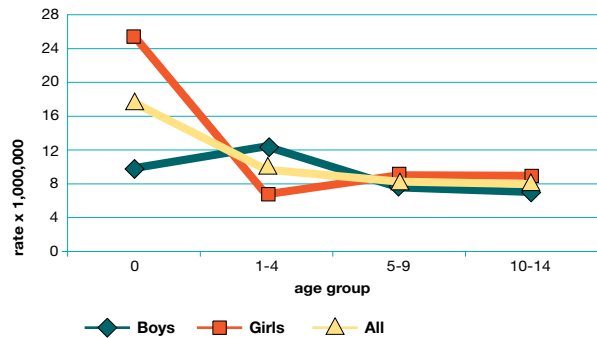
Incidence rate by gender



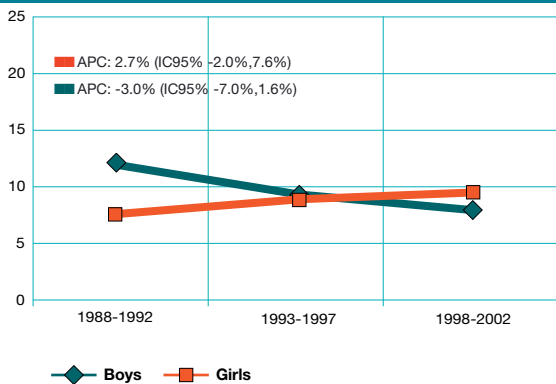
Incidence rate by area



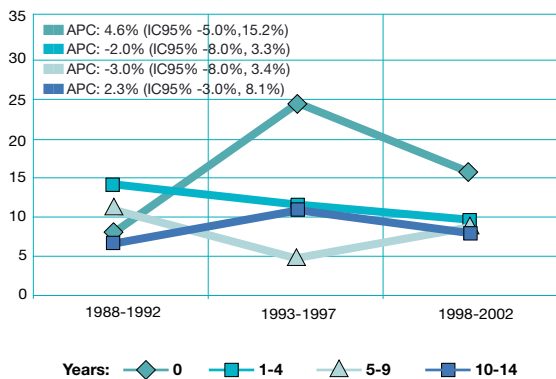
Incidence rate by age and gender



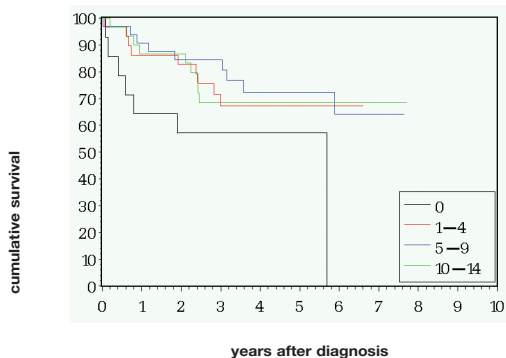
Incidence trend by gender



Incidence trend by age



Cumulative survival by age



Distribuzione percentuale e numero di casi per i diversi tipi di sarcoma dei tessuti molli nella banca dati AIRTUM, 1998-2002, secondo le categorie della International Classification for Childhood Cancer (ICCC).

Frequency distribution (number of cases and percentage) of Soft tissue Sarcoma cases in the AIRTUM database, 1998-2002, by type according to the ICCC classification and age.

ICCC	0	1-4	5-9	10-14	n	%
IXa Rhabdomyosarcoma and embryonal sarcoma	6	23	13	8	50	47
IXb Fibrosarcoma	2	2	8	8	20	19
IXc Kaposi's sarcoma	0	0	0	0	0	0
IXd Other specified sarcoma	4	2	6	10	22	21
IXe Unspecified sarcoma	2	3	5	5	15	14
Soft tissue sarcomas	14	30	32	31	107	100

Sopravvivenza cumulativa a 1, 3 e 5 anni dalla diagnosi per i casi di sarcoma dei tessuti molli 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 soft tissue 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	14	64.3 (39.2-89.4)	57.1 (31.2-83.1)	57.1 (31.2-83.1)
1-4	30	86.2 (73.7-98.8)	67.4 (49.7-85.1)	67.4 (49.7-85.1)
5-9	32	90.6 (80.5-100.0)	84.4 (71.8-97.0)	72.2 (55.4-88.9)
10-14	30	86.7 (74.5-98.8)	68.3 (51.1-85.6)	68.3 (51.1-85.6)

Log-rank test: p= 0.2247

Sopravvivenza cumulativa a 3, 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi per i casi di sarcoma dei tessuti molli 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 soft tissue 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)
1988-1992	78	74.2 (64.5-84.0)	67.6 (57.2-78.1)	62.3 (51.5-73.2)	62.3 (51.5-73.2)
1993-1997	105	76.7 (68.5-84.9)	74.8 (66.4-83.1)	71.3 (62.3-80.2)	-
1998-2002	106	71.6 (62.8-80.4)	67.7 (58.3-77.1)	-	-

Log-rank test: p= 0.3420

Cumulative survival by period

