



Prossimità e organizzazione delle cure: la medicina generale di domani tra demografia e cronicità

La diagnosi, il trattamento e il follow-up
dei pazienti con tumori mesenchimali

Bruno Vincenzi

b.vincenzi@unicampus.it

**76° CONGRESSO
NAZIONALE**

7-12 ottobre 2019
Tanka Village - Villasimius (CA)

FIMMG®
Federazione Italiana Medici di Famiglia

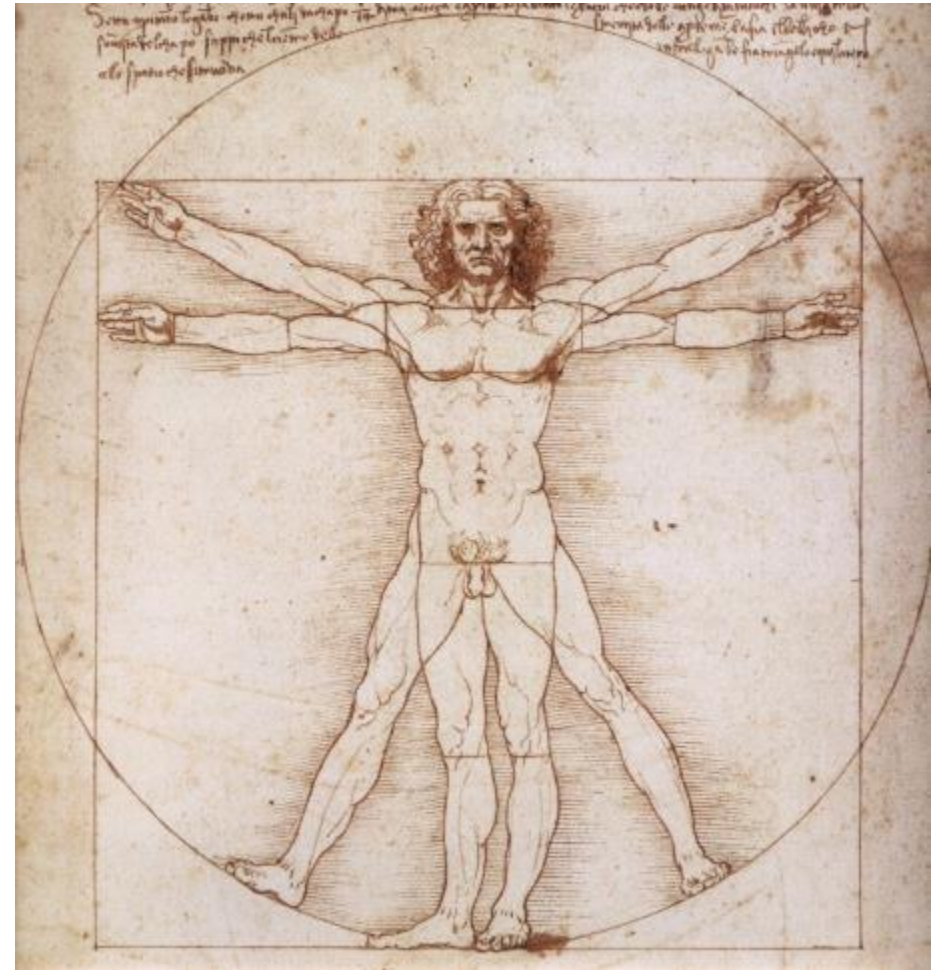
METS®
Società Italiana di Medici



□ Diagnosi

□ Trattamento

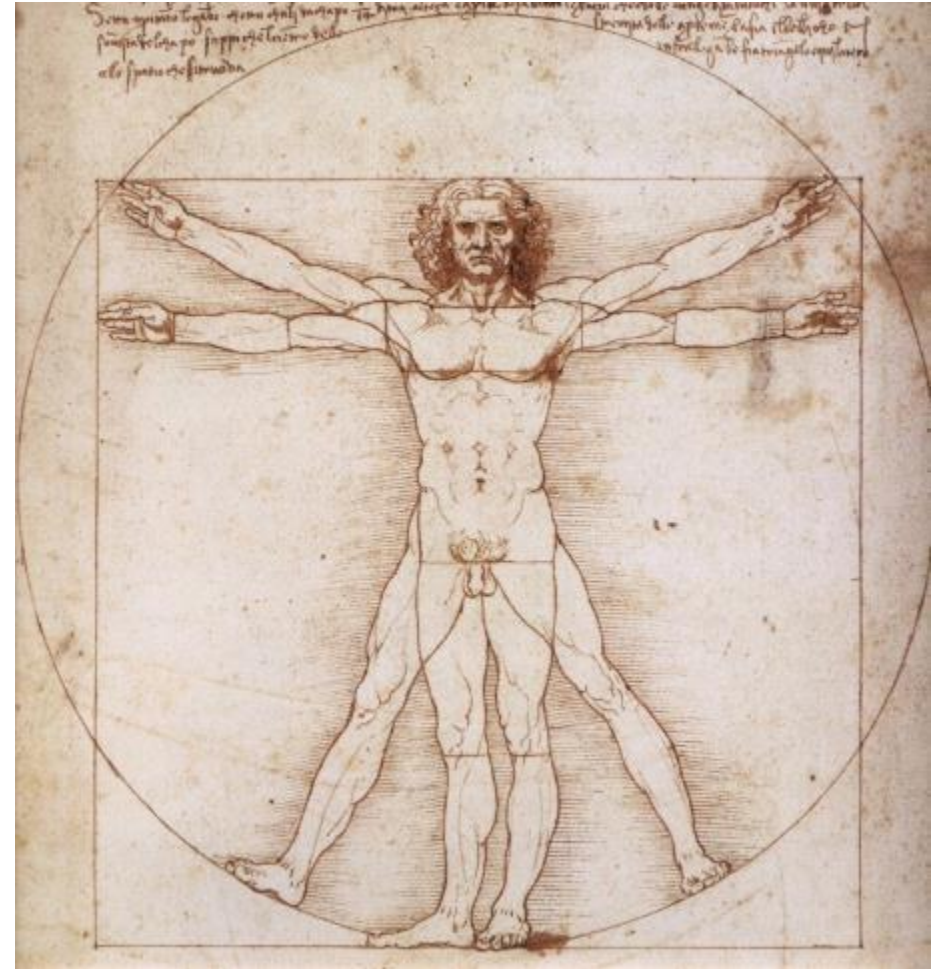
□ Follow up...e Rete



Diagnosi

Trattamento

Follow up....e Rete



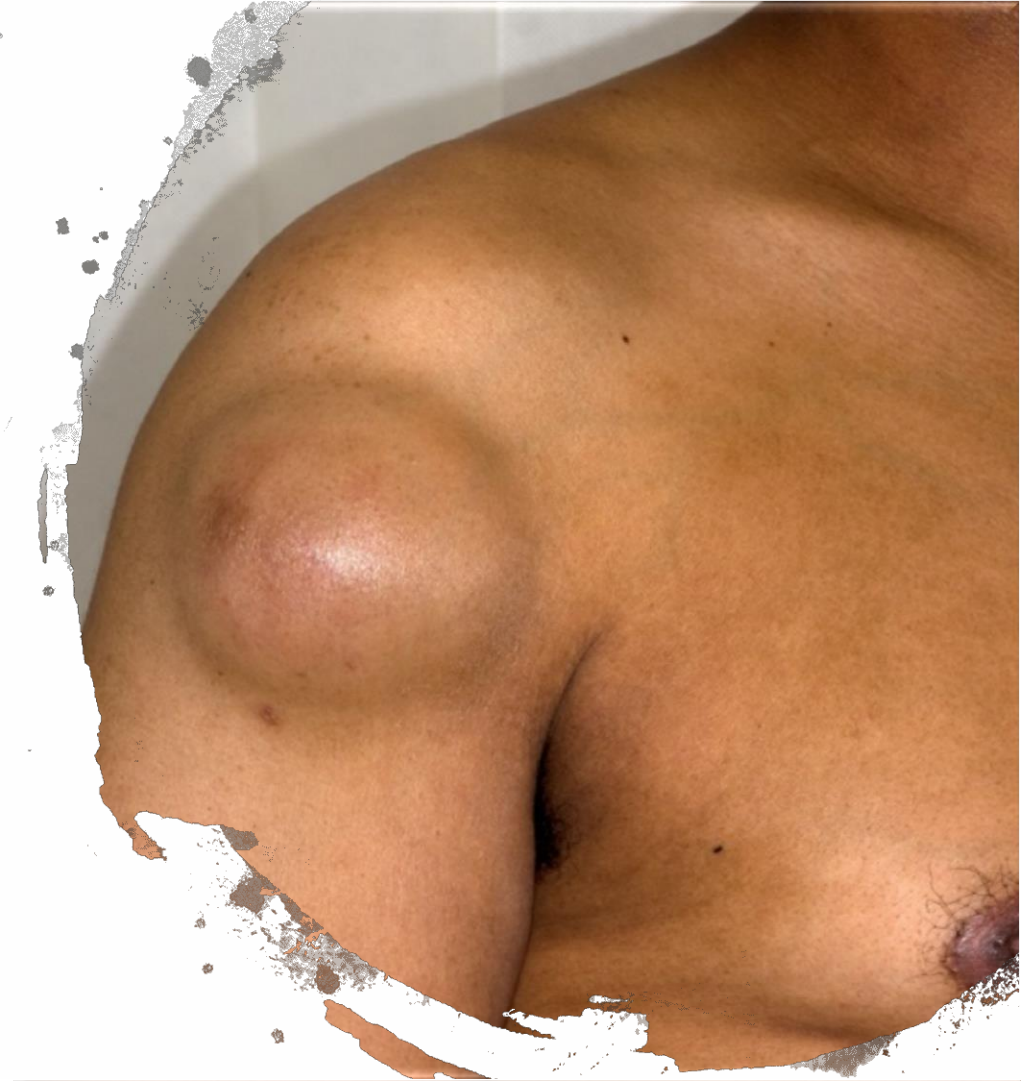
Diagnosi Il problema

A patient with a lump

E' benigno
o
maligno?

Quando
andare dal
medico?

A chi
rivolgersi?



Diagnosi Il problema

- > size >5cm
