

TUMORI SOLIDI inquadramento e possibilità di cura



NEOPLASIE IN ETA' PEDIATRICA

- Prima causa di morte per malattia
- Tumori più frequenti: leucemie (28% dei casi, 25%LAL), TSNC (21%, 6,6% astrocitomi) e linfomi (11% con 6,5 LH e 4,5% LnH)
- La frequenza delle diverse malattie cambia in base alla fascia d'età

NEOPLASIE IN ETA' PEDIATRICA

Cancer	Children
Acute Leukemia	28%
CNS tumors	21%
Lymphomas	11%
Neuroblastoma	7.5%
Wilms' tumor	6%
Soft tissue sarcoma	6%
OS and Ewing's sarcoma	5%
Retinoblastoma	3%
Others	12.5%



Tumori addominali



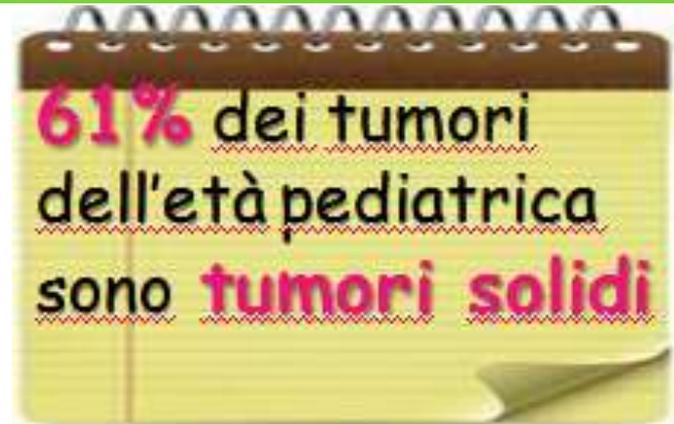
Sarcomi dei tessuti molli



Tumori ossei



Tumori oculari



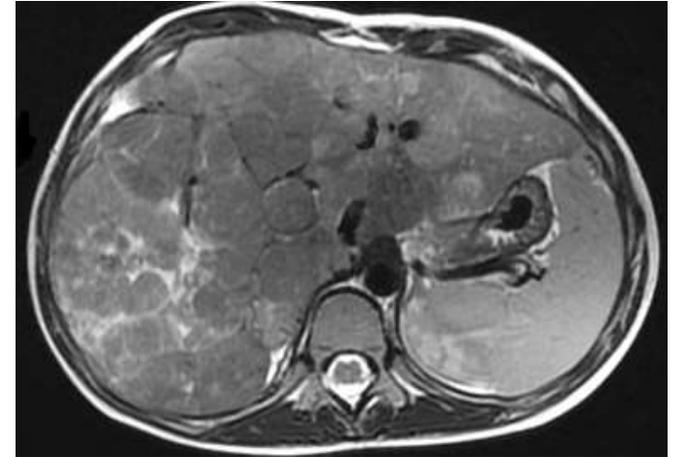
CASO CLINICO 1



- ❖ R.M., 8 anni, dolore ipocondrio-fianco sx, astenia e pallore cutaneo da 9 giorni
- ❖ **Ecografia** eseguita in altra sede: **epatomegalia con sovvertimento ecostrutturale nodulare diffuso**
- ❖ **E.O.** fegato debordante circa 4 cm dall'arcata costale, di consistenza aumentata con due noduli palpabili; milza nei limiti, reticolo venoso alla base di entrambi gli emitoraci

CASO CLINICO 1

- ❖ **RM addome:** multiple lesioni nodulari a carico del parenchima epatico in entrambi i lobi e in tutti i segmenti
- ❖ **α -fetoproteina >50.000 UI/ml**
- ❖ **Prelievo bioptico → EPATOBLASTOMA MULTIFOCALE**



- ❖ Intrapresa chemioterapia secondo **protocollo SIOPEL- 4 - alto rischio** con progressivo miglioramento delle condizioni cliniche e netta riduzione della AFP
- ❖ Al termine del 3° blocco di CHT M. è stata valutata presso Centro AIEOP di Padova dove è stata inoltre inserita nel registro per il trapianto di fegato

CASO CLINICO 1



- ❖ Al termine della CHT **trapianto di fegato (split dx)** seguito da **rigetto acuto, trombosi arteria epatica e colangite sclerosante post-ischemica**
- ❖ Immissione in lista per **2° trapianto di fegato** avvenuto circa 10 mesi dopo il 1° trapianto
- ❖ Attualmente M. è in ottime condizioni generali

