

IXa Rabbdomiosarcoma

Rhabdomyosarcoma

Il rabbdomiosarcoma è il tipo istologico più frequente tra i sarcomi del tessuto connettivo e degli altri tessuti molli in età pediatrica. Il rabbdomiosarcoma costituisce il 2% dei casi di tumore e il 47% dei casi di sarcoma in età pediatrica registrati nella banca dati AIRTUM incidenti nel 1998-2002. Il **tasso di incidenza** (TI) standardizzato per età è pari a 3,9 casi per milione di bambini per anno (IC 95% 2,8-5,0) (TI standardizzato sulla popolazione europea 4,3; IC 95% 2,2-6,4).

Tutti i casi sono stati diagnosticati istologicamente, e non vi sono DCO. Il **rischio cumulativo** fino a 14 anni di età di sviluppare un rabbdomiosarcoma è 0,06 per mille.

La **frequenza** è simile tra i due sessi: tra i maschi TI 4,0 (IC 95% 2,4-5,5) e tra le femmine TI 3,8 (IC 95% 2,3-5,4). In entrambi i sessi si è osservato il tasso incidenza più elevato nel primo quinquennio di vita,

senza poi presentare differenze tra le successive classi di età. I tassi sono simili nelle diverse aree geografiche: nei registri del Nord il tasso di incidenza è 4,1 (IC 95% 2,7-5,5); nei registri del Centro 4,0 (IC 95% 1,5-6,4); nei registri del Sud Italia 3,0 (IC 95% 0,6-5,4).

L'**andamento per periodo** dell'incidenza di rabbdomiosarcoma non mostra 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 stata 74,0% (IC 95% 61,1-86,9%).

Nello studio non si sono osservate **differenze** significative nella sopravvivenza per area geografica o tra i due sessi o per età alla diagnosi.

Rhabdomyosarcoma is the most frequent histological type in the soft tissue sarcoma group. It accounted for 2% of malignant neoplasms and 47% of soft tissue sarcomas incident in children (age 0-14 years) in 1998-2002 and included in the AIRTUM database. Age-standardised incidence rate (IR) was 3.9 cases per million years (95% CI 2.8-5.0). IR standardised by age on the European population was 4.3 per million (95% CI 2.2-6.4). All cases had an histological diagnosis and no cases were recorded only on the basis of death certificate. Cumulative incidence up to age 14 was 0.06 per thousand.

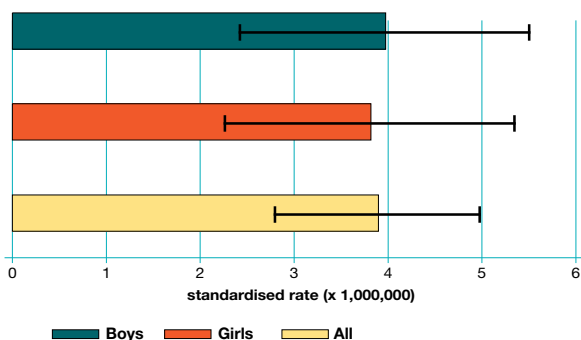
Incidence was similar for boys (IR 4.0; 95% CI 2.4-5.5) and girls (IR: 3.8; 95% CI 2.3-5.4). Incidence was higher in the first five years of life, in both

genders, with limited variation after that. Incidence rates did not show relevant differences by area of residence. In northern Italian registries IR was 4.1 (95% CI 2.7-5.5); in central Italy it was 4.0 (95% CI 1.5-6.4); in southern Italy it was 3.0 (95% CI 0.6-5.4).

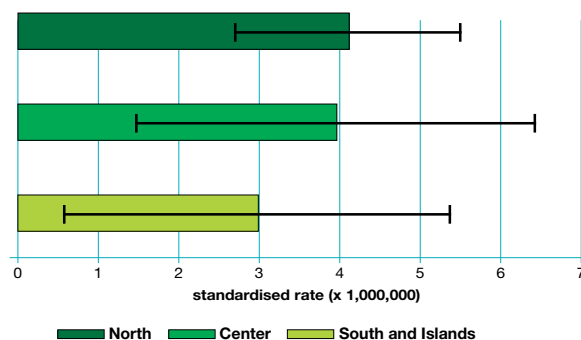
No statistically significant trends were observed in incidence by period of diagnosis.

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 74.0% (95% CI 61.1-86.9%). No statistically significant differences were observed in survival by area of residence, gender or age at diagnosis.

