

I tumori maligni dell'osso sono relativamente rari nella età pediatrica: rappresentano infatti circa il 5% di tutti i tumori pediatrici, e ogni anno si registrano 5 nuovi casi ogni 1.000.000 soggetti sotto i 15 anni di età. L'età più colpita è quella adolescenziale, mentre solo raramente queste neoplasie insorgono nei bambini sotto i 10 anni. Si distinguono due forme maligne, molto diverse tra loro sia per il comportamento biologico, sia per il tipo di cure applicate: l'osteosarcoma, che è più frequente (2/3 dei casi), e il sarcoma di Ewing.

I segni e sintomi di insorgenza sono legati alla presenza di una tumefazione dell'osso interessato, che nella maggior parte dei casi è un osso "lungo" degli arti inferiori (coscia o gamba), con estensione alle parti molli adiacenti. Spesso la tumefazione è accompagnata da dolore nella sede interessata e febricola. Poiché i segni e sintomi sono inizialmente appena evidenti, accade a volte che la diagnosi venga effettuata tardivamente, anche dopo alcuni mesi dalla loro insorgenza. Altre volte invece la neoplasia ha esordio con sintomatologia acuta e ingravescente, che si può accompagnare a frattura dell'osso interessato ("frattura patologica").

La diagnosi viene posta mediante studio radiologico accurato, seguito da biopsia della lesione per l'accertamento istologico, e da una serie di esami di "stadiazione" che consentono di riconoscere la eventuale presenza di metastasi a distanza, presenti sia nell'osteosarcoma sia nel sarcoma di Ewing nel 25% dei casi circa. Quando sono presenti, le metastasi si localizzano nei $\frac{3}{4}$ dei casi nei polmoni, e più raramente in altre ossa; nel sarcoma di Ewing possono essere raramente presenti metastasi anche nel midollo osseo, nella pleura o nel fegato, mentre metastasi al sistema nervoso centrale sono presenti all'esordio di malattia solo eccezionalmente.

La prognosi per queste neoplasie è legata soprattutto alla presenza o meno di metastasi; altri fattori che influenzano la possibilità di guarire, anche se meno importanti, sono la sede e le dimensioni del tumore. Tutti questi fattori definiscono diversi livelli di "rischio", in base ai quali viene definito il piano di cura.

I piani di cura per l'osteosarcoma e il sarcoma di Ewing sono diversi, ma in linea generale per entrambe le neoplasie consistono nell'uso della polichemioterapia e di un trattamento "locale" sul tumore di tipo chirurgico; nel sarcoma di Ewing, in associazione o meno alla chirurgia, è previsto l'uso della radioterapia. In linea generale, i pazienti con prognosi peggiore ricevono un trattamento più aggressivo rispetto agli altri.

Presso la S.C. Pediatria vengono applicati i piani di cura dell'Italian Sarcoma Group (ISG) e della Associazione Italiana di Ematologia ed Oncologia Pediatrica (AIEOP). Tra gli obiettivi di ISG e AIEOP vi sono il miglioramento della conoscenze da un punto di vista biologico e il miglioramento degli standard di cura per i tumori dell'osso, e in questo campo l'Istituto Nazionale dei Tumori di Milano è attivamente coinvolto.

Alla S.C. Pediatria dell'Istituto è affidato il coordinamento del Gruppo di lavoro Sarcomi ossei AIEOP ed il coordinamento dei Protocolli Terapeutici ISG/AIEOP per il sarcoma di Ewing metastatico (Protocollo EW-2 e Protocollo "Ewing altissimo rischio").

Ogni anno afferiscono alla S.C. Pediatria circa 15 nuovi pazienti di età pediatrica colpiti da neoplasie dell'osso, cifra che pone la nostra Istituzione tra le più importanti in ambito nazionale. Presso il nostro Centro vengono svolte tutte le terapie sistemiche, la chirurgia non ortopedica e il trattamento radiante, mentre per la chirurgia ortopedica vi sono rapporti di stretta collaborazione con l'Istituto Ortopedico G. Pini di Milano e con altri Centri ultraspecializzati di Chirurgia oncologica ortopedica.