Sarcomi dei tessuti molli

Cosa sono i **sarcomi dei tessuti molli?**

Siamo qui per spiegartelo.

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 DEI TESSUTI MOLLI: 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 dei tessuti molli e a riconoscere le migliori scelte terapeutiche a disposizione in base al sottotipo di sarcoma dei tessuti molli da cui è affetto/a. 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 dei tessuti molli. 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.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Sommario

Scheda informativa sui sarcomi dei tessuti molli 3

Definizione di sarcomi dei tessuti molli 4

I sarcomi dei tessuti molli sono frequenti? 5

Quali sono le cause dei sarcomi dei tessuti molli? 6

Come vengono diagnosticati i sarcomi dei tessuti molli? 8

Cosa è importante sapere ai fini della scelta del trattamento ottimale? 11

Quali sono le opzioni di trattamento? 15

Quali sono i possibili effetti indesiderati dei trattamenti? 21

In che modo i gruppi di sostegno per il paziente possono fornire un aiuto? 26

Cosa succede una volta terminato il trattamento? 28

Definizione dei termini tecnici 30

I testi della presente guida sono stati scritti dalla Dott.ssa Vittoria Colia (per conto dell'Anticancer Fund) con l'aiuto del Dott. Paolo Casali (ESMO), della Dott.ssa Silvia Stacchiotti (Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Milano, Italia) e del Dott. Salvatore Provenzano (Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Milano, Italia). I contenuti sono stati rivisti dal Dott. Gauthier Bouche (Anticancer Fund), dalla Dott.ssa Svetlana Jezdic (ESMO), da Jorge Freitas RN, MsC (EONS), da Jane Beveridge BSc Hons, MSc, Nurse Consultant (EONS), da Anita Margulies BSN RN (EONS), da Markus Wartenberg (Sarcoma Patients EuroNet Association - SPAEN), da Roger Wilson (SPAEN) e dal Prof. Jean-Yves Blay (ESMO).

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

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

SCHEDA INFORMATIVA SUI SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI

Definizione di sarcomi dei tessuti molli

- I sarcomi dei tessuti molli si identificano in un gruppo di tumori maligni che originano dai "tessuti molli" dell'organismo. I tessuti molli includono i muscoli, i tendini, il tessuto adiposo, i vasi sanguigni e linfatici, i nervi e le membrane che tappezzano internamente le articolazioni (tessuto sinoviale*).
- Poiché i tessuti molli si trovano in ogni parte nel corpo, i sarcomi dei tessuti molli possono svilupparsi in qualsiasi distretto corporeo.

Diagnosi

- I sarcomi* possono rimanere asintomatici per lungo tempo e i sintomi dipendono dalla parte del corpo colpita. Il sospetto diagnostico di un sarcoma può sorgere nel momento in cui compare un nodulo su un arto oppure sul tronco.
- Gli esami radiologici* sono indispensabili per determinare l'estensione locale e a distanza (cioè la presenza di metastasi*) di un sarcoma dei tessuti molli.
- Al fine di confermare la diagnosi e di reperire ulteriori informazioni sul tipo di sarcoma*, è necessario ottenere un campione di tessuto tumorale (mediante biopsia*) per l'analisi di laboratorio.

Trattamento

- I sarcomi in fase localizzata sono confinati alla sede da cui hanno avuto origine e non si sono diffusi ai tessuti circostanti o ad altre parti del corpo.
  - Il trattamento standard è rappresentato dall'asportazione o resezione chirurgica del tumore.
  - A volte, per aumentare le possibilità di ottenere la guarigione definitiva o per ridurre il rischio di ricomparsa del tumore, dopo la chirurgia possono essere somministrate la radioterapia* e la chemioterapia*, da sole o in combinazione.
  - La radioterapia* può essere utilizzata prima della chirurgia per ridurre le dimensioni del tumore e rendere possibile la sua asportazione completa.
- I sarcomi* in fase avanzata si sono diffusi dalla loro sede di origine ad altre parti del corpo e vengono chiamati tumori metastatici o in stadio avanzato.
  - La principale strategia terapeutica consiste nell'utilizzo della chemioterapia* e della terapia a bersaglio molecolare*. La scelta dei farmaci da utilizzare dipenderà principalmente dalle condizioni cliniche del paziente e dal tipo di sarcoma*.
  - 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 utilizzata per alleviare i sintomi o, in alcuni casi specifici, per curare il cancro.

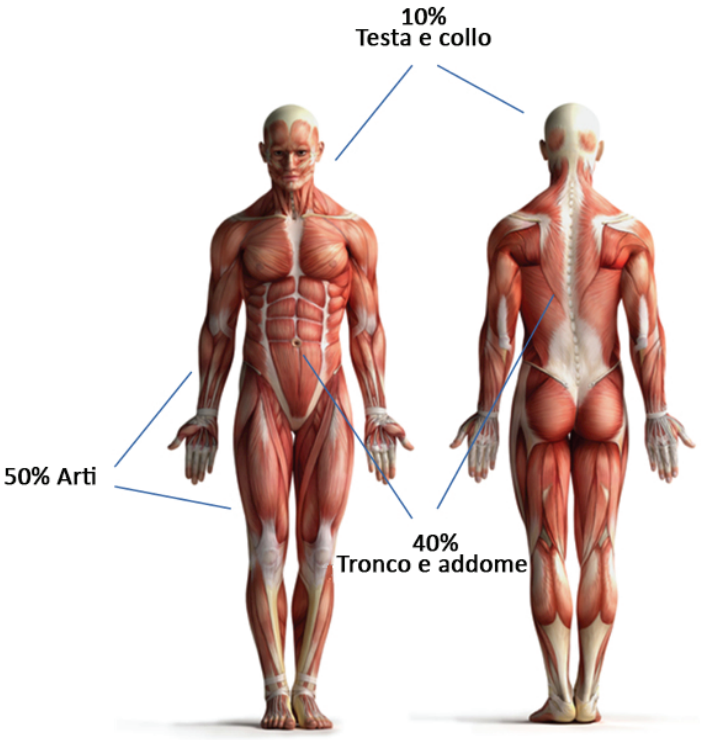
Follow-up

- Le visite di follow-up (controlli periodici) includono l'esame obiettivo, gli esami del sangue e le indagini radiologiche, e continueranno ad essere effettuate per diversi anni.
- La durata ottimale del follow-up per i sarcomi dei tessuti molli è a tutt'oggi ignota e dipende dalla sede, dalle dimensioni e dall'aggressività (grado) del tumore. Le visite di follow-up post-trattamento dei sarcomi dei tessuti molli di grado alto o intermedio sono più frequenti rispetto a quelle dei sarcomi* di basso grado.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

DEFINIZIONE DI SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI

I sarcomi dei tessuti molli sono un gruppo eterogeneo di tumori maligni che si sviluppano nel momento in cui delle cellule anomale presenti nei "tessuti molli" e nei "tessuti connettivi" iniziano a moltiplicarsi in maniera incontrollata. I tessuti molli si trovano in ogni parte del corpo e includono i muscoli, i tendini, il tessuto adiposo, i vasi sanguigni e linfatici, i nervi e le membrane che tappezzano internamente le articolazioni (tessuto sinoviale*). Le caratteristiche dei sarcomi* dipendono dal tipo di cellule da cui essi originano. I tessuti connettivi includono tutti i tessuti che sostengono, uniscono o separano tessuti corporei differenti e possono quindi essere presenti nella struttura degli organi (es. l'utero). Pertanto, i sarcomi dei tessuti molli possono svilupparsi quasi ovunque, anche se le sedi più frequentemente colpite sono gli arti (50%), seguiti dal tronco e dall'addome (40%) e infine da testa e collo (10%).



Nota importante relativa ad altri tipi di sarcomi

Il sarcoma di Kaposi* e il tumore stromale gastrointestinale* (*gastrointestinal stromal tumour**, GIST) sono sarcomi dei tessuti molli che vengono trattati in modo diverso rispetto agli altri tumori di questo gruppo e, pertanto, non saranno oggetto di trattazione della presente guida.

I sarcomi dell'osso originano dalle cellule che formano lo scheletro e sono detti anche osteosarcomi*. Il sarcoma di Ewing è un raro tipo di sarcoma* e solitamente si sviluppa anch'esso nell'osso. I sarcomi dell'osso e il sarcoma di Ewing vengono trattati in modo diverso rispetto agli altri tumori di questo gruppo e, pertanto, non saranno oggetto di trattazione della presente guida.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

I SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI SONO FREQUENTI?

I sarcomi dei tessuti molli sono tumori rari. In Europa, ogni anno vengono diagnosticati 4-5 casi ogni 100.000 persone, senza differenze rilevanti tra un Paese e l'altro. Il rischio di sviluppare un sarcoma dei tessuti molli nell'arco della vita si attesta intorno allo 0,15-0,50%. I sarcomi dei tessuti molli possono insorgere a qualunque età, ma sono più comuni nell'adulto rispetto al bambino. Il picco di incidenza si osserva intorno ai 50-60 anni.

Poiché i sarcomi dei tessuti molli sono neoplasie rare e richiedono frequentemente un trattamento multimodale*, essi devono essere trattati presso centri di riferimento con esperienza nella gestione di questo tipo di tumori e con l'ausilio di medici specialisti tra cui anatomo-patologi*, radiologi*, chirurghi, ortopedici*, oncologi radioterapisti*, oncologi clinici* e oncologi pediatrici*.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

QUALI SONO LE CAUSE DEI SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI?

A tutt'oggi, non è ancora chiaro perché si sviluppino i sarcomi dei tessuti molli. Tuttavia, sono stati identificati alcuni fattori di rischio. I fattori di rischio aumentano la probabilità di insorgenza di un 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 dei tessuti molli, mentre altre persone che non presentano nessuno di questi fattori di rischio potrebbero comunque svilupparlo.

