

**Il Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA)  
per i Tumori Pediatrici – Tumori rari del bambino e  
dell'adolescente**

**Edizione 2024**



## **PREMESSA**

I tumori rari costituiscono una famiglia eterogenea di patologie che possono colpire pressoché tutti i distretti corporei e si definiscono come tali quando la loro incidenza, è pari a 6 casi su 100.000.

Secondo i più recenti studi [Gatta et al. *Lancet Oncol.* 2017 Aug;18(8):1022-1039. doi: 10.1016/S1470-2045(17)30445-X. Epub 2017 Jul 4. Erratum in: *Lancet Oncol.* 2017 Aug;18(8): e433. PMID: 28687376.], i tumori rari rappresentano il 24% di tutti i nuovi casi di tumore. In Italia sono stimati 89 mila nuovi casi all'anno e circa 900 mila persone con una diagnosi di tumore raro.

Esistono anche i tumori definiti 'eccezionali': questi ultimi sono rappresentati da varianti istologiche molto rare di un tumore comune, oppure da varianti più frequenti che si manifestano in parti del corpo inusuali. L'elemento della rarità non rende il tumore incurabile e non necessariamente limita le probabilità e le aspettative di guarigione, rispetto ad un tumore più comune; alcune neoplasie rare, infatti, hanno percentuali di guarigione o di controllo della malattia superiori a tumori più diffusi.

La bassa prevalenza di tali tumori genera tuttavia difficoltà connesse alla diagnosi e alla relativa presa in carico del paziente. A causa di questi fattori, come rivelano i dati dell'Associazione Italiana Registri Tumori (AIRTUM), le neoplasie rare sono generalmente legate a peggiori tassi di sopravvivenza rispetto ai tumori 'frequentissimi': la sopravvivenza dopo cinque anni dalla diagnosi è del 68% per i tumori comuni e del 55% per quelli rari.

## **BREVE DESCRIZIONE DELLE ATTIVITA' RELATIVE AI TUMORI RARI DELL'ETA' PEDIATRICA NELLA REGIONE CAMPANIA**

Per quanto tutti i tumori pediatrici siano complessivamente da considerare rari, relativamente alla loro incidenza sulla popolazione generale, nella comunità degli oncologi pediatri si considerano tumori rari le forme ad incidenza ultra-rara. Ciò è legato anche al fatto che le forme ultra-rare di tumore pediatrico sono spesso penalizzate dalla ridotta conoscenza rispetto ai meccanismi biologici che sottendono al loro sviluppo e dall'assenza di protocolli specifici di trattamento. Per tale motivo il presente PDTA si propone come strumento di governo clinico con l'obiettivo di delineare i migliori percorsi praticabili rispetto ai tumori rari dell'età pediatrica, intendendosi come tali le forme di patologia tumorale del bambino e dell'adolescente ad incidenza ultra-rara.

L'Azienda Ospedaliera di Rilievo Nazionale (AORN) Santobono-Pausilipon di Napoli, hub di

Riferimento della Regione Campania per l'oncologia pediatrica, svolge attività di assistenza e di ricerca clinica per i tumori rari in età pediatrica ed opera in stretta collaborazione con il Centro di Coordinamento dei Tumori Rari e Nodo della rete nazionale dei tumori rari (RNTR) della Regione Campania – Azienda Universitaria Federico II di Napoli.

L'approccio terapeutico ai tumori rari è di tipo multimodale e prevede il coinvolgimento multispecialistico.

Per la presa in carico e il trattamento di pazienti pediatrici (0-18 anni) affetti da tumore, il Centro di Riferimento Oncologico Pediatrico dell'AORN Santobono-Pausilipon (di seguito definito con l'acronimo AORN-SB), lavora in stretta sinergia con l'IRCCS INT G. Pascale di Napoli (di seguito definito con l'acronimo INT), l'AOU S. Giovanni di Dio e Ruggi D'Aragona di Salerno (di seguito definito con l'acronimo AOU-RUGGI) e l'AORN Antonio Cardarelli di Napoli (di seguito definito con l'acronimo AORN-CARD).

Nell'organigramma seguente sono riportate le figure professionali ed unità Operative Complesse (SC/UOC) o Semplici (UOS/UOSD) che attualmente sono deputate all'accoglienza e Presa in Carico ed Assistenza dei tumori rari pediatrici.

