

Istituto Nazionale Tumori  
**Fondazione G. Pascale**

Chirurgia Oncologica Muscolo Scheletrica  
Responsabile: Flavio Fazioli

# Chirurgia dei STM

Michele Gallo

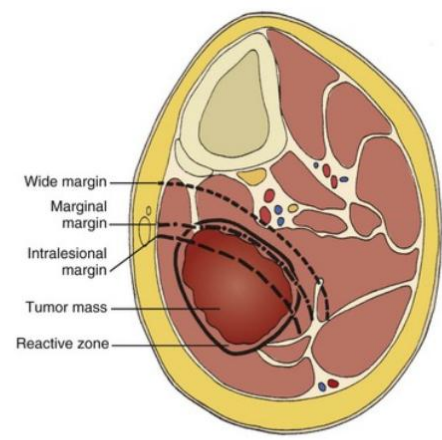
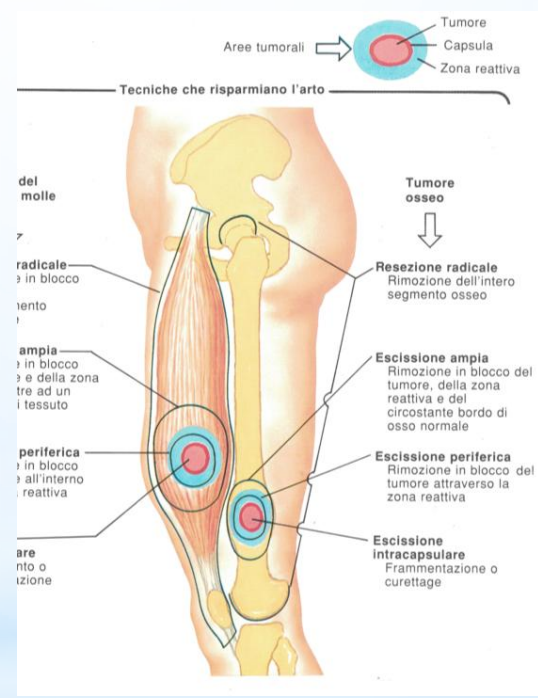
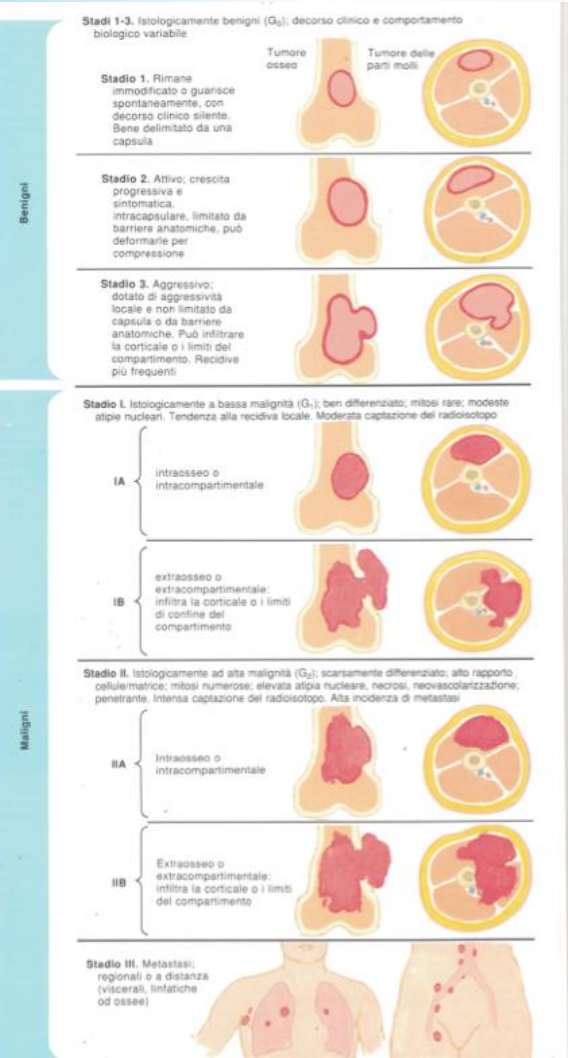


# CHIRURGIA DEI SARCOMI : Enneking, 1980

On Orthop Res Rev. 1980 Nov-Dec;1(3):108-20.  
**A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma.**  
 Enneking WF, Sporer SS, Goodman MA.  
**Abstract**  
 A surgical staging system for musculoskeletal sarcomas stratifies bone and soft-tissue lesions of any histogenesis by the grade of biologic aggressiveness, by the anatomic setting, and by the presence of metastasis. The three stages: I—low grade; II—high grade; and III—presence of metastases, are subdivided by (a) whether the lesion is anatomically confined within well-defined surgical compartments, or (b) beyond such compartments in ill-defined fascial planes and spaces. Operative margins are defined as intralesional, marginal, wide, and radical, and relate the surgical margin to the lesion, its reactive zone, and anatomic compartment. The system defines prognostically significant progressive stages of risk which also have surgical implications. When the system is linked to clearly defined surgical procedures, it permits appropriate evaluation and comparison of the new treatment protocols designed to replace standard surgical treatment.

## Stadiazione

## Margini chirurgici

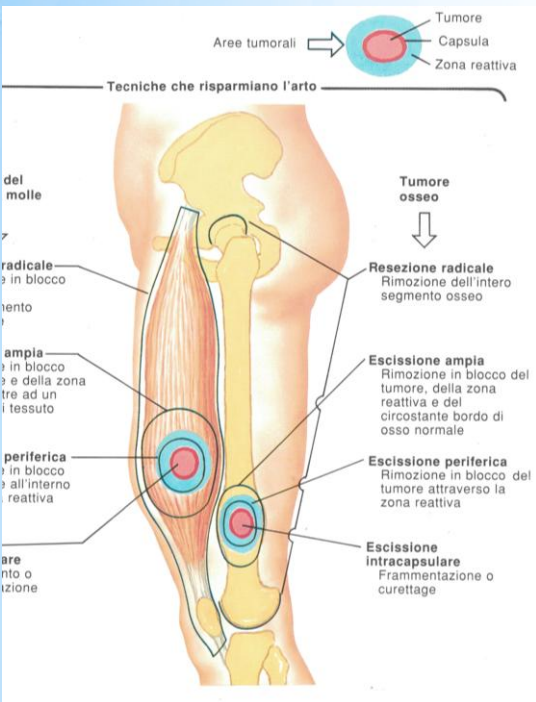


**FIGURE 9-2** Types of surgical margins. An intralesional line of resection enters the substance of the tumor. A marginal line of resection travels through the reactive zone of the tumor. Wide-margin surgical resection removes the tumor, along with a cuff of normal tissue. (From Sim FH, et al: Soft tissue tumors: diagnosis, evaluation and management, *Am Acad Orthop Surg* 2:209, 1994. ©1994 American Academy of Orthopaedic Surgeons. Reprinted with permission.)

## %Recidiva

**Recidive (%): margine chirurgico versus stadio (solo dopo intervento)**

Margine chirurgico	Stadio						
	Benigni			Maligno			
	1	2	3	IA	IB	IIA	IIB
Intracapsulare	0	30	70	90	90	100	100
Periferico	0	0	50	70	70	90	90
Ampio	0	0	10	10	30	30	50
Radicale	0	0	0	0	0	10	20



## Intervento conservativo (limb salvage)

### Escissione intralesionale (bulking):

- scopo palliativo, emostatico
- scopo citoreducitivo per masse inoperabili nemmeno in maniera demolitiva
- fibromatosi desmoide

### Escissione marginale (clivaggio attraverso la pseudocapsula; G3 recidiva 50%)

- accettabile focalmente su strutture nobili
- sufficiente per il Tumore Lipomatoso Atipico

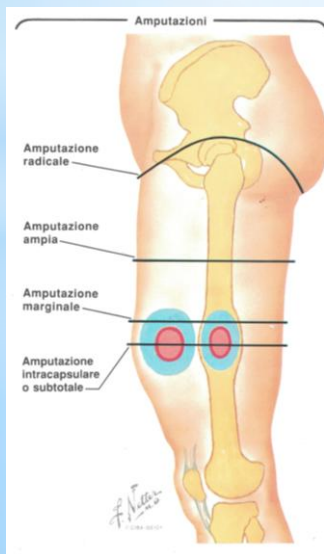
### Escissione ampia (massa circondata da tessuto sano per almeno 1 cm o da una barriera anatomica di almeno 1 mm)

- G3 recidiva 25%
- lo std per i sarcomi, seguito dalla RT (recidiva 9-18%)

### Escissione compartimentale: scarse recidive locali ma invalidante

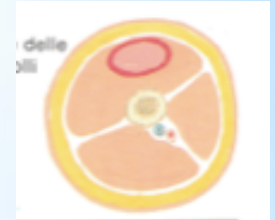
## Intervento demolitivo

Amputazione (trans-osseo) e Disarticolazione (trans-articolare): malattia localmente avanzata

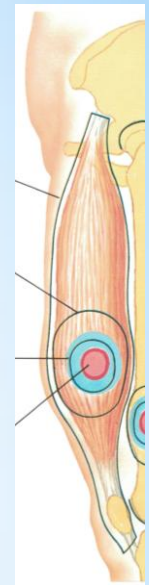
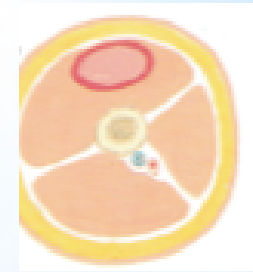


## Stadiazione pre-chirurgica

- **Malattia localizzata limitata** (resecabile in maniera conservativa)
- **Malattia localmente avanzata** (resecabile solo in maniera demolitiva o non resecabile)
- **Malattia estesa** (malattia metastatica)



# Chirurgia dei STM con malattia localizzata limitata



**SIOT** La chirurgia di exeresi in blocco con margini chirurgici ampi costituisce il trattamento standard, completata con la somministrazione di radioterapia adiuvante quando la lesione è profonda con diametro  $>5$  cm.