I principali fattori di rischio per insorgenza dei sarcomi dei tessuti molli sono:

- La predisposizione genetica: condizioni sia ereditarie sia acquisite possono essere associate allo sviluppo di un sarcoma dei tessuti molli.
    - La *sindrome di Li-Fraumeni* è una malattia genetica ereditaria dovuta alla mutazione* di un gene oncosoppressore* (p53), ossia un gene che contribuisce a proteggere le cellule dal cancro. I pazienti affetti da questa rara sindrome mostrano una maggiore predisposizione a sviluppare diverse forme tumorali, ivi compresi i sarcomi dei tessuti molli.
    - La *poliposi adenomatosa familiare* è una malattia caratterizzata dalla presenza di mutazioni* nel gene oncosoppressore* APC (*adenomatous polyposis coli*). Le famiglie affette da poliposi adenomatosa familiare sviluppano da centinaia a migliaia di polipi nel colon, nella maggior parte dei casi a partire dalla seconda decade di vita. I polipi colici sono tumori benigni* che possono evolvere in un cancro del colon. Inoltre, i pazienti con poliposi adenomatosa familiare mostrano una frequenza elevata di tumori desmoidi intra-addominali (un tipo di tumore dei tessuti molli).
    - La *sindrome di Gardner* è un tipo di poliposi adenomatosa familiare associata allo sviluppo di altri tumori benigni* come osteomi*, cisti epidermoidi* e fibromi*. I pazienti affetti da sindrome di Gardner mostrano una frequenza elevata di tumori desmoidi intra-addominali (un tipo di tumore dei tessuti molli).
    - La *sindrome RB (retinoblastoma)* è una condizione ereditaria caratterizzata da un'alterazione del gene oncosoppressore* RB. Di norma, i pazienti sviluppano tumori maligni della retina in entrambi gli occhi durante l'infanzia e possono manifestare sarcomi dei tessuti molli e sarcomi dell'osso nelle fasi successive della vita.
    - La *neurofibromatosi di tipo I (malattia di von Recklinghausen*)*: questa malattia ereditaria è geneticamente caratterizzata da una mutazione* del gene oncosoppressore* NF1. Le manifestazioni cliniche includono la presenza di molteplici tumori benigni* osservabili in ogni distretto cutaneo, noti come neurofibromi*, e di macchie caffè-latte*. I pazienti affetti dalla malattia di Von Recklinghausen* sono maggiormente esposti al rischio di sviluppare tumori maligni delle guaine nervose periferiche (*malignant peripheral nerve sheath tumour*, MPNST)* e, in misura minore, tumori stromali gastrointestinali (GIST)* e rabdomiosarcomi*.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

  - La *neurofibromatosi di tipo II*: questa sindrome è causata da mutazioni* nel gene oncosoppressore NF2 ed è tipicamente associata all'insorgenza di schwannomi* del nervo acustico* dello o delle orecchie o di altri nervi. I pazienti affetti da neurofibromatosi di tipo II mostrano una predisposizione a sviluppare meningiomi* e gliomi*, due tipi di tumore che originano dalle cellule del sistema nervoso.
  - Altre malattie genetiche, ivi comprese la *sindrome del nevo basocellulare**, la *sclerosi tuberosa** e la *sindrome di Werner**, sono associate a un maggior rischio di sviluppare un sarcoma dei tessuti molli.
- Le radiazioni ionizzanti*: l'esposizione alle radiazioni ionizzanti può aumentare il rischio di essere colpiti da un sarcoma dei tessuti molli, anche in assenza di altri fattori di rischio. Raramente, i sarcomi* possono svilupparsi in seguito all'esposizione alle radiazioni somministrate per trattare altre neoplasie maligne, come il cancro della mammella o i linfomi*. Nella maggior parte di questi casi, il sarcoma* si forma nell'area del corpo che è stata irradiata. La frequenza 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* è di circa 10 anni. Tuttavia, l'esposizione alle radiazioni è una causa molto rara di insorgenza dei sarcomi dei tessuti molli.
- Le sostanze chimiche: molti cancerogeni* chimici sono stati proposti come fattori di rischio per lo sviluppo dei sarcomi dei tessuti molli, anche se a tutt'oggi le associazioni chiaramente stabilite sono poche. Tra queste vi sono l'associazione tra l'esposizione al cloruro di vinile* o all'arsenico e l'angiosarcoma* epatico* (un tipo di sarcoma dei tessuti molli) e l'associazione tra l'esposizione ai fenossierbicidi* o alle diossine* e i sarcomi dei tessuti molli in generale. L'esposizione professionale conferisce il rischio più elevato.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

COME VENGONO DIAGNOSTICATI I SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI?

Spesso, i sarcomi* rimangono asintomatici per lungo tempo, sino a quando non crescono a tal punto da comprimere un organo, un nervo o un muscolo. I sarcomi possono svilupparsi in qualsiasi distretto anatomico e i sintomi dipendono dalla parte del corpo colpita. Nella maggior parte dei casi, il sospetto diagnostico di un sarcoma sorge nel momento in cui compare un nodulo su un arto o sul tronco. I sarcomi possono essere diagnosticati anche incidentalmente durante un esame effettuato per altri motivi o durante una procedura di routine.

La diagnosi di sarcoma* si basa sui seguenti esami:

1. **Storia medica ed esame clinico.** Il medico inizierà a raccogliere la storia medica completa del paziente, chiedendo quando sono comparsi i sintomi e come si sono evoluti nel tempo e verificando se siano presenti fattori di rischio. Quindi, il medico eseguirà un esame obiettivo completo comprensivo dell'ispezione dell'area in cui è localizzato il nodulo e/o il dolore. Se il sarcoma* è localizzato su un arto, il sintomo più comune è un fastidioso gonfiore. Quest'ultimo può associarsi occasionalmente a dolore o a tensione, ma può anche non determinare alcun disturbo. Se il sarcoma* è localizzato nella parte centrale del corpo (tronco), i sintomi dipenderanno dall'organo colpito. Per esempio, un sarcoma* al polmone potrebbe causare affanno e tosse, un nodulo all'addome dolore addominale, vomito e stipsi, un sarcoma* all'utero sanguinamento uterino e dolore nella parte inferiore dell'addome anche quando non si è nel periodo mestruale o dopo la menopausa*.

2. **Esami del sangue.** Viene eseguito un esame del sangue allo scopo di verificare lo stato generale di salute e di valutare la funzionalità epatica e renale e il numero di cellule ematiche.

3. **Esami radiologici*.** Vengono utilizzate numerose tecniche di diagnostica per immagini che permettono di esplorare l'interno del corpo. Queste indagini servono a determinare l'estensione locale ed eventualmente a distanza del sarcoma dei tessuti molli.

    - **Radiografia* del torace**: potrebbe essere eseguita una radiografia diretta del torace allo scopo di determinare se il sarcoma* si sia esteso ai polmoni, che rappresentano una delle sedi più comuni di diffusione della malattia.
    - **Ecografia:** l'ecografia è un tipo di esame che utilizza gli echi prodotti da onde sonore per generare immagini delle strutture e degli organi interni del corpo. Esistono diversi tipi di ecografia*, a seconda della parte del corpo esaminata e della ragione per cui viene eseguito l'esame. Al fine di esplorare il fegato, i reni e altri organi dell'addome e della pelvi o di valutare la funzionalità cardiaca potrebbe essere eseguita un'ecografia* esterna. L'inserimento di una sonda* ecografica* nella vagina permette al medico di ispezionare l'utero. L'ecoendoscopia (*endoscopic ultrasound scan*, EUS) utilizza uno strumento a forma di tubo, chiamato endoscopio, collegato a uno scanner ecografico; questa metodica utilizza onde sonore per generare immagini degli organi addominali.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

- **TC***: la tomografia computerizzata è una tecnica che utilizza i raggi X* per acquisire immagini dettagliate degli organi e delle strutture interne del corpo. Prima dell'esecuzione dell'esame, potrebbe essere chiesto al paziente di bere un liquido (mezzo di contrasto orale) e anche essergli iniettata una sostanza (mezzo di contrasto per via endovenosa). Il mezzo di contrasto serve a rendere più nitide le immagini degli organi o dei tessuti.
- **PET**: la tomografia a emissione di positroni viene utilizzata principalmente per stabilire se il sarcoma* si sia diffuso ad altre parti del corpo. Appena prima dell'esecuzione dell'esame viene iniettata al paziente una sostanza radiomarcata* a base di glucosio*. Questa sostanza viene assorbita dalle cellule tumorali, che fanno più fatica a eliminarla rispetto alle cellule normali, e rimane "intrappolata" in esse. La PET viene utilizzata anche per valutare l'effetto del trattamento sul tumore.
- **RM**: la risonanza magnetica utilizza campi magnetici e onde radio per generare immagini dettagliate dei tessuti corporei. La RM è in grado di ottenere immagini più nitide dei tessuti molli rispetto ad altre tecniche di diagnostica per immagini e viene spesso utilizzata per i tumori localizzati agli arti.
- **Scintigrafia ossea**: questa tecnica di diagnostica per immagini utilizza una sostanza radiomarcata* per verificare l'eventuale disseminazione del sarcoma* allo scheletro. La sostanza radiomarcata* si accumula nelle aeree 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.

4. **Esame istologico.** L'esame istologico* 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 dei tessuti molli e, in caso affermativo, di quale tipo. L'esame istologico* consente di determinare anche 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* è fornita nelle sezioni successive.

La biopsia* è una procedura consistente nella raccolta di un campione di tessuto tumorale, che sarà analizzato al microscopio per la ricerca di cellule tumorali. Possono essere eseguiti diversi tipi di biopsie: la biopsia con ago a scatto (*core biopsy*), la biopsia escissionale e la biopsia a cielo aperto.