- > increasing size
- > deep to the deep fascia
- > recurrent after previous excision

A 5cm lump is one that is bigger than a golf ball or the short side of a credit or debit card



Incidenza dei sarcomi dei tessuti molli

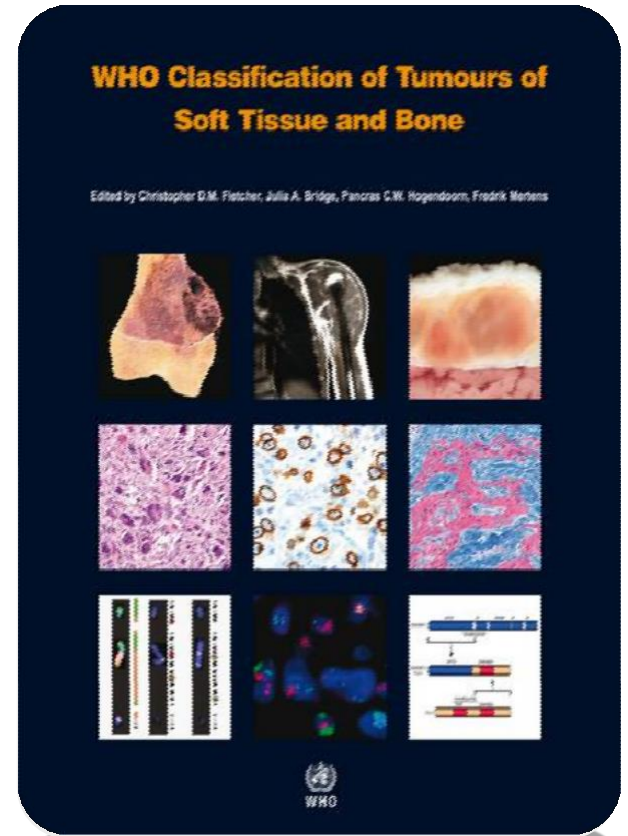
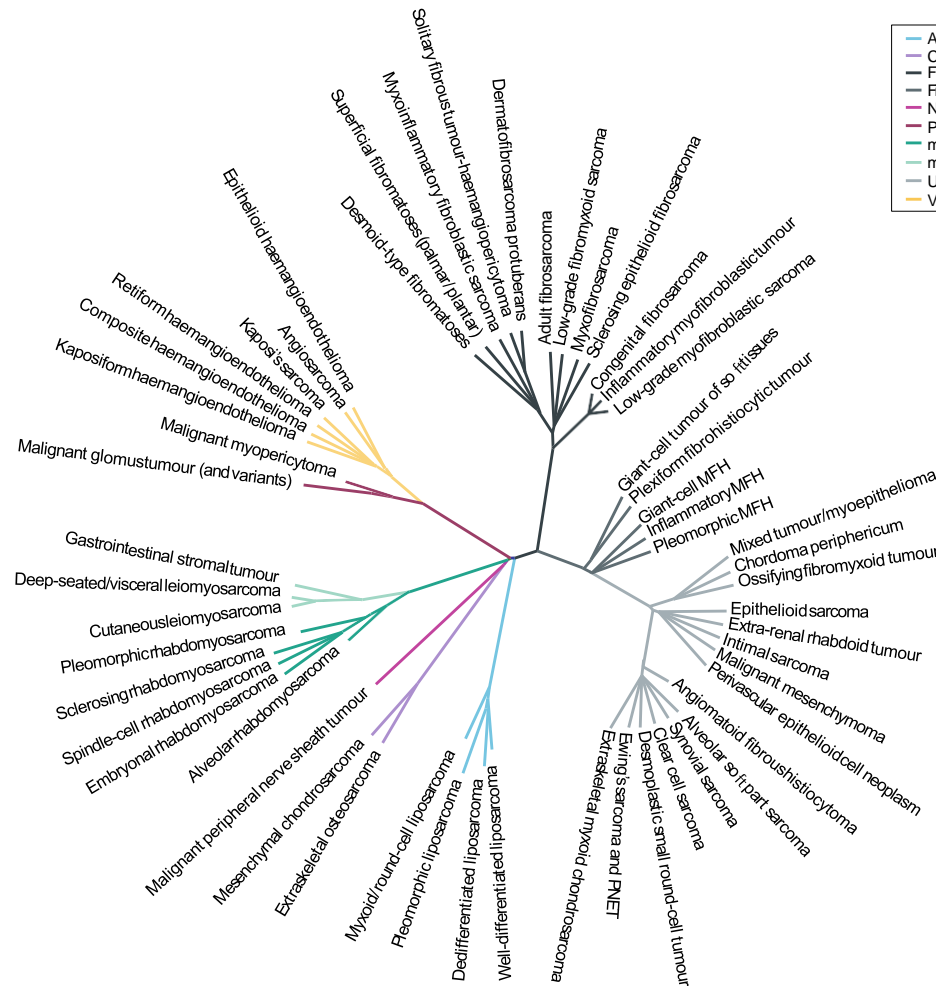
- I sarcomi rappresentano l'**1%** dei tumori ed il **2%** delle cause di morte per tumore
- Ogni anno si verificano circa **6** casi ogni 100.000 persone, che corrispondono a **27.908** nuovi casi all'anno
- **La sopravvivenza dipende dal momento in cui viene diagnosticato il sarcoma:** per i STS, le percentuali di sopravvivenza complessiva a 5 anni vanno dal **15%** (per pazienti con recidiva metastatica) fino al **90%** per malattia in fase precoce

