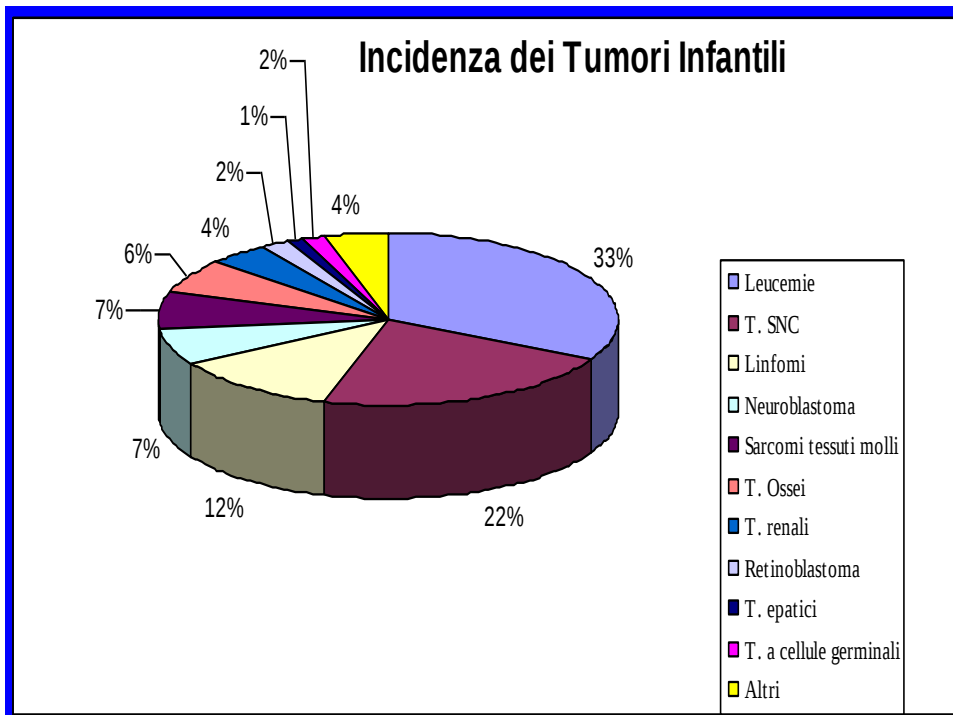




I tumori del torace e dell'addome

Andrea Di Cataldo

Ematologia/Oncologia Pediatrica Università di Catania



Probabilità di sopravvivenza

Dipende soprattutto dalla diffusione della malattia

Tumore di Wilms	60-95%	
	Neuroblastoma	20-100%
Tumori del SNC	0-80%	
	Rabdomiosarcoma	30-80%
Epatoblastoma	40-80%	

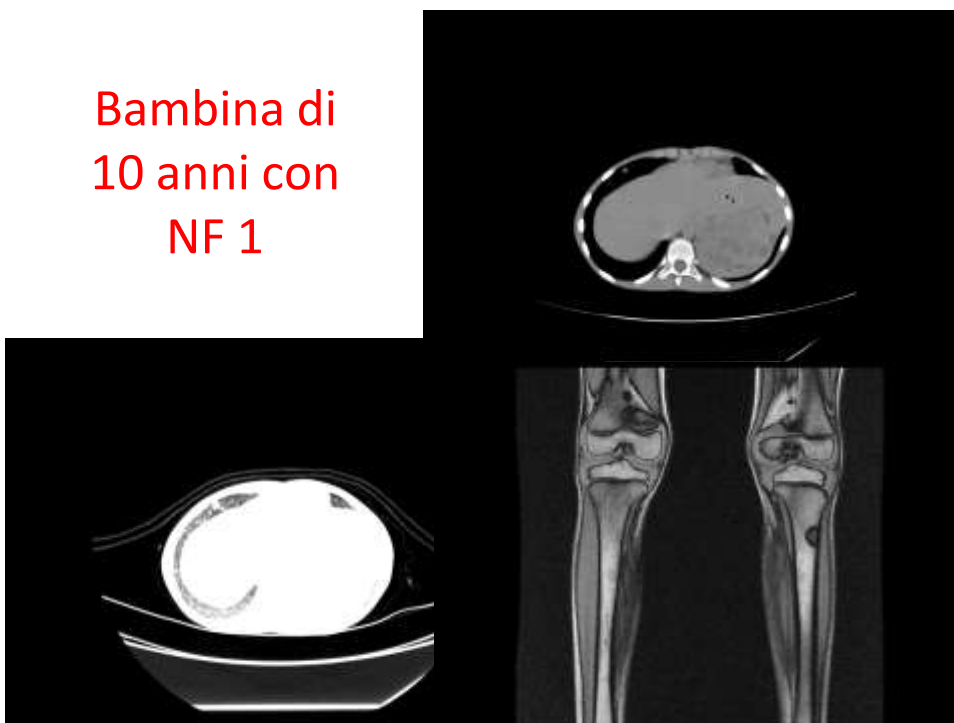
Come giunge il sospetto di tumore

- Ecografia prenatale
- Reperto occasionale durante ecografia eseguita per altre ragioni
- Osservazione dei genitori o del paziente
- Esperienza diretta durante la visita