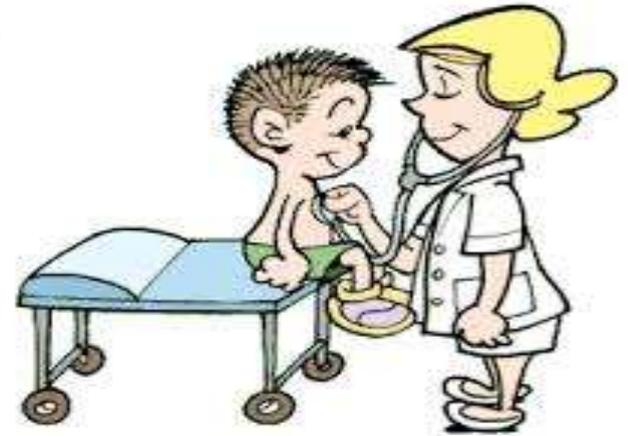


CASO CLINICO 1

- ❖ L'età d'esordio della malattia e la multifocalità delle lesioni epatiche fanno acquisire al caso clinico caratteristiche di raro riscontro tra i bambini affetti da **epatoblastoma**
- ❖ La scelta di indirizzare la piccola paziente al trapianto, dopo chemioterapia, è apparsa come l'unica soluzione praticabile e al momento risolutiva

CASO CLINICO 2

- O.N., 2 anni, riscontro, durante il BDS di MASSA ADDOMINALE in ipocondrio sinistro
- **E.O.** massa di consistenza dura palpabile in ipocondrio sinistro a 4 cm dall'a.c. estesa fino alla parasternale
- **Eco addome:** rene sinistro dislocato con tre masse solide adiacenti al polo superiore di 110x78, 62x31, 22x18 mm riccamente vascolarizzate alla valutazione CFM”



CASO CLINICO 2

- RM addome: 4 formazioni di dimensioni comprese tra 17x14 mm e 112x64 mm, a margini netti e lisci, con aree di aspetto cistico e con probabile componente emorragica, diffuso enhancement intralesionale dopo mdc

TC addome: quadro compatibile con **nefroblastomatosi**



CASO CLINICO 2

- **Biopsia** (Istituto Nazionale dei Tumori di Milano): Residuo Nefrogenico Iperplastico/Nefroblastoma
- Inizia CHT come da **protocollo Tumore di Wilms AIEOP 2003 – stadio II senza anaplasia diffusa** (Actinomicina D e VCR): 4 cicli
- Intervento di *Nefro-surrenectomia radicale sinistra* (Istituto Nazionale dei Tumori di Milano)
- Ricampionamento della lesione (Istituto Nazionale dei Tumori di Milano) Nefroblastoma senza anaplasia su quadro di nefroblastomatosi
- Continua CHT per un totale di 10 cicli
- **ATTUALMENTE BENESSERE CLINICO – 1 ANNO DI FOLLOW UP**

CASO CLINICO 2



**Take
home message*

- **Peculiarità caso clinico:** insorgenza di Tumore di Wilms su Nefroblastomatosi
- Trattamento non definito né standardizzato per cui **ogni singolo caso necessita di una valutazione e considerazione personalizzata**

CASO CLINICO 3

- G.M., 2 aa e 10 m, è giunto in data 27/08 per riscontro radiografico di **versamento pleurico dx corpuscolato associato ad atelettasia polmonare**
- *In anamnesi 4 episodi febbrili a partire da metà luglio trattati con terapia antibiotica*
- Dal 21/08 febbre (TC max 39°C) associata a sporadici colpi di tosse secca per cui è stata effettuata terapia con Amoxicillina clavulanata senza beneficio

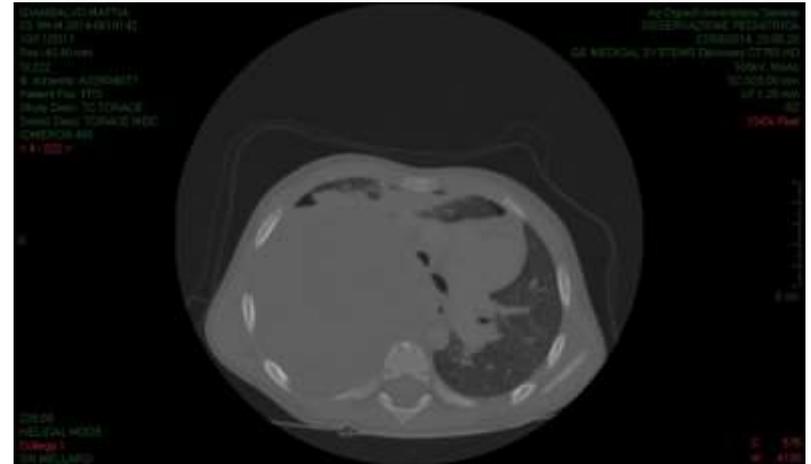


- Effettuata **toracentesi in sedazione**
- Rx torace di controllo effettuato immediatamente dopo il posizionamento del tubo di drenaggio non evidenziava alcun miglioramento → **TC TORACE**

CASO CLINICO 3

RM TORACE sospetto
diagnostico di lesione di
significato
disembriogenetico
evolutivo, tipo **Blastoma
Pleuro-Polmonare**

TC TORACE presenza di grossolana
massa a composizione mista a
probabile origine dal LID,
occupante la quasi totalità
dell'emitorace destro

