

Sarcomi dell'osso

Cosa sono i
sarcomi dell'osso?

Siamo qui
per spiegarcelo.

www.anticancerfund.org

www.esmo.org


Anticancer Fund

 **ESMO** GOOD SCIENCE
BETTER MEDICINE
BEST PRACTICE
European Society for Medical Oncology

Guide ESMO/ACF per il Paziente
basate sulle Linee Guida per la Pratica Clinica ESMO

SARCOMI DELL'OSSO: UNA GUIDA PER IL PAZIENTE

INFORMAZIONI PER IL PAZIENTE BASATE SULLE LINEE GUIDA PER LA PRATICA CLINICA ESMO

La presente guida è stata preparata dall'Anticancer Fund come servizio per il paziente, per aiutare lui/lei e i suoi familiari a comprendere meglio la natura dei sarcomi dell'osso e le opzioni terapeutiche a disposizione. Raccomandiamo ai pazienti di chiedere ai loro medici quali sono gli esami o i tipi di trattamento necessari per la tipologia e lo stadio della loro malattia. Le informazioni mediche riportate in questo documento si basano sulle linee guida per la pratica clinica della European Society for Medical Oncology (ESMO) per il trattamento dei sarcomi dell'osso. La presente guida per il paziente è stata sviluppata in collaborazione con l'ESMO ed è distribuita con il permesso dell'ESMO. La guida è stata scritta da un clinico e rivista da due oncologi dell'ESMO, uno dei quali è l'autore principale delle linee guida per la pratica clinica destinate ai medici professionisti. La guida è stata rivista anche dai rappresentanti dei pazienti dell'ESMO Cancer Patient Working Group.

Ulteriori informazioni sull'Anticancer Fund sono disponibili all'indirizzo www.anticancerfund.org

Ulteriori informazioni sulla European Society for Medical Oncology sono disponibili all'indirizzo www.esmo.org

La definizione dei termini contrassegnati con l'asterisco è fornita alla fine del documento.

Sommario

Scheda informativa sui sarcomi dell'osso.....	3
Definizione di sarcomi dell'osso	5
I sarcomi dell'osso sono frequenti?.....	6
Quali sono le cause dei sarcomi dell'osso?.....	7
Come vengono diagnosticati i sarcomi dell'osso?	9
Cosa è importante sapere ai fini della scelta del trattamento ottimale?.....	12
Quali sono le opzioni di trattamento?.....	15
Quali sono i possibili effetti indesiderati dei trattamenti?	22
In che modo i gruppi di sostegno per il paziente possono fornire un aiuto?	27
Cosa succede una volta terminato il trattamento?	29
Definizione dei termini medici.....	31

I testi della presente guida sono stati scritti dalla Dott.ssa Vittoria Colia (per conto dell'Anticancer Fund) e rivisti dalla Dott.ssa Ana Ugarte (Anticancer Fund), dalla Dott.ssa Svetlana Jezdic (ESMO), da Vanessa Marchesi, PhD (ESMO), dal Prof. Jean-Yves Blay (ESMO), da Ornella Gonzato (Sarcoma Patients EuroNet - SPAEN), da Michelle Lewington Msc, Bsc (Hons) RN (EONS) e da Anita Margulies BSN RN (EONS).

I testi sono stati tradotti in italiano da un traduttore professionista e validati dal Dott. Salvatore Provenzano.

SCHEDA INFORMATIVA SUI SARCOMI DELL'OSSO

Definizione di sarcomi dell'osso

- I sarcomi dell'osso sono un gruppo di tumori maligni* che possono svilupparsi in qualunque parte del corpo in cui si trovano le ossa, ossia il cranio, gli arti superiori e inferiori e i cingoli*, la colonna vertebrale e le costole. I tumori maligni sono costituiti da cellule che possono diffondersi ad altri tessuti e organi e danneggiarli.

Diagnosi

- Sfortunatamente, i sarcomi dell'osso* possono rimanere asintomatici per lungo tempo e i sintomi dipenderanno dalla parte del corpo colpita. Il dolore osseo è il sintomo riferito con maggiore frequenza al momento della diagnosi. A volte, è possibile percepire una massa/un gonfiore localizzato in profondità nell'osso interessato e occasionalmente l'osso può fratturarsi/rompersi.
- Gli esami radiologici*, che utilizzano diversi tipi di energia per generare immagini delle strutture e degli organi interni del corpo, permettono di determinare l'estensione del sarcoma dell'osso e di stabilire se il tumore si sia diffuso ad altre parti del corpo dando origine a metastasi*.
- A fine di confermare la diagnosi e di ottenere informazioni più dettagliate sul tipo di sarcoma dell'osso, deve essere prelevato un piccolo campione di tessuto tumorale (mediante biopsia*) per l'analisi di laboratorio.

Trattamento

- I sarcomi* localizzati sono confinati alla loro sede primaria* e non hanno invaso i tessuti adiacenti o altre parti del corpo.
 - Asportazione chirurgica del tumore (che rappresenta il trattamento standard)
 - Radioterapia* (utilizzo di radiazioni per trattare la neoplasia)
 - Chemioterapia* (somministrazione di farmaci che distruggono le cellule tumorali e/o ne limitano la crescita).

La radioterapia e la chemioterapia possono essere utilizzate separatamente o in combinazione prima e/o dopo la chirurgia. A volte queste terapie vengono usate per aumentare le possibilità di ottenere una guarigione definitiva e per ridurre il rischio di ricomparsa del tumore.

- I sarcomi dell'osso avanzati si sono diffusi dalla loro sede primaria* ad altre parti del corpo e vengono chiamati tumori metastatici o localmente avanzati.
 - La principale strategia di trattamento consiste nell'utilizzo della chemioterapia* e della terapia a bersaglio molecolare*. La scelta dei farmaci da somministrare dipenderà principalmente dalle condizioni cliniche del paziente e dal tipo di sarcoma dell'osso.
 - La radioterapia,* somministrata durante o dopo la chemioterapia,* può essere utilizzata per alleviare i sintomi e tenere sotto controllo le metastasi.
 - La chirurgia può essere usata per alleviare i sintomi (come il dolore) e in alcuni casi può avere un esito curativo.

Follow-up

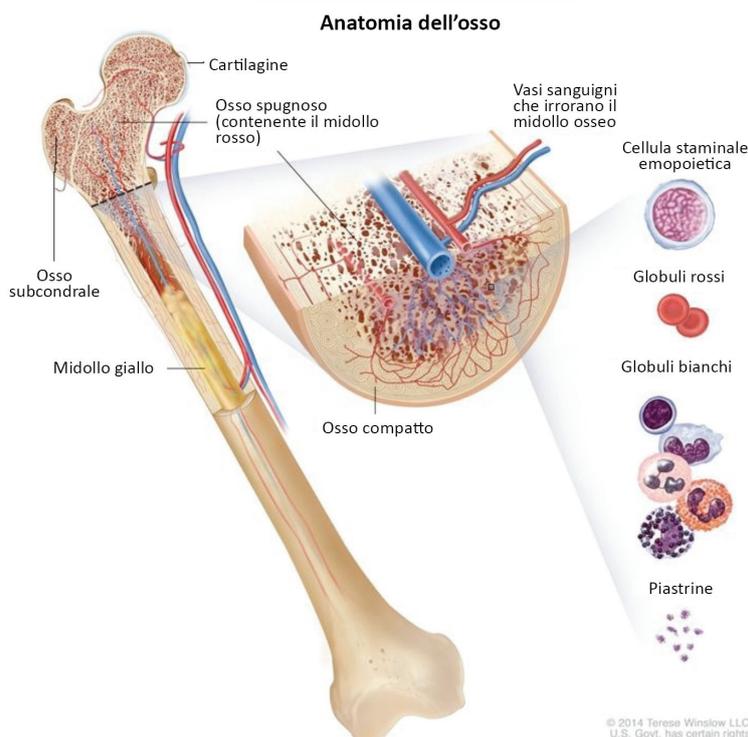
- Le visite di follow-up includono l'esame obiettivo, le analisi del sangue e le indagini radiologiche* e si svolgeranno a intervalli regolari per diversi anni.
- Le indagini specifiche che vengono effettuate nel corso del follow-up dei sarcomi dell'osso dipendono dalla sede, dalle dimensioni e dall'aggressività del tumore. La frequenza delle visite di follow-up dipenderà dal grado del sarcoma.

DEFINIZIONE DI SARCOMI DELL'OSSO

I sarcomi dell'osso sono un gruppo eterogeneo di tumori maligni* che originano nelle ossa. Le ossa sono costituite da tre tipi di tessuto: l'osso corticale (lo strato esterno, rigido e compatto dell'osso), l'osso trabecolare (il tessuto "spugnoso" che si trova all'interno delle ossa e che contiene il midollo osseo) e l'osso subcondrale (il tessuto osseo liscio delle articolazioni situato sotto alla cartilagine articolare*). Uno strato di tessuto fibroso chiamato periostio ricopre esternamente l'osso. La cartilagine, un tipo di tessuto connettivo solido, flessibile ed elastico, circonda il tessuto subcondrale formando una sorta di cuscino intorno alle articolazioni. La cartilagine articolare è il tessuto che riveste le estremità delle ossa nel punto in cui si formano le articolazioni.

Anatomia dell'osso

Esistono diversi tipi di sarcomi dell'osso. I più comuni sono rappresentati dall'osteosarcoma* (noto anche come sarcoma osteogenico), dal sarcoma di Ewing, dal condrosarcoma, dal tumore dell'osso a cellule giganti e dal cordoma.



Anatomia dell'osso. L'osso è costituito da tessuto osseo compatto, tessuto osseo spugnoso e midollo osseo. Il tessuto osseo compatto forma lo strato esterno dell'osso. Il tessuto osseo spugnoso si trova soprattutto alle estremità delle ossa e contiene il midollo rosso. Il midollo osseo si trova nella parte centrale della maggior parte delle ossa ed è ricco di vasi sanguigni. Esistono due tipi di midollo osseo: il midollo rosso e il midollo giallo. Il midollo rosso contiene le cellule staminali emopoietiche che possono diventare globuli rossi*, globuli bianchi* o piastrine*. Il midollo giallo è costituito prevalentemente da grasso.

I SARCOMI DELL'OSSO SONO FREQUENTI?

I sarcomi dell'osso sono tumori rari che rappresentano meno dell'1% di tutti i tumori maligni*. Esistono diversi tipi di sarcomi dell'osso e la loro incidenza varia a seconda della forma tumorale. L'incidenza indica il numero di nuovi casi diagnosticati in un periodo di tempo definito, generalmente un anno. Tuttavia, è importante sapere che si osservano con maggiore frequenza metastasi ossee* (lesioni tumorali ossee che si formano in seguito alla diffusione di cellule cancerose di altri tipi di tumori, per es. tumori del polmone, della prostata, della mammella ecc.) sviluppatasi in diverse parti del corpo. Le metastasi ossee non sono sarcomi dell'osso, a meno che il tumore primario* non sia un sarcoma dell'osso. La presente guida è dedicata ai tumori che hanno la loro sede di origine nelle ossa, e non alle metastasi di altri tipi di cancro.

Il tipo più frequente di tumore primario* dell'osso è rappresentato dall'osteosarcoma*. Si stima che ogni anno vengano diagnosticati 2-3 nuovi casi di osteosarcoma* per milione di abitanti; gli adolescenti, soprattutto dai 15 ai 19 anni, sono la fascia d'età maggiormente colpita.

Il condrosarcoma è il tipo più frequente di sarcoma dell'osso dell'adulto, con 2 nuovi casi per milione di abitanti diagnosticati ogni anno. Al momento della diagnosi, la maggior parte dei pazienti ha un'età compresa tra 30 e 60 anni.

Il sarcoma di Ewing è il terzo sarcoma dell'osso per incidenza. Colpisce più spesso i bambini e gli adolescenti, nei quali viene solitamente diagnosticato intorno ai 15 anni di età, ma talvolta può svilupparsi anche negli adulti. Il sarcoma di Ewing può interessare qualsiasi osso e anche i tessuti molli, ma le sue sedi più comuni sono rappresentate dagli arti (50%) e dalle ossa pelviche (25%). Possono essere colpite anche le costole e la colonna vertebrale. L'osteosarcoma* e il sarcoma di Ewing sono più frequenti nei maschi rispetto alle femmine.

Il tumore dell'osso a cellule giganti rappresenta il 5% di tutti i tumori ossei primari*. Nella maggior parte dei casi si sviluppa tra i 21 e i 30 anni di età ed è più frequente nelle donne.

Il cordoma è un tumore maligno* dell'osso molto raro che viene diagnosticato ogni anno a una persona su un milione. Le sedi comuni di insorgenza sono rappresentate dall'osso sacro* (50%), dalla base cranica* (30%) e dalla colonna vertebrale (20%). Viene diagnosticato soprattutto attorno ai 60 anni di età. I cordomi della base cranica*, tuttavia, si osservano generalmente in una popolazione più giovane: sebbene compaiano perlopiù intorno ai 50 anni, sono stati riportati alcuni casi anche nei bambini.

A causa della rarità di queste neoplasie e della frequente necessità di combinare terapie differenti, tutti i pazienti con sospetta diagnosi di sarcoma dell'osso devono essere indirizzati a centri con esperienza nella gestione di questa forma tumorale, che si avvalgono di specialisti dedicati tra cui anatomo-patologi*, radiologi*, chirurghi ortopedici*, oncologi radioterapisti*, oncologi clinici* e oncologi pediatrici*.

QUALI SONO LE CAUSE DEI SARCOMI DELL'OSSO?