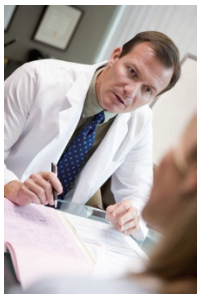
- Biopsia con ago a scatto: consiste nel prelievo di un campione di cellule o di una parte di un nodulo mediante l'utilizzo di un ago. Prima di eseguire la biopsia* viene iniettato un anestetico* locale per desensibilizzare l'area del prelievo, dopodiché possono essere ottenuti diversi campioni. Se il nodulo è situato in profondità nel corpo, per guidare l'ago nel punto corretto del prelievo il medico potrebbe utilizzare un'ecografia* o una TC*.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

- Biopsia incisionale/escissionale: dopo avere anestetizzato il paziente, viene rimosso un campione di tessuto dal nodulo ("biopsia incisionale") o il nodulo intero ("biopsia escissionale") utilizzando un bisturi. Questo tipo di biopsia rappresenta l'opzione più pratica per i sarcomi* di dimensioni piuttosto contenute localizzati vicino alla superficie corporea (lesioni superficiali di diametro <5 cm).
- Biopsia a cielo aperto: consiste nel prelievo di un campione di tessuto dal nodulo o dell'intero tumore mediante l'utilizzo di un bisturi dopo aver praticato un'incisione; può essere eseguita in anestesia* locale o generale, a seconda della posizione e della profondità del tumore.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

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



Per poter decidere quale sia il trattamento migliore, i medici devono considerare molti aspetti relativi sia al paziente sia al tumore.

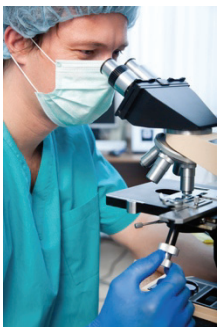
Informazioni rilevanti sul paziente

- Condizioni generali
- Storia medica personale
- Storia di cancro nei familiari
- Per le donne, lo stato menopausale*, la cui determinazione richiede in alcuni casi la raccolta 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 per la valutazione del numero di globuli bianchi*, di globuli rossi* e di piastrine*, e degli accertamenti eseguiti per escludere eventuali problemi cardiaci, epatici e renali.

Informazioni rilevanti sul cancro

- **Risultati della biopsia***

  Il campione di tessuto tumorale ottenuto mediante 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 chirurgicamente. Questo secondo esame istologico* è molto importante per confermare i risultati della biopsia* e per ottenere ulteriori informazioni sul cancro. I risultati della biopsia* devono includere:



  - **Il tipo istologico:** i sarcomi dei tessuti molli includono diverse decine di sottotipi istologici differenti. È altamente raccomandabile che il campione bioptico e il tumore vengano analizzati da un anatomo-patologo* esperto presso un centro di riferimento. Di seguito vengono descritti i più comuni sottotipi di sarcoma dei tessuti molli dell'adulto.
    - Il **sarcoma* dei tessuti molli pleomorfo indifferenziato (o non classificato)**, seppur raro, rappresenta la forma più frequente di sarcoma* dell'adulto. Può svilupparsi in qualsiasi parte del corpo, anche se la sede maggiormente colpita è rappresentata dagli arti inferiori, soprattutto la coscia.
    - Il **liposarcoma*** origina dalle cellule dei tessuti molli profondi in cui viene immagazzinato il grasso. Può svilupparsi quasi in ogni parte del corpo, ma oltre la metà dei casi di liposarcoma* ha origine nella coscia e sino a un terzo nel tessuto dell'addome.
    - Il **leiomiosarcoma*** origina dalle cellule che costituiscono un tipo di tessuto muscolare chiamato muscolo liscio. I muscoli lisci si trovano nelle pareti di organi come il cuore e lo stomaco, e nelle pareti dei vasi sanguigni. Il leiomiosarcoma può quindi svilupparsi in qualsiasi parte del corpo, anche se le sedi più frequenti sono le pareti dell'utero, gli arti e lo stomaco.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

- Il **sarcoma sinoviale*** si sviluppa in genere in prossimità delle principali articolazioni degli arti superiori e inferiori e del collo.
- Il **tumore maligno delle guaine nervose periferiche** (MPNST)* origina dal tessuto connettivo che avvolge i nervi. È chiamato anche neurofibrosarcoma o schwannoma* maligno.
- L'**angiosarcoma*** si sviluppa nelle cellule che rivestono internamente i vasi sanguigni e può insorgere in qualsiasi area del corpo. Le sedi più frequentemente colpite sono la cute, la mammella, il fegato, la milza e i tessuti profondi.
- Il **tumore fibroso solitario** (*solitary fibrous tumour*, SFT)* interessa nella maggior parte dei casi la pleura*.
- Il **dermatofibrosarcoma protuberans** (*dermatofibrosarcoma protuberans*, DFSP)* si sviluppa negli strati profondi della cute e colpisce soprattutto il busto, ma può insorgere anche negli arti inferiori e superiori, nella testa e nella regione del collo.
- Il **tumore desmoplastico a piccole cellule rotonde** (*desmoplastic small round cell tumour,* DSRCT)* si sviluppa negli adolescenti e nei giovani adulti, e generalmente ha un decorso aggressivo. Le manifestazioni cliniche sono spesso associate alla diffusione della malattia a livello addominale.
- Il **rabdomiosarcoma*** origina dalle cellule che costituiscono i muscoli scheletrici, ossia i muscoli che sono sotto il controllo volontario. Tuttavia, il rabdomiosarcoma* può derivare anche dalle cellule che formano i muscoli in quasi tutti i distretti anatomici, anche in parti/organi normalmente privi di muscoli scheletrici. Le sedi più comuni del rabdomiosarcoma* includono la testa, il collo, la vescica, la vagina, gli arti superiori e inferiori e il tronco. Molto raramente, il rabdomiosarcoma* si sviluppa nella ghiandola prostatica, nell'orecchio medio o nei dotti biliari.

I tumori desmoidi, chiamati anche fibromatosi profonde o aggressive, sono neoplasie rare non assimilabili formalmente ai sarcomi*. Essi vengono solitamente classificati come sarcomi dei tessuti molli perché originano dai fibroblasti, cellule che si trovano in tutto il corpo e che forniscono sostegno e protezione di organi come i polmoni, il fegato, i vasi sanguigni, il cuore, i reni, la cute, l'intestino ecc. I tumori desmoidi possono svilupparsi virtualmente in ogni parte del corpo. Nella presente guida per il paziente sono illustrati i principi di trattamento dei tumori desmoidi.*

- **Il grado:** il grado di un tumore indica la sua "aggressività" e viene determinato mediante l'analisi microscopica di un campione di tessuto tumorale effettuata da un medico chiamato anatomo-patologo*. Nei sarcomi dei tessuti molli, il grado tiene conto della misura in cui il tessuto tumorale somiglia al tessuto sano (differenziazione), del numero di cellule osservate nell'atto di dividersi in una data superficie di tessuto tumorale (conta mitotica*) e della percentuale di tumore costituita da tessuto morente (necrosi*). Il grado viene generalmente assegnato utilizzando il sistema della Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC), che distingue tre gradi di malignità in base alla differenziazione, alla presenza di necrosi* e alla conta mitotica*. In base a queste tre caratteristiche, i sarcomi vengono classificati in tumori di grado 1 (basso), tumori di grado 2 (intermedio) e tumori di grado 3 (alto). Più basso è il grado, migliore sarà la prognosi*.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

- **Il profilo molecolare:** potrebbero essere richieste altre informazioni sulle caratteristiche del tumore, desumibili 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 un sarcoma dei tessuti molli, 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*, terapie che agiscono legandosi a una specifica proteina o struttura cellulare e ne inibiscono così la funzione.

- **Lo stadio**

  I medici utilizzano la stadiazione (classificazione in stadi) allo scopo di valutare l'estensione del cancro nel corpo, che rappresenta un fattore importante per determinare la prognosi*. Il metodo di stadiazione utilizzato con maggiore frequenza per i sarcomi dei tessuti molli è il sistema TNM. Nel sistema TNM, il tumore viene classificato in uno degli stadi descritti di seguito 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 dei tessuti molli, il sistema TNM tiene conto anche del grado di malignità (G), che in queste neoplasie rappresenta un fattore prognostico molto importante.
  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 dei tessuti molli. Poiché le definizioni sono piuttosto tecniche, per spiegazioni più dettagliate si raccomanda ai pazienti di rivolgersi a un medico.

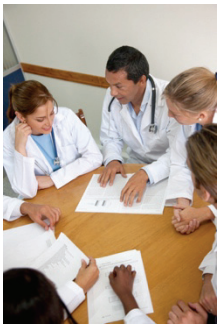
Stadio	**Definizione**
Stadio IA	*Il tumore* - *è classificato come grado 1;* - *ha un diametro maggiore non superiore a 5 cm;* - *non si è diffuso ai linfonodi* o ad altre parti del corpo.*
Stadio IB	*Il tumore* - *è classificato come grado 1;* - *ha un diametro maggiore superiore a 5 cm;* - *non si è diffuso ai linfonodi* o ad altre parti del corpo.*
Stadio IIA	*Il tumore* - *è classificato come grado 2 o grado 3;* - *ha un diametro maggiore non superiore a 5 cm;* - *non si è diffuso ai linfonodi* o ad altre parti del corpo.*
Stadio IIB	*Il tumore* - *è classificato come grado 2;* - *ha un diametro maggiore superiore a 5 cm;* - *non si è diffuso ai linfonodi* o ad altre parti del corpo.*

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Stadio III	*Il tumore* - *è classificato come grado 3 e ha un diametro maggiore superiore a 5 cm, ma non si è diffuso ai linfonodi* o ad altre parti del corpo;* - *oppure si è diffuso ai linfonodi*, indipendentemente dalle dimensioni e dal grado.*
Stadio IV	*Indipendentemente dalle dimensioni e dal grado, il tumore si è diffuso a un'altra/e parte/i del corpo (metastasi*).*

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

QUALI SONO LE OPZIONI DI TRATTAMENTO?