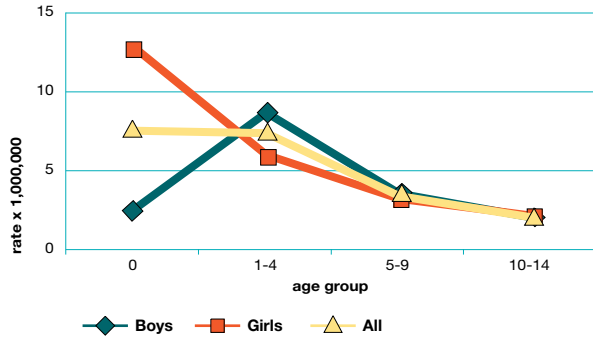
Incidence rate by gender



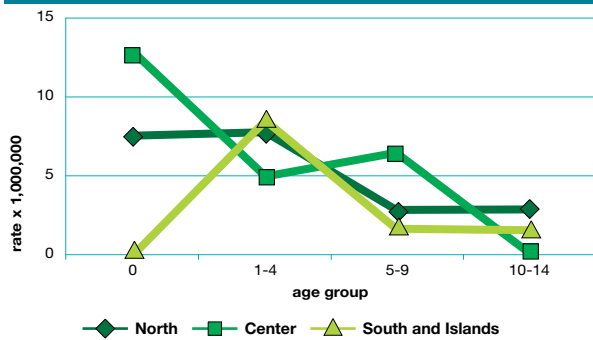
Incidence rate by area



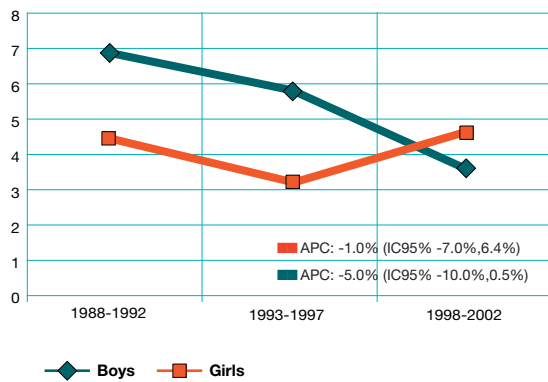
Incidence rate by age and gender



Incidence rate by age and area



Incidence trend by gender



Sopravvivenza cumulativa a 1, 3 e 5 anni dalla diagnosi per i casi di rhabdomyosarcoma 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 rhabdomyosarcoma 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	6	83.3 (53.5-100.0)	83.3 (53.5-100.0)	83.3 (53.5-100.0)
1-4	23	91.3 (79.8-100.0)	71.7 (52.3-91.1)	71.7 (52.3-91.1)
5-9	13	92.3 (77.8-100.0)	92.3 (77.8-100.0)	80.8 (56.1-100.0)
10-14	8	87.5 (64.6-100.0)	60.0 (24.4-95.6)	60.0 (24.4-95.6)

Log-rank test: p= 0.6536

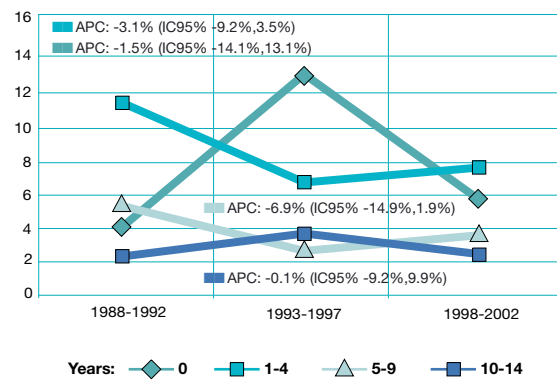
Sopravvivenza cumulativa a 3, 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi per i casi di rhabdomyosarcoma diagnosticati nel periodo 1988-2002, per periodo di diagnosi. Fonte: banca dati AIRTUM.

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

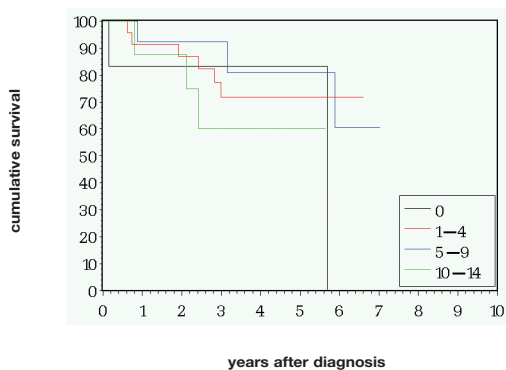
Period	n. cases	Cumulative survival			
		3 y (95%CI)	5 y (95%CI)	10 y (95%CI)	15 y (95%CI)
1988	45	68.9 (55.4-82.4)	57.4 (42.9-71.9)	52.8 (38.1-67.5)	52.8 (38.1-67.5)
1992	50	71.4 (58.8-84.1)	69.4 (56.5-82.3)	67.3 (54.2-80.5)	-
1998	50	76.7 (64.6-88.9)	74.0 (61.1-86.9)	-	-
2002	50	-	-	-	-

Log-rank test: p= 0.4091

Incidence trend by age



Cumulative survival by age



Cumulative survival by period