I tumori benigni dei tessuti molli sono 100 volte più comuni

Da 1:7 a 1:4 delle masse profonde ed in rapida crescita può rappresentare lesioni localmente aggressive e non metastatizzanti (comportamento intermedio)

1:10-20 può rappresentare una neoplasia mesenchimale ad alto grado

Sarcomi dei tessuti molli



*Nuova classificazione:
> 100 sottotipi di sarcoma*

Dove si sviluppano i sarcomi dei tessuti molli?

Distribuzione anatomica

Testa e collo	10%
Arti e articolazioni superiori	15 - 20%
Retroperitoneo	15 - 20%
Torace/Parete addominale	10%
Arti e articolazioni inferiori	40%



Diagnosi Clinica

- Rapida crescita
- >5cm
- Profonda
- Recidiva dopo l'escissione



Diagnosi

Benigno

Variante
normale
Massa
benigna

Intermedio

Localmente
aggressivo
No metastasi

Maligno

Sarcoma
Linfoma
Metastasi

Diagnosi Imaging

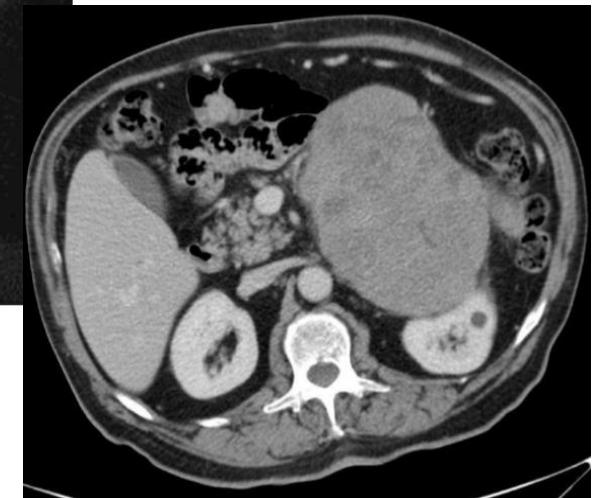
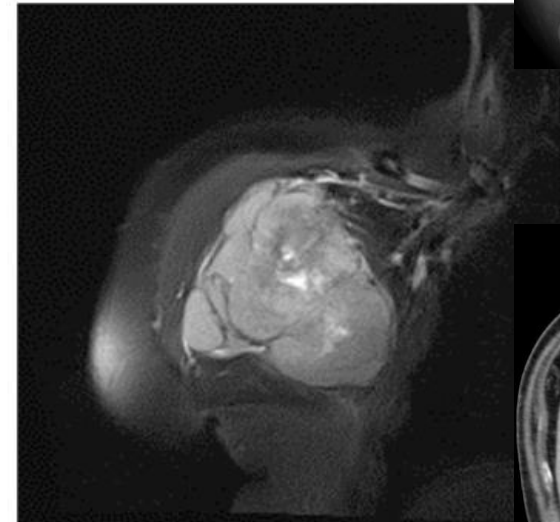
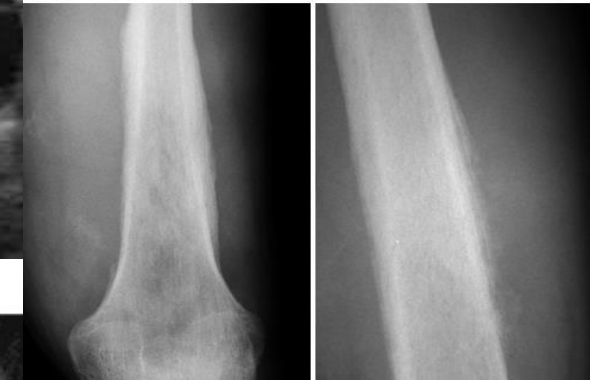
✦ Rx ed ecografia

✦ Risonanza magnetica

- Estremità
- Testa e collo
- Parete toracica e addominale

✦ TC

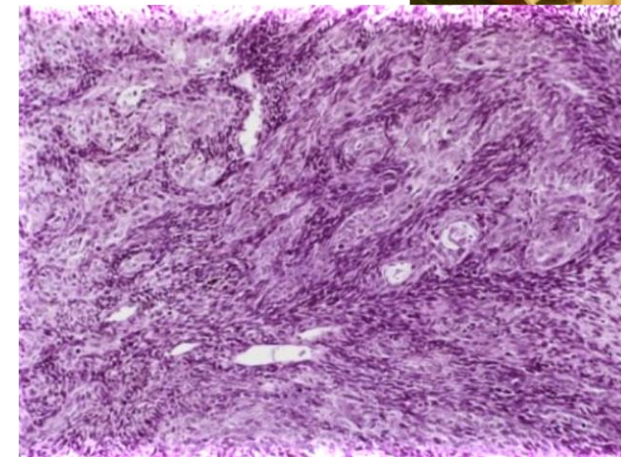
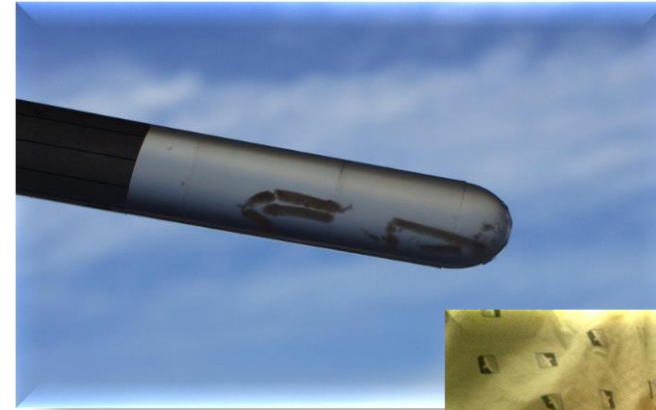
- Addome e pelvi
- Torace: malattia metastatica
- Osso