**AIOM**

Qualità dell'evidenza SIGN	Raccomandazione clinica	Forza della raccomandazione clinica
<b>A</b>	Per essere considerata adeguata, la resezione dei STM degli arti deve essere effettuata con margini ampi. Può essere considerata accettabile anche una resezione focalmente marginale, purchè seguita da Radioterapia, qualora l'unica alternativa sia un intervento demolitivo o un danno funzionale grave.	<b>Positiva forte</b>

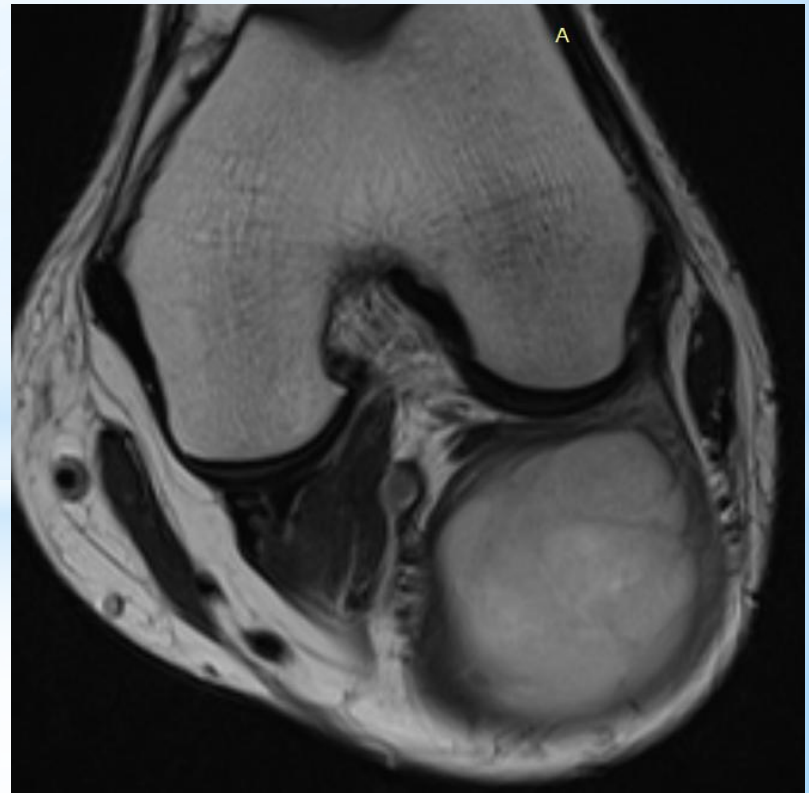
# Leiomyosarcoma



# Margine AMPIO e Margine FOCALMENTE MARGINALE

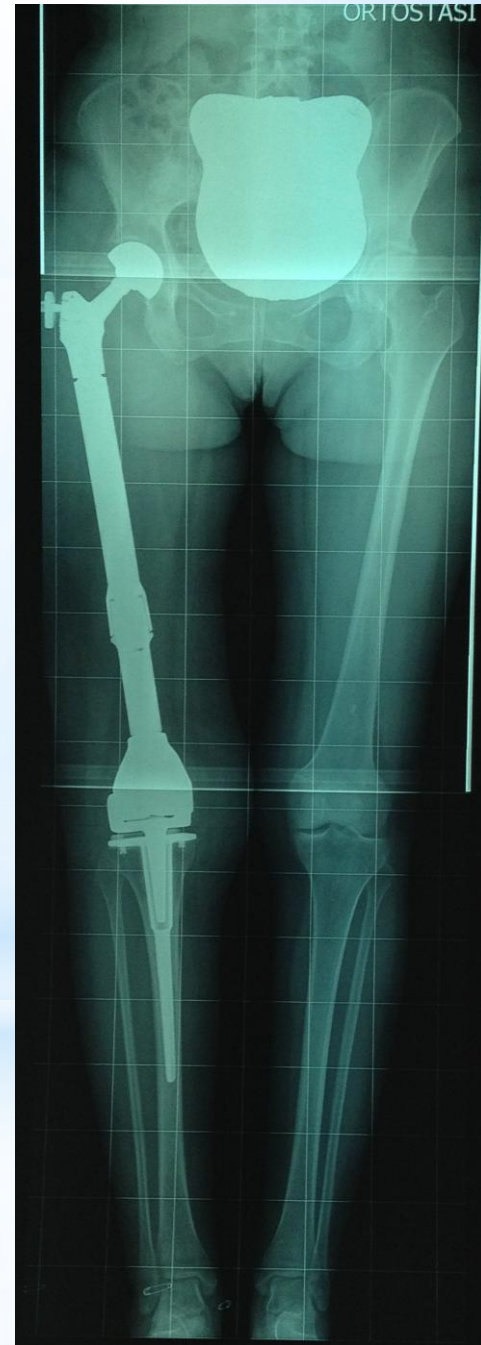
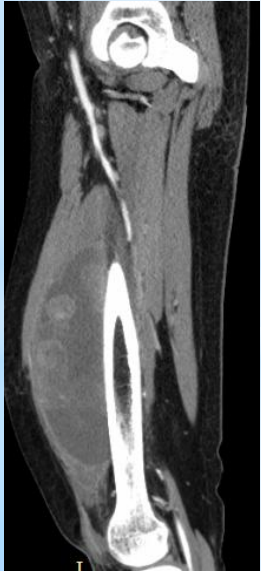
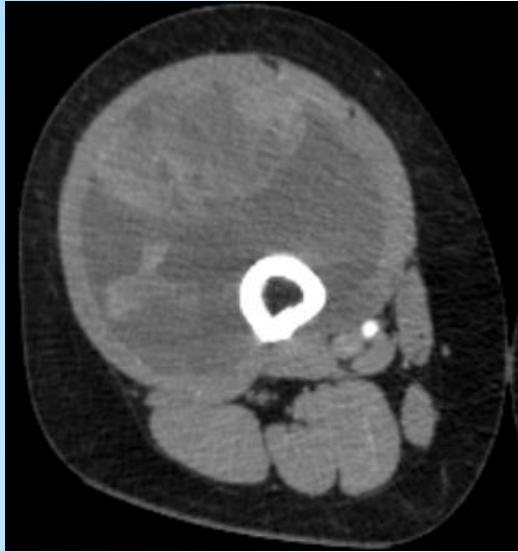
Superficiale → sempre possibile