ACCOGLIENZA	Personale Medico	SC Oncologia Pediatrica (AORN-SB)	
	Personale infermieristico	UOSD Chirurgia Oncologica (AORN-SB)	
		UOC Chirurgia Pediatrica (AORN-SB)	
		SC Otorinolaringoiatria (AORN-SB)	
		SC Urologia Pediatrica (AORN-SB)	
		SC Ortopedia Pediatrica (AORN-SB)	
		SC Ortopedia Oncologica (INT)	
		SC Neurochirurgia Pediatrica (AORN-SB)	
		SS Chirurgia Plastica ed Ustioni (AORN-SB)	
		SC Chirurgia Toracica (AORN-CARD)	
UOSD Endocrinologia e Auxologia (AORN-SB)			
Psico-oncologi Pediatrici	Dermatologia Pediatrica (AORN-SB)		
	Dip. Oncologia Pediatrica (AORN-SB)		
Volontari	Associazioni accreditate		
PRESA IN CARICO	Oncologi Medici	SC Oncologia Pediatrica (AORN-SB)	
	Chirurghi	UOSD Chirurgia Oncologica (AORN-SB)	
		UOC Chirurgia Pediatrica (AORN-SB)	
		SC Otorinolaringoiatria (AORN-SB)	
		SC Urologia Pediatrica (AORN-SB)	
		SC Ortopedia Pediatrica (AORN-SB)	
		SC Ortopedia Oncologica (INT)	
		SC Neurochirurgia Pediatrica (AORN-SB)	
		SS Chirurgia Plastica ed Ustioni (AORN-SB)	
		SC Chirurgia Toracica (AORN-CARD)	
		UOC Radioterapia (INT)	
		Radioterapia	UOSD Radioterapia Pediatrica (AOU-RUGGI)
			UOSD Endocrinologia e Auxologia (AORN-SB)
Altri Specialisti	Dermatologia Pediatrica (AORN-SB)		
Volontari	Associazioni accreditate		

ASSISTENZA	Pediatri Oncologi Medici	SC Oncologia Pediatrica (AORN-SB)
	Chirurghi	UOSD Chirurgia Oncologica (AORN-SB) SC Otorinolaringoiatria (AORN-SB) SC Urologia Pediatrica (AORN-SB) SC Ortopedia Pediatrica (AORN-SB) SC Ortopedia Oncologica (INT) SC Neurochirurgia Pediatrica (AORN-SB) SS Chirurgia Plastica ed Ustioni (AORN-SB)
	Radioterapisti	UOC Radioterapia (INT) UOC Radioterapia - UOS Radioterapia Pediatrica (AOU-RUGGI)
	Anestesisti Pediatrici	UU.OO. Anestesia e Rianimazione (AORN-SB) UOSD Terapia Intensiva Pediatrica (AORN-SB) UOSD CRR Terapia dolore e cure palliative pediatriche (AORN-SB)
	Psico-oncologi Pediatrici	Dip. Oncologia Pediatrica (AORN-SB)
	Fisiatri/Fisioterapisti	UOSD Riabilitazione e Recupero Funzionale (AORN-SB)
	Pediatri Oncologi, Assistenti in Formazione (nelle strutture universitarie o in Rete Formativa)	Strutture dedicate Dip.Oncologia Pediatrica AORN SB: - Ambulatorio - Day Hospital - Ricovero Ordinario
	Personale infermieristico	UO Fisiopatologia della Riproduzione (AORN SG Moscato Avellino) - Ambulatorio Oncofertilità presso Dipartimento Oncologico Pausilipon
	Ginecologo	
	VALUTAZIONE MULTIDISCIPLINARE	Farmacisti
	Personale Medico	SC Oncologia Pediatrica (AORN-SB)
	Personale infermieristico	SC Ortopedia Pediatrica (AORN-SB)
	Personale Dedicato	SC Ortopedia Oncologica (INT) SC Sarcomi e Tumori Rari (INT)

---

UOSD Chirurgia Oncologica (AORN-SB)  
UOC Chirurgia Pediatrica (AORN-SB)  
SC Otorinolaringoiatria (AORN-SB)  
SC Urologia Pediatrica (AORN-SB)  
SC Neurochirurgia Pediatrica (AORN-SB)  
SS Chirurgia Plastica ed Ustioni (AORN-SB)  
SC Chirurgia Toracica (AORN-CARD)  
UOC Radioterapia (INT)  
UOSD Radioterapia Pediatrica (AOU-RUGGI)  
SC Anatomia Patologica (AORN-SB)  
SC Anatomia Patologica (INT)  
SC Anatomia Patologica (AORN-CARD)  
UOSD Radiologia (AORN-SB)  
SC Radiologia Generale (AORN-SB)  
UOSD Radiologia Pronto Soccorso (AORN-SB)  
SC Radiodiagnostica (INT)  
UOC Medicina Nucleare (INT)  
UOC Anestesia e Rianimazione (AORN-SB)  
UOSD Anestesia e Terapia Intensiva Pediatrica  
(AORN-SB)  
UOSD CRR Terapia dolore e cure palliative  
pediatriche (AORN-SB)  
UOSD Riabilitazione e Recupero Funzionale  
(AORN-SB)  
SC Pneumologia e UTSIR (AORN-SB)  
UOSD Cardiologia Pediatrica (AORN-SB)  
Psico-oncologi Pediatrici (AORN-SB)  
SC Farmacia (AORN-SB)  
UOSD Endocrinologia e Auxologia (AORN-SB)  
Dermatologia Pediatrica (AORN-SB)  
Registro Tumori Infantili della Regione Campania  
(AORN-SB)

