

I TUMORI RARI DELL'ETA' PEDIATRICA

Tutti i tumori pediatrici sono "tumori rari" per definizione, ma bambini e adolescenti possono essere colpiti da tumori così infrequenti in questa fascia di età da mettere spesso in grossa difficoltà oncologi e chirurghi pediatri che devono prestare loro le cure adeguate. Si tratta di un gruppo assai eterogeneo di neoplasie localizzate in sedi molto diverse, con storia biologica e clinica, e conseguentemente approccio terapeutico, parecchio differente tra loro.

Alcuni sono tumori molto rari di per sé (cioè in ogni fascia di età), come ad esempio il blastoma pleuropolmonare, altri invece sono tumori poco comuni in età pediatrica, ma assai più frequenti nell'adulto, come il melanoma, i tumori del tratto gastroenterico, i carcinomi del rinofaringe e della tiroide.

La rarità di queste neoplasie rende indispensabile - per ottimizzare le cure - non solo l'approccio multidisciplinare (tipico dell'oncologia pediatrica) finalizzato al confronto e alla collaborazione tra l'oncologo, il chirurgo e il radioterapista, ma anche la collaborazione su scala nazionale e internazionale e, soprattutto, lo stretto interscambio con i colleghi che si occupano delle stesse patologie nell'adulto. Anche nell'ambito della ricerca clinica oncologica pediatrica, la rarità di queste neoplasie ha in qualche modo limitato storicamente l'interesse a studi cooperativi, portando questi tumori ad essere un po' una patologia "orfana".

Nel 2000 è nato nell'ambito dell'AIEOP (Associazione Italiana di Ematologia Oncologia Pediatrica) il Progetto TREP (Tumori Rari dell'Età Pediatrica) (<http://www.treproject.org/>) in cui l'Istituto ha un rilevante ruolo di coordinazione. Vengono definiti "tumori rari dell'età pediatrica" quei tumori che presentano un'incidenza annuale non superiore a 2 casi per milione di bambini e che per istotipo o per sede non sono già inclusi in protocolli di studio AIEOP, e cioè: tumori della tiroide, carcinomi del rinofaringe, tumori della cute (melanomi), neoplasie del pancreas, del surrene, delle ghiandole salivari e del tratto gastroenterico, tumori del polmone e della mammella, tumori timici, carcinoidi. Complessivamente la frequenza di tutti questi tumori assieme non supera il 2% di tutte le neoplasie pediatriche.

Il progetto TREP rappresenta un'esperienza unica nel suo genere in ambito internazionale, ed è strutturato come una sorta di network nazionale dedicato ai bambini affetti da tumori molto rari, i cui primi passi sono stati quelli di raccogliere dati di tipo epidemiologico, elaborare linee-guida per la diagnosi e il trattamento di tumori selezionati, individuare degli "esperti" per i diversi tumori rari, che possano essere contattati quando un nuovo caso di tumore venga diagnosticato, formalizzare rapporti di cooperazione con esperti della patologia dell'adulto, avviare studi biologici. Nell'ambito delle diverse patologie, la S.C. Pediatria dell'Istituto Nazionale dei Tumori di Milano coordina i progetti su carcinomi della tiroide, carcinomi del rinofaringe, melanomi e tumori delle ghiandole salivari.

Dal gennaio 2000 al gennaio 2010, 528 casi sono stati registrati nel progetto TREP da 35 diversi centri italiani, 120 da parte della S.C. Pediatria dell'Istituto Nazionale dei Tumori di Milano, che risulta pertanto il centro italiano con il maggiore arruolamento.