La pianificazione del trattamento richiede il coinvolgimento di un'équipe multidisciplinare* di medici professionisti con un alto livello di esperienza nella gestione di questi tumori (che in genere esercitano la loro professione presso i cosiddetti centri di riferimento o specialistici). 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 modalità terapeutiche che:

- Agiscono sul cancro a livello locale, come la chirurgia o la radioterapia*
- Agiscono sulle cellule tumorali in tutto il corpo mediante terapie sistemiche* come la chemioterapia*.

La strategia di trattamento dipenderà dallo stadio del sarcoma*, dalle sue caratteristiche e dai rischi per il paziente.

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.

Piano di trattamento per la malattia localizzata

Si definiscono localizzati i sarcomi dei tessuti molli 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 dei tessuti molli 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* in fase localizzata. Poiché i sarcomi dei tessuti molli sono neoplasie rare, l'intervento deve essere eseguito da un chirurgo specializzato nel trattamento di queste forme tumorali. L'obiettivo della maggior parte degli interventi chirurgici eseguiti sui sarcomi 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.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

La completezza della resezione chirurgica può essere definita come segue:

- Resezione "R0" significa che, in base all'analisi microscopica dei margini del 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 di una porzione di tumore visibile a occhio nudo).

In genere, i sarcomi* di piccole dimensioni possono essere trattati efficacemente con la sola chirurgia. In presenza di margini R1 e R2, potrebbe essere necessario un secondo intervento chirurgico; altre opzioni sono rappresentate dal trattamento del margine resecato contenente cellule tumorali con la radioterapia ed eventualmente con la chemioterapia*.

Radioterapia

I tumori di alto grado localizzati in profondità con diametro superiore a 5 cm vengono spesso trattati con una combinazione di chirurgia e radioterapia; la radioterapia può essere utilizzata prima (neoadiuvante) della chirurgia (per ridurre le dimensioni del tumore e rendere possibile la sua asportazione completa) o dopo (adiuvante) la chirurgia (per distruggere eventuali cellule tumorali residue); in caso di margini positivi*, può essere considerato un nuovo intervento.

Chemioterapia

A tutt'oggi non vi è consenso sul ruolo della chemioterapia* nei pazienti con malattia in fase localizzata. In casi selezionati, la chemioterapia* può essere somministrata da sola o in combinazione con la radioterapia* prima o dopo la chirurgia. La chemioterapia può essere valutata soprattutto nelle due situazioni descritte di seguito:

- Quando la malattia è ritenuta ad alto rischio di recidiva* (ossia tumore di alto grado, localizzato in profondità, di diametro >5 cm). In questo caso, l'obiettivo del trattamento è quello di ridurre il rischio di una recidiva* a distanza, arrecando possibilmente anche un beneficio a livello locale. In queste situazioni, è stato dimostrato che l'uso dell'ipertermia regionale in combinazione con la chemioterapia* prolunga la sopravvivenza libera da recidiva*. L'ipertermia regionale utilizza una macchina che viene posizionata intorno all'area da trattare. Questa macchina riscalda i tessuti della zona per 60 minuti a una temperatura di circa 42°C. Il calore uccide direttamente le cellule tumorali, aumenta l'efficacia dei farmaci chemioterapici e induce una risposta immunitaria nei confronti del tumore.
- Quando la malattia è localizzata ma non può essere asportata chirurgicamente o quando la resezione è incompleta perché non è stato possibile rimuovere una parte del tumore (margini positivi*). Le ragioni per cui un tumore potrebbe non essere interamente resecabile sono diverse e includono le sue dimensioni, la sua localizzazione (vicinanza del tumore a importanti vasi sanguigni, nervi, ecc. che risulterebbero danneggiati dall'operazione) o la presenza concomitante di altre condizioni di salute che potrebbero aumentare i rischi associati alla chirurgia.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

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", possibilmente in combinazione con altre modalità di trattamento, ivi comprese la radioterapia* e la chemioterapia*.
In alcuni casi selezionati può essere proposta una procedura nota come perfusione ipertermica isolata dell'arto*. Questa tecnica chirurgica consiste nell'iniettare un'alta dose di chemioterapia* nell'arto superiore o inferiore colpito, dopo averlo riscaldato a una temperatura di circa 42°C per rendere le cellule tumorali più sensibili all'effetto dei farmaci chemioterapici. Questa tecnica richiede la deviazione temporanea del flusso ematico che entra ed esce dall'arto mediante intervento chirurgico. Grazie a questa tecnica è possibile ottenere una concentrazione elevata di chemioterapico nell'arto con una diffusione molto limitata al resto del corpo. Tuttavia, il protocollo terapeutico è complicato e viene implementato solo nei centri con esperienza in questa tecnica.

Piano di trattamento per la malattia avanzata

Si definiscono avanzati i sarcomi dei tessuti molli 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 riducendo i sintomi.

Non esiste una "sola" malattia avanzata e la scelta della strategia terapeutica ottimale richiede un'attenta valutazione delle diverse opzioni disponibili da parte di un'équipe multidisciplinare.

Raramente, per la malattia metastatica è possibile prendere in considerazione la chirurgia al fine di alleviare i sintomi e, in alcuni casi specifici, di curare il cancro, soprattutto quando le metastasi* polmonari sono relativamente poche, crescono lentamente e non sono accompagnate da lesioni extra-polmonari.

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

Tuttavia, il principale approccio terapeutico in caso di malattia avanzata è rappresentato dall'uso della terapia sistemica*, che include sia la chemioterapia* sia la terapia a bersaglio molecolare*. 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 medicinali somministrati entrano nel circolo sanguigno e raggiungono le cellule tumorali in tutto il corpo. I farmaci chemioterapici utilizzati con maggiore frequenza per i sarcomi dei tessuti molli sono doxorubicina* e altre antracicline*, ifosfamide*, trabectedina*, gemcitabina*, docetaxel* e paclitaxel*.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Questi farmaci 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 di trattamento 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* nonché dalla sua risposta ai farmaci.

Nei pazienti con malattia avanzata, la chemioterapia* si basa solitamente su doxorubicina* o epirubicina* (farmaci appartenenti entrambi alla stessa "famiglia" di composti chiamati antracicline*). Nei pazienti con angiosarcoma*, al posto di doxorubicina* può essere proposto paclitaxel* (o docetaxel*).

In alcuni pazienti, l'aggiunta di un altro/i farmaco/i a doxorubicina* o a epirubicina* può permettere di ottenere una maggiore riduzione del tumore. Questa scelta dipende principalmente dall'istologia del tumore, in quanto i tipi istologici* notoriamente sensibili alla chemioterapia andranno incontro a una riduzione di maggiore entità se viene utilizzata una combinazione di farmaci. Nella maggior parte dei casi, ifosfamide* viene utilizzata preferibilmente in combinazione con doxorubicina o epirubicina*. Tuttavia, una valida opzione per i pazienti con leiomiosarcoma* o tumore fibroso solitario* può essere rappresentata da dacarbazina* in combinazione con doxorubicina*.

Se la prima chemioterapia* somministrata non ha arrecato alcun beneficio può essere proposta un'altra chemioterapia*, anche se le evidenze a favore dell'efficacia di questa strategia rimangono a tutt'oggi limitate. La scelta del o dei farmaci dipenderà dal/dagli agente/i chemioterapico/i già ricevuto/i come pure dall'istologia del tumore. I farmaci che possono essere presi in considerazione includono ifosfamide*, trabectedina*, gemcitabina*, docetaxel* e paclitaxel*.

Terapia a bersaglio molecolare

Può essere somministrata anche la terapia a bersaglio molecolare*. Questo tipo di terapia utilizza farmaci che agiscono legandosi a una specifica proteina o struttura 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 dal meccanismo d'azione del farmaco utilizzato. I farmaci a bersaglio molecolare approvati in Europa per il trattamento dei sarcomi dei tessuti molli sono:

- Pazopanib (per i sarcomi dei tessuti molli diversi dai liposarcomi*)
- Imatinib* (per i dermatofibrosarcomi, quando si rende necessaria una terapia sistemica*).

Evidenze aneddotiche avvalorano l'uso di altre terapie a bersaglio molecolare* nei pazienti con alcuni tipi specifici di tumori rari. Per informazioni su queste opzioni terapeutiche, si raccomanda ai pazienti di rivolgersi al proprio medico.

Radioterapia

La radioterapia può essere valutata per alleviare i sintomi o per prevenire la comparsa di complicanze, per esempio in presenza di metastasi* ossee.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Chirurgia

La chirurgia delle metastasi* può essere presa in considerazione a seconda della localizzazione delle lesioni e della storia della malattia. Per esempio, potrebbe essere indicata in caso di comparsa di una metastasi* polmonare a distanza di molto tempo dalla conclusione del trattamento iniziale, a condizione che il chirurgo ritenga che la lesione sia interamente asportabile.

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 i primi a ricevere nuove opzioni terapeutiche. Altri obiettivi delle sperimentazioni cliniche* includono la valutazione di nuove strategie per prevenire la comparsa di recidive*, la riduzione degli effetti indesiderati delle terapie antitumorali e l'identificazione di metodi migliori per prevenire, monitorare o diagnosticare i tumori. Le sperimentazioni aiutano ad ampliare le conoscenze sul cancro, a migliorare le opzioni terapeutiche disponibili e a sviluppare nuovi trattamenti per i pazienti attuali e futuri. Si incoraggiano i pazienti a chiedere al proprio medico se siano in corso sperimentazioni cliniche* adeguate per il tipo di sarcoma da cui sono affetti.

Manifestazioni cliniche specifiche e tipi di sarcomi dei tessuti molli

Il trattamento di alcune forme molto rare di sarcomi* differisce dal trattamento dei sarcomi dei tessuti molli in generale descritti finora. Queste differenze vengono illustrate di seguito.

Sarcomi retroperitoneali

Alcuni sarcomi* originano nel retroperitoneo*, che è lo spazio situato tra la parete addominale posteriore e il peritoneo – la membrana* che riveste internamente la cavità addominale e la superficie della maggior parte degli organi in essa contenuti. I sarcomi* retroperitoneali si presentano per lo più come una massa addominale e possono raggiungere dimensioni cospicue senza causare alcun sintomo. I sintomi iniziali più comuni che conducono alla diagnosi di sarcoma retroperitoneale* sono senso di sazietà precoce quando si consuma un pasto, dolore addominale, sanguinamento, occlusione gastrointestinale* o edema* degli arti inferiori.