A tutt'oggi non è ancora chiaro perché si sviluppino i sarcomi dell'osso, ma sono stati identificati alcuni fattori di rischio*. I fattori di rischio* aumentano la probabilità di insorgenza del cancro, ma non sono una condizione né necessaria né sufficiente a causarlo. I fattori di rischio non rappresentano di per sé una causa.

Alcune persone che presentano questi fattori di rischio* non svilupperanno mai un sarcoma dell'osso, mentre altre persone che non presentano nessuno di questi fattori di rischio* potrebbero comunque svilupparlo.

Sono stati identificati alcuni fattori di rischio* per insorgenza dei sarcomi dell'osso, i principali dei quali includono:

- La predisposizione genetica*: condizioni sia ereditarie* sia acquisite* possono essere associate allo sviluppo di un sarcoma dell'osso.
 - *Sindrome di Li-Fraumeni*: malattia genetica ereditaria* dovuta alla mutazione* di un gene oncosoppressore* (p53), ossia un gene che aiuta a proteggere le cellule dalla trasformazione in senso canceroso. I pazienti affetti da questa rara sindrome mostrano una maggiore predisposizione a sviluppare diverse forme tumorali, ivi compresi i sarcomi dell'osso.
 - *Retinoblastoma (RB) ereditario*: sindrome familiare in cui tutte le cellule del corpo presentano una mutazione* a carico del gene RB1. In genere, i pazienti sviluppano tumori maligni* della retina (lo strato di tessuto nervoso, situato nella parte posteriore dell'occhio, che riceve le immagini e le invia al cervello attraverso il nervo ottico affinché possano essere elaborate) in entrambi gli occhi durante l'infanzia, e questi bambini sono anche maggiormente esposti al rischio di manifestare sarcomi dell'osso o dei tessuti molli*, ivi compreso l'osteosarcoma*. Con "sindrome familiare" si intende la predisposizione ereditaria a sviluppare determinate forme tumorali in specifiche sedi.
 - *Esostosi multipla ereditaria*: (nota anche come osteocondromatosi multipla) rara malattia muscoloscheletrica* ereditaria* che causa bassa statura e deformità. Nei soggetti affetti da questa condizione, ogni osteocondroma è associato a un rischio molto basso di evolvere in un sarcoma dell'osso (più spesso in un condrosarcoma).
 - Altre condizioni ereditarie* rare, ivi comprese la *sindrome di Werner* (malattia ereditaria caratterizzata da invecchiamento precoce con esordio nell'adolescenza), la *sindrome di Rothmund-Thomson* (malattia ereditaria che colpisce la cute, le ossa, gli occhi, il naso, i capelli, le unghie, i denti, i testicoli e le ovaie) e la *sindrome di Bloom* (malattia caratterizzata da una statura inferiore alla norma, un viso stretto e allungato con arrossamento e rash, voce acuta e problemi di fertilità), sono state anch'esse associate a un aumento del rischio di sviluppare un osteosarcoma*.

- La malattia ossea di Paget: disturbo caratterizzato dalla crescita anomala di nuove cellule ossee. Le ossa colpite sono fragili e deformi e hanno maggiori probabilità di fratturarsi rispetto alle normali ossa sane. I sarcomi dell'osso (soprattutto osteosarcomi*) si sviluppano nell'1% circa delle persone affette da malattia di Paget, solitamente quando le ossa colpite sono molte. La malattia di Paget colpisce prevalentemente le persone di età superiore a 50 anni.
- Le radiazioni ionizzanti*: l'esposizione alle radiazioni ionizzanti*, come i raggi X e la radioterapia, può incrementare il rischio di essere colpiti da un sarcoma dell'osso, anche in assenza di altri fattori di rischio*. Raramente, i sarcomi dell'osso possono svilupparsi in seguito all'esposizione alle radiazioni somministrate per trattare altre forme tumorali, spesso nell'area del corpo che è stata irradiata. Il rischio aumenta con la dose di radiazioni e diminuisce con l'età. Il periodo medio che intercorre tra l'esposizione alle radiazioni e la diagnosi di sarcoma dell'osso è di circa 10 anni. Tuttavia, l'esposizione alle radiazioni è una causa molto rara di insorgenza dei sarcomi dell'osso.



Il rischio di osteosarcoma* è più alto nei bambini e negli adolescenti affetti da sindrome di Down. Si presume che altri fattori siano associati a un aumento del rischio di sviluppare un sarcoma dell'osso, ma le evidenze che avvalorano tali associazioni sono al momento discordanti.

COME VENGONO DIAGNOSTICATI I SARCOMI DELL'OSSO?

I sarcomi dell'osso possono rimanere asintomatici per lungo tempo e l'infiammazione (gonfiore e arrossamento) sarà presente solo se il tumore è penetrato attraverso l'osso corticale. I sintomi dipendono dalle dimensioni e dalla sede del tumore. Il dolore osseo è il sintomo più comune: esso esordisce solitamente con una sensazione di sensibilità nell'osso colpito, che progredisce gradualmente a dolore persistente. In alcuni casi, il tumore può anche indebolire le ossa causando fratture spontanee o fratture conseguenti a traumi minori o cadute. A causa della pressione esercitata dal tumore sulle fibre nervose, possono manifestarsi problemi ai nervi. Sintomi meno comuni possono includere febbre, perdita di peso inspiegata, affaticamento/stanchezza o anemia* (riduzione del numero di globuli rossi nel sangue). I sarcomi dell'osso possono essere scoperti anche incidentalmente durante un esame effettuato per valutare altri sintomi o durante una procedura di routine.



La diagnosi dei sarcomi dell'osso si basa sui seguenti esami:

- 1. Storia medica ed esame clinico.** Il medico inizierà a raccogliere la storia medica completa del paziente, gli/le chiederà quando sono comparsi i sintomi e come si sono evoluti nel tempo, e verificherà inoltre se siano presenti fattori di rischio*. Il medico eseguirà quindi un esame obiettivo completo comprensivo dell'ispezione dell'area in cui sono localizzati l'infiammazione, il gonfiore e/o il dolore: è importante valutare l'estensione, lo spessore, la sede e la mobilità del gonfiore e la sua correlazione con l'osso interessato. Questo gonfiore può associarsi occasionalmente a dolore o a tensione, ma può anche non dare alcun disturbo.
- 
- 2. Esami radiologici*.** Al fine di determinare l'estensione del sarcoma dell'osso e di stabilire la presenza o assenza di metastasi* a distanza, vengono utilizzate numerose tecniche di diagnostica per immagini che permettono di esplorare l'interno del corpo.
 - **Radiografie* ossee:** le radiografie* ossee devono essere sempre il primo esame da effettuare, dal momento che aiutano a determinare il danno arrecato dal tumore alle ossa o a rilevare una nuova crescita o una frattura ossea. Spesso i medici possono riconoscere un tumore dell'osso come l'osteosarcoma* esclusivamente sulla base delle radiografie* ossee, ma potrebbero essere necessarie anche altre indagini di diagnostica per immagini.
 - **RM:** la risonanza magnetica (RM) utilizza campi magnetici e onde radio per generare una serie di immagini dettagliate dei tessuti corporei. La RM dell'osso colpito, di tutti i tessuti circostanti e delle articolazioni adiacenti rappresenta la migliore indagine di diagnostica per immagini per l'identificazione dei tumori degli arti (braccia e gambe) e pelvici, oltre a costituire un metodo efficace per valutare le dimensioni del tumore e la sua eventuale diffusione all'interno delle ossa o nei tessuti molli circostanti.
- 

- **TC***: la tomografia computerizzata (TC*) è una tecnica che utilizza i raggi X* per acquisire immagini dettagliate delle strutture e degli organi interni del corpo. Prima dell'esecuzione dell'esame, potrebbe essere chiesto al paziente di bere un liquido (mezzo di contrasto orale) o anche essergli/le iniettata in vena una sostanza (mezzo di contrasto per via endovenosa). Il mezzo di contrasto serve a rendere più nitide le immagini degli organi e dei tessuti e permette inoltre di visualizzare eventuali calcificazioni (depositi di calcio) o aree di distruzione ossea. La TC* può essere eseguita anche per stabilire se il sarcoma dell'osso si sia diffuso ai polmoni o ad altri organi. A questo scopo può essere eseguita anche una radiografia* del torace.
- 
- **PET**: la tomografia a emissione di positroni (*positron emission tomography*, PET) viene utilizzata principalmente per stabilire se il sarcoma* si sia diffuso ad altre parti del corpo. Prima di eseguire l'esame, viene iniettata al paziente una sostanza radiomarcata contenente glucosio*. Questa sostanza viene assorbita dalle cellule tumorali, che fanno più fatica a eliminarla rispetto alle cellule normali, e rimane "intrappolata" all'interno di esse rendendole visibili sulle immagini PET. La PET viene utilizzata anche per valutare l'effetto del trattamento sul tumore, poiché, grazie alla sostanza radiomarcata contenente glucosio appena menzionata, permette di rilevare la regressione o progressione della malattia.
 - **Scintigrafia ossea**: questa tecnica di diagnostica per immagini utilizza una sostanza radiomarcata* per verificare l'eventuale interessamento di altre ossa. La sostanza radiomarcata* si accumula nelle aree in cui sono presenti alterazioni ossee, che sulle immagini scintigrafiche appaiono più luminose, e in questo modo indica le possibili sedi di diffusione del tumore.

- 3. Esame istologico***. L'esame istologico* è lo studio dei tessuti al microscopio e viene eseguito su una biopsia* o su una sezione di tessuto ottenuta dopo l'escissione chirurgica dell'intero tumore. Solo la valutazione istologica* di un campione di tessuto tumorale permetterà di stabilire se la neoplasia sia un sarcoma dell'osso e, in caso affermativo, di quale tipo. L'esame istologico* permette anche di determinare il "grado di malignità", un punteggio che indica l'aggressività delle cellule che costituiscono il tumore. Una spiegazione più dettagliata del grado di malignità dei sarcomi dell'osso è fornita nelle sezioni successive.
- 

La biopsia* è una procedura consistente nella raccolta di un piccolo campione di tessuto tumorale, che viene poi analizzato al microscopio per la ricerca di cellule cancerose. Possono essere eseguiti diversi tipi di biopsie: le agobiopsie e le biopsie chirurgiche.

- **Biopsia* con ago sottile/con ago a scatto (*core needle biopsy*)**: consiste nel prelievo di un campione di cellule tumorali mediante l'utilizzo di un ago. Prima di eseguire la biopsia* viene iniettato un anestetico* locale per desensibilizzare l'area del prelievo, dopodiché possono essere ottenuti diversi campioni. Se il tumore è situato in profondità nel corpo, per visualizzare il tumore e guidare l'ago nel punto corretto del prelievo il medico potrebbe utilizzare tecniche di diagnostica per immagini come un'ecografia o una TC*.

- Biopsia* incisionale/escissionale: consiste nell'asportazione di una sezione di tessuto tumorale ("biopsia incisionale") o dell'intero tumore ("biopsia escissionale") mediante l'utilizzo di strumenti chirurgici in condizioni di anestesia*.

Quando la biopsia* viene eseguita praticando un'incisione, al fine di assicurarsi che il punto del prelievo sia adeguato e che le caratteristiche osservate nel campione di tessuto ottenuto siano presumibilmente simili a quelle dell'intero tumore, è raccomandabile effettuare una radiografia* della sede della biopsia* e, a volte, prelevare un altro campione qualora fosse necessario del materiale aggiuntivo. Nei tumori aggressivi, il percorso dell'ago bioptico deve essere trattato come se fosse contaminato dalle cellule tumorali. Pertanto, onde evitare recidive locali, il tessuto attorno alla biopsia deve essere rimosso insieme al campione di tumore e ai possibili canali attraverso cui sono stati posti i tubi di drenaggio. Al fine di assicurarsi che il punto del prelievo possa essere riconosciuto al momento della procedura definitiva, il percorso dell'ago bioptico deve essere chiaramente contrassegnato mediante una piccola incisione o una marcatura a inchiostro.

4. **Esami del sangue.** Gli esami del sangue vengono eseguiti per verificare le condizioni generali di salute del paziente, per valutare la funzionalità epatica e renale, e per monitorare il numero delle cellule ematiche. In alcuni osteosarcomi* possono essere rilevate anomalie del sangue, ivi compresi aumenti dei livelli di enzimi chiamati fosfatasi alcalina e lattato deidrogenasi. Gli enzimi sono proteine che accelerano le reazioni chimiche che si verificano nel corpo.

Cosa è importante che sappiano i pazienti per poter ricevere una diagnosi ottimale?

I pazienti devono essere sottoposti all'attenzione di chirurghi ortopedici esperti in grado di eseguire una biopsia* in maniera appropriata. Anche se viene effettuata con il solo intento di aiutare a porre la diagnosi, la biopsia* è una procedura chirurgica a tutti gli effetti e può condizionare il trattamento successivo. Una valutazione accurata della sede dell'incisione per il prelievo bioptico è essenziale: la sede deve essere infatti pianificata considerando che nella stessa area potrebbe essere eseguita un'altra procedura chirurgica per rimuovere la porzione restante del tumore. Inoltre, l'emostasi che viene praticata nell'area della biopsia* deve essere molto accurata, onde evitare la formazione di ematomi che potrebbero contenere cellule tumorali e aumentare così il rischio di recidiva. Una biopsia* eseguita in maniera non appropriata potrebbe causare la disseminazione del tumore o rendere più complessa la procedura chirurgica di resezione; in altre parole, quando viene pianificata la biopsia* deve essere considerata la possibilità di una successiva resezione chirurgica del tumore.

COSA È IMPORTANTE SAPERE AI FINI DELLA SCELTA DEL TRATTAMENTO OTTIMALE?