Diagnosi

La biopsia

- ✦ Qualsiasi massa dei tessuti molli delle estremità del tronco o del retroperitoneo va sottoposta a biopsia
- ✦ La biopsia va fatta da Persona esperta, meglio se è l'operatore che prenderà in carico il Paziente.
- ✦ Il rischio di seeding è virtualmente pari a zero



Diagnosi

La revisione istologica



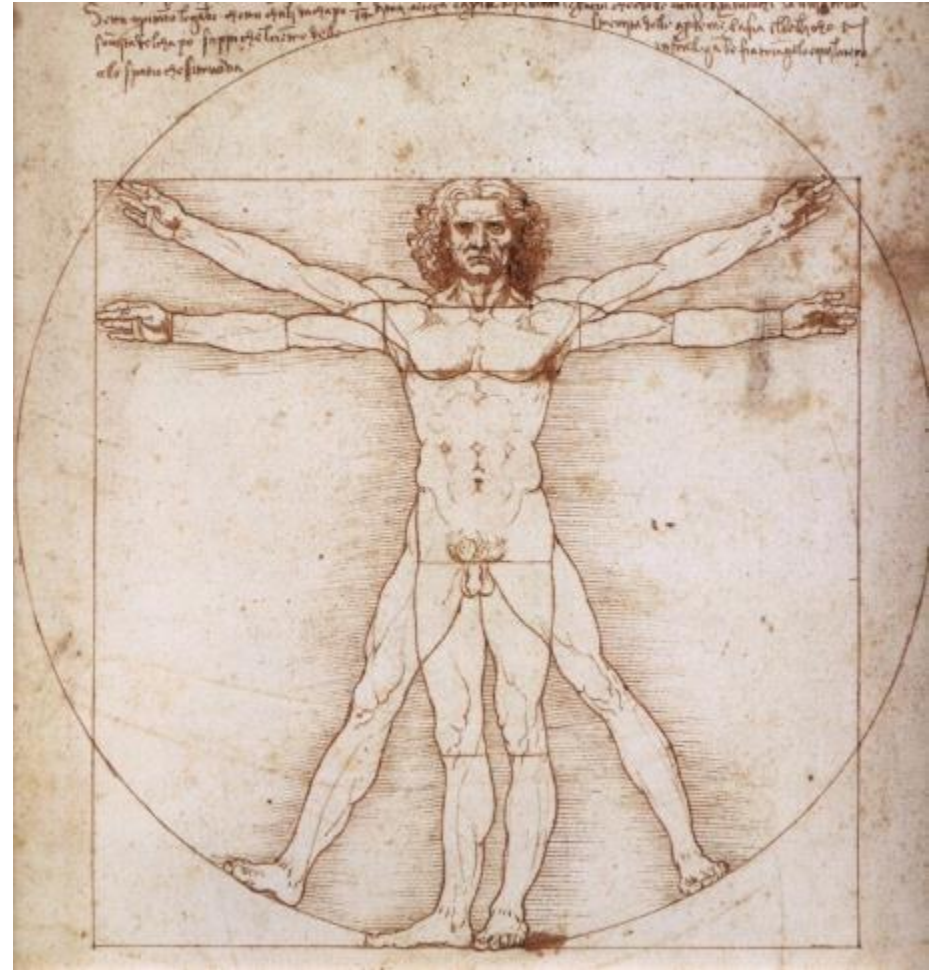
Qualità dell'evidenza SIGN	Raccomandazione clinica	Forza della raccomandazione clinica
D*	<p>L'esame istologico di un STM dovrebbe essere riferito o almeno verificato in Servizi di Anatomia Patologica dotati di sufficiente esperienza, o è raccomandabile una seconda opinione patologica.</p> <p>√Il livello di raccomandazione e' debole per la scarsita' di studi dedicati. Tale consuetudine sta acquisendo sempre maggiore importanza per la complessità della diagnosi istologica e per le indagini di biologia molecolare che sono essenziali per una corretta condotta terapeutica</p>	Positiva debole



□ Diagnosi

□ **Trattamento**

□ Follow up...e Rete





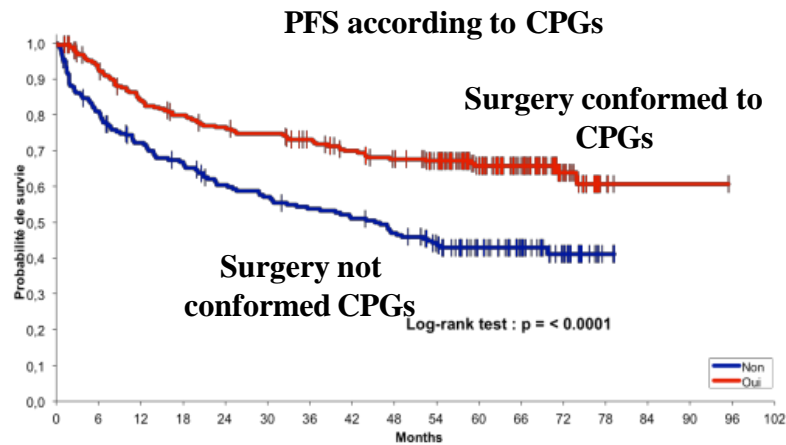
Deep tumor mass > 5 cm

Within expert centers

- Suspicion of sarcoma
- Adapted radiology
- Tumor board
- Initial biopsy → diag of sarcoma
- Induction treatments discussed
- Planned Surgery
- Optimal perioperative treatments

Outside Expert centers

- Suspicion of cysts /benign tumor
- No radiology, no TB, no biopsy
- Inadequate surgery → diag of sarcoma
- →Expert center → Tumor board
- Salvage surgery
- Non optimal adjuvant therapies



It is not acceptable that a patient with a sarcoma cannot be treated by a sarcoma specialist! This must be stop.