Profonda → spesso impossibile



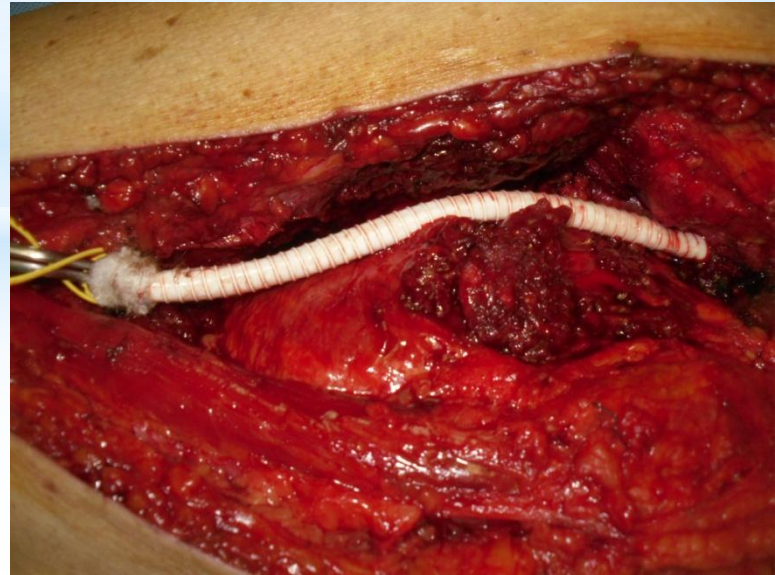
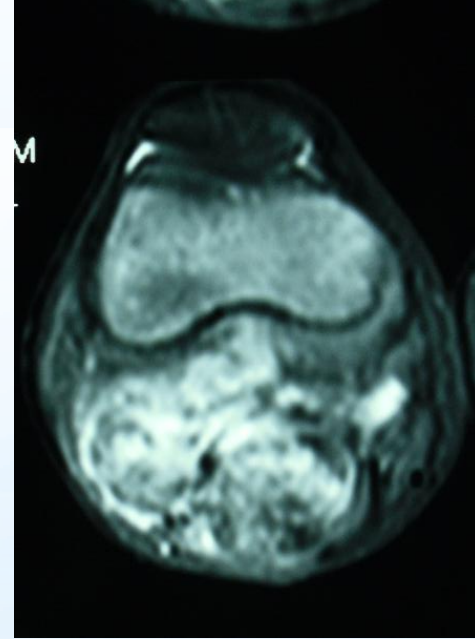
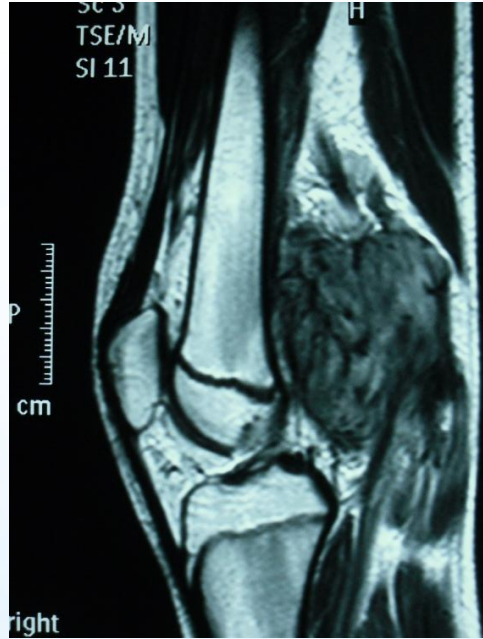
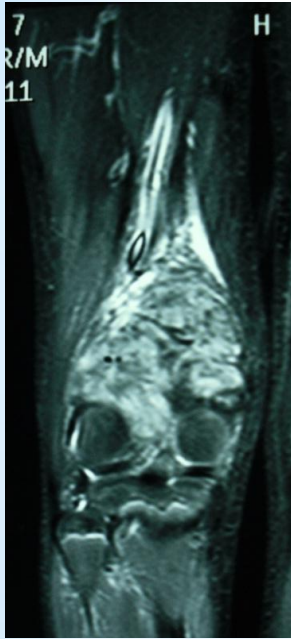
2013 Pu. An.

STM NOS G3 del vasto intermedio coscia dx (2/3 distali)





# By pass



- \* Vasi e nervi clivabili?
- \* Vasi e nervi spendibili? E' possibile una ricostruzione? Il paziente tollererebbe un lungo intervento ricostruttivo?
- \* L'osso è coinvolto? È spendibile?
- \* Bisogna sacrificare molto tessuto e funzioni?
- \* Con quale rischio? Con quale ripercussione funzionale? È accettabile **per il paziente?**
- \* È possibile una terapia neoadiuvante? CT, RT, Perfusione ipertermico-antiblastica

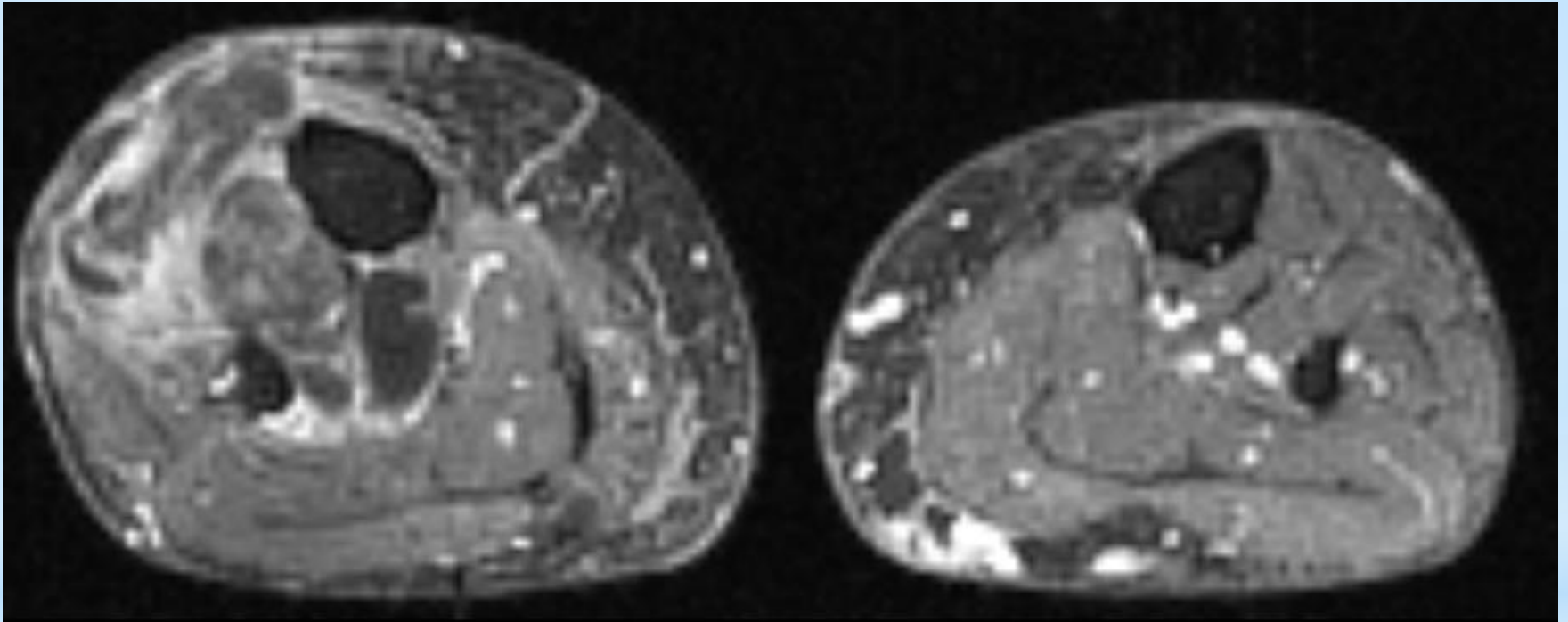
## Resecabilità conservativa

# Chirurgia della Malattia localmente avanzata

- Chirurgia demolitiva d'emblée
- Terapia neoadiuvante seguita dalla Chirurgia conservativa o demolitiva a seconda della risposta:
  - CT/ RT / Perfusione Ipertermico Antiblastica

- Malattia Localmente Avanzata - Chirurgia demolitiva d'emblée

Bi. Am. (1942)



2009 liposarcoma ben differenziato

2014 liposarcoma dedifferenziato → amputazione di coscia

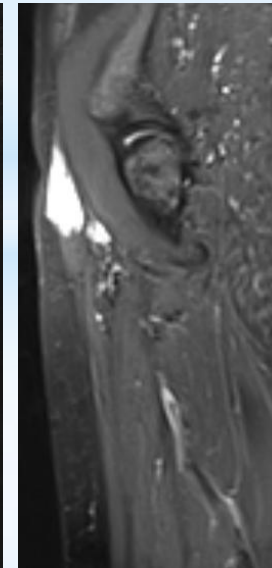
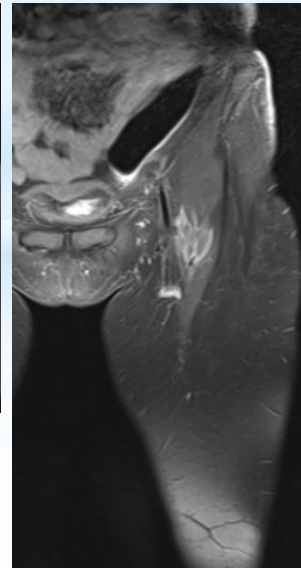
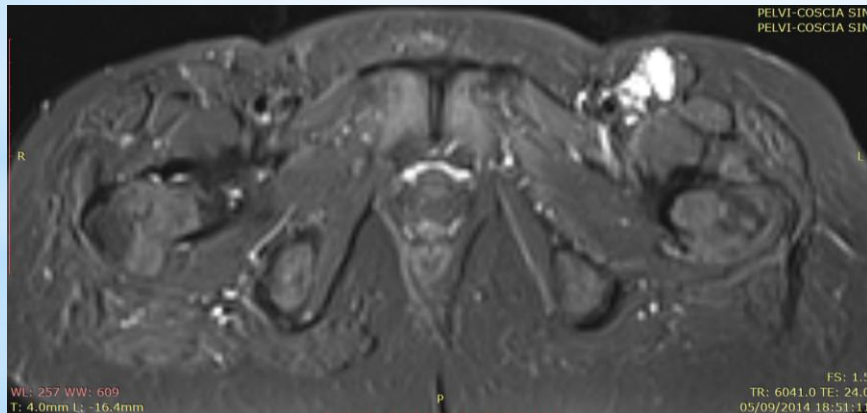
# Malattia Localmente Avanzata - Chirurgia Conservativa post-CT