Ai fini della scelta del miglior piano terapeutico per il paziente, i medici devono considerare molti aspetti relativi sia al paziente stesso sia al tumore.

Informazioni rilevanti sul paziente

- Condizioni generali
- Storia medica personale
- Storia di cancro nei familiari
- Per le donne, lo stato menopausale*, la cui determinazione richiede in alcuni casi il prelievo di un campione di sangue per misurare i livelli ematici di alcuni ormoni
- Risultati dell'esame clinico effettuato dal medico
- Risultati degli esami del sangue

Informazioni rilevanti sul tumore

- **Risultati della biopsia***

Il campione di tessuto tumorale ottenuto con la biopsia* sarà sottoposto a un'analisi di laboratorio che prende il nome di esame istologico*. Un secondo esame istologico* verrà eseguito sull'intero tumore asportato mediante chirurgia. Questo secondo esame istologico* è molto importante per confermare i risultati della biopsia* e per ottenere ulteriori informazioni sul tumore. I risultati della biopsia* devono includere:

- **Il tipo istologico**
 - **L'osteosarcoma***, noto anche come sarcoma osteogenico, è il tumore primario* dell'osso più frequente e si sviluppa in genere nelle ossa lunghe degli arti, con il femore che rappresenta la sede più comune. La sua caratteristica distintiva è costituita dalla produzione, nelle ossa interessate, di una sostanza chiamata matrice extracellulare osteoide maligna, che si può osservare in laboratorio quando vengono analizzati al microscopio campioni di ossa patologiche. A tutt'oggi si riconoscono vari tipi differenti di osteosarcoma. L'analisi di campioni di osso malato permette di stabilire il tipo e la prognosi dei singoli casi di osteosarcoma.
 - Il **condrosarcoma** è il secondo tumore dell'osso per frequenza ed è caratterizzato dalla presenza di cartilagine. Questo tipo di tumore colpisce principalmente lo scheletro assiale (ossia le strutture dello scheletro diverse dalle braccia e dalle gambe), con il cingolo* pelvico e le coste che rappresentano le sedi più comuni. I condrosarcomi possono essere di grado basso o alto: più alto è il grado, maggiore è il rischio di diffusione del tumore. I sottotipi istologici* includono il tipo convenzionale, il tipo mesenchimale, la variante a cellule chiare e il condrosarcoma dedifferenziato.

- Il **sarcoma di Ewing** è il terzo tumore primario* dell'osso per frequenza (e il secondo tumore osseo più comune nei bambini e negli adolescenti) ed è solitamente caratterizzato dalla presenza di una specifica mutazione genetica. Le sedi di insorgenza più comuni sono rappresentate dalla pelvi, dalle costole e dalle ossa lunghe degli arti (braccia e gambe).
 - Il **tumore dell'osso a cellule giganti** si forma normalmente all'estremità delle ossa lunghe, intorno al ginocchio. In genere viene considerato un tumore dell'osso benigno, pur avendo la tendenza a causare distruzione ossea e a sviluppare frequenti recidive locali. La trasformazione in cancro e la diffusione ad altri organi si verificano molto raramente.
 - Il **cordoma** è un tumore raro che origina dalle vertebre o dai residui della notocorda*, una struttura che forma il primo asse del corpo durante lo sviluppo del bambino nell'utero materno. È caratterizzato da un tasso elevato di recidive locali, ma la diffusione metastatica è un'evenienza rara.
 - Altri istotipi, ivi compresi il fibrosarcoma, il leiomiomasarcoma ecc., colpiscono soprattutto i tessuti molli e rappresentano forme estremamente rare di tumori primari* dell'osso.
 - Altri tumori che possono colpire l'osso includono il mieloma multiplo, il linfoma non-Hodgkin* e le metastasi* ossee di tumori aventi come sede primaria strutture corporee diverse dalle ossa. Tuttavia, poiché questi tumori non vengono trattati come i sarcomi primari dell'osso, essi non saranno oggetto di discussione della presente guida.
- **Il grado**
 - Il grado di un tumore indica la sua "aggressività" in base all'analisi microscopica di un campione di tessuto tumorale effettuata da un anatomo-patologo*. I sistemi di classificazione in uso distinguono generalmente quattro gradi di malignità: gradi 1-2 (basso grado) e gradi 3-4 (alto grado). Più basso è il grado, migliore sarà la prognosi*.
 - **Il profilo molecolare:** i medici potrebbero richiedere ulteriori informazioni sulle caratteristiche del tumore. Queste informazioni vengono desunte dall'analisi di strutture (come cromosomi* o geni) e molecole (come proteine) presenti nelle cellule tumorali. Queste analisi possono essere eseguite allo scopo di confermare o chiarire il tipo istologico a cui appartiene il sarcoma dell'osso, di ottenere informazioni aggiuntive sulla prognosi* della malattia o di orientare il processo decisionale terapeutico, soprattutto per quanto riguarda l'uso delle terapie a bersaglio molecolare*. Queste terapie agiscono legandosi a una specifica proteina o struttura cellulare notoriamente implicata nella crescita e nella progressione del cancro e ne inibiscono la funzione.

- **Stadiazione***

I medici utilizzano la stadiazione* (classificazione in stadi) allo scopo di valutare l'estensione del tumore nel corpo, la quale rappresenta un fattore importante per determinare la prognosi*. Il metodo di stadiazione* maggiormente utilizzato per i sarcomi dell'osso è il sistema TNM. Nel sistema TNM, il tumore viene classificato in uno degli stadi descritti nella tabella sottostante in base alla combinazione delle categorie T (dimensioni del tumore e invasione dei tessuti adiacenti), N (interessamento dei linfonodi*) e M (presenza di metastasi* o diffusione del tumore ad organi distanti del corpo). Per i sarcomi dell'osso, il sistema TNM prende in considerazione anche il grado di malignità (G), che in queste neoplasie rappresenta un fattore prognostico molto importante. Il carico tumorale (la massa totale di tessuto neoplastico) e la presenza di malattia rilevabile a distanza rappresentano i due principali fattori di cui tenere conto ai fini della stadiazione* clinica dei sarcomi dell'osso.

Lo stadiazione è fondamentale per poter prendere le giuste decisioni terapeutiche. Più basso è lo stadio, migliore sarà la prognosi*.

Nella tabella sottostante vengono descritti i diversi stadi dei sarcomi dell'osso. Poiché le definizioni sono piuttosto tecniche, per spiegazioni più dettagliate si raccomanda ai pazienti di rivolgersi a un medico.

Stadio	Definizione
Stadio IA	<i>Il tumore</i> <ul style="list-style-type: none"> - è classificato come grado 1 o 2 (basso grado); - ha un diametro maggiore non superiore a 8 cm; - non si è diffuso ai linfonodi* o ad altre parti del corpo.
Stadio IB	<i>Il tumore</i> <ul style="list-style-type: none"> - è classificato come grado 1 o 2 (basso grado); - ha un diametro maggiore superiore a 8 cm o è situato in parti diverse dello stesso osso; - non si è diffuso ai linfonodi* o ad altre parti del corpo.
Stadio IIA	<i>Il tumore</i> <ul style="list-style-type: none"> - è classificato come grado 3 o 4 (alto grado); - ha un diametro maggiore non superiore a 8 cm; - non si è diffuso ai linfonodi* o ad altre parti del corpo.
Stadio IIB	<i>Il tumore</i> <ul style="list-style-type: none"> - è classificato come grado 3 o 4 (alto grado); - ha un diametro maggiore superiore a 8 cm; - non si è diffuso ai linfonodi* o ad altre parti del corpo.
Stadio III	<i>Il tumore</i> <ul style="list-style-type: none"> - è classificato come grado 3 o 4 (alto grado); - è situato in parti diverse dello stesso osso; - non si è diffuso ai linfonodi* o ad altre parti del corpo.
Stadio IVA	<i>Il tumore</i> <ul style="list-style-type: none"> - si è diffuso ai polmoni.
Stadio IVB	<i>Il tumore</i> <ul style="list-style-type: none"> - si è diffuso ai linfonodi* o a organi distanti diversi dai polmoni.

Benché questa classificazione sia universalmente accettata, in genere i medici suddividono i sarcomi dell'osso in tumori *localizzati* o *metastatici* e pianificano il trattamento in base a tale diagnosi.

QUALI SONO LE OPZIONI DI TRATTAMENTO?

La pianificazione del trattamento richiede il coinvolgimento di un'équipe multidisciplinare di medici professionisti. Normalmente, specialisti di branche diverse si riuniscono in quella che viene chiamata opinione multidisciplinare* o *tumour board*. Nel corso di questa riunione viene discussa la pianificazione del trattamento utilizzando le informazioni rilevanti descritte in precedenza.



Solitamente, il trattamento combina strategie terapeutiche che:

- agiscono sul cancro a livello locale, come la chirurgia o la radioterapia*
- agiscono sulle cellule tumorali presenti in altre sedi corporee mediante terapie sistemiche come la chemioterapia*.

La scelta del trattamento dipenderà dal tipo e dallo stadio del tumore e dovrà tenere conto anche dei rischi per il paziente.

Piano di trattamento per la malattia localizzata

Si definiscono localizzati i sarcomi dell'osso che sono ancora confinati alla loro sede primaria e non si sono diffusi ai tessuti circostanti o ad altre parti del corpo. A questo stadio della malattia, l'obiettivo principale del trattamento, ove possibile, è quello di rimuovere chirurgicamente l'intero tumore. Al fine di aumentare le possibilità di guarigione definitiva o di ridurre il rischio di ricomparsa del tumore, possono essere utilizzate anche la radioterapia* e la chemioterapia*.*

Il trattamento delle forme localizzate dei sarcomi dell'osso si basa su strategie terapeutiche che agiscono localmente nella regione colpita dal tumore.

Chirurgia

La chirurgia rappresenta la modalità di trattamento standard utilizzata nella maggior parte dei casi di sarcoma* dell'osso localizzato. Poiché i sarcomi dell'osso sono neoplasie rare, l'intervento chirurgico deve essere eseguito da un chirurgo specializzato nel trattamento di queste forme tumorali. L'obiettivo della maggior parte degli interventi chirurgici eseguiti sui sarcomi dell'osso è quello di asportare completamente il tumore senza lasciare in sede cellule neoplastiche (margini microscopicamente negativi*), riducendo in questo modo il rischio di una recidiva* locale.



Oggigiorno è raro che nei pazienti con sarcomi* degli arti si renda necessaria l'amputazione dell'arto colpito, perché spesso è possibile rimuovere solo il tumore e parte dei tessuti circostanti utilizzando un approccio conservativo noto come chirurgia "conservativa dell'arto", eventualmente in combinazione con altre modalità di trattamento, ivi compresa la chemioterapia*.

La completezza della resezione chirurgica può essere definita come segue:

- Resezione "R0" significa che, in base all'analisi microscopica dei margini* di tessuto asportato eseguita dall'anatomo-patologo*, il tumore è stato interamente rimosso;
- Resezione "R1" significa che l'analisi microscopica dei margini* dei tessuti asportati evidenzia la presenza di cellule tumorali;

- Resezione “R2” indica la presenza di un residuo macroscopico di malattia (ossia non è stato possibile asportare chirurgicamente una porzione di tumore visibile a occhio nudo).

Normalmente, i sarcomi dell’osso di piccole dimensioni possono essere efficacemente eliminati con la sola chirurgia e con il curettage*. In casi selezionati, anche la criochirurgia* (utilizzo di temperature molto basse per distruggere i tessuti anomali) può costituire un’opzione. In presenza di resezione R1 e R2, potrebbe essere necessario un altro intervento chirurgico; un’altra possibilità è rappresentata dal trattamento del margine* resecato contenente cellule tumorali con la radioterapia ed eventualmente con la chemioterapia*.

Radioterapia*

Nei sarcomi dell’osso, la radioterapia* può essere utilizzata prima (in neoadiuvante) della chirurgia (per ridurre le dimensioni del tumore e renderne possibile l’asportazione completa) o dopo (in adiuvante) la chirurgia (per distruggere eventuali cellule tumorali residue) e può essere presa in considerazione in caso di margini positivi* o di residuo macroscopico di malattia (quando è ancora presente una porzione di tumore visibile a occhio nudo). In casi selezionati, la radioterapia* può essere utilizzata al posto della chirurgia per ottenere il controllo locale della malattia.



Nel corso degli anni, le tecniche radioterapiche e le macchine per la radioterapia* si sono evolute e oggi è possibile somministrare la radioterapia a fasci esterni* in modo più accurato. Queste nuove tecniche permettono di dirigere dosi più elevate di radiazioni sull’area del tumore con meno danni ai tessuti sani circostanti. Alcune di queste tecniche innovative, come la radioterapia a fasci di protoni/ioni, possono essere prese in considerazione per il trattamento di alcuni tipi di sarcomi dell’osso. La differenza tra la radioterapia* convenzionale e la radioterapia* a fasci di protoni/ioni è che le particelle ad alto peso molecolare, come ioni carbonio e protoni (adroni), rilasciano quasi tutta la loro energia nel punto verso cui vengono orientate, e non nel corso del loro tragitto verso la sede da irradiare come i raggi X*, causando meno danni ai tessuti sani circostanti.

Chemioterapia*

Nella malattia localizzata è possibile prendere in considerazione il ricorso alla chemioterapia* da sola o in combinazione con la radioterapia*, prima o dopo la chirurgia. La chemioterapia* è fortemente raccomandata nelle 2 situazioni descritte di seguito:



- Nell’osteosarcoma*, la chemioterapia* ha un ruolo ampiamente assodato per la prevenzione delle ricadute* locali e a distanza e, in genere, viene somministrata sia prima sia dopo la chirurgia per un periodo cumulativo di 6-10 mesi.
- Nel sarcoma di Ewing, la chemioterapia* viene normalmente somministrata ogni tre settimane, prima e dopo la chirurgia, per un periodo di circa 10-12 mesi utilizzando regimi che includono almeno 5-6 farmaci diversi. Può essere somministrata in combinazione con la radioterapia*.