---

## **BREVI NOTE EPIDEMIOLOGICHE**

Recentemente l'European Cooperative Study Group for Pediatric Rare Tumors (EXPeRT) ha promosso il concetto dei tumori rari pediatrici come malattie "orfane" per i quali i dati epidemiologici sono scarsi, e dal punto di vista diagnostico e terapeutico sono caratterizzati da una bassa expertise, difficoltà e ritardo nella diagnosi e trattamenti raramente supportati da evidenze solide per la difficoltà nella conduzione di trial clinici. Seguendo questo concetto il Gruppo ha suggerito una definizione pragmatica per i tumori pediatrici rari, includendo tutti i tumori con un'incidenza inferiore a due casi per milione di abitanti all'anno.

Questa definizione ha lo scopo di escludere alcune entità diagnostiche che storicamente sono state oggetto di trial clinici e studi dedicati, come ad esempio i neuroblastomi o i sarcomi dei tessuti molli.

È stato, inoltre, costituito un database, all'interno del progetto RARECAREnet ([rarecarenet.eu](http://rarecarenet.eu)), con lo scopo di stimare l'incidenza dei tumori rari in età pediatrica a livello europeo. Gli ultimi dati disponibili hanno coperto il 46% della popolazione europea per il periodo di incidenza 2000-2007.

In tabella 1 vengono riportate le classi diagnostiche principali (livello 1) e le relative subclassi (livello 2), definite dal gruppo di esperti del progetto RARECAREnet, dei tumori pediatrici rari che abbiano un'incidenza inferiore ai 2 casi per milione di abitanti per anno (ed almeno 0,02 casi per milione di abitanti per anno).

### ***Incidenza***

I tumori rari rappresentano complessivamente circa l'11% di tutti i tumori maligni che insorgono nella popolazione sotto i 20 anni di età. In generale, si tratta di un insieme eterogeneo di neoplasie che variano come tipo di tumore e livello di incidenza. Possono essere identificati due grossi sottogruppi: tumori rari tipici dell'età adulta (es. tumori epiteliali) e tumori rari che tipicamente si osservano nei bambini (es. epatoblastomi, blastomi pleuropolmonari, pancreatoblastomi). All'interno della fascia di età 0-19 possiamo identificare alcuni tumori che fino ai 14 anni risultano rari e negli adolescenti superano la soglia di 2 casi per milione all'anno (es. tumori a cellule germinali extragonadici, tumori testicolari, tumori neuroendocrini). Allo stesso modo, alcuni tumori tipici dei bambini, come ad esempio i tumori embrionali, sono rari solo nella fascia di età adolescenziale.

Nelle tabelle da 2 a 5 viene descritta l'incidenza, suddivisa nelle fasce di età 0-14 e 15-19 anni, osservata a livello europeo, dati del progetto RARECAREnet periodo 2000-2007 (tabella 2 e 4), e a

livello regionale, dati forniti e analizzati dal Registro Tumori Infantili della Campania periodo 2008-2017 (tabella 3 e 5).

A tal proposito, in qualsiasi confronto tra i dati, bisogna tenere in conto che i dati europei e regionali si riferiscono a periodi differenti, distanti in media 9 anni. Tale differenza si riflette anche sulle classificazioni internazionali utilizzate nella registrazione dei casi. In particolare, su specifiche classi di diagnosi, la diversa revisione della classificazione (ICD-O terza edizione) porta ad includere o escludere alcune entità diagnostiche (es. istiocitosi a cellule di Langherans, tumori neuroendocrini dell'appendice), impattando sensibilmente sulle stime.

Nella fascia di età 0-14 anni, considerando l'incidenza osservata in Europa, i tassi di incidenza variano tra 1,86 casi per milione di abitanti per anno dei tumori a cellule germinali extra-gonadici e tassi inferiori a 0,03 casi per milione di abitanti per anno come si osserva ad esempio in tumori estremamente rari (es. pancreatoblastomi, tumori epiteliali dell'ipofaringe e della laringe, tumori epiteliali del timo, melanomi maligni delle mucose).