Ma. An. (1958)

Liposarcoma mixoide di alto grado, localmente avanzato all'inguine



CT neoadiuvante



# Chirurgia del Sarcoma con malattia estesa

*Livello V*

*Nei pazienti con malattia estesa, la decisione sul tipo ed il timing del trattamento chirurgico, radioterapico e chemioterapico, è affidata alla decisione interdisciplinare (A)*

- Resecabilità della/e metastasi
- Resecabilità del tumore primitivo
- Palliazione del dolore
- Sanguinamento
- Sepsi

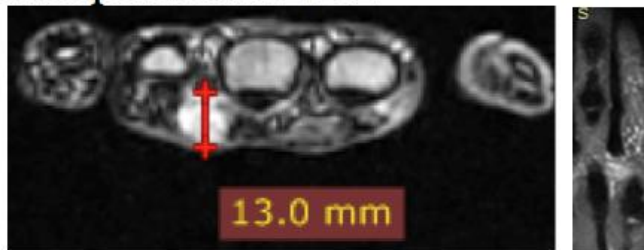
Ol. Ta. (1977)

2012/10: exeresi bulking → sarcoma

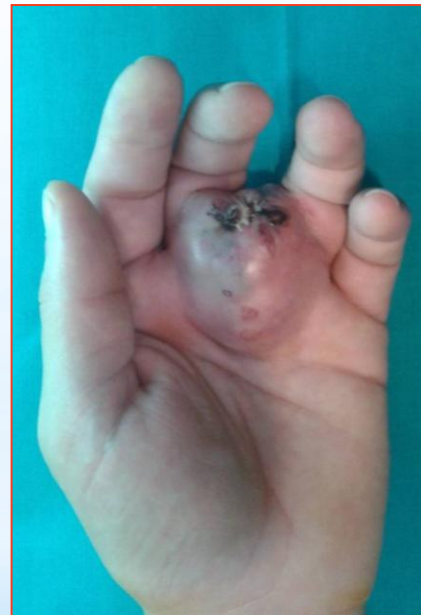
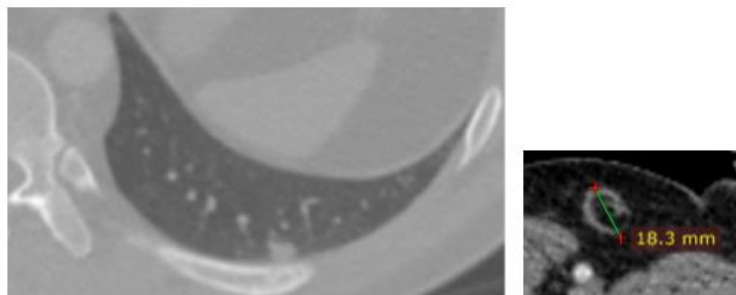
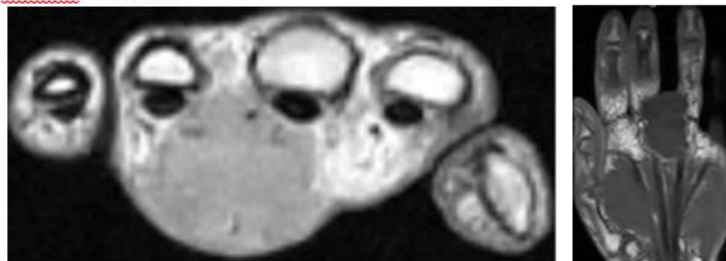
2012/11: ampliamento senza istologico spacciato per toilette

2013/09 prima osservazione INT Napoli: dolore severo; ignaro della malignità; noduli sospetti polmonare e epitrocleare

Preoperatoria 2012



Sett 2013





**Esame istologico → Classificazione WHO → Codifica SDO**



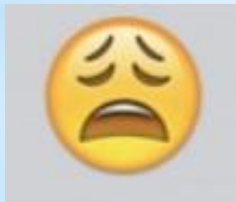


**Esame istologico → Classificazione WHO → Codifica SDO**

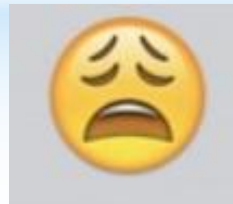
**Epidemiologia**



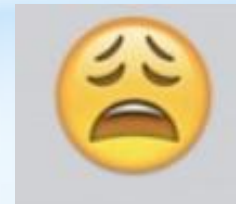
Esame istologico → Classificazione WHO → Codifica SDO



Bias



Bias



Bias

**213 Tumori benigni delle ossa e della cartilagine articolare**

- Incl.: periostio
- Escl.:** cartilagine di laringe (212.1) orecchio (215.0) naso (212.5) palpebra (215.0) esostosi SAI (726.91) sinovia (215.0-215.9)
- 213.0 Tumori benigni delle ossa del cranio e della faccia**  
*Escl.:* mandibola (213.1)
- 213.1 Tumori benigni della mandibola**
- 213.2 Tumori benigni della colonna vertebrale, escluso il sacro e il coccige**
- 213.3 Tumori benigni di coste, sterno e clavicola**
- 213.4 Tumori benigni di scapola e ossa lunghe dell'arto superiore**
- 213.5 Tumori benigni delle ossa corte dell'arto superiore**
- 213.6 Tumori benigni di ossa della pelvi, sacro e coccige**
- 213.7 Tumori benigni delle ossa lunghe dell'arto inferiore**
- 213.8 Tumori benigni delle ossa corte dell'arto inferiore**
- 213.9 Tumori benigni di ossa e cartilagine articolare, sede non specificata**
- 214 Lipoma**  
Incl.: angiolipoma fibrolipoma lipoma (fatale) (infiltrante) (intra muscolare) mielolipoma mixolipoma
- 214.0 Lipoma di cute e tessuto sottocutaneo della faccia**
- 214.1 Lipoma di altre sedi cutanee e sottocutanee**
- 214.2 Lipoma degli organi intratoracici**
- 214.3 Lipoma degli organi intraaddominali**
- 214.4 Lipoma del testicolo spermatico**
- 214.8 Lipoma di altre sedi specificate**
- 214.9 Lipoma, sede non specificata**

**215 Altri tumori benigni del connettivo e di altri tessuti molli**

- Incl.: borse fasce legamenti muscoli nervi periferici, del sistema simpatico e parasimpatico, e gangli sinovie tendini e guaine vasi sanguigni.

- Escl.:** cartilagini articolari (213.0-213.9) della laringe (212.1) del naso (212.0) lipoma (214.0-214.9) tessuto connettivo della mammella (217) tessuto connettivo di organo interno codificato come neoplasia benigna della sede dell'organo interno d'origine eccetto lipoma ed emangioma benigno della sede
- 215.0 Altri tumori benigni del connettivo e di altri tessuti molli di testa, faccia e collo**
- 215.2 Altri tumori benigni del connettivo e di altri tessuti molli dell'arto superiore, compresa la spalla**
- 215.3 Altri tumori benigni del connettivo e di altri tessuti molli dell'arto inferiore, compresa l'anca**
- 215.4 Altri tumori benigni del connettivo e di altri tessuti molli del torace**  
*Escl.:* cuore (212.7) mediastino (212.5) timo (212.6)
- 215.5 Altri tumori benigni del connettivo e di altri tessuti molli dell'addome**  
Parete addominale ipocondrio
- 215.6 Altri tumori benigni del connettivo e di altri tessuti molli della pelvi**  
Gluteo Inguine Perineo Regione inguinale  
*Escl.:* leiomioma uterino (218.0-218.9) legamento uterino, qualsiasi (221.0)
- 215.7 Altri tumori benigni del connettivo e di altri tessuti molli del tronco, non specificati**  
Dorso SAI Fianco SAI
- 215.8 Altri tumori benigni di altre sedi specificate**
- 215.9 Altri tumori benigni del connettivo e di altri tessuti molli, sede non specificata**
- 216 Tumori benigni della cute**  
Incl.: dermoidiflora idroostoma nevo blu nevo pigmentato siringoadenoma siringoma  
*Escl.:* cute degli organi genitali (221.0-222.9)
- 216.0 Tumori benigni della cute del labbro**  
*Escl.:* bordo rosso del labbro (210.0)
- 216.1 Tumori benigni della palpebra, compreso l'angolo palpebrale**  
*Escl.:* cartilagine della palpebra (215.0)
- 216.2 Tumori benigni della cute di orecchio e condotto uditivo esterno**  
Concavo auricolare esterno Meato acustico esterno Padiglione auricolare  
*Escl.:* cartilagine dell'orecchio (215.0)

DIAGNOSI SISTEMATICO

lin-  
D.1)  
rale,

**171 Tumori maligni del connettivo e di altri tessuti molli**

Incl.: borse; fasce; grasso; legamenti (eccetto il legamento uterino); muscoli; nervi e gangli periferici, del sistema simpatico e parasimpatico; sinovie; tendini e guaine; vasi sanguigni

**Escl.:** cartilagini:  
articolari (170.0-170.9)  
della laringe (161.3)  
del naso (160.0)  
tessuto connettivo della mammella (174.0-175.9) degli organi interni – codificare come tumore maligno della sede (es.: leiomiomasarcoma dello stomaco 151.9) cuore (164.1) legamento uterino (183.4)

Bias “d’organo”: i sarcomi mammari e splancnici (GIST e non, cioè utero, fegato, retroperitoneo, ecc), non sono codificati ma si confondono con gli altri istotipi della sede in cui insorge, quindi non esistendo un codice specifico si perde il dato, eppure sono sarcomi.