La diagnosi dei sarcomi retroperitoneali* deve essere posta con particolare attenzione, soprattutto per quanto riguarda gli studi di diagnostica per immagini e le procedure per la raccolta di un campione di tessuto tumorale (mediante biopsia*). Per questa ragione, è essenziale che tali indagini vengano effettuate presso un centro con esperienza nella diagnosi e nel trattamento dei sarcomi dei tessuti molli, e che i risultati degli studi di imaging e della biopsia* vengano discussi da un'équipe multidisciplinare.

Il trattamento standard dei sarcomi retroperitoneali* è rappresentato dalla chirurgia. Spesso si rende necessaria la resezione di organi addominali, e ottenere margini di resezione puliti può rivelarsi difficile a causa della complessa anatomia di questa parte del corpo. Dopo un'attenta discussione, prima della chirurgia potrebbe essere presa in considerazione la possibilità di somministrare la chemioterapia* e la radioterapia*, da sole o in combinazione, soprattutto quando si prevede che il trattamento riduca le dimensioni del tumore e permetta così di eseguire una resezione chirurgica completa.

Dopo l'intervento chirurgico potrebbero essere valutate anche la chemioterapia* e la radioterapia*, sebbene il loro utilizzo nel setting post-chirurgico non costituisca una pratica standard e sembri arrecare un beneficio di entità limitata nella maggior parte dei pazienti.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Sarcomi uterini

I sarcomi uterini sono tumori maligni che originano dalle cellule muscolari dell'utero o di altri tessuti connettivi che forniscono sostegno a quest'ultimo. I tipi di tumori includono i leiomiosarcomi*, i sarcomi stromali dell'endometrio* e i sarcomi indifferenziati*, in base al tipo di cellule da cui hanno avuto origine. I carcinosarcomi (chiamati anche tumori maligni misti mülleriani) sono attualmente considerati tumori che originano dal tessuto epiteliale e vengono trattati come le neoplasie endometriali. I sintomi comunemente riferiti sono dolore o senso di pressione a livello della pelvi e sanguinamento insolito o postmenopausale. Il trattamento standard del sarcoma uterino localizzato è rappresentato dalla chirurgia, che può includere l'asportazione dell'utero o della cervice. A tutt'oggi resta da chiarire se la rimozione di entrambe le ovaie e le tube di Falloppio* apporti qualche beneficio. Altri approcci possono includere la radioterapia*, la chemioterapia*, la terapia ormonale* e la semplice osservazione senza alcun intervento aggiuntivo. La scelta della strategia ottimale dipende dal sottotipo specifico di sarcoma uterino, dal grado e dall'estensione della malattia.

Fibromatosi desmoide

I tumori desmoidi (chiamati anche fibromatosi* profonde o aggressive) originano dai fibroblasti*, un tipo di cellule essenziali ai fini del processo di guarigione delle ferite e del mantenimento della struttura degli organi vitali. I tumori desmoidi possono svilupparsi in ogni parte del corpo. I tumori desmoidi superficiali si presentano solitamente come un nodulo indolore o associato a dolore lieve, mentre i tumori desmoidi intra-addominali possono causare dolore intenso, rottura o compressione di organi, oppure sanguinamento.

I tumori desmoidi possono avere un decorso indolente*, caratterizzato da periodi di stabilità e di temporanea regressione, o essere estremamente aggressivi. Questi tumori non danno mai origine a metastasi* e, se sono a crescita lenta, devono essere strettamente monitorati da un oncologo clinico*.

Data la crescita molto lenta di questi tumori, l'opzione ottimale potrebbe essere rappresentata da una strategia di vigile attesa*. In caso di progressione del tumore, il trattamento ottimale può essere costituito dalla chirurgia, dalla radioterapia, dalla chemioterapia* o dalla terapia ormonale*.

Sarcomi mammari

I sarcomi mammari originano dal tessuto connettivo* che si trova all'interno della mammella. Possono essere tumori primari o secondari. I tumori primari si sviluppano senza una causa evidente, mentre quelli secondari si manifestano dopo la radioterapia* o in seguito alla formazione di un linfedema* cronico del braccio o della mammella dopo il trattamento di un'altra neoplasia maligna. Un tipo specifico di sarcoma mammario è rappresentato dall'angiosarcoma*, che si sviluppa dai vasi sanguigni o linfatici. In genere, gli angiosarcomi* presentano un decorso più aggressivo rispetto ad altri tipi di sarcomi mammari come i tumori filloidi e i carcinosarcomi.

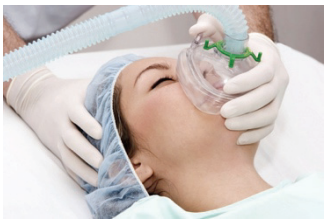
I pazienti con sarcoma mammario devono essere trattati in centri con esperienza nella gestione di questi tumori. La principale opzione di trattamento per i sarcomi mammari è rappresentata dalla chirurgia, che può includere l'escissione* locale ampia o la mastectomia (un intervento chirurgico che prevede l'asportazione dell'intera mammella). L'escissione ampia, che può essere valutata per i sarcomi mammari di basso grado di minori dimensioni, consiste nella rimozione del tumore e dei tessuti adiacenti al fine di ridurre la probabilità di recidiva*. Se il tumore è molto grande o si è diffuso al di fuori della mammella, o se si intende ridurre il rischio di diffusione ad altre parti del corpo, può essere raccomandata la radioterapia* o la chemioterapia*.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

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 dell'operazione e reazioni all'anestesia* locale.



Tutti gli interventi di chirurgia maggiore eseguiti in anestesia* generale sono associati al rischio di complicanze. Queste ultime si verificano raramente e includono trombosi venosa profonda, 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 dell'ospedale deve fornire al paziente informazioni chiare e dettagliate sui possibili rischi a esso correlati.

Resezione* di un tumore localizzato a 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, per controllare il dolore viene solitamente somministrata un'infusione epidurale o endovenosa* continua di antidolorifici* mediante una pompa elettronica.

Le conseguenze della chirurgia dipendono dall'entità della resezione effettuata. Non sempre è possibile conservare l'intero arto e occasionalmente 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. Questo dolore, chiamato dolore dell'arto fantasma*, può risultare difficile da trattare e la sua gestione può richiedere diversi tipi di approcci: anticonvulsivanti*, antidepressivi* e oppioidi* possono aiutare ad alleviare il dolore causato dal danno arrecato ai nervi 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 sua 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.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Resezione* di un tumore localizzato all'addome

La chirurgia dei sarcomi dei tessuti molli localizzati all'interno dell'addome può includere l'asportazione di altri organi o tessuti (ossia il rene, la milza, il pancreas o parte dell'intestino). Il chirurgo aiuterà il paziente a capire quale impatto avrà il trattamento sulla sua vita quotidiana.

Rischi ed effetti indesiderati della radioterapia

Durante la radioterapia* potrebbero svilupparsi degli 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*, oggigiorno 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 mesi. 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 o/e bruciore) a distanza di 3-4 settimane dalla somministrazione della 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 o della barba, che può verificarsi quando viene irradiata la testa.
- Affaticamento, un effetto indesiderato comune che può persistere per un po' di tempo dopo la conclusione del trattamento.
- Formazione di afte in bocca e mucosite orale*: durante il trattamento la bocca potrebbe infiammarsi o diventare secca oppure 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 i denti puliti.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Effetti indesiderati a lungo termine

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

- Alterazioni della cute;
- Linfedema*, un ristagno di linfa nei tessuti di una parte del corpo che si forma quando i linfonodi* e i vasi linfatici vengono danneggiati dalla radioterapia*, con conseguente comparsa di gonfiore;
- Incontinenza fecale*, 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 paziente tutte le opzioni disponibili e gli 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 per utilizzarli eventualmente in futuro;
- Dolore neuropatico 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 frequenti, anche se sono stati compiuti dei progressi al fine di controllarli mediante l'utilizzo di adeguate misure di supporto. Questi effetti dipenderanno dai farmaci somministrati, dalle dosi e da fattori individuali. Nei pazienti che in passato hanno sofferto di altri problemi medici devono essere adottate alcune precauzioni e/o apportate delle modifiche al trattamento. Per questo motivo, si invitano i pazienti a riferire al personale medico i problemi di salute che hanno avuto in passato.
Di seguito si riportano gli effetti indesiderati noti che si verificano con uno o più farmaci chemioterapici attualmente utilizzati per il trattamento dei sarcomi*. La natura, frequenza e gravità degli effetti indesiderati variano a seconda della combinazione di agenti 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 neutropenia*, ossia una riduzione del numero di cellule che aiutano a combattere le infezioni, chiamate globuli bianchi*. Prima di somministrare la chemioterapia* sarà eseguito un esame del sangue per monitorare il numero di 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 aver bisogno 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 aver bisogno di una trasfusione di sangue.
- Nausea e vomito: per prevenire o ridurre questi sintomi possono essere utilizzati farmaci antiemetici* efficaci.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

- Formazione di afte in bocca: durante il trattamento la bocca potrebbe infiammarsi o diventare secca oppure il paziente potrebbe notare la comparsa di piccole ulcere. Bere molta acqua e lavarsi regolarmente i denti può aiutare a ridurre il rischio di formazione di ulcere o di mucosite*.
- Perdita dei capelli: non tutti i farmaci chemioterapici causano la perdita dei capelli; 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, prima di iniziare il trattamento il medico discuterà con il paziente tutte le opzioni disponibili e gli suggerirà a quali strutture rivolgersi per ricevere cure adeguate.

Potrebbe svilupparsi una reazione locale nel punto di inserimento dell'ago nella vena oppure il tessuto potrebbe essere danneggiato a livello locale in caso di fuoriuscita del farmaco dalla vena.