Incidenza più elevata in alcune sindromi

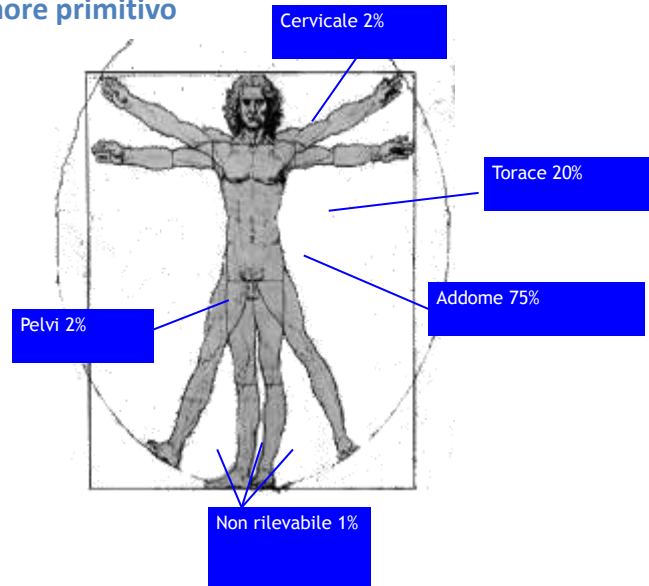


Bambina di
10 anni con
NF 1



Neuroblastoma: una malattia enigmatica

sede del tumore primitivo



Neuroblastoma localizzato

- collo 2% dei casi: adenomegalia
Claude Bernard Horner
- torace 10% dei casi
diagnosi spesso occasionale
- addome la sede più frequente
- pelvi 3% dei casi (6% dei localizzati)
disuria, distensione addominale



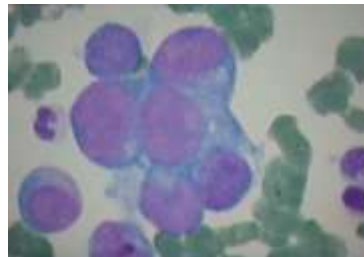
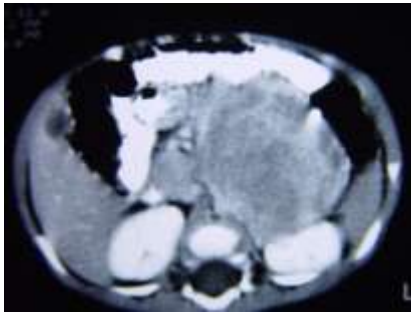
Prognosi ottima.....tranne MYCN



Neuroblastoma metastatico: 50% dei casi

Nel 70% dei casi è addominale
Il bambino è "malato", sofferente
Presenta dolori, febbre, pallore,
ecchimosi palpebrale

La prognosi è sfavorevole



Neuroblastoma stadio 4s (speciale)

1: [Lancet](#). 1971 May 22;1(7700):1046-9.

5% dei casi
tumore primitivo piccolo
metastasi a:

- fegato
- cute
- midollo osseo

frequente la regressione spontanea,
ma prima dei 2 mesi di età vi è il rischio
di una grave progressione



distress respiratorio



Una grossa massa
addominale (FEGATO) con
idrocele nel primo anno di
vita (0-4 mesi)
è fortemente suggestiva di
neuroblastoma!!!



Neuroblastoma: fattori prognostici

- Età: ± 18 mesi ± 5 anni
- Stadio:
 - localizzato operabile
 - localizzato non operabile
 - metastatico
- Biologia: oncogene MYCN
alterazioni cromosomiche segmentali

Bambino di 8 anni

- Anamnesi patologica remota: nulla degno di nota
- Anamnesi patologica prossima: dolori addominali ricorrenti e vomito

Esame obiettivo: Condizioni discrete. Cute e mucose rosee

Torace: MV ridotto ai campi medi, assente alle basi.

Addome: globoso e teso, trattabile. Palpabile massa ai quadranti superiori, ottusità ai quadranti inferiori (ascite).

Idrocele bilaterale.