La chemioterapia* non viene utilizzata di routine nei condrosarcomi localizzati e non rappresenta un’opzione terapeutica per i cordomi e per i tumori dell’osso a cellule giganti.

Piano di trattamento per la malattia avanzata

Si definiscono avanzati i sarcomi dell'osso che si sono diffusi dalla loro sede originaria ad altre parti del corpo. Questi sarcomi vengono chiamati metastatici. A questo stadio della malattia, l'obiettivo principale del trattamento è quello di tenere sotto controllo il tumore e di migliorare la qualità della vita dei pazienti alleviandone i sintomi.

La malattia avanzata non viene sempre trattata allo stesso modo in tutti i pazienti. La scelta della strategia terapeutica ottimale richiede un'attenta valutazione delle diverse opzioni disponibili per ogni paziente da parte di un'équipe multidisciplinare.

Talvolta è possibile prendere in considerazione l'uso della chirurgia nella malattia metastatica, al fine di alleviare i sintomi. In alcuni casi essa può inoltre risultare curativa, soprattutto quando le metastasi polmonari sono relativamente poche, crescono lentamente e non sono accompagnate da altre lesioni metastatiche situate in organi diversi dai polmoni.

Per alleviare i sintomi e tenere sotto controllo le metastasi, soprattutto le metastasi ossee, può essere somministrata anche la radioterapia*.

Tuttavia, il principale approccio di trattamento in caso di malattia avanzata è rappresentato dall'uso della terapia sistemica, che include sia la chemioterapia* sia la terapia a bersaglio molecolare* (farmaci aventi come bersaglio specifiche proteine o strutture cellulari notoriamente implicate nella crescita e nella progressione del cancro). Ogni tipo di farmaco ha un meccanismo d'azione diverso, ma tutti alterano i processi di crescita, divisione e autoriparazione delle cellule tumorali.

Chemioterapia*

La chemioterapia* rappresenta il pilastro del trattamento della malattia avanzata, poiché i farmaci somministrati entrano nel circolo sanguigno e raggiungono le cellule tumorali in tutto il corpo. I farmaci chemioterapici utilizzati con maggiore frequenza per i sarcomi dell'osso includono doxorubicina* e altre antracicline*, cisplatino*, ifosfamida*, ciclofosfamida*, gemcitabina*, docetaxel*, etoposide*, metotrexato*, irinotecan*, vincristina* e altri alcaloidi della vinca*.

I farmaci chemioterapici possono essere somministrati da soli o in combinazione e in regime ambulatoriale* o di ricovero* (ossia durante alcuni giorni di permanenza del paziente in ospedale). La chemioterapia* viene somministrata sotto forma di cicli e un regime chemioterapico* consiste in genere di un dato numero di cicli somministrati in un periodo di tempo stabilito: il numero di cicli dipende dal tipo, dalla sede e dalle dimensioni del sarcoma dell'osso nonché dalla sua risposta ai farmaci.

Terapia a bersaglio molecolare

Per trattare la malattia avanzata può essere somministrata anche la terapia a bersaglio molecolare. Questo tipo di terapia utilizza farmaci che agiscono legandosi a una specifica proteina o struttura cellulare implicata nella crescita e nella progressione dei tumori. Gli effetti indesiderati della terapia a bersaglio molecolare sono diversi da quelli della chemioterapia* tradizionale e dipendono dalla reazione di ogni singolo paziente al farmaco.

Radioterapia*

Nei pazienti con malattia avanzata è possibile prendere in considerazione il ricorso alla radioterapia* per alleviare i sintomi o per prevenire la comparsa di complicanze, per esempio se sono presenti metastasi ossee o dolore.

Chirurgia

A seconda della localizzazione delle lesioni e della storia della malattia è possibile valutare l'uso della chirurgia delle metastasi. Per esempio, essa potrebbe essere indicata in caso di comparsa di metastasi polmonari molto tempo dopo la conclusione del trattamento iniziale, a condizione che il chirurgo ritenga che queste lesioni siano interamente asportabili.

Trattamento a seconda dei tipi di sarcoma dell'osso

Il trattamento dei diversi tipi di sarcoma dell'osso varia anche a seconda del tipo di tumore. Di seguito vengono descritti gli approcci terapeutici specifici per ogni forma tumorale.

Osteosarcoma*

L'osteosarcoma* rappresenta il tumore primario* dell'osso più comune. Può colpire persone di qualsiasi età, ma è più frequente nei bambini e nei giovani adulti tra i 10 e i 30 anni di età. Origina solitamente nelle ossa lunghe degli arti, come il femore, e spesso intorno al ginocchio. Negli adulti colpisce in genere la colonna vertebrale, i cingoli* e il cranio.

L'osteosarcoma* viene trattato principalmente con la chirurgia e quasi tutti i pazienti ricevono anche la chemioterapia* per ridurre il rischio di ricaduta* locale e a distanza. Doxorubicina*, cisplatino*, metotrexato*, ifosfamide* ed etoposide* vengono utilizzati in diverse combinazioni, prima e/o dopo la chirurgia, per un periodo di circa 6-10 mesi. Ai pazienti giovani può essere proposto un trattamento aggiuntivo per rafforzare il sistema immunitario (terapia immunomodulante adiuvante), insieme a mifamurtide, da assumere una volta alla settimana per circa un anno.

Nell'osteosarcoma* non vi sono indicazioni per la radioterapia*, ma, in alcuni casi, quando la resezione completa non è fattibile, può essere valutato l'uso dell'irradiazione standard o di nuove tecniche radioterapiche come la radioterapia* a fasci di protoni/ioni carbonio.

Se l'osteosarcoma* si è diffuso ai polmoni, in casi selezionati le metastasi polmonari possono essere rimosse chirurgicamente e la chirurgia può risultare curativa.

Sarcoma di Ewing

Il sarcoma di Ewing è il terzo tumore primario* dell'osso per frequenza (il secondo nei bambini e negli adolescenti). È generalmente caratterizzato dalla presenza di una specifica mutazione genetica nelle cellule, che fa sì che un gene chiamato EWS si sposti in una diversa posizione su un altro cromosoma*. Ciò attiva il gene e contribuisce alla trasformazione delle cellule in senso maligno. Il sarcoma di Ewing può insorgere in qualsiasi osso, ma le sedi maggiormente colpite sono la pelvi, la parete toracica e le ossa lunghe degli arti (femore e tibia). Tuttavia, il sarcoma di Ewing può svilupparsi anche nei tessuti molli che circondano l'osso o l'articolazione, e in questo caso è detto anche sarcoma extraosseo (ossia esterno alle ossa). In alcuni pazienti la malattia può essere in stadio metastatico già al momento della diagnosi (con metastasi localizzate soprattutto nei polmoni, nello scheletro o nel midollo osseo). Questi pazienti in genere vengono trattati con lo stesso approccio terapeutico utilizzato per la malattia localizzata.

Il sarcoma di Ewing viene solitamente trattato con una combinazione di chemioterapia*, chirurgia e/o radioterapia*. Il trattamento prevede 3–6 cicli di una combinazione iniziale di chemioterapia* (per ridurre le dimensioni del tumore e facilitare la sua asportazione chirurgica), seguita dalla terapia locale (chirurgia e/o radioterapia*). Dopo la chirurgia o la radioterapia*, la chemioterapia* viene quasi sempre portata avanti, con altri 6–10 cicli di trattamento somministrati in un periodo totale di 10–12 mesi.

La radioterapia*, insieme alla chemioterapia*, può essere utilizzata prima della chirurgia per ridurre la massa tumorale e il rischio di ricomparsa del tumore dopo l'intervento chirurgico. La chirurgia può risultare difficoltosa se il sarcoma dell'osso si sviluppa in alcuni distretti corporei, per esempio nella pelvi o nella colonna vertebrale. In questo caso, la radioterapia* può essere utilizzata come trattamento principale.

Sarcoma dell'osso a cellule fusate/pleomorfo di alto grado

Queste forme rappresentano il 2-5% dei tumori primari* dell'osso. Sono stati identificati alcuni fattori di rischio* per lo sviluppo di questi tipi di sarcomi dell'osso, ivi compresi la malattia di Paget, la necrosi* ossea o un precedente trattamento radioterapico.

Questi tumori vengono trattati allo stesso modo dell'osteosarcoma*: spesso il paziente viene trattato prima con la chemioterapia*, somministrata con l'intento di ridurre le dimensioni del tumore, seguita dalla chirurgia. In alcuni casi, la chemioterapia* viene somministrata anche dopo l'intervento chirurgico. La radioterapia può essere valutata dopo la chirurgia se si sospetta che sia rimasto in sede un residuo tumorale, oppure al posto della chirurgia se il tumore è inoperabile.

Condrosarcoma

Il condrosarcoma è un tumore della cartilagine più comune negli adulti, che colpisce in genere le persone di età superiore a 50 anni. Il condrosarcoma è tipicamente un tumore a crescita lenta e si forma soprattutto nelle ossa della testa e del tronco, nella pelvi e nelle coste. Può svilupparsi anche da lesioni ossee benigne (non cancerose) note come encondromi e osteocondromi. Il condrosarcoma può essere un sarcoma* di grado basso o alto: più alto è il grado, maggiore è il rischio di diffusione del tumore. La maggior parte dei condrosarcomi è costituita da tumori di basso grado che non formano metastasi*. Il trattamento principale è rappresentato dalla chirurgia e il curettage* è appropriato nei condrosarcomi convenzionali di basso grado.

I condrosarcomi del cranio sono difficili da trattare perché l'asportazione chirurgica completa è tecnicamente difficoltosa e i tumori possono causare effetti indesiderati gravi. In alternativa può essere utilizzata la radioterapia* e, dal momento che i condrosarcomi sono relativamente resistenti ai fotoni (particelle contenenti energia), possono essere valutate alte dosi di radiazioni o nuove tecniche radioterapiche* come la radioterapia a fasci di protoni/ioni carbonio*.

La chemioterapia* e la radioterapia* non vengono utilizzate di routine per prevenire il rischio di ricaduta* locale e a distanza. Tuttavia, la chemioterapia* può essere usata per trattare alcuni tipi particolari di condrosarcoma, per es. il condrosarcoma dedifferenziato e il condrosarcoma mesenchimale, che sono particolarmente responsivi ai farmaci chemioterapici* e possono essere trattati rispettivamente come l'osteosarcoma* o il sarcoma di Ewing.

Tumore dell'osso a cellule giganti

Il tumore a cellule giganti (*giant cell tumour*, GCT) è una rara neoplasia scheletrica che si forma soprattutto all'estremità delle ossa lunghe, in genere intorno al ginocchio. Benché sia generalmente considerato un tumore dell'osso benigno, ha un comportamento localmente aggressivo con tendenza alla distruzione ossea e al frequente sviluppo di recidive. La trasformazione in senso maligno e la diffusione ad altri organi si verificano molto raramente.

I GCT vengono trattati principalmente con la chirurgia, dal curettage* alle escissioni in blocco (asportazione del tumore e dei tessuti circostanti, risparmiando una minima parte del tessuto adiacente potenzialmente sano). Quando un GCT si diffonde ad altri organi, i polmoni sono la sede colpita con maggiore frequenza e in alcuni casi le metastasi polmonari possono essere rimosse chirurgicamente. I GCT che non possono essere asportati mediante chirurgia o che hanno invaso altri tessuti possono essere trattati efficacemente con denosumab*.

Cordoma

Il cordoma è un raro tipo di tumore che origina dai resti embrionali della notocorda*, una struttura che forma il primo asse del corpo durante lo sviluppo del bambino nell'utero materno. Il cordoma può svilupparsi a qualunque età, ma colpisce soprattutto le persone di età compresa tra 40 e 60 anni, mentre nei bambini è molto raro. Può interessare qualsiasi parte della colonna vertebrale, ma le sue sedi più comuni sono rappresentate dall'osso sacro* (50%), dalla base cranica* (30%), dal collo e dalla colonna cervicale e lombare (20%). I cordomi crescono lentamente e la loro diffusione ad altre parti del corpo è un'evenienza rara. In caso di diffusione, le sedi più colpite sono i polmoni, il fegato, lo scheletro e la cute. Inoltre, questi tumori sono caratterizzati da un tasso elevato di recidiva locale. La principale opzione di trattamento per i cordomi è rappresentata dalla chirurgia, anche se spesso è molto difficile asportare completamente il tumore. In caso di diffusione del tumore ai tessuti circostanti è possibile valutare altri tipi di trattamenti come la radioterapia*. Quest'ultima può essere somministrata dopo la chirurgia o da sola quando la chirurgia non è fattibile o il tumore ricompare dopo il trattamento iniziale, ma un altro intervento chirurgico non è possibile. A volte, per alleviare sintomi come il dolore, soprattutto nelle sedi delle metastasi ossee, viene utilizzata anche la radioterapia* palliativa (un tipo di terapia che ha lo scopo di migliorare la qualità di vita del paziente invece che di curare la malattia). Nuove tecniche radioterapiche, come la radioterapia a fasci di protoni, possono risultare efficaci per trattare i cordomi. La chemioterapia* non costituisce un'opzione di trattamento per i cordomi, ma a volte può essere somministrata per tenere sotto controllo un tumore che è recidivato o si è diffuso ad altre parti del corpo. Nei cordomi in stadio avanzato può essere presa in considerazione la terapia a bersaglio molecolare* con imatinib*.