A seconda dei farmaci chemioterapici utilizzati, potrebbero verificarsi effetti indesiderati più specifici. Durante il decorso della malattia non saranno utilizzati tutti gli agenti chemioterapici disponibili. La scelta di un farmaco rispetto a un altro dipenderà dal tipo di sarcoma dei tessuti molli e, pertanto, il profilo di effetti indesiderati della chemioterapia sarà subordinato allo o agli specifici medicinali utilizzati. È importante che il personale sanitario informi in anticipo i pazienti degli specifici effetti indesiderati potenzialmente associati ai farmaci che verranno somministrati.

- Doxorubicina* ed epirubicina* possono danneggiare il cuore; per questo motivo, prima di iniziare la terapia con questi due farmaci è importante valutare la funzionalità cardiaca; la probabilità di sviluppare problemi cardiaci dipende dalla dose del farmaco e dalle condizioni del paziente. Anche se il paziente non presenta alcun fattore di rischio potrebbero insorgere problemi al cuore. Questi farmaci possono rendere la cute più sensibile alla luce solare e causare arrossamento delle aeree in cui il paziente ha precedentemente ricevuto la radioterapia*. Per alcuni giorni dopo la somministrazione del trattamento le urine potrebbero diventare rosse o arancioni. 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 potrebbe associarsi anche a neurotossicità* accompagnata da sonnolenza, allucinazioni e stato confusionale.
- Docetaxel* può causare edema o ritenzione idrica. A volte può provocare alterazione temporanea del colore delle unghie ed eritema cutaneo pruriginoso. Durante la prima o la seconda infusione di docetaxel* potrebbero svilupparsi reazioni allergiche, anche gravi.
- Gemcitabina* può causare problemi ai polmoni accompagnati da respirazione difficoltosa, che possono manifestarsi sino a due settimane dopo l'interruzione del trattamento con il farmaco. Gemcitabina* può essere associata anche a sintomi di tipo influenzale, come sensazione di caldo o freddo e/o brividi e mal di testa.
- Vinorelbina* può causare intorpidimento o formicolio alle dita delle mani o dei piedi, una condizione nota come neuropatia periferica.
- Vincristina* può causare stipsi o crampi addominali e intorpidimento o formicolio alle dita delle mani o dei piedi.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

- Dacarbazina* può causare alterazioni della funzionalità epatica. Dacarbazina* può irritare la vena e determinare bruciore alla cute in caso di fuoriuscita del farmaco dalla vena durante la somministrazione; i pazienti devono riferire al medico se notano la comparsa di arrossamento, bruciore, dolore, gonfiore o fuoriuscita di liquido nel punto di somministrazione del farmaco.
- Cisplatino* può causare danni ai reni. Per questo motivo, prima di iniziare il trattamento e durante il periodo di somministrazione saranno eseguiti degli esami del sangue per la valutazione della funzionalità renale. Al fine di proteggere i reni, prima e dopo la chemioterapia* saranno somministrati al paziente liquidi supplementari per via endovenosa* mediante fleboclisi (goccia a goccia).
- 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 tuttavia in genere si manifestano 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.
- Trabectedina* può danneggiare i tessuti in caso di fuoriuscita del farmaco dalla vena. Può anche alterare la funzionalità epatica e renale e, a volte, causare dolore alle articolazioni o ai muscoli per alcuni giorni dopo la somministrazione della chemioterapia*. Un altro potenziale effetto indesiderato è rappresentato dalla trombosi venosa profonda*.

Si invitano i pazienti a riferire al medico la comparsa di sintomi come eruzione cutanea, prurito, affanno, respiro sibilante, tosse, gonfiore a volto, labbra, lingua e gola o di qualsiasi altro segno.

Rischi ed effetti indesiderati della terapia a bersaglio molecolare

Pazopanib* e imatinib* sono le uniche terapie a bersaglio molecolare* approvate come trattamento farmacologico dei sarcomi dei tessuti molli.
I principali effetti indesiderati di pazopanib* includono edema* (arti superiori e inferiori, volto), problemi nel processo di guarigione delle ferite, aumento della pressione sanguigna, diarrea, affaticamento, anomalie della funzionalità epatica (spesso indicate da aumenti nelle concentrazioni degli enzimi epatici rilevati agli esami del sangue), disturbi della coagulazione (sanguinamento e formazione di coaguli) e modificazioni dei capelli.

Imatinib* può causare capogiri, diarrea, nausea e vomito, crampi muscolari, problemi emorragici, offuscamento della vista, edema*, soprattutto intorno agli occhi o agli arti inferiori, e intorpidimento o formicolio alle mani, ai piedi o alle labbra. Imatinib* può causare anche neutropenia*, 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.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

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 il paziente si trovi nell'ambulatorio del medico, che una persona cara gli tenga la mano o che un amico lo conforti, la diagnosi di sarcoma è un evento nuovo, inaspettato e spaventoso. Improvvisamente c'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 hanno mai sentito prima il termine "sarcoma", che sanno cosa si prova a cercare risposte, ad aspettare gli esiti degli esami e, infine, a trovare il giusto esperto sui sarcomi o a dover scegliere tra le opzioni di trattamento.

In alcuni Paesi europei, i pazienti affetti da sarcoma hanno unito le proprie forze e hanno fondato dei gruppi di sostegno per i pazienti. La maggior parte di questi gruppi è costituita da organizzazioni no-profit fondate dai pazienti stessi e dai loro familiari per gli altri malati oncologici. 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 GIST, da un tumore desmoide o da un tipo specifico di tumore osseo. I principali obiettivi 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 in centri interdisciplinari specializzati nella gestione 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 con adeguato volume di esperienza.

Sfortunatamente, molti pazienti affetti da sarcomi dei tessuti molli perdono molto tempo vagando senza una meta precisa all'interno sistema sanitario prima di entrare in contatto con esperti nel trattamento di questi tumori. Il risultato è terribilmente ovvio: se fossero stati informati prima dell'esistenza di centri per i sarcomi o se i loro medici li avessero indirizzati verso questi esperti, la diagnosi sarebbe stata posta più precocemente ed essi avrebbero ricevuto un trattamento migliore. Molti pazienti avrebbero oggi una prognosi migliore.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Se si sospetta o viene concretamente diagnosticato un sarcoma dei tessuti molli, prima di sottoporsi a un intervento chirurgico o di intraprendere un trattamento lungo e impegnativo potrebbe essere utile richiedere un secondo parere ad 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 con esperienza nel trattamento dei sarcomi. Un secondo parere può escludere la possibilità di diagnosi errate, accertare l'adeguatezza delle opzioni terapeutiche e, possibilmente, introdurre nuove/diverse modalità di trattamento. I gruppi di sostegno per i pazienti affetti da sarcoma conoscono molto bene gli esperti in materia di sarcomi del panorama nazionale. Sanno perfettamente dove si trovano i centri di eccellenza/gli esperti nel trattamento dei sarcomi in un dato Paese e possono aiutare i pazienti a trovare la struttura/persona 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.

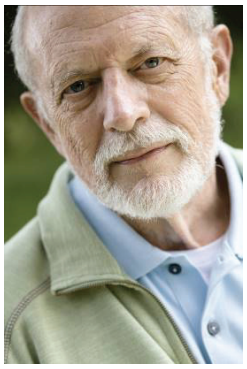
Per i pazienti che desiderano maggiori informazioni sulla loro situazione o che vogliono semplicemente parlare con qualcuno, potrebbe essere estremamente utile entrare in contatto con un gruppo nazionale di sostegno per i pazienti con sarcoma.

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

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

COSA SUCCEDE UNA VOLTA TERMINATO IL TRATTAMENTO?

Follow-up con i medici



A prescindere dall'obiettivo della terapia, dopo la conclusione del trattamento il paziente dovrà sottoporsi a regolari visite di controllo (follow-up) per diversi anni. La pratica abituale include lo svolgimento di un esame obiettivo per la ricerca di eventuali segni di recidiva* tumorale e degli esami del sangue per la valutazione delle condizioni generali del paziente e dei possibili effetti indesiderati del trattamento. A seconda della sede primaria della malattia e del tipo di sarcoma*, il medico potrebbe richiedere l'esecuzione di un esame radiologico* dell'area colpita come pure delle aeree in cui la malattia potrebbe ripresentarsi. 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 i problemi che si trova ad affrontare.
Inizialmente le visite si svolgeranno a distanza di qualche mese l'una dall'altra, per poi diventare gradualmente meno frequenti con un intervallo sempre più lungo tra gli appuntamenti perché 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 dei tessuti molli ad alto rischio compaia nei primi 2-3 anni dopo la conclusione del trattamento; i sarcomi a basso rischio possono recidivare anche più tardi, ma la probabilità di ricomparsa della malattia è inferiore.
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 dei tessuti molli 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 dei tessuti molli. 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 particolarmente utile anche la consulenza di uno psicologo esperto.

Cosa succederebbe se il cancro dovesse ricomparire?

I sarcomi dei tessuti molli 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 offerta di nuovo la resezione chirurgica del tumore, ma anche un trattamento aggiuntivo.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

I sarcomi dei tessuti molli possono ricomparire anche in organi o distretti corporei diversi dalla sede originaria. In questi casi la ripresa della malattia è detta metastasi*. Nei pazienti con sarcoma* le principali sedi di metastasi sono rappresentate dai polmoni, dalle ossa e dal fegato. Dal momento che le metastasi*, soprattutto agli stadi iniziali quando sono ancora resecabili, possono essere asintomatiche, durante il follow-up il medico presterà particolare attenzione a queste potenziali sedi di malattia. Nei pazienti precedentemente sottoposti a terapia sistemica*, potrebbero essere valutate altre linee di trattamento chemioterapico o la terapia a bersaglio molecolare*.
La radioterapia* può essere somministrata per alleviare i sintomi o per prevenire l'insorgenza di complicanze correlate al tumore.
È importante che ogni recidiva* tumorale venga valutata da un'équipe multidisciplinare* di esperti, al fine di selezionare la modalità di trattamento o la combinazione di trattamenti più appropriata.