Iter diagnostico

Ecografia addome:

In sede epigastrica voluminosa formazione solida (15x14,6 cm) a margini mal definiti, in continuità con il lobo epatico sinistro e con il polo superiore del rene sinistro

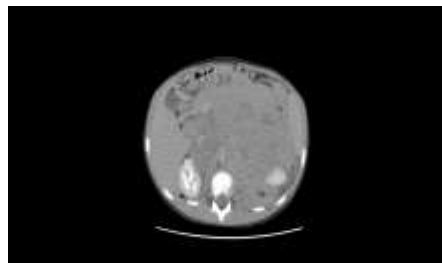
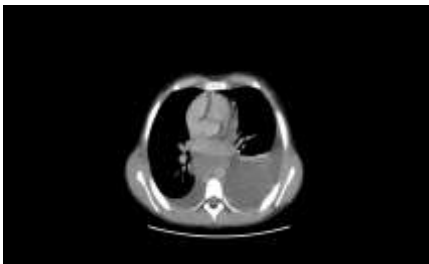
Toracentesi:



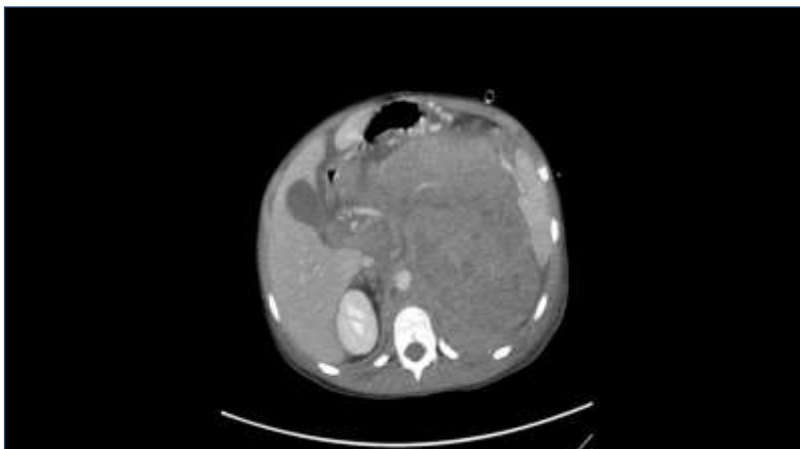
900 cc di liquido ematico.
Evidenza di cellule neoplastiche
non meglio classificabili

Biopsia TC-guidata della componente toracica del tumore

TC torace addome



TC addome

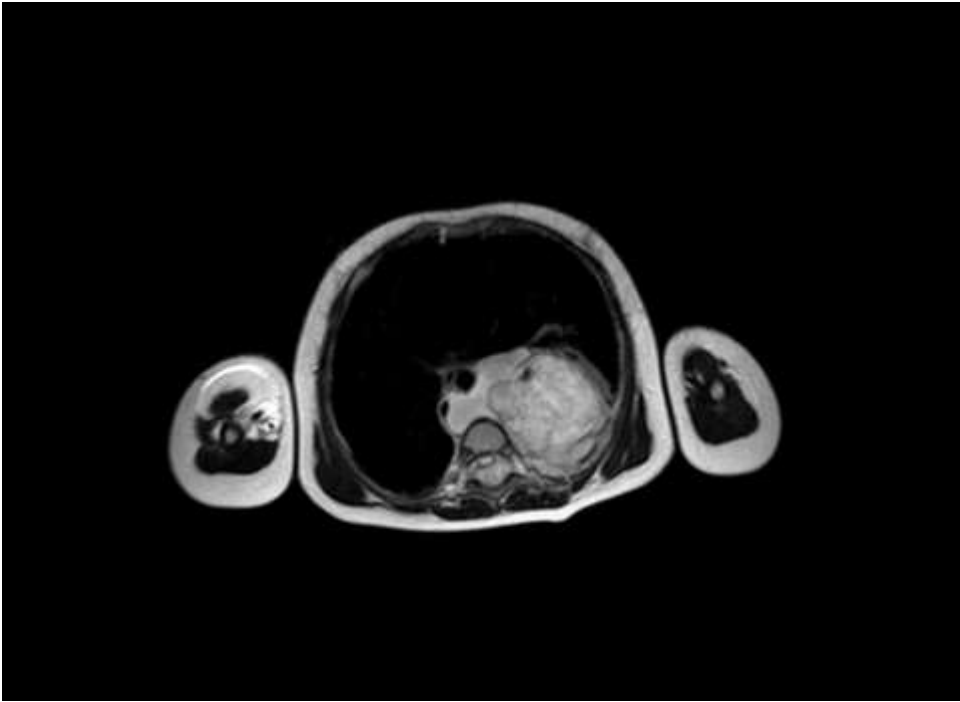


Esame istologico: Tumore neuroblastico indifferenziato

Bambino di 10 giorni



Guarito con 2 cicli di chemioterapia



Ragazzo di 17 anni

Anamnesi patologica remota:

beta talassemia Major
terapia trasfusionale
terapia ferrochelante
splenectomia tre anni prima

Ragazzo di 17 anni

Motivo visita:

astenia e tosse da un mese

Anamnesi patologica prossima:

flogosi alte vie aeree e febbre da 48 ore

Da allora:

tosse insistente ed astenia

Esame obiettivo

Condizioni generali: buone

Torace: nulla da rilevare

Addome: fegato palpabile a 8 cm
dall'arcata costale sulla linea mediana

Iter diagnostico

Esami ematochimici:

Anemia (Hb 7gr/dl)