**TUMORI DI COMPORTAMENTO INCERTO (235-238)**

Nota: le categorie 235-238 classificano, secondo la sede, alcuni tumori ben definiti sul piano isto-morfologico, dei quali non può essere previsto, al momento della diagnosi, il successivo comportamento clinico.

Bias “incerti” (cod.235-238): comportamento clinico in senso di malignità? Di trasformazione? Di Aggressività? Di capacità di metastatizzare?

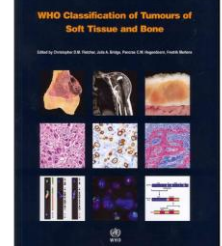
In base a quale criterio dovrei includere un istotipo tra gli incerti? INCERTO = IMPREVEDIBILE? Anacronistico...storia naturale dei vari istotipi ormai è nota



# WHO 2013 - Soft Tissue TUMORS : 135 istotipi codificati



Benign → XXXX/0  
 Intermediate (locally aggressive) → XXXX/1  
 Intermediate (rarely metastasizing) → XXXX/1-3  
 Malign → XXXX/3



**Bias "Intermediate":**  
 - 2 gruppi eterogenei senza tener conto del potenziale di trasformazione e che se vengono uniti diventa paradossale (es. Dupuytren = T.Lipom. Atipico = DFSP)

ADIPOCYTIC TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Lipoma	8850/0
Lipomatosis	
Lipomatosis of nerve	
Lipoblastoma	8881/0
Angiolipoma	8861/0
Myolipoma	8890/0
Chondroid lipoma	8862/0
Spindle cell/pleomorphic lipoma	8857/0
Hibernoma	
<b>Intermediate (locally aggressive)</b>	
Atypical lipomatous tumour	8850/1
<b>Malignant</b>	
Liposarcoma, not otherwise specified	8850/3
Dedifferentiated liposarcoma	8858/3
Myxoid liposarcoma	8852/3
Pleomorphic liposarcoma	8854/3
FIBROBLASTIC / MYOFIBROBLASTIC TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Nodular fasciitis	8828/0*
Proliferative fasciitis	8828/0*
Proliferative myositis	8828/0*
Myositis ossificans	
Fibro-osseous pseudotumour of digits	
Ischaemic fasciitis	
Elastofibroma	8820/0
Fibrous hamartoma of infancy	
Fibromatosis coli	
Juvenile hyaline fibromatosis	
Inclusion body fibromatosis	
Fibroma of tendon sheath	8813/0
Desmoplastic fibroblastoma	8810/0
Mammary-type myofibroblastoma	8825/0
Calcifying aponeurotic fibroma	8816/0*
Angiomyofibroblastoma	8826/0
Cellular angiofibroma	9160/0
Nuchal-type fibroma	8810/0
Gardner fibroma	8810/0
Calcifying fibrous tumour	
<b>Intermediate (locally aggressive)</b>	
Palmar/plantar fibromatosis	8813/1*
Desmoid-type fibromatosis	8821/1
Abdominal (mesenteric) fibromatosis	8822/1
Lipofibromatosis	
Giant cell fibroblastoma	
<b>Intermediate (rarely metastasizing)</b>	
Dermatofibrosarcoma protuberans	8832/1*
Fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans	8832/3*
Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans	8833/1*
Solitary fibrous tumour	8815/1*
Solitary fibrous tumour, malignant	8815/3

Tumore Lipomatoso Atipico

TCG GT

M. di Dupuytren / Ledderhose

DFSP (rare mtx)  
DFSP FS (13% mtx)

Inflammatory myofibroblastic tumour	88
Low-grade myofibroblastic sarcoma	88
Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma	
Atypical myxoinflammatory fibroblastic tumour	88
Infantile fibrosarcoma	88
<b>Malignant</b>	
Adult fibrosarcoma	88
Myxofibrosarcoma	88
Low-grade fibromyxoid sarcoma	88
Sclerosing epithelioid fibrosarcoma	88
SO-CALLED FIBROHISTOCYTIC TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Tenosynovial giant cell tumour	
Localized type	9252/0
Diffuse type	9252/1*
Deep benign fibrous histiocytoma	8831/0
<b>Intermediate (rarely metastasizing)</b>	
Plexiform fibrohistiocytic tumour	8835/1
Giant cell tumour of soft tissues	9251/1
<b>Malignant</b>	
Malignant tenosynovitis	
SMOOTH MUSCLE TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Deep leiomyoma	
<b>Malignant</b>	
Leiomyosarcoma (excluding skin)	8890/3
PERICYTIC (PERIVASCULAR) TUMOURS	
Glomus tumour (and variants)	8711/0
Glomangiomas	8711/1*
Malignant glomus tumour	8711/3
Myopericytoma	8824/0
Myofibroma	
Myofibromatosis	
Angioleiomyoma	
SKELETAL MUSCLE TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Rhabdomyoma	
Adult type	8904/0
Fetal type	8903/0
Genital type	8905/0
<b>Malignant</b>	
Embryonal rhabdomyosarcoma (including botryoid, anaplastic)	8910/3
Alveolar rhabdomyosarcoma (including solid, anaplastic)	8920/3
Pleomorphic rhabdomyosarcoma	8901/3
Spindle cell/sclerosing rhabdomyosarcoma	8912/3

**Bias "codifica ICD-O" : non è equivalente alla categoria Ben./Int./Mal.**  
 XXXX/0 → Benign  
 XXXX/1 → Benign(TCGGT)/Intermediate (locally aggressive)/(rarely metastasizing)  
 XXXX/3 → Malign / Intermediate (DFSP FS)

**Bias "Downgrade":**  
 Liposarcoma G1 → Tum. lipom. atipico

Epithelioid haemangioma	9136/1	Ectopic hamartomatous thymoma	8587/0
Composite haemangioma	9136/1	<b>Intermediate (locally aggressive)</b>	
Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like) haemangioma	9136/1	Haemosiderotic fibrolipomatous tumour	8811/1*
Kaposi sarcoma	9140/3	<b>Intermediate (rarely metastasizing)</b>	
<b>Malignant</b>		Atypical fibroxanthoma	8830/1
Epithelioid haemangioma	9133/3	Angiomatoid fibrous histiocytoma	8836/1
<b>Malignant</b>			
Gastrointestinal stromal tumour, uncertain malignant potential	8360/1	Synovial sarcoma NOS	9040/3
Gastrointestinal stromal tumour, malignant	8360/3	Synovial sarcoma, spindle cell	9041/3
		Synovial sarcoma, biphasic	9043/3
<b>NERVE SHEATH TUMOURS</b>		Epithelioid sarcoma	8804/3
<b>Benign</b>		Alveolar soft-part sarcoma	9561/3
Schwannoma (including variants)	9560/0	Clear cell sarcoma of soft tissue	9044/0
		Extraskeletal myxoid chondrosarcoma	9231/3
			9364/3
			8806/3
			8863/3
			8714/0*
			8714/3*
			9137/3*
		<b>UNDIFFERENTIATED/UNCLASSIFIED SARCOMAS</b>	
		Undifferentiated spindle cell sarcoma	8801/3
		Undifferentiated pleomorphic sarcoma	8802/3
		Undifferentiated round cell sarcoma	8803/3
		Undifferentiated epithelioid sarcoma	8804/3
		Undifferentiated sarcoma NOS	8805/3

\* The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (916A). Behaviour is coded /0 for benign tumours, /1 for unspecified, borderline or uncertain behaviour, /2 for carcinoma in situ and grade III interstitial neoplasia, and /3 for malignant tumours. \* The classification is modified from the previous WHO histological classification of tumours (870A) taking into account changes in understanding of these lesions. \* These new codes were approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O in 2012.

