

Linee guida di ANZSA sulle prassi cliniche per la gestione del sarcoma

Riepilogo in linguaggio comune

Che cos'è il sarcoma?

Il sarcoma è un tipo di tumore che si presenta nelle ossa o nei tessuti molli (come i muscoli e il grasso). Si tratta di una forma di tumore rara, che rappresenta circa l'1,3% di tutte le diagnosi di tumore. Può svilupparsi in molte parti differenti del corpo e ci sono molti tipi differenti di sarcoma. La terapia può includere la chirurgia, la radioterapia, la chemioterapia, singolarmente o congiuntamente.

Come sono state sviluppate queste linee guida?

Queste linee guida sono state sviluppate dall'Australia and New Zealand Sarcoma Association per fornire informazioni per la migliore gestione dei pazienti affetti da sarcoma utilizzando evidenze scientifiche. Le linee guida sono basate su una rigorosa analisi delle evidenze da parte di un gruppo di esperti indipendenti (come medici, infermieri e scienziati) e di rappresentanti dei consumatori (come i pazienti che hanno ricevuto una terapia per il sarcoma e chi si prende cura di loro). Poiché il sarcoma è raro, le evidenze disponibili sono principalmente dovute alle esperienze di ospedali specializzati per il sarcoma e di registri tumori.

Rinvio a un centro specializzato sul sarcoma

Le linee guida raccomandano che i pazienti siano indirizzati a ospedali specializzati sul sarcoma nei quali è presente un team di esperti del sarcoma che si riunisce periodicamente (riunioni di team multidisciplinari, o 'riunioni MDT') per discutere la migliore gestione di ciascun singolo paziente con una diagnosi confermata o sospetta di sarcoma. Le evidenze scientifiche suggeriscono che gli esiti sono in genere migliori quando i pazienti vengono sottoposti a un intervento chirurgico presso un ospedale specializzato nella cura del sarcoma. È più probabile ottenere un controllo migliore del sarcoma nella sede originale, un miglior recupero dopo l'intervento chirurgico e una sopravvivenza per un periodo più prolungato. Vi sono anche alcune evidenze che supportano una minore probabilità di ritorno del sarcoma nella sede originaria e minori effetti collaterali quando la radioterapia viene somministrata presso un ospedale specializzato nella cura del sarcoma.

Australia and New Zealand Sarcoma Association

VCCC, Level 1, 305 Grattan Street
Melbourne, VIC 3000

E contact@sarcoma.org.au

P 1800 177 657

ABN 73 132 759 525

Le informazioni seguenti si riferiscono a tipi specifici di sarcoma

1. Sarcoma del retroperitoneo

Il sarcoma del retroperitoneo è un sarcoma che si manifesta nell'addome, dietro al peritoneo (la membrana che riveste la cavità addominale e che ricopre gli organi addominali). I due sottotipi principali di sarcoma del retroperitoneo sono il liposarcoma (sarcoma che assomiglia a tessuto grasso) e il leiomiomasarcoma (sarcoma che assomiglia a tessuto muscolare liscio). I pazienti che ricevono questa diagnosi devono essere trattati da un team dedicato di medici con differenti specializzazioni (team multidisciplinari, MDT), con esperienza nella gestione del sarcoma.

Per la pianificazione della terapia è raccomandato ottenere un campione di tessuto (biopsia) per determinare il tipo esatto di sarcoma. Il metodo raccomandato per la biopsia è la biopsia coassiale (un sistema che comporta un ago di guida esterno e un ago interno per biopsia). L'utilizzo di questa tecnica per ottenere un campione di tessuto non aumenta il rischio di recidività del sarcoma.

Per i pazienti con patologia localizzata la principale terapia di cura è la completa rimozione chirurgica della malattia. La resezione multiviscerale (intervento chirurgico per rimuovere gli organi adiacenti alla massa del sarcoma) può aiutare ad ottenere un migliore margine, che a sua volta può essere utile per ridurre la possibilità di ritorno del sarcoma all'interno dell'addome. Questo tipo di intervento chirurgico è relativamente sicuro.