Leucocitosi (GB 27000/mmc)

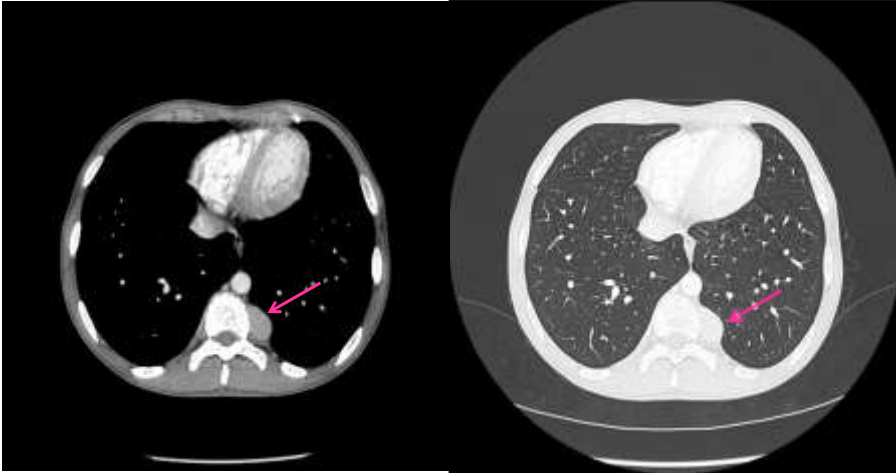
Radiografia torace:

Opacità retrocardiaca



Approfondimento con TC

TC torace



Ipotesi diagnostiche

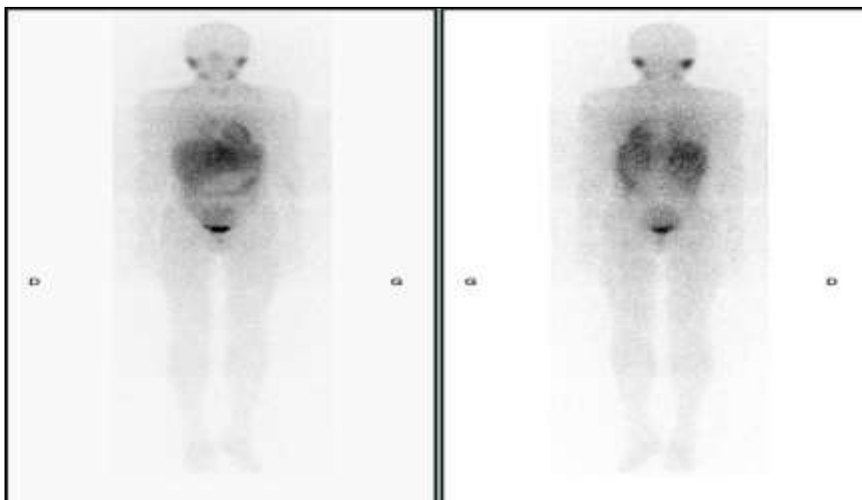
1. **Neoformazione benigna**
ganglioneuroma? neurinoma?
2. **Neoformazione maligna**
neuroblastoma?

Iter diagnostico

• Dosaggio catecolamine urinarie: nella norma

• Scintigrafia con Meta-Iodo-Benzil-Guanidina (MIBG): negativa

Scintigrafia con MIBG



Quindi...

- catecolamine: nella norma
- MIBG: negativa
- Midollo osseo: non infiltrato
- Chirurgia: Exeresi completa, intervento complicato da fenomeno emorragico

Istologia

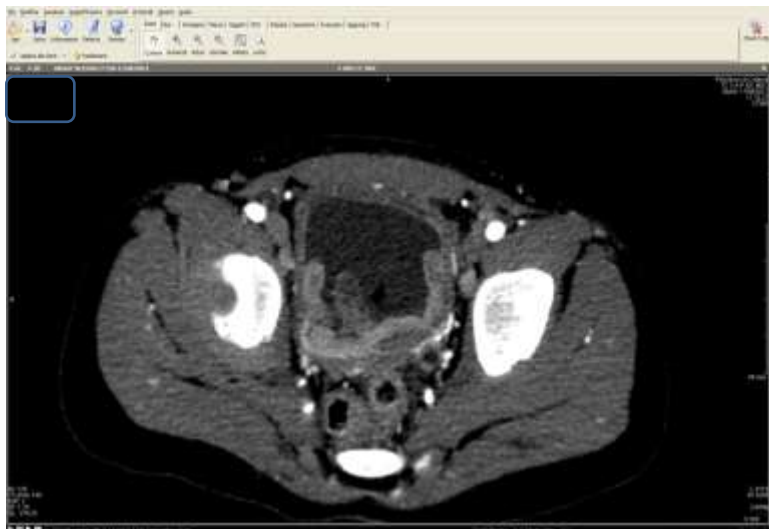
Tessuto
emopoietico

Eritropoiesi
extramidollare

Rabdomiosarcoma

- Origina dal tessuto muscolare striato
- Può quindi nascere in qualsiasi distretto dell'organismo
- Spesso è inoperabile
- Risponde bene a chemioterapia e radioterapia