# Tumore Lipomatoso Atipico

- (no mtx; locally aggressive; alta % recidiva a lungo termine; rischio di dedifferenziazione)

ADIPOCYTIC TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Lipoma *	8850/0
Lipomatosis	
Lipomatosis of nerve	
Lipoblastoma	8881/0
Angiolipoma	8861/0
Myolipoma	8890/0
Chondroid lipoma	8862/0
Spindle cell/pleomorphic lipoma*	8857/0
Hibernoma	8880/0
<b>Intermediate (locally aggressive)</b>	
Atypical lipomatous tumour	8850/1
<b>Malignant</b>	
Liposarcoma, not otherwise specified	8850/3
Dedifferentiated liposarcoma	8858/3
Myxoid liposarcoma	8852/3
Pleomorphic liposarcoma	8854/3

- Classe molto frequente
- Trattamento chirurgico marginale
- Macroscopicamente indistinguibile dal lipoma (ancora più frequente) e perciò spesso non inviato in Istopatologia
- Istologicamente richiede una campionatura estesa (le atipie possono sfuggire al campionamento) e l'immunoistochimica specifica (MDM2; CDK4) non è disponibile in tutti i laboratori
- WHO 2013 : downgrade da liposarcoma G1 a tumore a comportamento intermedio → se ne tiene conto nel valutare l'andamento temporale dell'incidenza dei sarcomi?

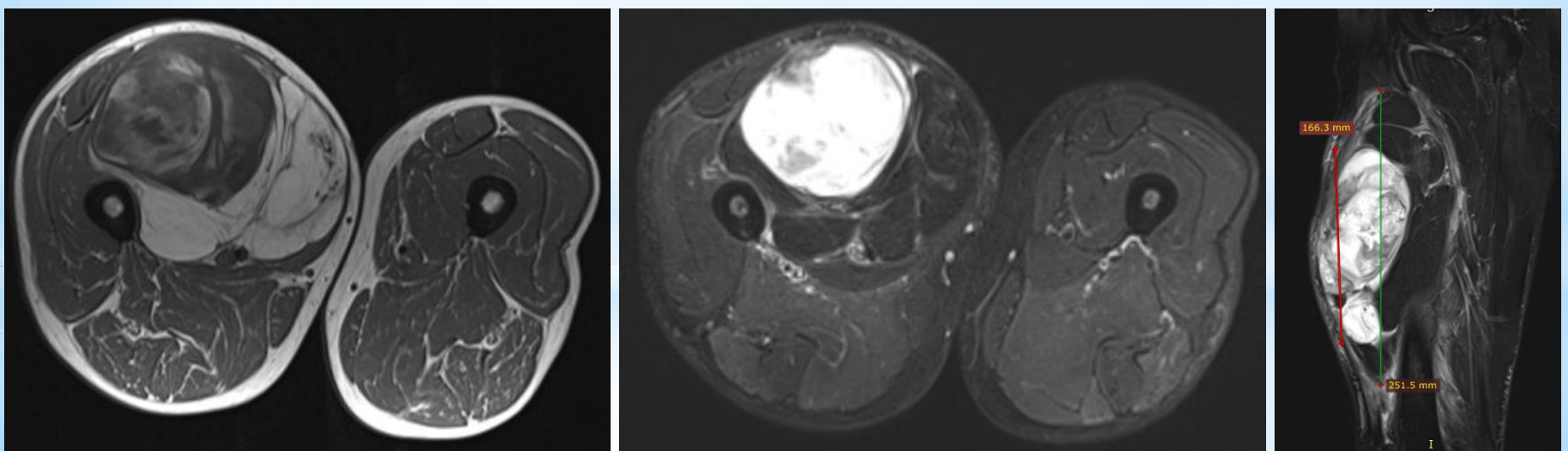
Idea: creare una classe a parte

## Tumore Lipomatoso Atipico → Liposarcoma dedifferenziato

Tr. Au. (1938)

2002 rilievo di lipoma del retto quadricipitale 43x26mm coscia dx, istologicamente confermato.

2014 Settembre crescita e dolore



2015 giunge alla nostra osservazione e si esegue biopsia:  
**LIPOSARCOMA DEDIFFERENZIATO**

# Conclusioni...suggerimenti

Famiglia immensa di tumori con vaste sovrapposizioni morfologiche e biologiche e talvolta impossibili da distinguere; talvolta è impossibile persino distinguere tra un tumore delle parti molli che infiltra l'osso o delle ossa che infiltra le parti molli.



# Conclusioni...suggerimenti

Famiglia immensa di tumori con vaste sovrapposizioni morfologiche e biologiche e talvolta impossibili da distinguere; talvolta è impossibile persino distinguere tra un tumore delle parti molli che infiltra l'osso o delle ossa che infiltra le parti molli.

- non fidatevi dei **codici SDO** per nulla (anche chirurghi esperti spesso non usano criteri univoci)

# Conclusioni...suggerimenti

Famiglia immensa di tumori con vaste sovrapposizioni morfologiche e biologiche e talvolta impossibili da distinguere; talvolta è impossibile persino distinguere tra un tumore delle parti molli che infiltra l'osso o delle ossa che infiltra le parti molli.

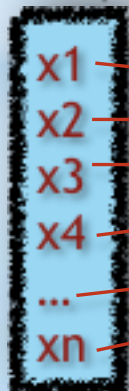
- non fidatevi dei **codici SDO** per nulla (anche chirurghi esperti spesso non usano criteri univoci)
- concordanza inter-osservatoriale scarsa —> fidatevi solo di **diagnosi istologiche** provenienti da patologi esperti (non fidatevi delle diagnosi citologiche mai, se non per recidive). Se non è concepibile centralizzare tutte le diagnosi benigne (troppo numerose) lo si può invece certamente con le maligne. Invece le false benignità recidiveranno quasi certamente e pertanto saranno comunque inviate all'esperto.

# Conclusioni...suggerimenti

Famiglia immensa di tumori con vaste sovrapposizioni morfologiche e biologiche e talvolta impossibili da distinguere; talvolta è impossibile persino distinguere tra un tumore delle parti molli che infiltra l'osso o delle ossa che infiltra le parti molli.

- non fidatevi dei **codici SDO** per nulla (anche chirurghi esperti spesso non usano criteri univoci)
- concordanza inter-osservatoriale scarsa —> fidatevi solo di **diagnosi istologiche** provenienti da patologi esperti (non fidatevi delle diagnosi citologiche mai, se non per recidive). Se non è concepibile centralizzare tutte le diagnosi benigne (troppo numerose) lo si può invece certamente con le maligne. Invece le false benignità recidiveranno quasi certamente e pertanto saranno comunque inviate all'esperto.
- Tabella Who ambigua per alcuni istotipi. Bisogna definire una funzione di conversione univoca e condivisa

Istotipo



$f(x)$

Classe clinica ed epidemiologica



Esiste già? La adottano tutti allo stesso modo?

# Conclusioni...suggerimenti

Famiglia immensa di tumori con vaste sovrapposizioni morfologiche e biologiche e talvolta impossibili da distinguere; talvolta è impossibile persino distinguere tra un tumore delle parti molli che infiltra l'osso o delle ossa che infiltra le parti molli.

- non fidatevi dei **codici SDO** per nulla (anche chirurghi esperti spesso non usano criteri univoci)
- concordanza inter-osservatoriale scarsa —> fidatevi solo di **diagnosi istologiche** provenienti da patologi esperti (non fidatevi delle diagnosi citologiche mai, se non per recidive). Se non è concepibile centralizzare tutte le diagnosi benigne (troppo numerose) lo si può invece certamente con le maligne. Invece le false benignità recidiveranno quasi certamente e pertanto saranno comunque inviate all'esperto.
- **Tabella Who** ambigua per alcuni istotipi. Bisogna definire una funzione di conversione univoca e condivisa
- Bisogna creare una **classe a parte** per i borderline e per i tumori che hanno subito downgrade/upgrade per evitare confondimenti: t. Lipom. At. ; t. Cartil. At.; fibromatosi desm.: questo permette quanto meno di valutare l'andamento temporale (che è la vostra mission).  
Come è stato fatto con i tumori cutanei non melanoma e per il sarcoma di Kaposi, che in quanto molto più frequenti e meno maligni potevano risultare confondenti rispetto ad istotipi molto più maligni e meno frequenti.

# Conclusioni...suggerimenti

Famiglia immensa di tumori con vaste sovrapposizioni morfologiche e biologiche e talvolta impossibili da distinguere; talvolta è impossibile persino distinguere tra un tumore delle parti molli che infiltra l'osso o delle ossa che infiltra le parti molli.