In generale, il trattamento dei sarcomi dell'osso si basa su un piano terapeutico che può essere modificato a seconda del sottotipo istologico specifico e dello stadio della malattia. Tutti i trattamenti presentano benefici, rischi e controindicazioni*. Affinché i pazienti siano consapevoli delle possibili conseguenze del trattamento, si consiglia di chiedere ai medici quali sono i rischi e i benefici attesi di ogni strategia terapeutica. Per alcuni trattamenti sono disponibili alternative diverse e la scelta di un'opzione rispetto a un'altra deve essere discussa soppesando i rischi e i benefici di ciascuna di esse.

Perché le sperimentazioni cliniche* sono importanti?

Le sperimentazioni cliniche* si propongono di scoprire nuove terapie contro il cancro e di valutare la loro sicurezza ed efficacia o superiorità rispetto al trattamento standard. I pazienti che partecipano a una sperimentazione clinica* potrebbero essere sottoposti al trattamento standard o essere tra i primi a ricevere nuove opzioni terapeutiche. Altri obiettivi delle sperimentazioni cliniche* includono la valutazione di nuove strategie per evitare la comparsa di recidive*, la riduzione degli effetti indesiderati delle terapie antitumorali e l'identificazione di metodi migliori per prevenire, analizzare o diagnosticare i tumori. Le sperimentazioni cliniche aiutano ad ampliare le conoscenze sul cancro, a migliorare le opzioni terapeutiche disponibili e a sviluppare nuovi trattamenti per i pazienti attuali e futuri. I pazienti sono invitati a chiedere al medico se siano in corso sperimentazioni cliniche adeguate per il tipo di sarcoma da cui sono affetti.

QUALI SONO I POSSIBILI EFFETTI INDESIDERATI DEI TRATTAMENTI?

Rischi ed effetti indesiderati della chirurgia

Rischi generali della chirurgia

In genere, gli interventi di chirurgia minore e le biopsie sono associati a meno rischi rispetto agli interventi di chirurgia maggiore: è possibile che si manifestino dolore, infezioni nella sede della biopsia* e reazioni all'anestesia* locale.

Tutti gli interventi di chirurgia maggiore eseguiti in anestesia* generale sono associati al rischio di complicanze. Queste complicanze si verificano raramente e includono trombosi venosa profonda* (formazione di un coagulo di sangue in una vena profonda degli arti o della parte inferiore della pelvi), problemi cardiaci o respiratori, sanguinamento, infezioni o reazioni all'anestesia*. I medici prenderanno le misure più appropriate per ridurre al minimo i rischi per il paziente. Prima di ogni intervento chirurgico il personale sanitario deve fornire al paziente informazioni chiare e dettagliate sui possibili rischi a esso correlati.

Resezione di un tumore localizzato in un arto superiore o inferiore

Dopo l'intervento, allo scopo di permettere la fuoriuscita dei liquidi che si accumulano nell'area dell'operazione, potrebbe essere inserito nella ferita chirurgica un tubicino di drenaggio, che verrà rimosso nel momento in cui i liquidi smetteranno di drenare. Subito dopo la chirurgia saranno somministrati potenti antidolorifici per via sistemica per controllare il dolore.

Amputazione

Le conseguenze della chirurgia dipendono dall'entità della resezione, per esempio dal fatto che siano state rimosse parti di osso o un intero segmento osseo e i tessuti molli circostanti. Non sempre è possibile conservare l'intero arto, anche ricorrendo a un intervento di ricostruzione, e talvolta può rendersi necessaria l'amputazione di una sua parte.

- Alcuni pazienti avvertono un dolore che sembra provenire dalla parte dell'arto che è stata amputata, definito dolore dell'arto fantasma. Per trattare questa forma particolare di dolore possono essere necessari diversi tipi di trattamenti: anticonvulsivanti*, antidepressivi* e oppioidi possono aiutare ad alleviare il dolore causato dal danno arrecato alle strutture nervose o bloccare i segnali dolorosi.
- La riabilitazione inizia subito dopo l'intervento chirurgico. L'obiettivo della riabilitazione è quello di aiutare il paziente a recuperare il massimo livello possibile di funzionalità e di autonomia, migliorando al contempo la qualità di vita in generale per quanto riguarda le capacità fisiche, la sfera emotiva e la sfera sociale. Il fisioterapista* mostrerà al paziente come eseguire una serie di esercizi per rafforzare la muscolatura del tronco, delle braccia e delle gambe, e preparare la parte rimanente dell'arto all'uso di una struttura artificiale chiamata protesi.

Resezione di un tumore localizzato nella colonna vertebrale, nel cingolo pelvico* o nella parete toracica

Le conseguenze della resezione chirurgica dipendono dall'entità e dalla sede dell'intervento. In genere, la resezione di un tumore localizzato alle costole comporta conseguenze minori o nessuna conseguenza. La resezione di un tumore localizzato nella colonna vertebrale o nel cingolo pelvico* può causare danni ai nervi e deficit funzionali a seconda delle strutture nervose interessate. La riabilitazione aiuta il paziente a ristabilirsi da questi deficit e migliora gli esiti funzionali del trattamento.

Rischi ed effetti indesiderati della radioterapia*

Durante la radioterapia* possono svilupparsi effetti indesiderati negli organi colpiti direttamente dalle radiazioni, ma anche in organi sani che si trovano vicino alla regione irradiata. Quando la radioterapia* viene somministrata insieme alla chemioterapia*, gli effetti indesiderati potrebbero manifestarsi con maggiore intensità. Inoltre, la radioterapia* utilizzata in aggiunta alla chirurgia può aumentare il rischio di complicanze chirurgiche e causare problemi nel processo di guarigione delle ferite. Tuttavia, grazie agli importanti miglioramenti apportati negli ultimi decenni alle tecniche radioterapiche e alle macchine per la radioterapia*, oggi giorno gli effetti indesiderati gravi sono molto rari.

La maggior parte degli effetti indesiderati della radioterapia* scompare gradualmente dopo la conclusione del trattamento. In alcune persone, tuttavia, essi potrebbero persistere per settimane o anche per periodi più prolungati. Durante il trattamento, l'équipe di radioterapisti fornirà al paziente tutto il supporto necessario.

Effetti indesiderati immediati

Poiché la radioterapia* è un trattamento locale, anche i suoi effetti indesiderati sono locali. I più comuni effetti indesiderati generali della radioterapia* sono:

- Reazioni cutanee (arrossamento, irritazione e/o bruciore) dopo 3-4 settimane di radioterapia* a fasci esterni, che solitamente scompaiono entro 2-4 settimane dopo la conclusione del trattamento. Tuttavia, l'area trattata potrebbe rimanere leggermente più pigmentata rispetto alla cute circostante.
- Disfagia o difficoltà a deglutire a causa dell'infiammazione dell'esofago, un effetto indesiderato che si verifica frequentemente durante l'irradiazione della regione del collo o del torace.
- Nausea e vomito, diarrea: alcune persone riferiscono che il trattamento provoca un senso di nausea; questo effetto è comune soprattutto quando l'area irradiata è vicina allo stomaco o all'intestino.
- Perdita di capelli, che può verificarsi quando viene irradiata la testa.
- Affaticamento: questo è un effetto indesiderato comune e può persistere per un po' di tempo dopo la conclusione del trattamento.
- Formazione di afte in bocca e infiammazione delle mucose di rivestimento del cavo orale (mucosite orale*): durante il trattamento la bocca potrebbe infiammarsi o diventare secca o il paziente potrebbe notare la comparsa di piccole ulcere; questo effetto indesiderato è comune quando l'area trattata è vicina alla cavità orale. Durante tutto il periodo di trattamento è molto importante mantenere la mucosa* orale ben idratata e lavarsi regolarmente i denti.

Effetti indesiderati a lungo termine

È raro che dopo la radioterapia* il paziente sviluppi effetti indesiderati gravi a lungo termine. Tuttavia, in alcuni pazienti gli effetti indesiderati a lungo termine possono avere un impatto importante sulla qualità di vita. Alcuni possibili effetti indesiderati a lungo termine sono:

- alterazioni a lungo termine della cute;
- linfedema*, un gonfiore che si forma quando i linfonodi* e i vasi linfatici vengono danneggiati dalla radioterapia*;
- incontinenza intestinale*, incontinenza vescicale*, sterilità e menopausa precoce* nelle donne sottoposte a irradiazione della pelvi. Se dopo la radioterapia* esiste il rischio di sterilità, prima di iniziare il trattamento il medico discuterà con il/la paziente tutte le opzioni disponibili e gli/le suggerirà a quali strutture rivolgersi per ricevere cure adeguate. Potrebbe esservi la possibilità di conservare lo sperma per gli uomini e gli ovociti per le donne, in modo da utilizzarli eventualmente in futuro;
- dolore neuropatico (dovuto al danno arrecato alle strutture nervose) quando nell'area irradiata sono presenti nervi importanti.

La radioterapia* è associata a un lieve aumento del rischio di sviluppare un secondo tumore a distanza di molti anni dalla conclusione del trattamento. Al fine di ridurre questo rischio, saranno attentamente pianificati il tipo e la dose di radioterapia*.

Rischi ed effetti indesiderati della chemioterapia*

Gli effetti indesiderati della chemioterapia* sono ben noti, anche se sono stati compiuti progressi nel controllarli mediante l'utilizzo di adeguate misure di supporto. Questi effetti dipenderanno dai farmaci somministrati, dalle dosi e da fattori individuali. Se un paziente soffre di altri problemi medici, potrebbe essere necessario adottare alcune precauzioni e/o apportare delle modifiche al trattamento. Per questo motivo, si invitano i pazienti a riferire al personale sanitario eventuali problemi manifestati in passato e la loro storia medica.

Di seguito vengono elencati gli effetti indesiderati noti che si verificano con uno o più farmaci chemioterapici* attualmente utilizzati per il trattamento dei sarcomi dell'osso. La natura, frequenza e severità degli effetti indesiderati variano a seconda della combinazione di farmaci chemioterapici utilizzata.

I più frequenti effetti indesiderati generali della chemioterapia* sono:

- **Rischio di infezioni:** la chemioterapia* interferisce con la capacità delle cellule di crescere o di riprodursi e può causare una condizione nota come leucopenia, ossia una riduzione del numero globuli bianchi* (le cellule che aiutano a combattere le infezioni). Prima di somministrare la chemioterapia* sarà eseguito un esame del sangue per monitorare la conta dei globuli bianchi*.
- **Sanguinamento:** la chemioterapia* può causare una riduzione del numero di piastrine*, frammenti di cellule che aiutano il sangue a coagulare. A volte, i pazienti che presentano una bassa conta piastrinica possono necessitare di una trasfusione di piastrine*.
- **Anemia*:** la chemioterapia* può causare una riduzione del numero di globuli rossi* con conseguente comparsa di stanchezza e affanno. I pazienti che presentano una bassa conta di globuli rossi* potrebbero necessitare di una trasfusione di sangue.

- Nausea e vomito: per prevenire o ridurre questi sintomi possono essere utilizzati efficaci farmaci antiemetici*.
- Formazione di afte in bocca: durante il trattamento la bocca potrebbe infiammarsi o diventare secca o il paziente potrebbe notare la comparsa di piccole ulcere. Tenere la bocca idratata e lavarsi i denti regolarmente può aiutare a ridurre il rischio di mucosite*.
- Perdita dei capelli: non tutti i farmaci chemioterapici causano questo effetto indesiderato; i capelli potrebbero cadere completamente o solo assottigliarsi. In caso di caduta, i capelli ricrescono quasi sempre nell'arco di 3-6 mesi dopo la conclusione della chemioterapia*.
- Affaticamento: la sensazione di stanchezza è un effetto indesiderato comune della chemioterapia*.
- Sterilità: se esiste il rischio di sterilità, il medico discuterà con il/la paziente tutte le opzioni e gli aiuti disponibili prima del trattamento.

Potrebbe verificarsi una reazione locale nel punto dell'accesso venoso per la somministrazione dei farmaci in vena. Inoltre, in caso di stravasamento del farmaco dalla vena nell'area circostante, il tessuto potrebbe essere danneggiato a livello locale. I pazienti che riceveranno un farmaco associato a questa reazione saranno debitamente informati in merito dal personale sanitario.

A seconda dei farmaci chemioterapici utilizzati, potrebbero verificarsi effetti indesiderati più specifici. Durante il decorso della malattia non saranno usati tutti gli agenti chemioterapici disponibili. La scelta di un farmaco rispetto a un altro dipenderà dal tipo di sarcoma dell'osso e, pertanto, il profilo di effetti indesiderati della chemioterapia dipenderà dallo o dagli specifici farmaci utilizzati. Prima dell'inizio della chemioterapia, il personale sanitario informerà i pazienti degli specifici effetti indesiderati potenzialmente associati ai medicinali somministrati.