Disuria: rabdomiosarcoma



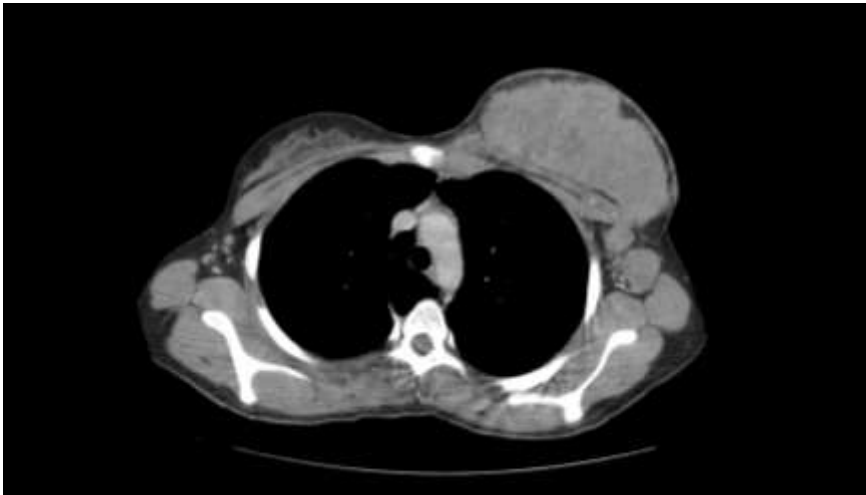
Ragazzina, 13 anni

- tumefazione mammella sinistra da 6-7 mesi:
diagnosi di mastite
- agobiopsia mammella sinistra e linfonodo
ascellare

Alla diagnosi



TC all'esordio

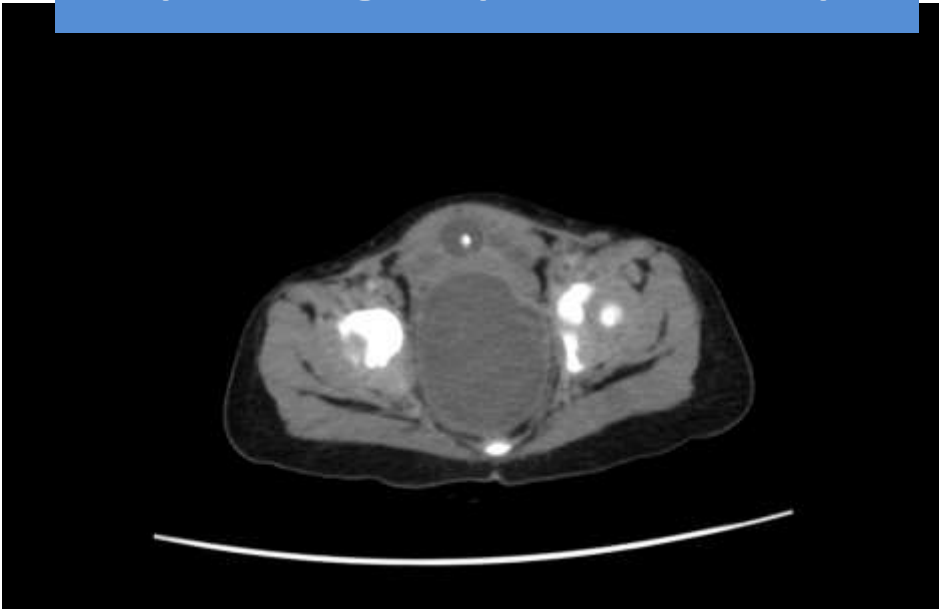


Rabdomiosarcoma metastatico

Bambino di 3 anni

- Piange alla minzione
- Notevole sforzo alla defecazione
- Al Pronto Soccorso: esplorazione rettale → massa