Trattamento Radioterapia

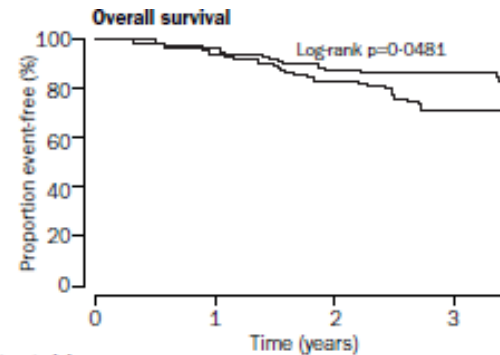
Preoperative versus postoperative radiotherapy in soft-tissue sarcoma of the limbs: a randomised trial

Brian O'Sullivan, Aileen M Davis, Robert Turcotte, Robert Bell, Charles Catton, Pierre Chabot, Jay Wunder, Rita Kandel, Karen Goddard, Anna Sadura, Joseph Pater, Benny Zee

	Preoperative (n=88)	Postoperative (n=94)
Wound complications*		
Yes	31 (35%)	16 (17%)
Secondary operation for wound repair	14 (45%)	5 (31%)
Invasive procedure for wound management†	5 (16%)	4 (25%)
Deep wound packing deep to dermis in area of wound at least 2 cm with or without prolonged dressings >6 weeks from wound breakdown‡	11 (35%)	7 (44%)
Readmission for wound care§	1 (3%)	0
No complications	57 (65%)	78 (83%)

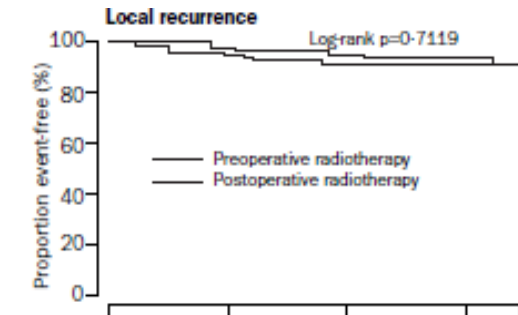
*p=0.01 for yes vs no. †Without secondary operation. ‡Without secondary operation or invasive procedure. §Without secondary operation, invasive procedure, deep wound packing, or prolonged dressing.

Table 2: Frequency of major wound complications with criteria for 182 evaluable patients



Patients at risk

	0	1	2	3
Preoperative radiotherapy	92	87	81	51
Postoperative radiotherapy	94	90	74	48



Patients at risk

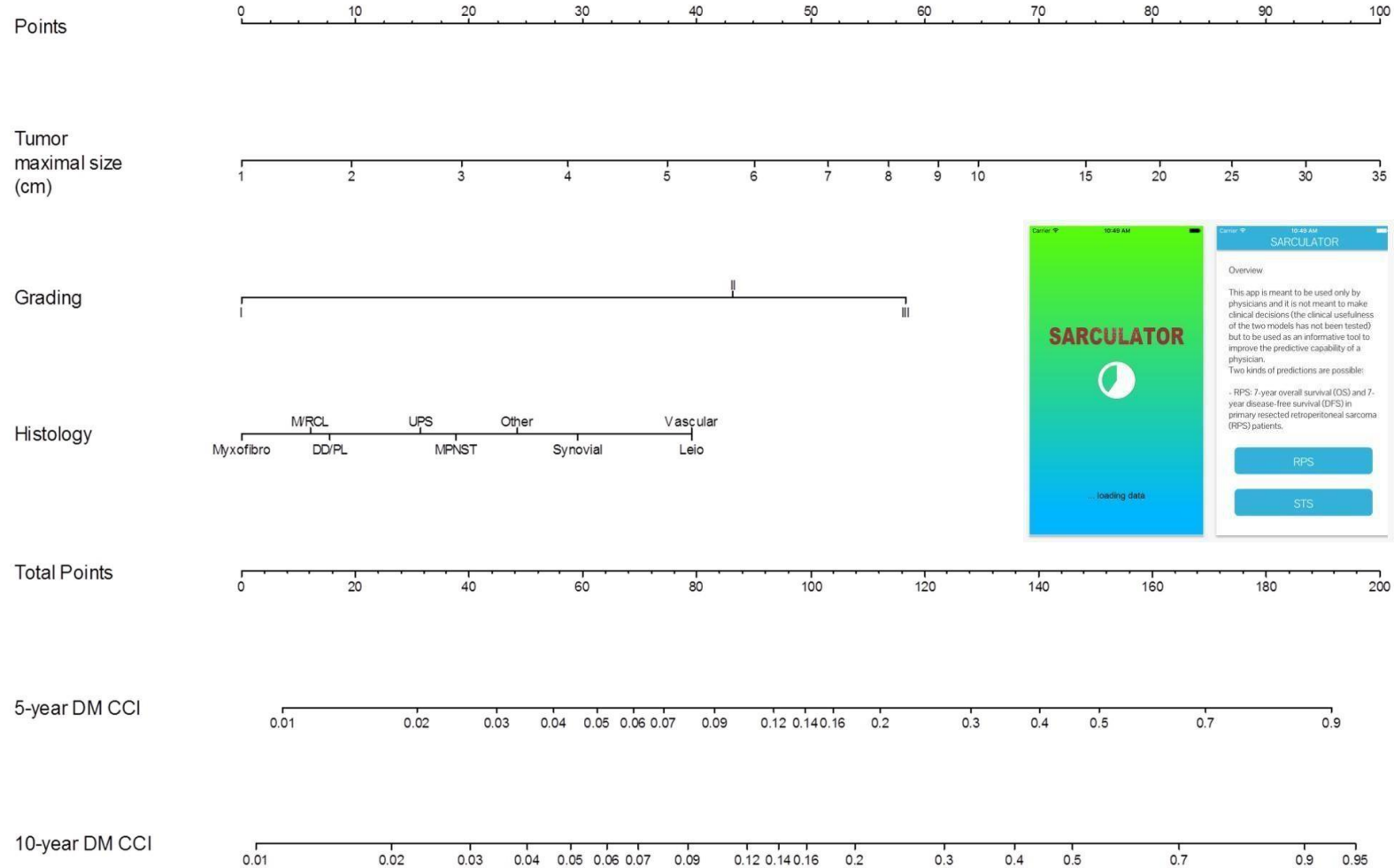
	0	1	2	3
Preoperative radiotherapy	92	86	78	49
Postoperative radiotherapy	94	86	70	45

Radioterapia preoperatoria:

- dosi più basse, campo d'irraggiamento minore, minore fibrosi, minore edema
- maggiori complicanze della ferita chirurgica (35 vs 17%)