- Doxorubicina* ed epirubicina* possono danneggiare il muscolo cardiaco. Per questo motivo, prima di iniziare la terapia con questi due farmaci è importante valutare la funzionalità cardiaca; la probabilità di sviluppare problemi al cuore dipende dalla dose del farmaco e dalle condizioni del paziente prima dell'inizio del trattamento. Problemi cardiaci potrebbero insorgere anche se il paziente non presenta alcun fattore di rischio*. Questi farmaci possono rendere la cute più sensibile alla luce solare e causare arrossamento nelle aree in cui il paziente ha precedentemente ricevuto la radioterapia*. Per alcuni giorni dopo la somministrazione del trattamento le urine potrebbero assumere una colorazione rossa o arancione. Questo effetto non è dovuto alla presenza di sangue nelle urine, bensì al colore del farmaco.
- In alcuni pazienti ifosfamide* può causare problemi ai reni, con comparsa di sangue nelle urine e dolore alla vescica. In alcuni casi ifosfamide* può causare anche neurotossicità*, con conseguente comparsa di sonnolenza, allucinazioni e stato confusionale.
- Cisplatino* e metotrexato* possono danneggiare i reni. Per questo motivo, prima di iniziare il trattamento e durante il periodo di somministrazione saranno eseguiti degli esami del sangue per monitorare la funzionalità renale. Al fine di proteggere i reni, prima e dopo la chemioterapia* saranno somministrati al paziente abbondanti liquidi per via endovenosa*. Metotrexato* può causare anche mucosite*. Per aiutare a proteggere le cellule normali, dopo l'infusione sarà somministrato un antidoto insieme a dei liquidi.
- Ciclofosfamide* può causare danno e irritazione della vescica, con conseguente fastidio al passaggio dell'urina. Inoltre, il trattamento può associarsi ad alterazioni della funzionalità renale ed epatica, che solitamente si manifestano tuttavia in forma lieve e si risolvono dopo la conclusione del trattamento. Somministrata ad alte dosi, ciclofosfamide* può danneggiare i polmoni o il cuore. Lo sviluppo di un secondo tumore rappresenta un effetto indesiderato raro.

- Etoposide* può causare un abbassamento temporaneo della pressione arteriosa (ipotensione transitoria) e mucosite*.
- Vincristina* e altri alcaloidi della vinca* possono causare crampi addominali e danni ai nervi (neuropatia periferica) con comparsa di formicolio e intorpidimento.

Rischi ed effetti indesiderati della terapia a bersaglio molecolare

Denosumab* e imatinib* sono gli unici farmaci a bersaglio molecolare* utilizzati nei sarcomi dell'osso.

- I principali effetti indesiderati di denosumab* includono diarrea, dolore muscoloscheletrico e riduzione dei livelli di fosfati (ipofosfatemia) e di calcio (ipocalcemia) nel sangue. Pertanto, durante il trattamento è importante assumere supplementi di calcio e di vitamina D. L'osteonecrosi* della mandibola/mascella è un raro effetto indesiderato di denosumab*. Una buona igiene orale preventiva può ridurre questo rischio. Prima dell'inizio del trattamento è raccomandato un controllo dentistico.
- Imatinib* può causare capogiri, diarrea, nausea e vomito, crampi muscolari, problemi emorragici, offuscamento della vista, edema* (soprattutto intorno agli occhi o negli arti inferiori) e intorpidimento o formicolio alle mani, ai piedi o alle labbra. Imatinib* può causare anche neutropenia*, ossia una riduzione del numero di globuli bianchi* (le cellule che aiutano a combattere le infezioni).

La maggior parte di questi effetti indesiderati può essere trattata con farmaci appropriati o con aggiustamenti della dose; pertanto, è molto importante riferire al medico qualsiasi sintomo avvertito.

IN CHE MODO I GRUPPI DI SOSTEGNO PER IL PAZIENTE POSSONO FORNIRE UN AIUTO?

A cura di Markus Wartenberg, Sarcoma Patients EuroNet Association (www.sarcoma-patients.eu)

È il giorno della diagnosi. Che tu sia un paziente nello studio del medico o una persona cara venuta per tenere la mano a un familiare o per confortare un amico, la diagnosi di sarcoma* è un evento nuovo, inaspettato e a volte spaventoso. Improvvisamente vi è molto da imparare, da capire e da affrontare. Ma, fortunatamente, i pazienti e coloro che li assistono spesso non sono soli. Vi sono persone nella stessa situazione che non avevano mai sentito parlare di “sarcoma”* fino a quel giorno e hanno tante cose da chiedere, e che stanno aspettando gli esiti degli esami per sapere da quale tipo di sarcoma sono affette e quali terapie potranno ricevere. In alcuni Paesi europei, i pazienti affetti da sarcoma* hanno unito le proprie forze e hanno fondato gruppi di sostegno per i pazienti. La maggior parte di questi gruppi è costituita da organizzazioni no-profit, fondate dai pazienti e dai loro familiari per altri pazienti. La loro missione è quella di collaborare con i principali esperti in materia di sarcomi*, con le aziende farmaceutiche impegnate nella ricerca, con le assicurazioni sanitarie, con altri gruppi di pazienti e con altri rappresentanti del sistema sanitario al fine di ottimizzare le informazioni, il trattamento e gli sforzi della ricerca per i pazienti affetti da un sarcoma*, da un tumore stromale gastrointestinale (GIST)*, da un tumore desmoide o da un tipo specifico di tumore dell'osso. Gli obiettivi più importanti di questi gruppi sono:

- Migliorare le conoscenze e le competenze del paziente (aiutarlo ad aiutare sé stesso)
- Garantire l'accesso a terapie innovative e migliorare la qualità del trattamento
- Supportare la ricerca sui sarcomi*
- Sostenere le politiche sanitarie nazionali.

Nel frattempo, numerosi studi dimostrano che il trattamento, somministrato tempestivamente presso centri multidisciplinari per la cura dei sarcomi*, migliora significativamente i risultati e la prognosi di molti pazienti. Da qui le linee guida internazionali per il trattamento (ESMO e NCCN) e le organizzazioni europee dei pazienti con sarcoma*, che sostengono che i sarcomi – in virtù della loro rarità – debbano essere trattati da medici e centri esperti.

Sfortunatamente, numerosi pazienti che convivono a lungo con la diagnosi di “sarcoma”* perdono molto tempo a farsi trattare presso centri non specialistici prima di entrare in contatto con esperti nel trattamento di questi tumori. Se fossero stati indirizzati a centri appropriati per la cura dei sarcomi, questi pazienti avrebbero potuto ricevere terapie migliori più tempestivamente. Il risultato è terribilmente ovvio: se fossero stati informati prima dell'esistenza di centri per i sarcomi*, o se i loro medici li avessero sottoposti all'attenzione di esperti in materia, la loro malattia sarebbe stata diagnosticata prima ed essi avrebbero ricevuto cure migliori. Molti pazienti oggi avrebbero una prognosi migliore.

Se si sospetta o viene diagnosticato un sarcoma*, prima di sottoporsi a un intervento chirurgico o di intraprendere un trattamento lungo e impegnativo può essere utile chiedere un secondo parere a un altro medico. Inoltre, se il paziente nutre ragionevoli dubbi sulla diagnosi iniziale e/o non si sente adeguatamente consigliato, non fa mai male chiedere un secondo parere indipendente, per esempio presso un centro specializzato nel trattamento dei sarcomi*. Un secondo parere può escludere la possibilità di diagnosi sbagliate, accertare che le terapie proposte siano quelle giuste e, eventualmente, suggerire nuove/diverse opzioni di trattamento. I gruppi di sostegno per i pazienti con sarcoma* sanno molto bene quali sono gli esperti nazionali in materia di sarcomi*. Sanno dove si trovano i centri di eccellenza/gli esperti nella cura dei sarcomi* in un dato Paese e possono aiutare i pazienti a trovare la struttura migliore a cui rivolgersi per ottenere un secondo parere, per trattare un sottotipo di sarcoma* molto raro, per ricevere un particolare tipo di terapia o per accedere a uno studio clinico.

Per i pazienti che desiderano maggiori informazioni sulla loro situazione o che vogliono semplicemente parlare con qualcuno, potrebbe essere estremamente utile entrare in contatto con un gruppo nazionale di sostegno per i pazienti con sarcoma*.

Per un elenco dei gruppi di sostegno e delle organizzazioni di volontariato per i pazienti affetti da sarcoma* attivi nei diversi Paesi, si invita il lettore a visitare la pagina web della Sarcoma Patients EuroNet Association all'indirizzo <http://www.sarcoma-patients.eu>.

COSA SUCCEDERE UNA VOLTA TERMINATO IL TRATTAMENTO?

Follow-up con i medici

A prescindere dall'obiettivo della terapia, il paziente dovrà sottoporsi a regolari visite di controllo (follow-up) per diversi anni dopo la conclusione del trattamento. La pratica abituale include lo svolgimento di un esame obiettivo per la ricerca di eventuali segni di una recidiva* tumorale e di esami del sangue per la valutazione delle condizioni generali del paziente e dei possibili effetti indesiderati del trattamento. A seconda della sede primaria* e del tipo di sarcoma* dell'osso, il medico potrebbe richiedere l'esecuzione di un esame radiologico* dell'area colpita e delle zone in cui potrebbe ripresentarsi la malattia. Per il paziente, queste visite rappresentano un momento importante per parlare di qualsiasi nuovo sintomo o cambiamento che ha notato, per chiedere chiarimenti o risolvere eventuali problemi.

Inizialmente le visite si svolgeranno a distanza di qualche mese l'una dall'altra, per poi diventare gradualmente meno frequenti con un intervallo più lungo tra gli appuntamenti, in quanto il rischio di ricomparsa del cancro si riduce in maniera costante con il passare del tempo. In generale, ci si aspetta che un'eventuale recidiva* di sarcoma dell'osso ad alto rischio compaia nei primi 2-3 anni dopo la conclusione del trattamento, mentre i sarcomi* a basso rischio possono andare incontro a ricaduta* anche più tardi.

Il follow-up di routine dipende dal grado, dalle dimensioni e dalla sede del tumore. La durata ottimale del follow-up di routine è a tutt'oggi ignota; tuttavia, le visite di follow-up sono più frequenti dopo il trattamento di un sarcoma dell'osso di grado intermedio o alto rispetto a un sarcoma di basso grado.

Ritorno alla vita normale

Il ritorno alla vita normale rappresenta uno dei principali obiettivi del trattamento dei sarcomi dell'osso. I pazienti sono incoraggiati a parlare con il medico di qualunque problema, preoccupazione o sensazione relativa al ritorno a casa o al rientro a scuola o al lavoro, ed è importante che discutano per tempo questi aspetti con il personale sanitario affinché possano ricevere l'aiuto necessario. Alcuni pazienti possono trovare sostegno anche in gruppi di ex-pazienti o in mezzi di informazione che si rivolgono al malato oncologico. Potrebbe essere molto utile anche la consulenza di uno psicologo esperto.



Cosa succederebbe se il cancro dovesse ricomparire?

I sarcomi dell'osso possono ricomparire nella stessa area in cui si è formato il tumore iniziale. In questi casi la ripresa della malattia prende il nome di recidiva* locale. Ai pazienti che presentano una recidiva* locale isolata può essere proposta nuovamente la resezione chirurgica del tumore, ma anche un trattamento aggiuntivo.

I sarcomi dell'osso possono ricomparire anche in organi e distretti corporei diversi dalla sede originaria. In questi casi la ripresa della malattia è detta metastasi*. Nei pazienti con sarcoma* dell'osso, le principali sedi di metastasi sono rappresentate dai polmoni, da segmenti ossei diversi da quelli in cui ha avuto origine il tumore primario* e dal fegato. Dal momento che le metastasi*, soprattutto agli stadi iniziali quando sono ancora resecabili, possono rimanere asintomatiche, durante il follow-up il medico presterà particolare attenzione a queste potenziali sedi di malattia.

Nei pazienti precedentemente trattati con farmaci per via sistemica, potrebbero essere presi in considerazione altri cicli di chemioterapia* o di terapia a bersaglio molecolare.

La radioterapia* può essere somministrata per alleviare i sintomi o per prevenire l'insorgenza di complicanze correlate al tumore.

Affinché possa essere selezionata la modalità di trattamento o la combinazione terapeutica più appropriata, è importante che ogni recidiva* tumorale venga valutata da un'équipe multidisciplinare di esperti.

Può anche accadere, come effetto tardivo di alcune terapie utilizzate per i sarcomi dell'osso, che si sviluppi un nuovo tumore secondario. Se sussiste il sospetto di un tumore secondario, il medico prescriverà una serie di esami per valutare il tipo di tumore secondario e la sua estensione. Le opzioni terapeutiche più appropriate devono essere discusse dall'équipe multidisciplinare che ha in carico il paziente, tenendo conto dei trattamenti precedentemente somministrati per il sarcoma dell'osso.

DEFINIZIONE DEI TERMINI MEDICI

Acquisita (condizione)

Detto di una condizione che non era presente alla nascita (non ereditaria) ma sviluppatasi successivamente.

Alcaloidi della vinca

Gruppo di agenti alcaloidi antimitotici e antimicrotubuli derivati da una pianta nota come pervinca del Madagascar. Gli alcaloidi della vinca vengono utilizzati nella chemioterapia per il cancro. Agendo sulla tubulina, essi impediscono la formazione dei microtubuli, strutture cellulari che partecipano alla segregazione dei cromosomi* durante la mitosi* e sono elementi necessari ai fini del processo di divisione cellulare.

Anatomo-patologo

Medico specializzato in istopatologia*, ossia nello studio delle cellule e dei tessuti malati al microscopio.

Anemia

Condizione caratterizzata dalla riduzione al di sotto della norma del numero di globuli rossi* o della quantità di emoglobina, una proteina contenente ferro che trasporta l'ossigeno dai polmoni al resto del corpo; in presenza di questa condizione, il trasporto di ossigeno ai tessuti diminuisce. I sintomi dell'anemia includono stanchezza e fiato corto.

Anestesia

Stato reversibile di perdita della coscienza in cui il paziente non avverte dolore, non ha riflessi normali e risponde in misura minore allo stress. L'anestesia viene indotta artificialmente mediante la somministrazione di sostanze note come anestetici. Può essere totale o parziale e rende possibile l'esecuzione degli interventi chirurgici o di altre procedure invasive sui pazienti.

Anticonvulsivante

Farmaco o altro composto utilizzato per prevenire o arrestare le crisi epilettiche o le convulsioni. È chiamato anche antiepilettico.