TC pelvi eseguita per disuria e stipsi

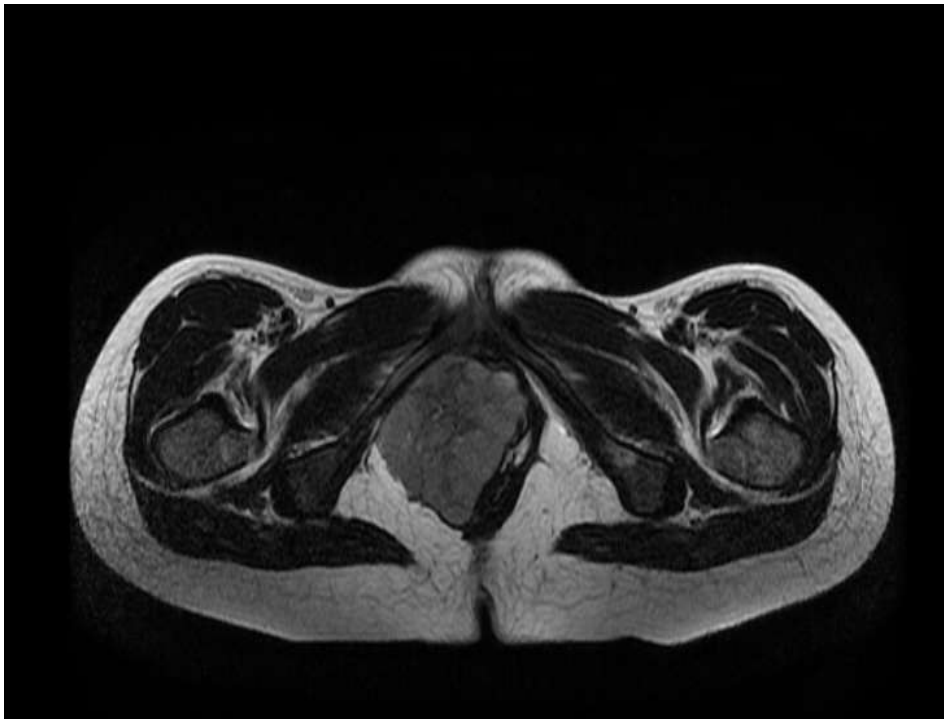


Intervento

- Non è una neoplasia
- Duplicazione intestinale
- Spumante!!!!

Sarcoma di Ewing/PNET

- La “Ewing’s sarcoma family tumor” è un gruppo di tumori a piccole cellule rotonde, caratterizzati dalla specifica traslocazione $t(11;22)(q24;q12)$ e dal corrispondente trascritto FLI1/EWS
- La maggior parte di questi tumori nasce nell’osso, spesso però con un coinvolgimento dei tessuti molli circostanti
- Nel 20% dei casi invece il tumore coinvolge solo o soprattutto i tessuti molli



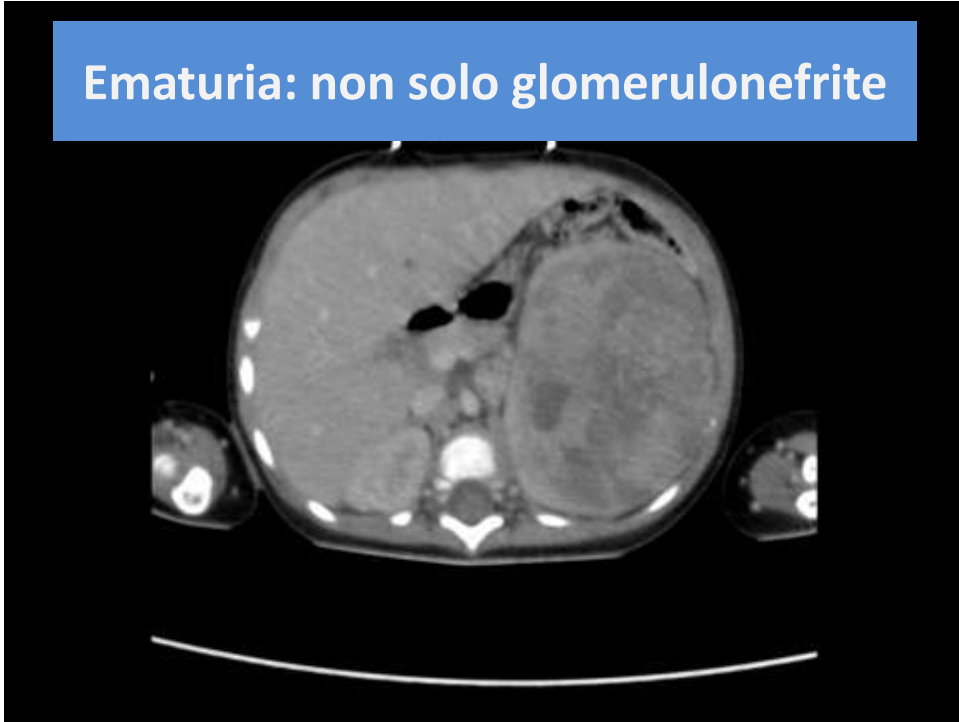


Tumore di Wilms

- E' il tumore renale più frequente in età pediatrica
- In alcuni casi è ereditario
- Probabilità di guarigione molto elevata
- Talora si associa a sindromi o malformazioni genito-urinarie