Può anche accadere, come effetto tardivo di alcune terapie utilizzate per i sarcomi dei tessuti molli, che si sviluppi un nuovo tumore. Se sussiste il sospetto di un altro tumore, il medico prescriverà una serie di esami per valutarne il tipo e l'estensione. La maggior parte delle opzioni terapeutiche appropriate deve essere discussa con un'équipe multidisciplinare*, tenendo conto dei trattamenti precedentemente ricevuti per il sarcoma dei tessuti molli.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

DEFINIZIONE DEI TERMINI TECNICI

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, la 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.

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.

Angiosarcoma
Tipo di cancro che origina nelle cellule che rivestono i vasi sanguigni o i vasi linfatici. Il cancro che origina nei vasi sanguigni è chiamato emangiosarcoma, mentre quello che origina nei vasi linfatici prende il nome di linfoangiosarcoma.

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

Antidepressivo
Farmaco utilizzato per trattare la depressione.

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

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.

Cancerogeno
Qualunque fattore o sostanza capace di causare la formazione di un cancro.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

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.

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 alcuni tipi di malattie renali. Ciclofosfamide si lega al DNA presente nelle cellule e può causare la morte delle cellule tumorali. È un tipo di agente alchilante.

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.

Cisti epidermoide
Cavità sacciforme di tessuto dotata di pareti proprie che si forma nell'epidermide, il più esterno dei due principali strati che costituiscono la cute. Può contenere liquidi, aria, pus o altro materiale. La maggior parte delle cisti è benigna (non cancerosa).

Cloruro di vinile
Sostanza utilizzata per produrre la plastica. L'esposizione al cloruro di vinile può aumentare il rischio di sviluppare tumori al fegato, al cervello e ai polmoni, linfomi* e leucemie.

Conta mitotica/indice mitotico
Valore che indica la velocità con cui le cellule tumorali si dividono e si moltiplicano. Viene determinato contando il numero di cellule osservate nell'atto di dividersi in una data superficie di tessuto tumorale. L'indice mitotico viene utilizzato per aiutare a stabilire lo stadio dei melanomi (un tipo di cancro della cute) e di altre forme tumorali. Indici mitotici più elevati sono associati a tassi di sopravvivenza più bassi.

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.

Dacarbazina
Farmaco utilizzato per trattare il linfoma di Hodgkin* e il melanoma maligno, e in fase di studio per il trattamento di altre forme tumorali. Si lega al DNA all'interno delle cellule e può uccidere le cellule cancerose. È un tipo di agente alchilante.

Diossine
Sottoprodotti di diversi processi industriali noti per essere altamente tossici.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

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.

Ecografia
Tecnica di diagnostica per immagini che sfrutta gli echi prodotti da onde sonore ad alta energia che attraversano gli organi o tessuti interni. Gli echi riflessi vengono convertiti da un apposito dispositivo in un'immagine dei tessuti corporei visibile su monitor, chiamata sonogramma. È detta anche ultrasonografia.

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.

Epatico
Riferito al fegato. Una vena epatica è una vena che drena il sangue dal fegato; una malattia epatica è una malattia che colpisce il fegato.

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

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 per essere analizzato. Qui, il tessuto viene tagliato in sottili sezioni, colorato con sostanze specifiche e studiato al microscopio.

Esame radiologico
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.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Escissione locale
Procedura chirurgica consistente nella rimozione di una piccola area di tessuto malato o anomalo con un margine di tessuto sano. Questa procedura viene comunemente eseguita sulle lesioni mammarie e cutanee, ma può essere utilizzata su qualsiasi area del corpo.

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

Fenossierbicidi
Uno qualsiasi dei membri di una famiglia di composti chimici derivati dall'ormone della crescita acido indolacetico (IAA). Quando vengono spruzzati sulle piante a foglia larga, essi inducono una rapida crescita incontrollata, provocandone così la distruzione.

Fibroblasto
Cellula di tessuto connettivo che produce e secerne le proteine collagene.

Fibroma
Tumore benigno* che si sviluppa solitamente nell'utero o nel tratto gastrointestinale.

Fibromatosi
Condizione caratterizzata dalla formazione di fibromi multipli. I fibromi sono tumori benigni che colpiscono il tessuto connettivo.

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. 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, 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 APC (*adenomatous polyposis coli*)
Gene oncosoppressore. Mutazioni a carico di questo gene possono portare allo sviluppo di un cancro del colon-retto.

Gene NF1
Gene responsabile della sintesi di una proteina chiamata neurofibromina. Questa proteina viene prodotta da molti tipi di cellule, ivi comprese le cellule nervose e le cellule specializzate che rivestono i nervi chiamate oligodendrociti e cellule di Schwann.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Gene oncosoppressore
Tipo di gene codificante per una proteina oncosoppressore che aiuta a controllare la crescita cellulare. Mutazioni (variazioni nella sequenza del DNA) a carico di geni oncosoppressori possono portare allo sviluppo del cancro. È detto anche antioncogene.

Gene RB
Gene oncosoppressore.

Glioma
Cancro del cervello che origina nelle cellule gliali (cellule che circondano i neuroni e forniscono loro supporto).

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 dai polmoni ai tessuti del corpo.

Glucosio
Zucchero monosaccaride abbondantemente presente in natura 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. 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 aiuta a ridurre la divisione cellulare.

Incontinenza fecale
Incapacità di controllare la fuoriuscita delle feci dal retto.

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

Indolente (tumore)
Tipo di cancro a crescita lenta.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Leiomiosarcoma
Tumore maligno (cancro) delle cellule dei muscoli lisci che può svilupparsi quasi in ogni parte del corpo, ma colpisce soprattutto l'utero, l'addome o la pelvi.

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
Cancro che ha origine nelle cellule del sistema immunitario. I linfomi sono essenzialmente di due tipi: il linfoma di Hodgkin, caratterizzato dalle cellule di Reed-Sternberg, e i linfomi non-Hodgkin, che includono un ampio gruppo di tumori tra loro diversi 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 cancro.

Linfonodo
Massa rotondeggiante di tessuto linfatico avvolta da una capsula di tessuto connettivo. I linfonodi filtrano la linfa e immagazzinano i linfociti. Sono situati lungo i vasi linfatici. Sono detti anche ghiandole linfatiche.

Liposarcoma
Raro tipo di tumore maligno che origina dalle cellule adipose.

Macchie caffè-latte
Macchie cutanee piatte di colore marrone chiaro. Sono chiamate così dall'espressione francese *café au lait*, che significa appunto "caffè e latte" e si riferisce al loro colore caratteristico.

Malattia di Von Recklinghausen
Malattia nota come neurofibromatosi di tipo 1, vedi sopra.

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.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Membrana
In biologia, una membrana può identificare (1) uno strato presente all'interno di una cellula che racchiude differenti strutture cellulari interne, (2) uno strato che avvolge una cellula e la separa dall'ambiente circostante, (3) uno strato di cellule che separa un tessuto da un altro (come la membrana basale e la mucosa).

Meningioma
Tipo di tumore a crescita lenta che si forma nelle meningi (sottili strati di tessuto che avvolgono e proteggono il cervello e il midollo spinale). I meningiomi colpiscono solitamente gli adulti.

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.

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 delle mucose che rivestono il tubo digerente. Spesso si manifesta con la comparsa di ulcere nel cavo orale.

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.

Nervo acustico
Nervo coinvolto nella funzione uditiva e nel mantenimento dell'equilibrio e della posizione della testa. È costituito da due tipi di fibre: le fibre cocleari che trasmettono le vibrazioni acustiche e le fibre vestibolari che ricevono le sensazioni spaziali inerenti all'equilibrio e alla posizione della testa. È detto anche nervo vestibolococleare.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Neurofibroma
Tumore benigno che origina nelle cellule e nei tessuti che rivestono i nervi.

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

Neutropenia
Riduzione al di sotto dei valori normali del numero di neutrofili, un tipo di globuli bianchi*. Può essere causata da infezioni virali, dalla radioterapia e dalla chemioterapia*. Riduce le difese immunitarie nei confronti delle infezioni batteriche e fungine.

Occlusione gastrointestinale
Arresto della progressione dei contenuti gastrici o intestinali.

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.

Oppioidi
Sostanze utilizzate per trattare il dolore di intensità moderata-severa. Gli oppioidi sono simili agli oppiacei, come la morfina* e la codeina, ma non sono ottenuti dall'oppio. Si legano ai recettori degli oppioidi nel sistema nervoso centrale. Vengono chiamati anche narcotici. Un oppioide è un tipo di alcaloide.

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.

Osteoma
Nuovo pezzo di osso che cresce in genere su un altro pezzo di osso, tipicamente il cranio. È un tumore benigno.

Osteosarcoma
Cancro 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.

Paclitaxel
Farmaco utilizzato per trattare il cancro della mammella, il cancro dell'ovaio e il sarcoma di Kaposi* AIDS-correlato. Viene utilizzato insieme a un altro medicinale anche per trattare il cancro del polmone non a piccole cellule ed è in fase di studio per il trattamento di altre forme tumorali. Paclitaxel blocca la proliferazione dei tumori arrestando la divisione cellulare e può uccidere le cellule cancerose. È un tipo di agente antimitotico.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

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*.

Pazopanib
Farmaco utilizzato per trattare il carcinoma a cellule renali avanzato, che rappresenta il tipo più comune di cancro del rene. Viene usato anche per trattare i sarcomi dei tessuti molli avanzati già trattati con altri farmaci antitumorali ed è in fase di studio per il trattamento di altri tipi di cancro. Pazopanib cloridrato può prevenire la formazione di nuovi vasi sanguigni necessari ai tumori per crescere. È un tipo di inibitore delle protein chinasi e un tipo di agente antiangiogenico.