Antidepressivo

Farmaco utilizzato per trattare la depressione.

Antracicline

Classe di antibiotici utilizzati nella chemioterapia* per trattare un'ampia varietà di neoplasie maligne.

Base cranica

Parte bassa del cranio ove poggia il cervello e che costituisce allo stesso tempo la sommità del corpo dietro al naso e agli occhi.

Biopsia

Rimozione di cellule o di tessuti da sottoporre all'esame di un anatomo-patologo*. L'anatomo-patologo* può analizzare il tessuto al microscopio o sottoporre le cellule o il tessuto ad altre analisi. Esistono molti tipi diversi di biopsia. I più comuni includono: (1) la biopsia incisionale, consistente nella rimozione di un solo campione di tessuto; (2) la biopsia escissionale, consistente nella rimozione di un'intera massa o area sospetta; e (3) l'agobiopsia, consistente nel prelievo di un campione di tessuto o di liquido attraverso un ago. Quando viene utilizzato un ago di grosso calibro, la procedura prende il nome di biopsia con ago a scatto. Quando invece viene utilizzato un ago di piccolo calibro, la procedura viene detta biopsia per aspirazione con ago sottile.

Cartilagine articolare

Tessuto liscio che ricopre le estremità delle ossa nel punto in cui esse si uniscono a formare le articolazioni. La cartilagine articolare facilita la mobilità delle articolazioni, permettendo alle ossa di scorrere le une sulle altre con minimo attrito.

Chemioterapia

Tipo di trattamento antitumorale basato sull'uso di farmaci che uccidono le cellule cancerose e/o ne limitano la proliferazione. In genere, questi medicinali vengono somministrati al paziente mediante infusione lenta in una vena, ma possono essere somministrati anche per via orale, con un'infusione diretta in un arto o con un'infusione nel fegato, a seconda della sede del tumore.

Chirurgo ortopedico

Chirurgo specializzato nella diagnosi e nel trattamento delle lesioni e delle malattie del sistema muscoloscheletrico*, che include le ossa, le articolazioni, i tendini, i legamenti e i muscoli.

Ciclofosfamide

Farmaco utilizzato per trattare molti tipi di cancro e in fase di studio per il trattamento di altre forme tumorali. Viene usato anche nei bambini per trattare alcune malattie renali. Ciclofosfamide si lega al DNA presente nelle cellule e può causare la morte delle cellule cancerose. È un tipo di agente alchilante. È detto anche CTX.

Cingolo (cintura)

Uno dei due anelli di ossa più o meno completi situati all'estremità superiore o inferiore del tronco, ove forniscono sostegno alle braccia e alle gambe, ossia il cingolo scapolare e il cingolo pelvico.

Cisplatino

Farmaco utilizzato per trattare molte forme tumorali. Cisplatino contiene un metallo chiamato platino. Uccide le cellule cancerose danneggiando il loro DNA e impedendo che vadano incontro a divisione. È un tipo di agente alchilante.

Controindicazione

Condizione o sintomo che rende improprio somministrare al paziente un dato trattamento o sottoporlo a una data procedura. Le controindicazioni sono assolute se il trattamento non deve mai essere somministrato ai pazienti che presentano questa condizione o sintomo, oppure relative se in alcuni pazienti con questa condizione o sintomo i benefici attesi dal trattamento si dimostrano superiori alle possibili complicanze.

Criochirurgia

La criochirurgia (chiamata anche crioterapia) consiste nell'uso di temperature estremamente basse prodotte mediante l'applicazione di azoto liquido (o di gas argon) per distruggere i tessuti anomali. La criochirurgia viene utilizzata per trattare diverse forme tumorali e alcune condizioni precancerose o non cancerose.

Cromosoma

Struttura organizzata contenente i geni che codificano per caratteristiche del corpo come il colore dei capelli o il sesso. Le cellule umane hanno 23 coppie di cromosomi (per un totale di 46 cromosomi). Le cellule cancerose o leucemiche presentano spesso un'anomalia cromosomica, ossia una variazione della struttura o del numero dei cromosomi, come la duplicazione di una parte di cromosoma o un cromosoma in più (47 cromosomi) o la delezione di una regione cromosomica o un cromosoma in meno (45 cromosomi). Un'inversione cromosomica o genomica è un'anomalia in cui non vi è aggiunta o perdita di cromosomi, ma una porzione del cromosoma risulta invertita.

Curettaggio

Tipo di procedura medica utilizzata per asportare dei tessuti. Il tessuto da rimuovere viene raschiato o staccato mediante uno strumento chiamato curette.

Dactinomicina

Dactinomicina, nota anche con il nome generico di actinomicina D, è il principale membro delle actinomicine, una classe di antibiotici antitumorali polipeptidici isolati dai batteri del genere *Streptomyces*, che vivono nel suolo. È uno dei farmaci antitumorali più datati e viene utilizzata da molti anni.

Denosumab

Farmaco utilizzato per prevenire o trattare alcuni problemi ossei. Più specificamente, viene somministrato per prevenire le fratture ossee e altri problemi scheletrici causati da tumori solidi che si sono diffusi alle ossa. In alcuni pazienti viene impiegato anche per trattare i tumori a cellule giganti delle ossa che non possono essere asportati mediante chirurgia. Può essere utilizzato per trattare l'osteoporosi (una patologia caratterizzata dalla riduzione della massa e della densità ossea) nelle donne in postmenopausa ad alto rischio di fratture ossee. Denosumab è in fase di studio anche per il trattamento di altre condizioni e forme tumorali. Legandosi a una proteina* chiamata RANKL, denosumab impedisce a essa di legarsi a un'altra proteina* denominata RANK che si trova sulla superficie di alcune cellule dell'osso, ivi comprese le cellule ossee tumorali. In questo modo può aiutare a prevenire le fratture ossee e la crescita delle cellule tumorali.

Docetaxel

Docetaxel appartiene alla classe di farmaci antitumorali noti come taxani*. Docetaxel blocca la capacità delle cellule di distruggere lo "scheletro" interno che consente loro di dividersi e di moltiplicarsi. In presenza dello scheletro, le cellule non sono più in grado di dividersi e vanno incontro a morte. Docetaxel danneggia anche cellule non tumorali come le cellule del sangue, con possibile comparsa di effetti indesiderati.

Dolore dell'arto fantasma

Sensazione di dolore o altra sensazione sgradevole localizzata nella zona dell'arto mancante (fantasma).

Doxorubicina

Farmaco utilizzato per trattare molti tipi di cancro e in fase di studio per il trattamento di altre forme tumorali. Doxorubicina viene prodotta dal batterio *Streptomyces peucetius*. Danneggia il DNA e può uccidere le cellule cancerose. È un tipo di antibiotico antitumorale appartenente alla classe delle antracicline*. È chiamata anche doxorubicina cloridrato e idrossidaunorubicina.

Edema

Accumulo anomalo di liquidi sotto la pelle o in una cavità corporea.

Endovenosa

In o all'interno di una vena. Si riferisce solitamente alla modalità di somministrazione di un farmaco o di un'altra sostanza attraverso un ago o un catetere inserito in una vena. Detta anche e.v.

Epirubicina

Farmaco utilizzato insieme ad altri agenti terapeutici per trattare il cancro della mammella in stadio iniziale che si è diffuso ai linfonodi*. Viene usato ed è in fase di studio anche per il trattamento di altre forme tumorali. Epirubicina è un antibiotico del gruppo delle antracicline*. È detta anche epirubicina cloridrato.

Ereditaria (condizione)

In medicina, descrive la trasmissione di informazioni genetiche da genitore a figlio attraverso i geni contenuti negli spermatozoi e nelle cellule uovo.

Esame istologico/istologia

Esame e studio delle cellule e dei tessuti al microscopio. Il tessuto corporeo ottenuto mediante biopsia* o rimozione chirurgica viene posto in un fissativo e inviato a un laboratorio. Qui, il tessuto viene tagliato in sottili sezioni, colorato con sostanze specifiche e studiato al microscopio.

Esame radiologico (indagine radiologica)

Esame che utilizza tecniche di diagnostica per immagini (come le radiografie, l'ecografia*, la tomografia computerizzata* e le indagini di medicina nucleare) per visualizzare organi, strutture e tessuti corporei allo scopo di diagnosticare e trattare le malattie.

Etoposide

Farmaco antitumorale che danneggia le cellule cancerose direttamente (azione citotossica). Appartiene alla classe di agenti chemioterapici noti come inibitori della topoisomerasi. Le topoisomerasi sono proteine necessarie ai fini dello svolgimento della doppia elica di DNA durante la sua replicazione all'interno delle cellule. Etoposide blocca questo processo e impedisce alle cellule tumorali di dividersi. Può essere somministrata per via endovenosa* o per via orale sotto forma di capsule.

Farmaco antiemetico

Farmaco che previene o riduce la nausea e il vomito, due sintomi che possono essere causati da alcune terapie antitumorali. I farmaci antiemetici includono granisetron, metoclopramide e ondansetron.

Fattore di rischio

Condizione o caratteristica che aumenta la probabilità di sviluppare una malattia. Alcuni esempi di fattori di rischio per insorgenza del cancro sono l'età, la storia familiare di alcuni tipi di tumore, il consumo di tabacco, l'esposizione alle radiazioni o a determinate sostanze chimiche, le infezioni sostenute da certi virus o batteri e alcune variazioni genetiche.

Fibroblasto

Cellula del tessuto connettivo che produce e secerne le proteine collagene.

Fisioterapista

Professionista sanitario specializzato nella valutazione e nel trattamento delle persone che presentano condizioni o traumi limitanti la loro capacità di muoversi e di svolgere attività fisiche. I fisioterapisti utilizzano metodi come l'esercizio fisico, i massaggi, il calore, il freddo e la stimolazione elettrica per rinforzare la muscolatura, alleviare il dolore e migliorare le capacità motorie. Insegnano inoltre a eseguire correttamente esercizi mirati per prevenire i traumi e la perdita di movimento.

Gemcitabina

Principio attivo di un farmaco utilizzato per trattare i tumori del pancreas in stadio avanzato o metastatico. Gemcitabina viene usata anche in combinazione con altri medicinali per trattare il cancro della mammella metastatico, il cancro ovarico avanzato e il cancro del polmone non a piccole cellule avanzato o metastatico. Inoltre, viene utilizzata o è in fase di studio per il trattamento di altre forme tumorali. Gemcitabina arresta la sintesi del DNA all'interno della cellula e può uccidere le cellule cancerose. È un tipo di antimetabolita.

Gene oncosoppressore

Tipo di gene codificante per una proteina oncosoppressore che contribuisce al controllo della crescita cellulare. Eventuali mutazioni* (variazioni nella sequenza del DNA) a carico di geni oncosoppressori possono portare allo sviluppo del cancro. È detto anche antioncogene.

Globuli bianchi

Cellule del sistema immunitario che partecipano ai meccanismi di difesa del corpo contro le infezioni.

Globuli rossi

Il tipo di cellule presenti in maggiori quantità nel sangue e che conferiscono a esso il suo caratteristico colore rosso. La loro funzione principale è quella di trasportare l'ossigeno.

Glucosio

Zucchero monosaccaride abbondantemente presente nei tessuti delle piante e degli animali. È la principale fonte di energia del corpo.

Ifosfamide

Farmaco utilizzato insieme ad altri agenti per trattare il cancro del testicolo a cellule germinali che non ha risposto a un precedente trattamento con altri medicinali. Viene usato ed è in fase di studio anche per il trattamento di altre forme tumorali. Ifosfamide si lega al DNA all'interno delle cellule e può uccidere le cellule cancerose. È un tipo di agente alchilante e un tipo di antimetabolita.

Imatinib

Imatinib è un inibitore delle protein chinasi, cioè blocca alcuni enzimi specifici chiamati tirosin chinasi. Questi enzimi possono trovarsi in alcuni recettori presenti sulla superficie delle cellule tumorali, ivi compresi i recettori che stimolano la divisione incontrollata delle cellule. Bloccando questi recettori, imatinib contribuisce a controllare la divisione cellulare.

Incontinenza intestinale

Incapacità di controllare la fuoriuscita delle feci dal retto (incontinenza fecale).

Incontinenza vescicale

Incapacità di controllare il flusso di urina proveniente dalla vescica (è detta anche incontinenza urinaria).

Irinotecan

Irinotecan è un farmaco utilizzato per il trattamento del cancro. Irinotecan impedisce lo svolgimento della doppia elica del DNA attraverso l'inibizione della topoisomerasi I. Dal punto di vista chimico, è un analogo semisintetico dell'alcaloide naturale camptotecina.

Linfedema

Condizione caratterizzata dall'accumulo di liquido linfatico in eccesso nei tessuti, con conseguente comparsa di gonfiore. Può verificarsi in un braccio o in una gamba quando i vasi linfatici vengono bloccati, danneggiati o rimossi chirurgicamente.

Linfoma

Tumore maligno che ha origine nelle cellule del sistema immunitario. I linfomi sono essenzialmente di due tipi: il linfoma di Hodgkin, identificato dalle cellule di Reed-Sternberg, e i linfomi non-Hodgkin, che includono un ampio gruppo di tumori diversi tra loro che si sviluppano nelle cellule del sistema immunitario. I linfomi non-Hodgkin possono essere ulteriormente suddivisi in tumori con decorso indolente (a crescita lenta) e tumori con decorso aggressivo (a crescita rapida). Questi sottotipi hanno un comportamento differente e rispondono in modo diverso al trattamento. Sia i linfomi di Hodgkin sia i linfomi non-Hodgkin possono svilupparsi nei bambini e negli adulti, e la prognosi* e il trattamento dipendono dallo stadio e dal tipo di tumore.