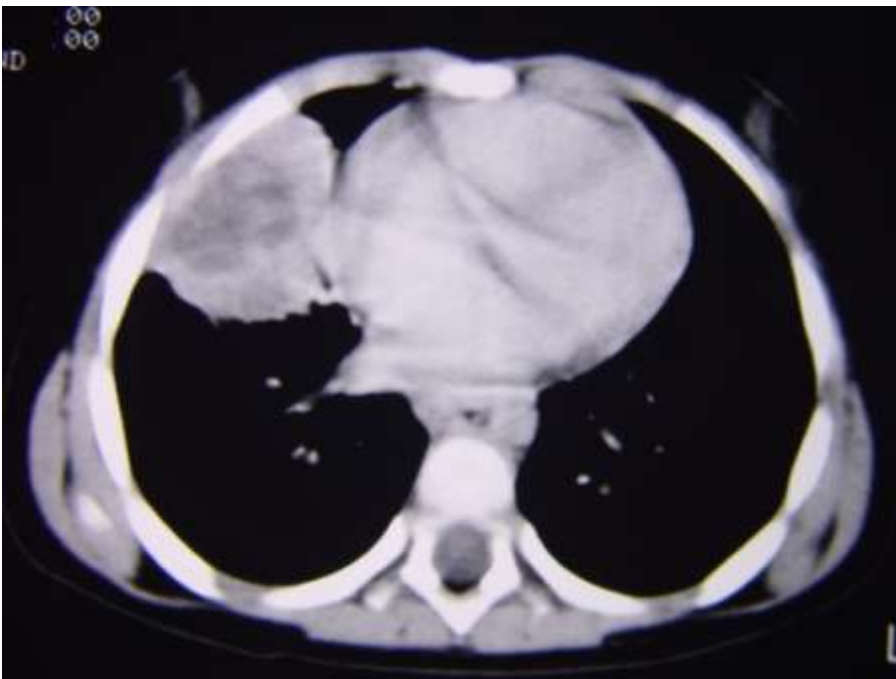
Ematuria: non solo glomerulonefrite



Tumori a cellule germinali



- Tra i pochi tumori pediatrici con un valido marker: alfafetoproteina e beta-HCG
- Frequenti le forme benigne, teratomi maturi
- Forme a malignità intermedia, teratomi immaturi
- Forme francamente maligne