- non fidatevi dei **codici SDO** per nulla (anche chirurghi esperti spesso non usano criteri univoci)
- concordanza inter-osservatoriale scarsa —> fidatevi solo di **diagnosi istologiche** provenienti da patologi esperti (non fidatevi delle diagnosi citologiche mai, se non per recidive). Se non è concepibile centralizzare tutte le diagnosi benigne (troppo numerose) lo si può invece certamente con le maligne. Invece le false benignità recidiveranno quasi certamente e pertanto saranno comunque inviate all'esperto.
- **Tabella Who** ambigua per alcuni istotipi. Bisogna definire una funzione di conversione univoca e condivisa
- Bisogna creare una **classe a parte** per i borderline e per i tumori che hanno subito downgrade/upgrade per evitare confondimenti: t. Lipom. At. ; t. Cartil. At.; fibromatosi desm.: questo permette quanto meno di valutare l'andamento temporale (che è la vostra mission).  
Come è stato fatto con i tumori cutanei non melanoma e per il sarcoma di Kaposi, che in quanto molto più frequenti e meno maligni potevano risultare confondenti rispetto ad istotipi molto più maligni e meno frequenti.
- come è di fatto centralizzata la cura dei sarcomi, **andrebbe centralizzata** anche l'epidemiologia dei sarcomi

**Provocazione?**

**Ci si guadagna in ogni caso**

**A) provocazione per ignoranza? → il provocato deride e il provocatore impara**

**B) provocazione per legittima perplessità? → il provocato e il provocatore imparano entrambi**



**Grazie**

**Grazie**



**Grazie**

**Grazie**

- \* Rarità
- \* Rapporto Benigno/Maligno altissimo
- \* Ortopedici scarsamente sensibili all'oncologia
- \* Chirurghi generali con approssimativa conoscenza dell'anatomia chirurgica degli arti

## \* Scarsa aderenza alle linee guida



- Exeresi marginali o intralesionali (ogni massa è considerata un lipoma)
- Senza imaging assiale preoperatorio
- Cicatrici trasversali
- Cicatrici doppie
- Biopsie: rare, senza reperi, senza rispetto dei compartimenti, senza un criterio di rispetto per la via di accesso

Livello	LINEE GUIDA SIOT	Grado
V	<i>I pazienti, di qualunque età, affetti da sarcoma dei tessuti molli devono essere trattati presso CENTRI SPECIALISTICI con adeguata esperienza specifica</i>	A
V	<i>E' bene SOSPETTARE una massa di malignità se ha dimensioni superiori a 5 cm ed è superficiale (soprafasciale), oppure se ha dimensioni inferiori a 5 cm, ma è profonda (sottofasciale)</i>	B
V	<i>Le lesioni sospette di malignità agli esami di primo livello (Ecografia con studio Doppler) devono essere esaminate con RISONANZA MAGNETICA senza e con mezzo di contrasto</i>	B
V	<i>I pazienti con diagnosi di sarcoma devono eseguire la STADIAZIONE generale con TC del torace e dell'addome</i>	B
V	<i>I pazienti con sospetto tumore dei tessuti molli devono essere inviati ad un centro di riferimento per l'esecuzione della biopsia</i>	A

Grado di raccomandazione SIGN	Raccomandazione clinica	Forza della raccomandazione clinica
<b>B</b>	Masse profonde di qualsiasi dimensioni o masse superficiali >5 cm devono essere considerate sospette per sarcoma e trattate come tali o inviate ai Centri di Alta Specializzazione.	<b>Positiva forte</b>
<b>B</b>	Una lesione clinicamente sospetta dei tessuti molli deve essere studiata mediante l' esecuzione di ecografia o di appropriata tecnica per immagini.	<b>Positiva forte</b>
<b>B</b>	I pazienti con lesione potenzialmente maligna devono essere sottoposti a RM o TAC dell'area anatomica interessata dalla massa.	<b>Positiva forte</b>
<b>B</b>	I pazienti portatori di lesione sospetta delle parti molli devono essere sottoposti a biopsia diagnostica con ago tranciante, se necessario sotto controllo ecografico o TAC o con biopsia chirurgica incisionale.	<b>Positiva forte</b>
<b>B</b>	La tecnica bioptica (con ago sotto controllo ecografico o TAC o chirurgica incisionale) deve tener conto dei principi di chirurgia oncologica e deve essere preferibilmente eseguita presso il Centro presso il quale verrà eseguito l'intervento chirurgico.	<b>Positiva forte</b>

**\*Linee Guida AIOM**

## \*BIOPSIA

- Prevedere la via di accesso
- Non contaminare altri compartimenti (limitare l'anestetico, guida ecografica/TC)
- Centrare la parte più significativa
- Verificare l'adeguatezza del tessuto
- Marcare il tramite bioptico

Ago tranciante (Tru cut) : ago 8G, 11G, ghigliottina 14G

Biopsia incisionale

Biopsia escissionale (N.B.: sempre preceduta da opportuno imaging)

- se la massa è piccola e a margini ben delimitati (verosimilmente benigna);
- se è all'interno di un compartimento agevolmente ampliabile (sottocutanea o intramuscolare);

# FNAC: non trascurabili falsi positivi e falsi negativi; usata per diagnosticare la recidiva locale

## WHO 2013 - Soft Tissue TUMORS

ADIPOCYTIC TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Lipoma	8850/0
Lipomatosis	
Lipomatosis of nerve	
Lipoblastoma	8881/0
Angiolipoma	8861/0
Myolipoma	8890/0
Chondroid lipoma	8862/0
Spindle cell/pleomorphic lipoma	8857/0
Hibernoma	8880/0
<b>Intermediate (locally aggressive)</b>	
Atypical lipomatous tumour	8850/1
<b>Malignant</b>	
Liposarcoma, not otherwise specified	8850/3
Dedifferentiated liposarcoma	8858/3
Myxoid liposarcoma	8852/3
Pleomorphic liposarcoma	8854/3
FIBROBLASTIC / MYOFIBROBLASTIC TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Nodular fasciitis	8828/0*
Proliferative fasciitis	8828/0*
Proliferative myositis	8828/0*
Myositis ossificans	
Fibro-osseous pseudotumour of digits	
Ischaemic fasciitis	
Elastofibroma	8820/0
Fibrous hamartoma of infancy	
Fibromatosis coli	
Juvenile hyaline fibromatosis	
Inclusion body fibromatosis	
Fibroma of tendon sheath	8813/0
Desmoplastic fibroblastoma	8810/0
Mammary-type myofibroblastoma	8825/0
Calcifying aponeurotic fibroma	8816/0*
Angiomyofibroblastoma	8826/0
Cellular angiofibroma	9160/0
Nuchal-type fibroma	8810/0
Gardner fibroma	8810/0
Calcifying fibrous tumour	8817/0*
<b>Intermediate (locally aggressive)</b>	
Palmar/plantar fibromatosis	8813/1*
Desmoid-type fibromatosis	8821/1
Abdominal (mesenteric) fibromatosis	8822/1
Lipofibromatosis	8851/1*
Giant cell fibroblastoma	8834/1
<b>Intermediate (rarely metastasizing)</b>	
Dermatofibrosarcoma protuberans	8832/1*
Fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans	8832/3*
Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans	8833/1*
Solitary fibrous tumour	8815/1*
Solitary fibrous tumour, malignant	8815/3
Inflammatory myofibroblastic tumour	8825/1
Low-grade myofibroblastic sarcoma	8825/3*
Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma/Atypical myxoinflammatory fibroblastic tumour	8811/1*
Infantile fibrosarcoma	8814/3
<b>Malignant</b>	
Adult fibrosarcoma	8810/3
Myxofibrosarcoma	8811/3
Low-grade fibromyxoid sarcoma	8840/3*
Sclerosing epithelioid fibrosarcoma	8840/3*
SO-CALLED FIBROHISTIOCYTIC TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Tenosynovial giant cell tumour	
Localized type	9252/0
Diffuse type	9252/1*
Deep benign fibrous histiocytoma	8831/0
<b>Intermediate (rarely metastasizing)</b>	
Plexiform fibrohistiocytic tumour	8835/1
Giant cell tumour of soft tissues	9251/1
<b>Malignant</b>	
Malignant tenosynovial giant cell tumour	9252/3
SMOOTH MUSCLE TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Deep leiomyoma	8890/0
<b>Malignant</b>	
Leiomyosarcoma (excluding skin)	8890/3
PERICYTIC (PERIVASCULAR) TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Glomus tumour (and variants)	8711/0
Glomangiomas	8711/1*
Malignant glomus tumour	8711/3
Myopericytoma	8824/0
Myofibroma	8824/0
Myofibromatosis	8824/1
Angioleiomyoma	8894/0
SKELETAL MUSCLE TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Rhabdomyoma	
Adult type	8904/0
Fetal type	8903/0
Genital type	8905/0
<b>Malignant</b>	
Embryonal rhabdomyosarcoma (including botryoid, anaplastic)	8910/3
Alveolar rhabdomyosarcoma (including solid, anaplastic)	8920/3
Pleomorphic rhabdomyosarcoma	8901/3
Spindle cell/sclerosing rhabdomyosarcoma	8912/3