Linfonodo

Massa rotondeggiante di tessuto linfatico avvolta da una capsula di tessuto connettivo. I linfonodi filtrano la linfa (il liquido che circola all'interno del sistema linfatico) e immagazzinano i linfociti (un tipo di globuli bianchi). Sono situati lungo i vasi linfatici. Sono detti anche ghiandole linfatiche.

Margine

Il bordo od orlo del tessuto asportato chirurgicamente per trattare un tumore. Il margine si definisce negativo o pulito quando l'anatomo-patologo non rileva cellule tumorali sul bordo del tessuto, il che suggerisce che il tumore sia stato completamente asportato. Il margine si definisce invece positivo o interessato quando l'anatomo-patologo rileva cellule tumorali sul bordo del tessuto, il che suggerisce che il tumore non sia stato interamente rimosso.

Margine negativo

Il bordo od orlo del tessuto asportato chirurgicamente per trattare un tumore. Il margine si definisce negativo o pulito quando l'anatomo-patologo* non rileva cellule tumorali sul bordo del tessuto, il che suggerisce che il tumore sia stato completamente asportato. Il margine si definisce invece positivo o interessato quando l'anatomo-patologo* rileva cellule tumorali sul bordo del tessuto, il che suggerisce che il tumore non sia stato interamente rimosso.

Margine positivo

Il bordo od orlo del tessuto asportato chirurgicamente per trattare un tumore. Il margine si definisce positivo o interessato quando l'anatomo-patologo* rileva cellule tumorali sul bordo del tessuto, il che suggerisce che il tumore non sia stato interamente rimosso.

Menopausa

Periodo della vita di una donna in cui le ovaie non producono più ormoni con conseguente scomparsa del ciclo mestruale. La menopausa naturale si verifica solitamente intorno all'età di 50 anni. Una donna è considerata in menopausa se non ha avuto il ciclo mestruale per un periodo consecutivo di 12 mesi. I sintomi della menopausa includono vampate di calore, sbalzi d'umore, sudorazioni notturne, secchezza vaginale, difficoltà di concentrazione e sterilità.

Metastasi

Diffusione di un tumore da una parte del corpo a un'altra. Un tumore costituito da cellule che si sono trasferite da una sede corporea a un'altra è detto tumore metastatico o metastasi. Le metastasi contengono cellule simili a quelle del tumore originario.

Metotrexato

Metotrexato, noto anche come MTX, è un antimetabolita e un antifolato. Agisce inibendo il metabolismo dell'acido folico, che è importante per la sintesi del DNA all'interno delle cellule. Viene utilizzato per trattare il cancro, l'artrite reumatoide e gravi patologie cutanee come la psoriasi.

Mitosi

Il processo attraverso cui una singola cellula madre si divide formando due nuove cellule figlie. Ogni cellula figlia riceve dalla cellula madre un set completo di cromosomi*. Questo processo permette all'organismo di crescere e di rinnovare le proprie cellule.

Mucosa orale

Membrana umida che riveste internamente la bocca. Le ghiandole presenti nella mucosa producono il muco (un liquido denso e vischioso). È detta anche membrana mucosa.

Mucosite

Complicanza di alcune terapie antitumorali, caratterizzata dall'infiammazione delle mucose che rivestono il tubo digerente. Spesso si manifesta con la comparsa di ulcere nel cavo orale.

Mucosite orale

Complicanza di alcune terapie antitumorali, caratterizzata dall'infiammazione della mucosa che riveste internamente la bocca. Spesso si manifesta con la comparsa di ulcere nel cavo orale.

Muscoloscheletrico

Relativo all'apparato che permette il movimento del corpo e ne mantiene la forma, includente le ossa, i muscoli, le articolazioni, i tendini e i legamenti.

Mutazione

Variazione nella sequenza delle coppie di basi di DNA che costituisce un gene. Le mutazioni a carico di un gene non alterano necessariamente il gene interessato in maniera permanente.

Necrosi

Morte dei tessuti viventi.

Neurotossicità

Tendenza di alcuni trattamenti ad avere effetti tossici (nocivi) sul sistema nervoso.

Notocorda

Struttura che forma il primo asse del corpo durante lo sviluppo del bambino nell'utero materno. Nell'embrione, essa appare come una piccola corda flessibile costituita da uno dei tre strati di cellule embrionali. La notocorda svolge diversi ruoli a livello funzionale e dello sviluppo. Tra i più importanti, funge da sito per l'inserzione dei muscoli e da precursore della colonna vertebrale, oltre ad avere un tessuto intermedio che invia segnali ai tessuti circostanti durante lo sviluppo.

Oncologo clinico

Medico specializzato nella diagnosi e nel trattamento del cancro attraverso la chemioterapia*, la terapia ormonale, la terapia biologica e la terapia a bersaglio molecolare. L'oncologo clinico è spesso il professionista sanitario di riferimento dei pazienti affetti da cancro. L'oncologo clinico fornisce anche cure di supporto e può coordinare il trattamento prescritto da altri specialisti.

Oncologo pediatrico

Medico specializzato nel trattamento dei bambini affetti da cancro.

Opinione multidisciplinare

Modalità di pianificazione del trattamento in cui un gruppo di medici di specialità (discipline) diverse analizza e discute le condizioni mediche e le opzioni terapeutiche di un paziente. Nel trattamento dei tumori, l'opinione multidisciplinare può basarsi sul parere di un oncologo clinico (che prescrive la terapia con farmaci antitumorali), di un oncologo chirurgo (che tratta il cancro con la chirurgia) e di un oncologo radioterapista (che tratta il cancro con la radioterapia). È detta anche *tumour board*.

Osso sacro

L'ampio osso di forma triangolare situato nella porzione inferiore della colonna vertebrale e che forma parte dello scheletro del bacino. È generato dalla fusione delle ultime 5 vertebre della colonna vertebrale.

Osteonecrosi

Malattia caratterizzata dalla morte del tessuto osseo a causa dell'apporto insufficiente di sangue.

Osteosarcoma

Tumore maligno delle ossa che si sviluppa in genere nelle ossa lunghe degli arti superiori o inferiori. Colpisce soprattutto i giovani e con maggiore frequenza i maschi rispetto alle femmine. È chiamato anche sarcoma osteogenico.

Paziente ambulatoriale (in regime ambulatoriale)

Paziente che si reca presso una struttura sanitaria a scopi diagnostici o terapeutici senza tuttavia trascorrervi la notte.

Paziente ricoverato (in regime di ricovero)

Paziente le cui cure richiedono la permanenza in ospedale. È il contrario di paziente ambulatoriale*.

Piastrine

Piccoli frammenti di cellule che svolgono un ruolo fondamentale nella formazione dei coaguli di sangue. I pazienti con una bassa conta di piastrine sono a rischio di emorragia grave. Per contro, i pazienti con una conta elevata di piastrine sono a rischio di trombosi (formazione di coaguli di sangue che possono ostruire i vasi sanguigni causando ictus o altre gravi condizioni) e possono essere anche a rischio di emorragia grave a causa del malfunzionamento delle piastrine.

Predisposizione genetica

Aumento del rischio di sviluppare una malattia dovuto alla trasmissione di caratteri ereditari. È detta anche suscettibilità genetica.

Prognosi

Il probabile esito o decorso di una malattia; la probabilità di guarire o di andare incontro a recidiva*.

Rabdomiosarcoma

Tipo di sarcoma* che origina in genere nei muscoli attaccati alle ossa e che permettono al corpo di muoversi (muscoli scheletrici). I rabdomiosarcomi si sviluppano soprattutto nei bambini, ma possono colpire anche gli adulti.

Radiazioni ionizzanti

Tipo di radiazioni generate (o emesse) da procedure a raggi X*, sostanze radioattive, fasci di luce che entrano nell'atmosfera terrestre dallo spazio e altre fonti. Ad alte dosi, le radiazioni ionizzanti aumentano le attività chimiche all'interno delle cellule e possono comportare rischi per la salute, ivi compreso il rischio di sviluppare il cancro.

Radiologo

Medico specializzato nella diagnosi delle malattie e dei traumi mediante l'utilizzo di tecniche di diagnostica per immagini come quelle usate per acquisire radiografie*, TC* o RM* (risonanza magnetica).

Radiomarcato

Coniugato con una sostanza radioattiva. Una volta iniettata nel corpo, la sostanza radiomarcata permette di seguire gli spostamenti e le trasformazioni a cui va incontro mediante un rilevatore.

Radioterapia

Terapia per il trattamento dei tumori che sfrutta le radiazioni. I fasci di radiazioni vengono diretti sempre verso l'area specifica in cui si trova il tumore.

Radioterapista oncologo

Medico specializzato nel trattamento del cancro con le radiazioni. Il radioterapista non deve essere confuso con il radiologo*, un altro medico specializzato nell'esecuzione di indagini di diagnostica per immagini per scoprire diverse malattie e seguirne l'evoluzione nel tempo.

Raggi X/radiografia

Forma di radiazioni utilizzate per ottenere immagini delle strutture interne degli oggetti. In medicina, i raggi X vengono comunemente usati per acquisire immagini delle strutture interne del corpo.

Recidiva

Ricomparsa di un cancro o di una malattia, solitamente dopo un periodo di tempo durante il quale il cancro o la malattia in questione non era presente o non poteva essere rilevato. La recidiva può verificarsi nella stessa sede del tumore originario (primario) o in un'altra parte del corpo. È detta anche cancro o malattia ricorrente.

Ricaduta

Ricomparsa dei segni e sintomi del cancro dopo un periodo di miglioramento.

Sarcoma

Tumore maligno che origina nelle ossa, nelle cartilagini, nel tessuto adiposo, nei muscoli, nei vasi sanguigni o in altri tessuti connettivi o di supporto.

Sperimentazione clinica

Tipo di studio di ricerca condotto sui pazienti allo scopo di valutare se un nuovo trattamento sia sicuro (sicurezza) e funzioni (efficacia). Le sperimentazioni cliniche vengono condotte per testare l'efficacia non solo dei farmaci, ma anche di terapie non farmacologiche, come la radioterapia* o la chirurgia, e di combinazioni di trattamenti diversi.

Stadiazione

Esecuzione di una serie di esami e procedure volti a determinare l'estensione del cancro all'interno del corpo, soprattutto se la malattia si è diffusa dalla sede originaria ad altre parti dell'organismo. Conoscere lo stadio della malattia è importante per poter pianificare il trattamento migliore.

Taxani

Tipo di farmaci utilizzati per trattare il cancro che bloccano la crescita delle cellule tumorali arrestando la mitosi* (divisione cellulare). I taxani interferiscono con i microtubuli (strutture cellulari che contribuiscono alla segregazione dei cromosomi* durante la mitosi*). Sono inibitori della mitosi e agenti antimicrotubuli.

TC/tomografia computerizzata

Esame radiologico in cui i dati raccolti dal passaggio di fasci di raggi X* negli organi del corpo vengono rielaborati da un computer, in modo da ricostruire un'immagine dettagliata della sezione studiata.

Terapia a bersaglio molecolare

Tipo di trattamento che utilizza farmaci o altre sostanze, come gli anticorpi monoclonali, per identificare e attaccare specifiche proteine o strutture cellulari notoriamente implicate nella crescita e progressione dei tumori. La terapia a bersaglio molecolare può avere meno effetti indesiderati rispetto ad altri tipi di trattamenti antitumorali.

Trombosi venosa profonda

Formazione di un coagulo di sangue in un arto inferiore o superiore o nella regione bassa della pelvi. I sintomi possono includere dolore, gonfiore, calore e arrossamento nell'area interessata. È detta anche TVP.

Tumore (cancro/sarcoma) (dell'osso) primario / sede/localizzazione primaria

Termine utilizzato per descrivere il primo tumore o tumore originario che si sviluppa nel corpo. Le cellule cancerose di un tumore primario possono diffondersi ad altre parti del corpo e dare origine a nuovi tumori o tumori secondari che prendono il nome di metastasi. Questi tumori secondari sono dello stesso tipo del tumore primario. È detto anche tumore primitivo.

Tumori maligni

I tumori maligni, chiamati anche cancro, sono costituiti da cellule trasformate in senso canceroso che in genere si dividono rapidamente e hanno la tendenza a diffondersi ad altre parti del corpo.

Tumori stromali gastrointestinali (GIST)

Tipo di tumori che originano solitamente nelle cellule della parete del tratto gastrointestinale. Possono essere benigni o maligni.

Vincristina

Principio attivo di un farmaco utilizzato per trattare la leucemia acuta. Viene impiegata in combinazione ad altri medicinali per trattare il linfoma di Hodgkin, il linfoma non-Hodgkin*, il rhabdomyosarcoma*, il neuroblastoma e il tumore di Wilms. Viene usata ed è in fase di studio anche per il trattamento di altre forme tumorali. Vincristina blocca la proliferazione tumorale arrestando la divisione cellulare. È un tipo di alcaloide della vinca* e un tipo di agente antimitotico.

Le Guide ESMO/Anticancer Fund per il Paziente sono state ideate per aiutare i malati, i loro familiari e le persone che li assistono a comprendere la natura di diversi tipi di cancro e a riconoscere le migliori opzioni terapeutiche disponibili. Le informazioni mediche riportate nelle Guide per il Paziente si basano sulle Linee Guida per la Pratica Clinica ESMO, che sono state sviluppate allo scopo di guidare gli oncologi clinici nella diagnosi, nel follow-up e nel trattamento di diversi tipi di cancro. Queste guide sono state realizzate dall'Anticancer Fund in stretta collaborazione con l'ESMO Guidelines Working Group e l'ESMO Cancer Patient Working Group.

Ulteriori informazioni sono reperibili sui siti web www.esmo.org e www.anticancerfund.org