Per i pazienti con una prima diagnosi di sarcoma del retroperitoneo localizzato può essere preso in considerazione l'impiego della radioterapia prima dell'intervento chirurgico per determinati sottotipi di sarcoma, come il liposarcoma (sarcoma che assomiglia a tessuto grasso) di grado medio-basso, per ridurre la possibilità di ritorno del sarcoma all'interno dell'addome. L'impiego della radioterapia in aggiunta all'intervento chirurgico non è raccomandato per gli altri tipi di sarcoma. Anche l'impiego della chemioterapia in aggiunta all'intervento chirurgico non è raccomandato tranne che in uno scenario di studio clinico.

**Australia and New Zealand
Sarcoma Association**

VCCC, Level 1, 305 Grattan Street
Melbourne, VIC 3000

E contact@sarcoma.org.au

P 1800 177 657

ABN 73 132 759 525

2. Sarcoma di Ewing del bacino

Le linee guida, inoltre, affrontano una domanda molto specifica relativa alla tempistica chirurgica per i pazienti con sarcoma di Ewing localizzato nel bacino. Tali pazienti in genere ricevono per prima cosa la chemioterapia, seguita dall'intervento chirurgico e/o dalla radioterapia prima di un ulteriore ciclo di chemioterapia. Le evidenze hanno dimostrato che un ritardo nella chirurgia di più di 4 mesi dall'inizio della chemioterapia sembra avere un impatto negativo sulla sopravvivenza. Le linee guida pertanto raccomandano di evitare ritardi nell'intervento chirurgico (individualmente o congiuntamente con la radioterapia) e che il team multidisciplinare clinico lavori a stretto contatto durante il periodo di chemioterapia iniziale per coordinare il momento migliore per l'intervento chirurgico.

3. Chemioterapia in dosi elevate nel sarcoma di Ewing e nel rabdomiosarcoma

Questa serie ha affrontato anche una domanda molto specifica sul ruolo della chemioterapia in dosi elevate con trapianto di cellule staminali autologhe. Si tratta di un protocollo terapeutico che combina dosi più elevate di chemioterapia con un trapianto di midollo osseo. La chemioterapia in dosi elevate distrugge le cellule tumorali nel corpo, oltre che le normali cellule del midollo osseo. Il trapianto (infusione di cellule staminali sane del midollo osseo) aiuterà il corpo ad iniziare a produrre nuovamente cellule del midollo osseo sane.

Chemioterapia in dosi elevate nel sarcoma di Ewing

Il sarcoma di Ewing è un tipo di tumore primario delle ossa. È più diffuso negli adolescenti e nei giovani adulti. La terapia spesso include una combinazione di chemioterapia, intervento chirurgico e/o radioterapia. Per i pazienti per cui il sarcoma di Ewing è ritornato dopo una terapia precedente, la chemioterapia in dosi elevate può rivestire un certo ruolo, specialmente se si è riscontrata una buona risposta alla chemioterapia di seconda linea precedente alla chemioterapia in dosi elevate.

Chemioterapia in dosi elevate nel rabdomiosarcoma

Il rabdomiosarcoma è un sarcoma che ha normalmente origine nei muscoli ma che a volte può avere origine in altre parti del corpo. È il tipo più comune di sarcoma dei tessuti molli nei bambini. Tali pazienti in genere ricevono per prima cosa la chemioterapia, seguita dall'intervento chirurgico e/o dalla radioterapia prima di un ulteriore ciclo di chemioterapia. La chemioterapia in dosi elevate non ha alcun vantaggio dimostrato nei pazienti in qualsiasi stadio del rabdomiosarcoma.

Australia and New Zealand Sarcoma Association

VCCC, Level 1, 305 Grattan Street
Melbourne, VIC 3000

E contact@sarcoma.org.au

P 1800 177 657

ABN 73 132 759 525