TC pelvi eseguita per disuria e stipsi

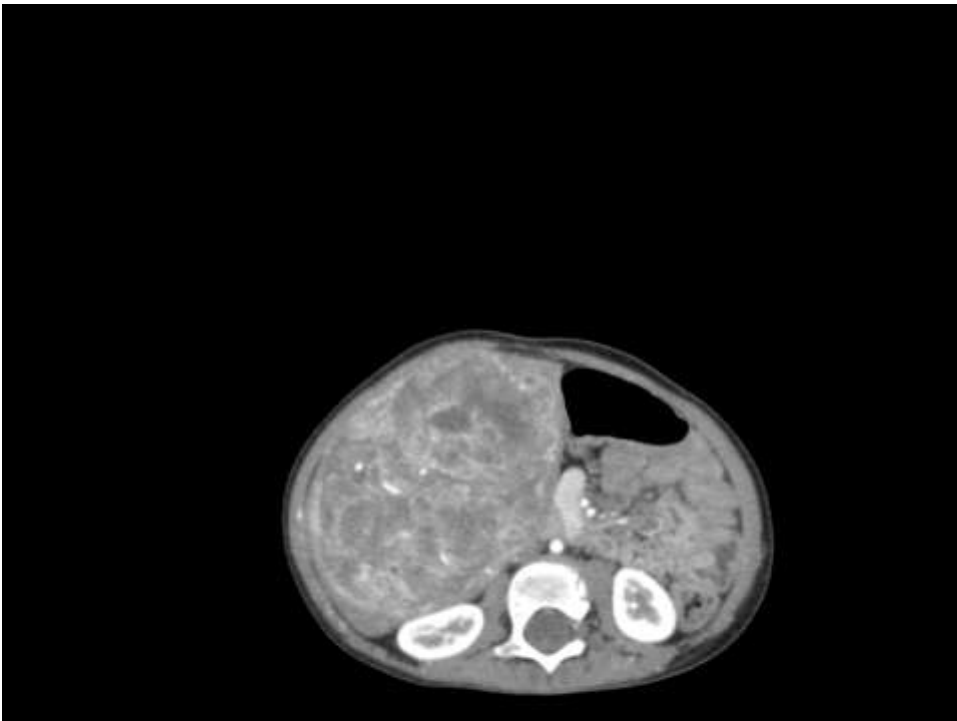


Epatoblastoma

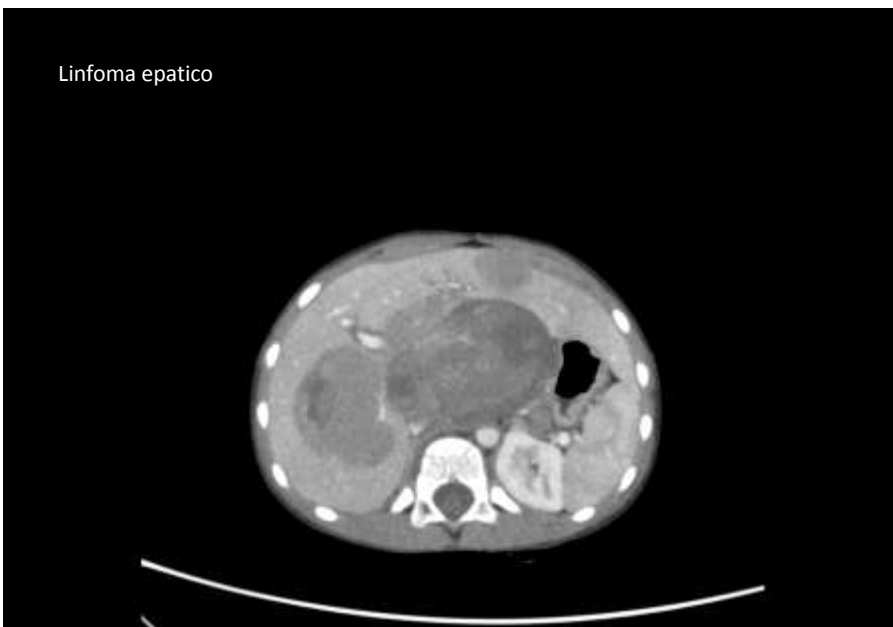


- Spesso produce alfafetoproteina
- Molto sensibile alla chemioterapia
- L'intervento dipende dalla quantità di fegato risparmiato dal tumore
- In alternativa si ricorre al trapianto di fegato

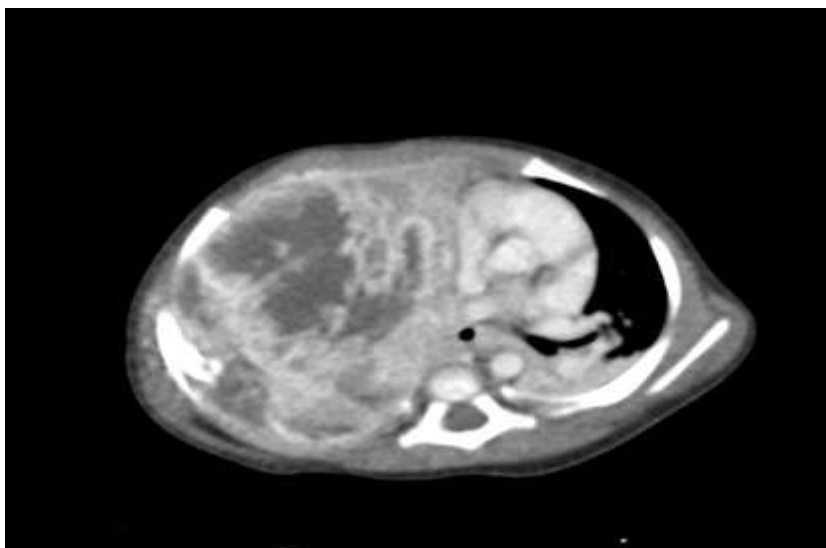


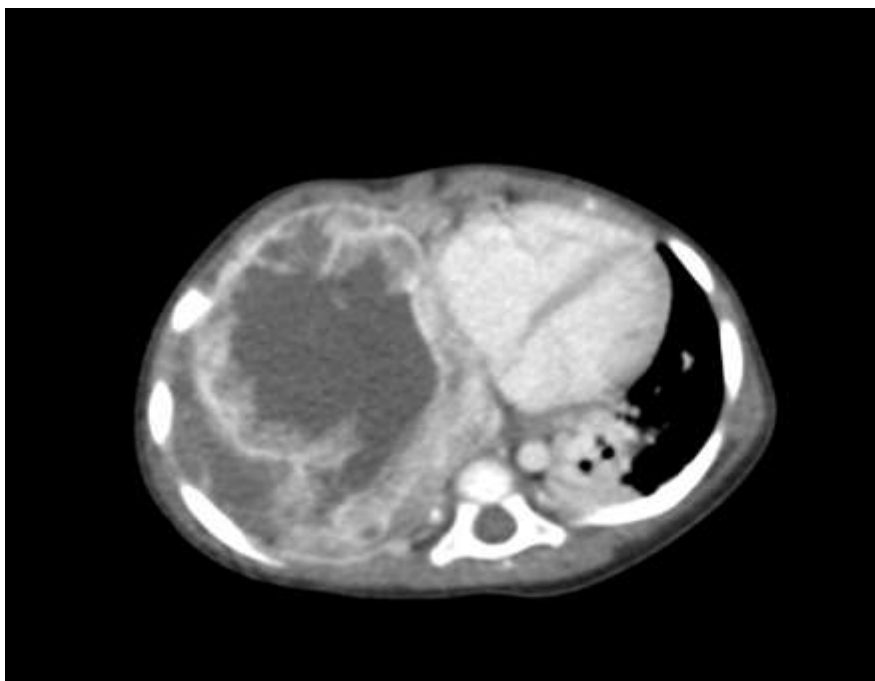


Linfoma epatico



Bimba di 7 mesi: respira male dall'età di 3 mesi





Grazie per la pazienza e la gentile attenzione