VASCULAR TUMOURS OF SOFT TISSUE	
<b>Benign</b>	
Haemangioma	9120/0
Synovial	
Venous	9122/0
Arteriovenous haemangioma/malformation	9123/0
Intramuscular	9132/0
Epithelioid haemangioma	9125/0
Angiomatosis	
Lymphangioma	9170/0
<b>Intermediate (locally aggressive)</b>	
Kaposiform haemangioidendothelioma	9130/1
<b>Intermediate (rarely metastasizing)</b>	
Retroform haemangioidendothelioma	9136/1*
Papillary intralymphatic angioendothelioma	9135/1
Composite haemangioidendothelioma	9136/1
Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like) haemangioidendothelioma	9136/1
Kaposi sarcoma	9140/3
<b>Malignant</b>	
Epithelioid haemangioidendothelioma	9133/3
Angiosarcoma of soft tissue	9120/3
CHONDR-OSSSEOUS TUMOURS	
Soft tissue chondroma	9220/0
Extraskeletal osteosarcoma	9180/3
GASTROINTESTINAL STROMAL TUMOURS	
Benign gastrointestinal stromal tumour	8936/0
Gastrointestinal stromal tumour, uncertain malignant potential	8936/1
Gastrointestinal stromal tumour, malignant	8936/3
NERVE SHEATH TUMOURS	
<b>Benign</b>	
Schwannoma (including variants)	9560/0
Melanotic schwannoma	9560/1*
Neurofibroma (incl. variants)	9540/0
Plexiform neurofibroma	9550/0
Perineurioma	9571/0
Malignant perineurioma	9571/3
Granular cell tumour	9580/0
Dermal nerve sheath myxoma	9562/0
Solitary circumscribed neuroma	9570/0
Ectopic meningioma	9530/0*
Nasal glial heterotopia	
Benign Triton tumour	
Hybrid nerve sheath tumours	9563/0*
<b>Malignant</b>	
Malignant peripheral nerve sheath tumour	9540/3
Epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumour	9542/3*
Malignant Triton tumour	9561/3
Malignant granular cell tumour	9580/3
Ectomesenchymoma	8921/3
TUMOURS OF UNCERTAIN DIFFERENTIATION	
<b>Benign</b>	
Acral fibromyxoma	8811/0
Intramuscular myxoma (including cellular variant)	8840/0
Juxta-articular myxoma	8840/0
Deep ("aggressive") angiomyxoma	8841/0*
Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumour	8802/1*
Ectopic hamartomatous thymoma	8587/0
<b>Intermediate (locally aggressive)</b>	
Haemosiderotic fibrolipomatous tumour	8811/1*
<b>Intermediate (rarely metastasizing)</b>	
Atypical fibroxanthoma	8830/1
Angiomatoid fibrous histiocytoma	8836/1
Ossifying fibromyxoid tumour	8842/0
Ossifying fibromyxoid tumour, malignant	8842/3*
Mixed tumour NOS	8940/0
Mixed tumour NOS, malignant	8940/3
Myoepithelioma	8982/0
Myoepithelial carcinoma	8982/3
Prostatic mesenchymal tumour, benign	8990/0*
Prostatic mesenchymal tumour, malignant	8990/3*
<b>Malignant</b>	
Synovial sarcoma NOS	9040/3
Synovial sarcoma, spindle cell	9041/3
Synovial sarcoma, biphasic	9043/0
Epithelioid sarcoma	8804/3
Alveolar soft-part sarcoma	9581/3
Clear cell sarcoma of soft tissue	9044/3
Extraskeletal myxoid chondrosarcoma	9231/3
Extraskeletal Ewing sarcoma	9064/0
Desmoplastic small round cell tumour	8806/3
Extra-renal rhabdoid tumour	8963/3
Neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation (PEComa)	
PEComa NOS, benign	8714/0*
PEComa NOS, malignant	8714/3*
Intimal sarcoma	9137/3*
UNDIFFERENTIATED/UNCLASSIFIED SARCOMAS	
Undifferentiated spindle cell sarcoma	8801/3
Undifferentiated pleomorphic sarcoma	8802/3
Undifferentiated round cell sarcoma	8803/3
Undifferentiated epithelioid sarcoma	8804/3
Undifferentiated sarcoma NOS	8805/3

\* The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (916A). Behaviour is coded /0 for benign tumours, /1 for unspecified, borderline or uncertain behaviour, /2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia, and /3 for malignant tumours. \* The classification is modified from the previous WHO histological classification of tumours (875A) taking into account changes in understanding of these lesions. \* These new codes were approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O in 2012.

# **Epidemiologia sarcomi INT Napoli VS AIRTUM**



## Approccio multidisciplinare

- maggiore razionalità e sicurezza nelle scelte
- minori errori
- minori reiterazioni negative
- minori pregiudizi
- stimolo per lo studio e per l'aggiornamento
- follow up molto più efficace, meno dispendioso e meno frammentario



# OUTCOME IN CAMPANIA

## Archivio di 1284

Restrizione: 2006-2013

Escludendo:

- Tumori ossei
- T. lipomatoso atipico
- TCG delle guaine tendinee
- Fibromatosi desmoide
- Tumori mesenchimali splancnici: GIST, retroperitoneo, sarcoma uterino, ecc.
  
- Sarcoma di Kaposi

**473 casi**

... follow up (sopravvivenza, qualità di vita, recidiva, ecc.), margine di resezione, terapie neoadiuvanti, terapie adiuvanti ... ecc

# Stadiazione post-chirurgica

- Resezione ampia o marginale non ampliabile → RT + eventuale CT
- Resezione radicale → F.U. + eventuale CT
- Resezione marginale/intralesionale ampliabile → Ampliamento
- Resezione intralesionale non ampliabile → Mal. Loc. Av. →  
Chir. Demolitiva

- Escissione in blocco della massa con margini chirurgici adeguati (vedi paragrafi seguenti)
- Accurata emostasi e successivo lavaggio del letto operatorio, per evitare ematomi ed infezioni
- Posizionamento di clips metalliche a livello dei margini di resezione del letto operatorio, con il compito di facilitare il planning di radioterapia adiuvante.
- Assistenza diretta al radioterapista nel caso di posizionamento dei tubicini di plastica per la brachiterapia interstiziale, evitando il contatto diretto di questi con vasi e nervi e identificando i punti di dubbia marginalità per la concentrazione della dose e l'estensione dell'impianto.
- Descrizione accurata dell'intervento chirurgico, delle masse muscolari asportate, delle strutture nobili escisse, delle zone di contiguità o dubbia marginalità.
- Determinazione da parte del chirurgo dei margini chirurgici sul pezzo anatomico, segnalando al patologo, con inchiostro di china o fili di sutura, i margini potenzialmente contaminati o le zone di contiguità di vasi e nervi principali
- Evitare di sezionare il campione in sala operatoria, per non compromettere i reperi sui margini di resezione. La sezione del tumore è un atto che deve essere svolto dal patologo: un taglio non corretto può alterare i rapporti delle parti marginali, con sovvertimento dei punti di reperi necessari per definire i margini di escissione.

# \* Radioterapia (AIOM)

- \* Nei sarcomi G2-G3 grandi (>5 cm) resecati in maniera ampia
- \* Nei sarcomi G2-G3 con resezione focalmente marginale non ampliabile
- \* (Nei sarcomi G1 con resezione focalmente marginale non ampliabile, profondi e grandi, discutibile)
  
- \* Opinabile in caso di: tumori piccoli, di basso grado, superficiali, resezione ampia
  
- \* Neoadiuvante e/o Adiuvante con efficacia equivalente
  - Neoadiuvante: migliora i margini (cosa utilissima nelle forme localmente avanzate); ritarda l'intervento; ritarda la guarigione chirurgica; migliora la tossicità tardiva (linfedema, fratture, etc.); consente lembi microchirurgici
  - Adiuvante: spesso in ritardo per difficoltà di guarigione chirurgica; non consente lembi microchirurgici, anzi mette a repentaglio ricostruzioni a volte già di per sé delicate

**Tuttavia SIOT: la RT migliora il controllo locale ma non impatta sulla sopravvivenza**

- Definizione clinica: basata sull'imaging e sull'esame clinico (condizioni generali e locali) e sul criterio anatomico-chirurgico di resezione adeguata *...quando tra le strutture nobili e il tumore non esiste un margine adeguato...constatazione a priori*
- Definizione chirurgica: basata sulla resecabilità all'atto chirurgico *...quando la resezione è macroscopicamente marginale sulle strutture nobili...constatazione contingente*
- Definizione anatomico-patologica: basata sulla qualità del margine istologico *...quando la massa risulta focalmente marginale in corrispondenza delle strutture risparmiate...constatazione a posteriori*

## \* Malattia localmente avanzata