Trattamento

Calcolo del rischio sistemico

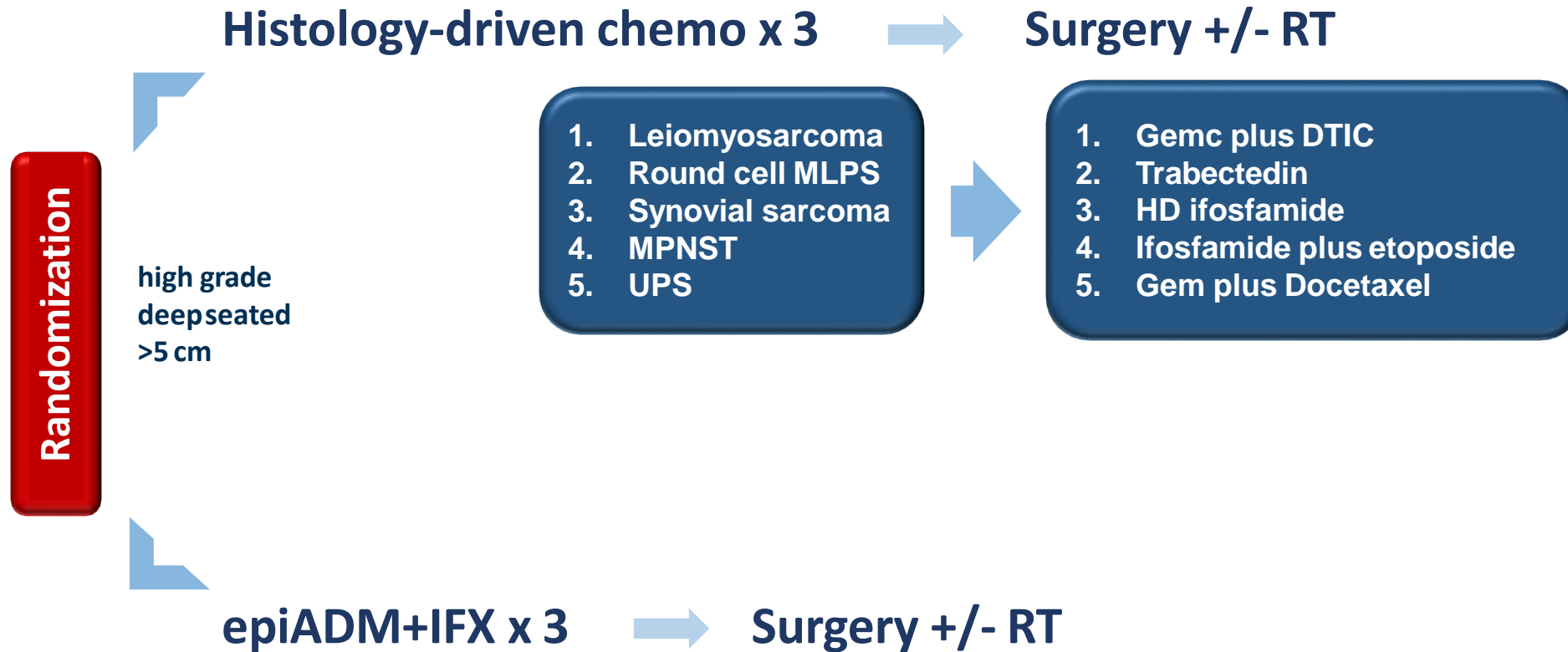


Trattamento

Chemioterapia neoadiuvante



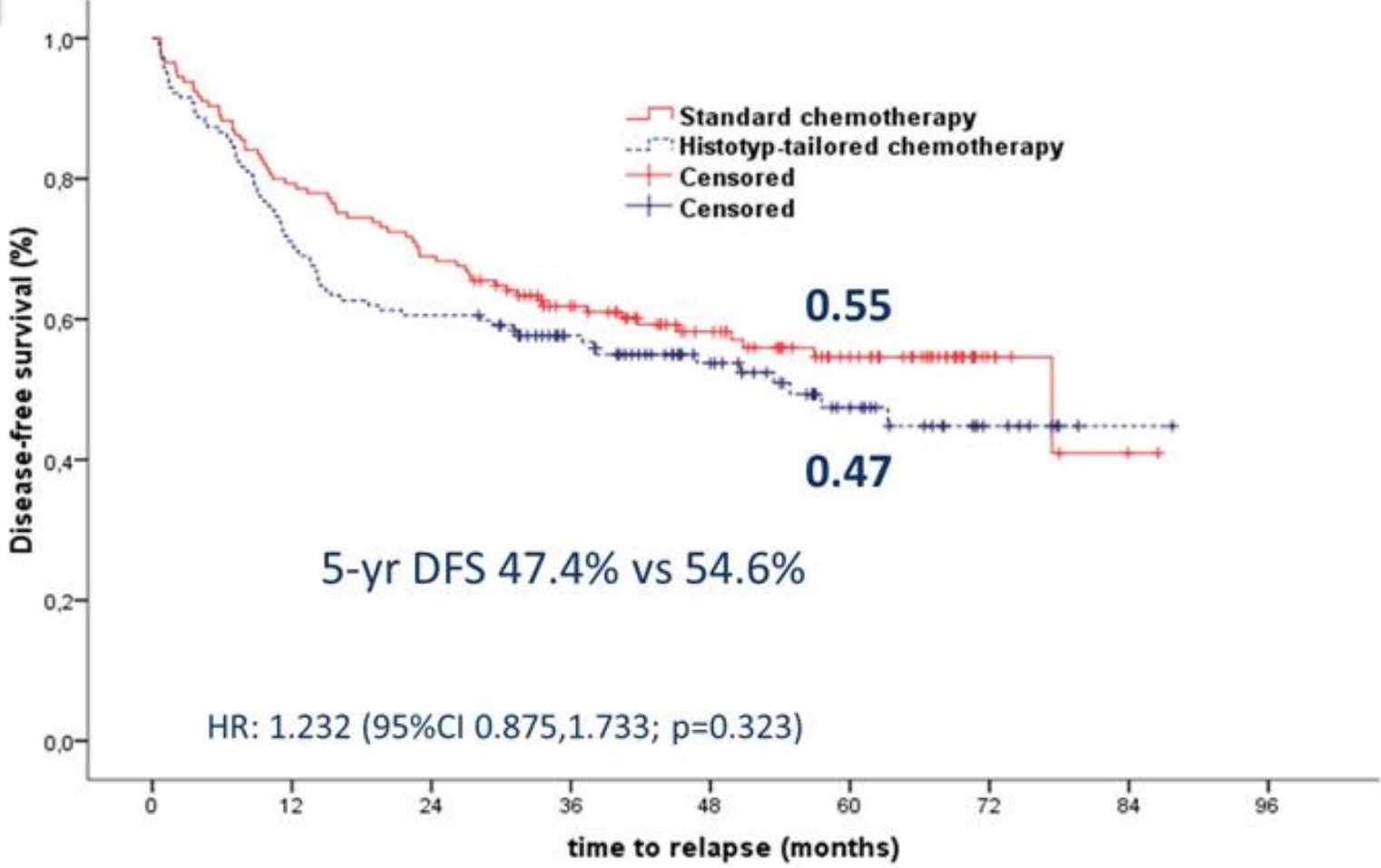
ISG-STS 1001



422 pts recruited since May 2011

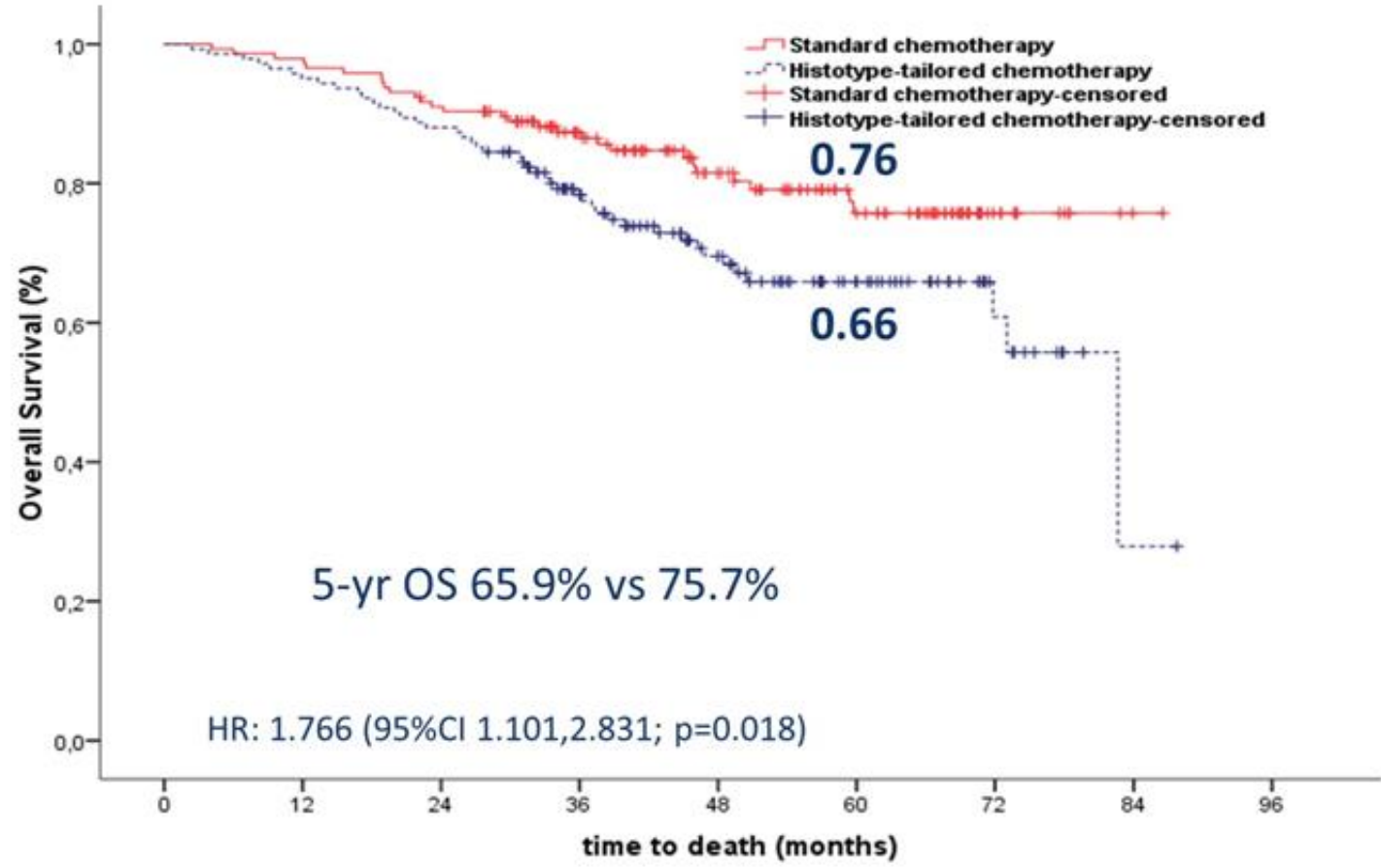


Disease Free Survival

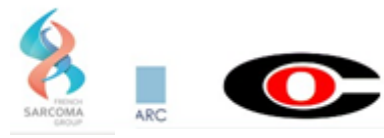




Overall Survival



2019 ASCO ANNUAL MEETING



76° CONGRESSO NAZIONALE



Trattamento

Malattia avanzata

2000

- **All sarcomas**
 - Doxorubicin
 - Ifosfamide
 - DTIC
- **Subtypes**
 - Dactinomycin
 - CDDP
 - Vinca-alcaloids
 - Cyclophosphamide
 - HDMTX

2019

- Trabectedin
- Other than LPS : Pazopanib
- GIST : Imatinib, sunitinib
- Osteosarcomas : MTPPE
- LPS : Dox, ET743 (MRCL++)
- LMS : Dox, ET743, Gem, GemTax
- EWS : A,I,C,V,Ac, Topol inh.
- A/E RMS : Topo inh