Perfusione ipertermica isolata dell'arto*
Procedura che può essere utilizzata per somministrare una soluzione calda contenente farmaci antitumorali direttamente in un braccio o in una gamba. Il flusso di sangue che entra ed esce dall'arto viene temporaneamente arrestato con un tourniquet (un laccio emostatico che viene legato stretto intorno all'arto) e i farmaci antitumorali vengono somministrati direttamente nel circolo ematico dell'arto. Questa procedura permette al paziente di ricevere una dose elevata di farmaci nell'area colpita dal cancro. È detta anche perfusione dell'arto.

Piastrine
Piccoli frammenti di cellule che svolgono un ruolo fondamentale nella formazione dei coaguli di sangue. I pazienti con un numero basso 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.

Pleura
Sottile strato di tessuto che riveste i polmoni e la parete interna della cavità toracica. La pleura protegge i polmoni e ne attutisce i movimenti. Questo tessuto secerne una piccola quantità di liquido che agisce come lubrificante, permettendo ai polmoni di muoversi senza problemi nella cavità toracica durante la respirazione.

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

Rabdomiosarcoma
Cancro che si forma nei tessuti molli in un tipo di muscolo chiamato muscolo striato. I rabdomiosarcomi possono colpire qualsiasi parte del corpo.

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.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

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

Radiomarcato
Coniugato con una sostanza radioattiva. Una volta iniettata nel corpo, la sostanza radiomarcata può essere seguita mediante un rilevatore negli spostamenti e nelle trasformazioni a cui va incontro.

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 diagnosticare 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
Ripresa 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.

Retroperitoneo
Spazio situato nella parte posteriore della cavità addominale, dietro (posteriormente) a uno strato di tessuto detto peritoneo e davanti ai muscoli e alle ossa che costituiscono la regione lombare (nota anche come parete posteriore della cavità addominale). Tutti gli organi che si trovano dietro al peritoneo, e quindi all'interno del retroperitoneo, sono organi retroperitoneali. Tra questi vi sono, tra gli altri, i reni, parte del pancreas e parte del colon.

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

Sarcoma dei tessuti molli pleomorfo indifferenziato/non classificato
Tipo di cancro che origina nei muscoli, nel tessuto adiposo, nel tessuto fibroso, nei vasi sanguigni o in altri tessuti di sostegno del corpo.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Sarcoma di Kaposi
Tipo di cancro caratterizzato dalla formazione di lesioni (aree anomale) sulla cute, nei linfonodi*, nella mucosa di rivestimento della bocca, del naso e della gola e in altri tessuti del corpo. Le lesioni sono generalmente di color rosso violaceo e sono costituite da cellule tumorali, vasi sanguigni neoformati e cellule ematiche. Possono svilupparsi contemporaneamente in più di una parte del corpo. Il sarcoma di Kaposi è causato dall'herpesvirus associato al sarcoma di Kaposi (*Kaposi sarcoma-associated herpesvirus*, KSHV). Nei Paesi occidentali, colpisce solitamente le persone che hanno il sistema immunitario indebolito a causa dell'AIDS o dell'assunzione di particolari farmaci utilizzati dopo i trapianti d'organo. Colpisce anche gli uomini anziani di origine ebraica o mediterranea o i giovani uomini africani.

Sarcoma retroperitoneale
Tipo di cancro che origina nelle ossa o nei tessuti molli del corpo, ivi compresi le cartilagini, il tessuto adiposo, i muscoli, i vasi sanguigni, il tessuto fibroso o altri tessuti connettivi o di supporto. Esistono diversi tipi di sarcoma, a seconda dalla loro sede di origine. In questo caso il tumore si forma nel retroperitoneo, lo spazio situato dietro al peritoneo.

Sarcoma sinoviale
Tumore maligno che si sviluppa nella membrana sinoviale delle articolazioni.

Sarcoma stromale dell'endometrio
Tipo di sarcoma che origina dai tessuti dell'utero.

Schwannoma
Tumore del sistema nervoso che origina nella guaina (involucro protettivo) dei nervi periferici. È quasi sempre benigno, ma sono stati riferiti casi rari di schwannomi maligni.

Sclerosi tuberosa
Malattia genetica in cui si formano tumori benigni (non cancerosi) nei reni, nell'encefalo, negli occhi, nel cuore, nei polmoni e nella cute. Questa malattia può causare convulsioni, disabilità mentale e diversi tipi di lesioni cutanee.

Sindrome del nevo basocellulare
Condizione genetica caratterizzata da tratti atipici del volto e da disordini della cute, delle ossa, del sistema nervoso, degli occhi e delle ghiandole endocrine. Le persone affette da questa sindrome sono maggiormente esposte al rischio di sviluppare un carcinoma cutaneo basocellulare. È chiamata anche sindrome di Gorlin e sindrome del carcinoma basocellulare nevoide.

Sindrome di Werner
Malattia ereditaria caratterizzata da un rapido invecchiamento che ha inizio nella prima adolescenza. I pazienti possono avere un'altezza inferiore alla media e presentare problemi di salute come perdita dei capelli e incanutimento, indurimento delle arterie, assottigliamento delle ossa, diabete e assottigliamento e ispessimento della cute. Inoltre, i pazienti sono maggiormente esposti al rischio di sviluppare un cancro, soprattutto un osteosarcoma (un tipo di tumore delle ossa). La sindrome di Werner è causata dalla mutazione (alterazione) di un gene implicato nella divisione cellulare. È un tipo di malattia genetica autosomica recessiva. È chiamata anche progeria dell'adulto e WS.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Sonda
Strumento lungo e sottile utilizzato per esplorare ferite, cavità o condotti corporei.

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.

Taxani
Tipo di farmaci 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). Vengono utilizzati per trattare il cancro. I taxani 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 cellule tumorali. La terapia a bersaglio molecolare può avere meno effetti indesiderati rispetto ad altri tipi di trattamenti antitumorali.

Terapia ormonale
Utilizzo di ormoni a scopo terapeutico.

Terapia sistemica/trattamento sistemico
Trattamento a base di sostanze che, viaggiando nel circolo sanguigno, raggiungono e attaccano le cellule tumorali in tutto il corpo. La chemioterapia* e l'immunoterapia sono esempi di terapia sistemica.

Tessuto sinoviale
Sottile tessuto connettivo lasso, vascolarizzato, che costituisce le membrane che avvolgono le articolazioni e le guaine che proteggono i tendini nel punto in cui essi passano sopra le sporgenze ossee. Le cellule sinoviali secernono un liquido, chiamato liquido sinoviale, che lubrifica e nutre le superfici delle cartilagini articolari.

Trabectedina
Sostanza ottenuta da un tipo di tunicata marina. È in fase di studio per il trattamento del cancro. Trabectedina si lega al DNA provocandone la rottura. Inoltre, blocca la capacità delle cellule di riparare i danni al DNA e può causare la morte delle cellule tumorali. Trabectedina viene prodotta anche in laboratorio. È un tipo di inibitore della riparazione per escissione di nucleotidi del DNA.

Trattamento multimodale
Terapia che combina più di una modalità di trattamento. È detta anche terapia di combinazione e terapia multimodale.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

Trombosi venosa profonda
Formazione di un coagulo di sangue in una vena profonda degli arti inferiori o superiori o della regione inferiore della pelvi. I sintomi possono includere dolore, gonfiore, calore e arrossamento nell'area interessata. È detta anche TVP.

Tube di Falloppio
Sottili canali attraverso cui avviene il passaggio degli ovociti dalle ovaie all'utero. Nell'apparato genitale femminile, vi sono un'ovaia e una tuba di Falloppio per ogni lato dell'utero.

Tumore benigno
Tumore non canceroso. I tumori benigni possono aumentare di dimensioni, ma non si diffondono ad altre parti del corpo.

Tumore delle guaine nervose periferiche (MPNST)
Tipo di sarcoma dei tessuti molli che si sviluppa nelle cellule che formano una guaina protettiva (involucro) intorno ai nervi periferici, i nervi che si trovano al di fuori del sistema nervoso centrale (cervello e midollo spinale). È chiamato anche tumore maligno delle guaine nervose periferiche.

Tumore fibroso solitario (SFT)
Tumore raro che può svilupparsi nella pleura* o virtualmente nei tessuti molli di tutti i distretti corporei. Può essere benigno o maligno.

Tumori stromali gastrointestinali (GIST)
Tipo di tumori che originano solitamente nelle cellule della parete del tratto gastrointestinale. Possono essere benigni o maligni.

Vigile attesa
Stretta osservazione delle condizioni di un paziente senza somministrare alcun trattamento sino alla comparsa o alla modificazione dei sintomi. A volte, la vigile attesa viene utilizzata nelle condizioni che progrediscono lentamente. Viene usata anche quando i rischi associati al trattamento superano i suoi potenziali benefici. Durante la vigile attesa, il paziente può essere sottoposto ad alcuni accertamenti ed esami. Qualche volta, la vigile attesa viene utilizzata nei pazienti con cancro della prostata. È un tipo di gestione clinica di attesa.

Vincristina
Principio attivo di un farmaco utilizzato per trattare la leucemia acuta. Viene utilizzata in combinazione ad altri medicinali per trattare il linfoma di Hodgkin, il linfoma non-Hodgkin*, il rabdomiosarcoma*, il neuroblastoma e il tumore di Wilms. 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.

Vinorelbina
Farmaco antitumorale appartenente a una famiglia di composti derivati da una pianta chiamati alcaloidi della vinca.

Il presente documento è distribuito dall'Anticancer Fund con il permesso dell'ESMO.
Le informazioni contenute in questo documento non sostituiscono il parere del medico, sono a esclusivo uso personale e non possono essere in alcun modo modificate, riprodotte o divulgate senza il permesso scritto dell'ESMO e dell'Anticancer Fund.

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

Anticancer Fund
www.anticancerfund.org

ESMO
GOOD SCIENCE
BETTER MEDICINE
BEST PRACTICE
European Society for Medical Oncology
www.esmo.org