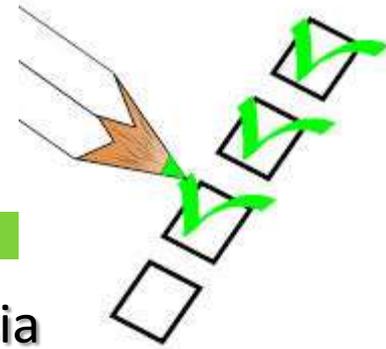


CASO CLINICO 3

- **28/08** peggioramento della dinamica respiratoria e trasferimento in Terapia Intensiva e intubazione
- **29/08 biopsia polmonare** → diagnosi di **Blastoma Pleuro Polmonare tipo II**
- Revisione istologica al Lab. di Anatomia Patologica di Padova con **conferma della diagnosi** formulata presso il nostro centro

Nessuna evidenza di diffusione metastatica
Inizio CHT secondo linee guida Gruppo AIEOP Tumori rari

CASO CLINICO 3



- Il **Blastoma Pleuro – Polmonare** è una rarissima neoplasia intratoracica altamente maligna che usualmente si osserva in bambini con meno di 5 anni
- Eziologia non nota
- Lesioni malformative polmonari predisponenti (Malattia Adenomatoides Cistica Congenita)
- *Possibilità di guarigione limitate (sopravvivenza a 5 aa < 50%)*
- **Fattori prognostici favorevoli** sono la radicalità chirurgica e l'assenza di metastasi a distanza
- La rarità della patologia non ha permesso studi ampi, ma farmaci attivi contro il Blastoma Pleuro – Polmonare sembrano essere Adriamicina, Vincristina, Actinomomicina D e Ifosfamida
- *Ruolo della radioterapia controverso*

CASO CLINICO 4

- ❑ T. E. giunge alla nostra osservazione a **4 anni e 10 mesi** per neoplasia bulbo oculare sinistro, già enucleato in altra sede
- ❑ **18 mesi** diagnosticato **nefroblastoma cistico di I grado, stadio I, rene sn**, trattato con chemioterapia (4 cicli con Vincristina e Actinomomicina-D) e nefrectomia parziale
- ❑ **23 mesi** leucocoria in OS → posta diagnosi di “**cataratta**” ed effettuato intervento di facoemulsificazione e diatermizzazione di “**tunica vasculosa lentis**”
- ❑ **26 e 28 mesi** altri due interventi OS per “rimozione di sinechie anteriori in campo pupillare”
- ❑ successive periodiche valutazioni oculistiche hanno dimostrato progressivo peggioramento del quadro oculare fino a comparsa di **dolore oculare, lacrimazione, episodi febbrili e buftalmo**

CASO CLINICO 4

□ 4 anni e 9 mesi

- ✓ **Ecografia oculare** “OS emovitreo con distacco totale di retina”
- ✓ **Visita oculistica** “OS camera anteriore di profondità notevolmente ridotta, con tessuto neovascolarizzato e ampia deformazione del profilo irideo”
- ✓ La bimba viene sottoposta ad **enucleazione** del bulbo oculare sinistro
- ✓ Diagnosi istologica → **rabdomiosarcoma intraoculare nella variante anaplastica, pleomorfa**

CASO CLINICO 4

- ❑ Eseguiti per stadiazione di malattia *Rx torace, TC collo e torace, TC cerebrale, scintigrafia ossea, mieloaspirato, RM encefalo e orbite*: **nessuna evidenza di metastasi a distanza**
- ❑ Dopo 1 mese dall'enucleazione comparsa di lesione nodulare a livello parotideo sn, che all'esame bioptico si è rivelata essere **metastasi linfonodale della neoplasia mesenchimale nota**
- ❑ *Nuova stadiazione*, con TC toraco-addominale, rachicentesi e mieloaspirato: **non evidenza di ulteriori secondarismi**
- ❑ Intrapreso trattamento chemio e radioterapico secondo il **protocollo AIEOP RMS 2005**, optando per il braccio più intensivo di cure IVADo (Ifosfamide, Vincristina, Actinomomicina D e Doxorubicina)

CASO CLINICO 4



- ❑ Allo stato attuale la bambina ha concluso la terapia prevista
- ❑ La **metastasi linfonodale parotidea si è ridotta fino a scomparire**, clinicamente e radiologicamente
- ❑ Lo studio genetico per *Sindrome di Li Fraumeni* è risultato *negativo*



CASO CLINICO 4

- ❑ Il rabdomiosarcoma intraoculare è un tumore molto raro
- ❑ I casi descritti in letteratura in epoca infantile hanno mostrato un *comportamento relativamente benigno* (lenta progressione di malattia intraoculare, nessun caso di localizzazione secondaria sia prima che dopo intervento di enucleazione)
- ❑ Il nostro è il **primo caso di rabdomiosarcoma intraoculare infantile metastatizzato**
- ❑ Sarà necessario seguirne l'evoluzione nel tempo con stretto follow-up clinico-strumentale

GRAZIE PER
L'ATTENZIONE!



**THE
END**