- ESS : Aromatase inh.
- PEComa : mTOR
- Angio : Paclitaxel, GemTax
- DFSP : Imatinib
- PVNS : Imatinib, MCSFR Ab or TKI
- TD/FA : HT, imatinib, sorafenib

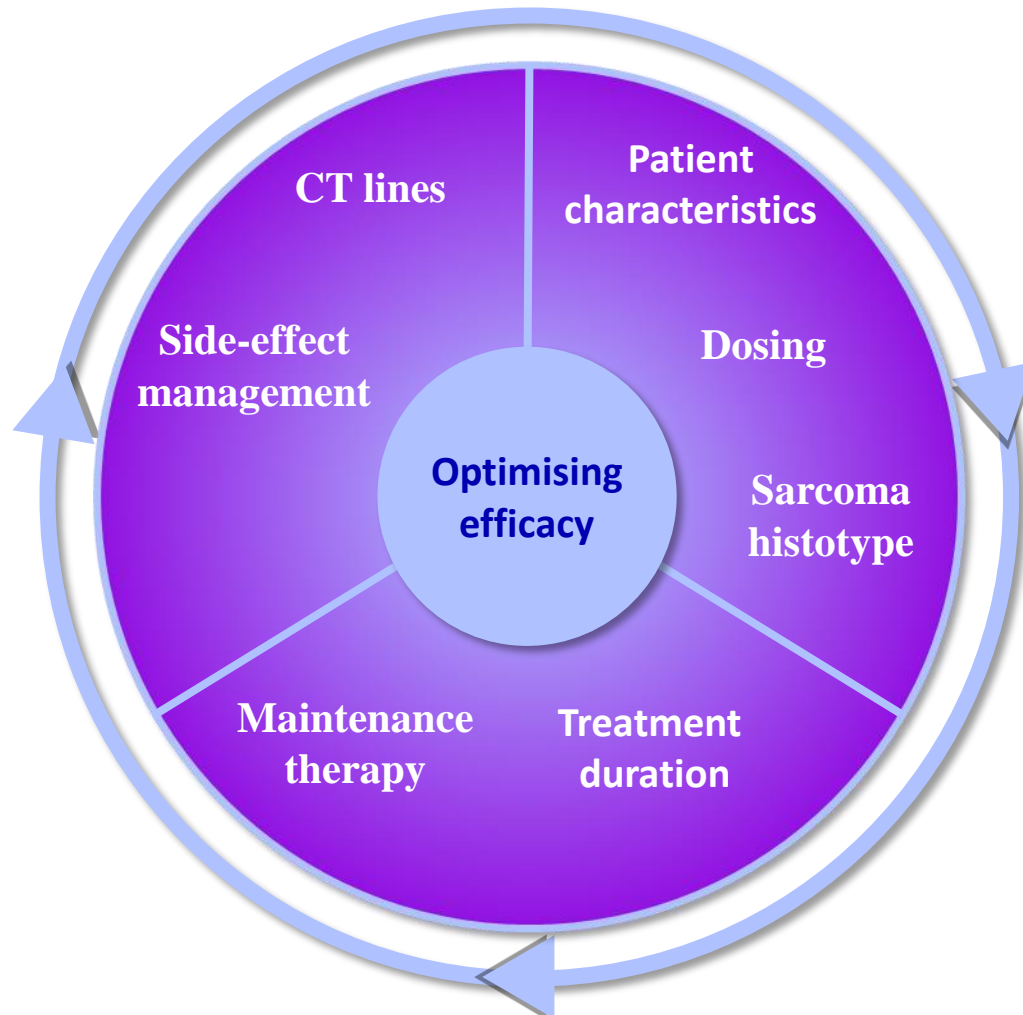
Trattamento Malattia avanzata

Chemiosensibilità sulla base dell'istotipo

	MORE active	LESS active
Synovial sarcoma	Ifosfamide	Gemcitabine-docetaxel
Myxoid-round cell liposarcoma	Trabectedin, ifosfamide	Gemcitabine-docetaxel
Pleomorphic liposarcoma	Gemcitabine-docetaxel	Doxorubicin?
Angiosarcoma	Taxanes, anthracyclines	Ifosfamide?
Leiomyosarcoma, SFT	Anthracycline, DTIC	Ifosfamide
ASPS, SFT	VEGFR inhibitors	Doxorubicin Gemcitabine-docetaxel
Endometrial stromal sarcoma	Anti-estrogens, ifosfamide	Gemcitabine-docetaxel

Trattamento

Malattia avanzata



OPTIMAL USE OF A DRUG

For whom?

For which STS ?

When?

How long?

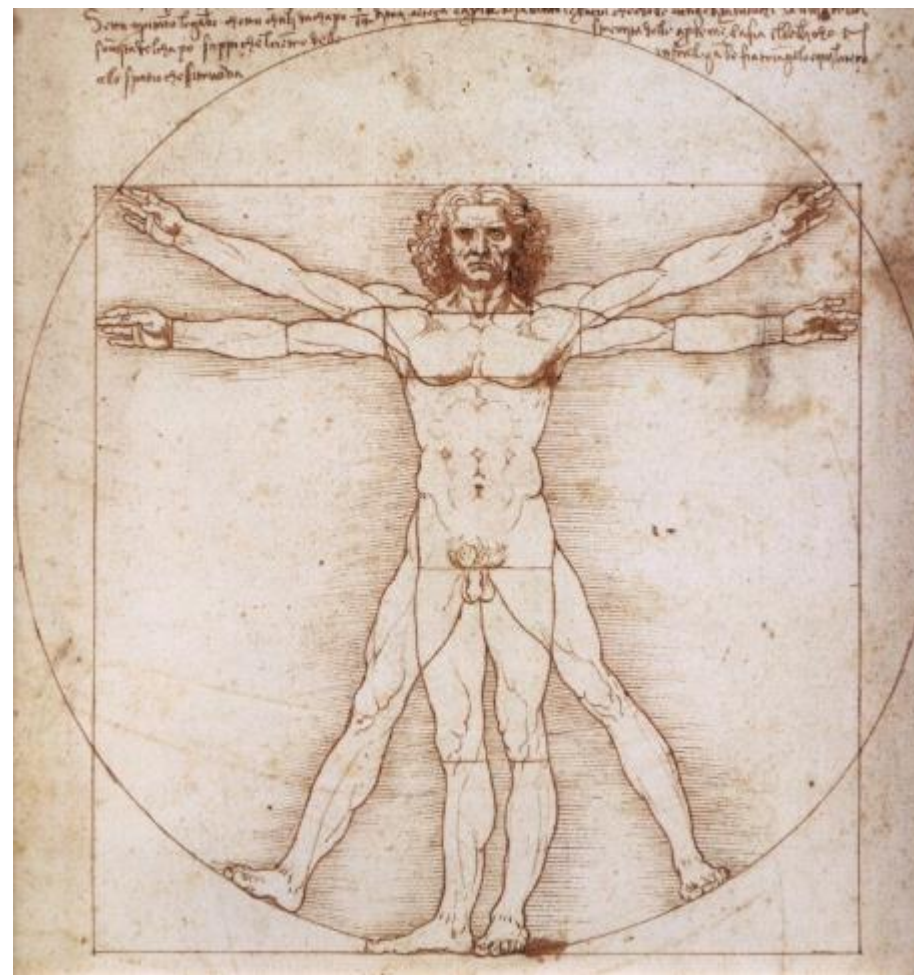
How?



□ Diagnosi

□ Trattamento

□ Follow up...e Rete



Follow up

Sarcomi grado alto-intermedio	
Fino a 3 anni dalla diagnosi	3-4 mesi
Da 3 a 5 anni	6 mesi
Oltre i 5 anni	1 volta all'anno
Sarcomi di basso grado	
Fino a 5 anni dalla diagnosi	4-6 mesi
Oltre i 5 anni	1 volta all'anno

Il follow up consiste in:

- Visita clinica
- Rx torace routinaria per escludere metastasi polmonari
- TC o RMN quando appropriato

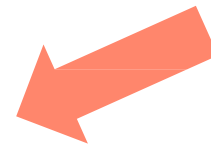


RETI REGIONALI

per facilitare la relazione ospedale-territorio



*Quali strategie di rete e
programmazione territoriale per
Curare Bene-Curare Meglio?*



RETI NAZIONALI

per garantire un'assistenza omogenea e di eccellenza



EURACAN governance



EURACAN

European network for
Rare adult solid Cancer

Decisions for
key questions

EURACAN General Assembly
Board of all HCP members and
associate/affiliate partners

Decisions for
daily management

Steering Committee

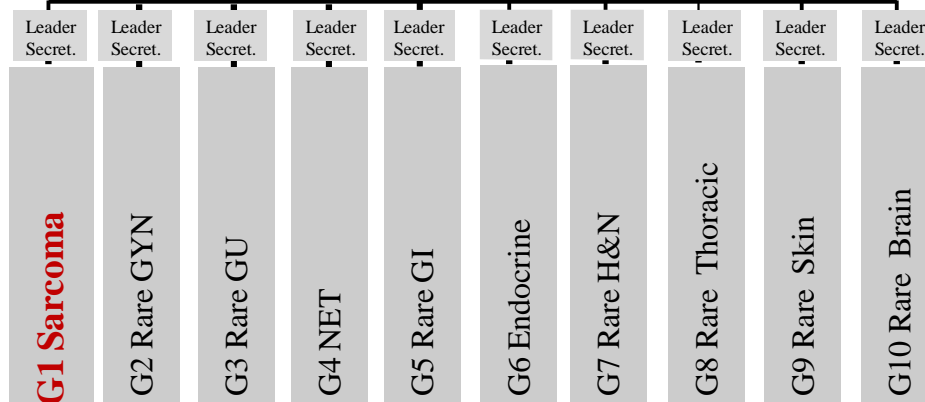
Coordinator
10 Group leaders
7 task force leaders
Patient Advocacy groups

**Scientific Advisory
Board**

6 independent experts
Rare/frequent cancer/diseases
Outside / inside EU

Domains
(Clinical action)

Transversal Task Forces



FARE RETE PERMETTE DI:

(Reti Aziendali, Regionali, Nazionali, Internazionali)



Migliorare la cura garantendo una continuità ospedale-territorio di eccellenza e migliorando la qualità di vita di pazienti e famiglie



Condividere conoscenze ed expertise in modo più rapido, semplice ed accessibile (es. telemedicina)



Garantire accesso a terapie innovative



EURACAN
European network for
Rare adult solid Cancer



GRAZIE

b.vincenzi@unicampus.it