Negli adolescenti, in generale, le neoplasie epiteliali e i tumori a cellule germinale hanno tassi di incidenza maggiori rispetto ai bambini. Sotto la soglia di 2 casi per milione anno, i tumori rari degli adolescenti variano tra 1,58 casi per milione di abitanti per anno dei tumori delle ghiandole salivari maggiori a livelli di incidenza inferiori a 0,03 casi per milione di abitanti per anno come per i melanomi maligni delle mucose o i blastomi pleuropolmonari.

### ***Casi attesi in Campania***

Nel 2022 sono attesi circa 23 casi di tumore raro tra i bambini e gli adolescenti campani. Questa stima è stata calcolata sulla base dei tassi di incidenza osservati in Campania nel periodo 2008-2017.

Nella fascia di età 0-14 anni sono attesi 18 nuovi casi, distribuiti tra neoplasie istiocitiche e a cellule dendritiche (circa 3 casi), tumori a cellule germinali extra-gonadici (circa 2 casi), neoplasie mieloproliferative (circa 2 casi), tumori neuroendocrini (circa 2 casi), tumori non epiteliali dell'ovaio (circa 2 casi). Per le altre diagnosi di tumore raro, singolarmente, la stima di casi attesi è pari (es. epatoblastomi, tumori testicolari e paratesticolari, sindromi mielodisplastiche) o inferiore a uno, e considerate nel complesso arrivano a circa 7 casi attesi.

Negli adolescenti sono attesi circa 5 nuovi casi di tumore raro nel 2022. Tra le diagnosi maggiormente rappresentate si evidenziano i tumori epiteliali delle ghiandole salivari maggiori (circa 1 caso), le sindromi mielodisplastiche (0,5 casi attesi) e le neoplasie istiocitiche e a cellule dendritiche (0,5 casi attesi).



### ***Sopravvivenza***

Le stime di sopravvivenza presentate in tabella 6 sono relative ai dati dello studio del progetto RARECAREnet e rappresentano le stime più robuste ad oggi disponibili.

I tumori rari presi nel loro insieme, complessivamente, hanno una buona prognosi nei bambini e negli adolescenti: i tumori testicolari, i tumori delle ghiandole salivari maggiori e altre classi a minore frequenza mostrano percentuali di sopravvivenza a 5 anni dalla diagnosi maggiori del 90%. Tra i tumori rari dei bambini a peggiore prognosi si annoverano i tumori epiteliali del fegato e delle vie biliari intra-epatiche (sopravvivenza a 5 anni 32%; intervallo di confidenza al 95%: 21%-48%) e i carcinomi della ghiandola surrenale (sopravvivenza a 5 anni 57%; intervallo di confidenza al 95%: 47%-71%).

Lo stesso studio non ha prodotto stime specifiche per la fascia di età 15-19 anni, considerando globalmente la fascia di età degli adolescenti insieme ai giovani adulti (15-24 anni). Per questa fascia di età i dati di sopravvivenza a 5 anni dalla diagnosi è complessivamente peggiore rispetto ai bambini. I tumori a migliore prognosi restano i tumori delle ghiandole salivari (sopravvivenza a 5 anni 94%; intervallo di confidenza al 95%: 91%-97%), i tumori non epiteliali dell'ovaio (sopravvivenza a 5 anni 92%; intervallo di confidenza al 95%: 89%-94%). Tra i tumori a peggiore prognosi vi sono gli epatoblastomi (sopravvivenza a 5 anni 23%; intervallo di confidenza al 95%: 6%-87%) e i tumori epiteliali del fegato e dei dotti biliari intra-epatici (sopravvivenza a 5 anni 22%; intervallo di confidenza al 95%: 17%-30%).

**Tabella 1.** Elenco dei tumori rari\* dei bambini e degli adolescenti suddivisi in classi (livello 1) e sottoclassi (livello 2). Progetto Rarecarenet (<http://rarecarenet.istitutotumori.mi.it/rarecarenet/>)

<b>Tumori a cellule germinali extra-gonadici</b>	<b>Tumori epiteliali del fegato e dei dotti biliari intraepatici</b>
Tumori a cellule germinali non seminomatosi	Carcinomi epatocellulari
Tumori a cellule germinali seminomatosi	Carcinomi epatocellulari fibrolamellari
Tumori a cellule germinali del sistema nervoso centrale	Colangiocarcinomi
<b>Epatoblastomi</b>	Adenocarcinomi
<b>Tumori non epiteliali dell'ovaio</b>	Carcinomi indifferenziati
Tumori dei cordoni sessuali dell'ovaio	Carcinomi a cellule squamose

Teratomi maligni dell'ovaio	Cistoadenocarcinomi dei dotti biliari
<b>Neoplasie mieloproliferative</b>	<b>Tumori epiteliali del nasofaringe</b>
Leucemie mieloidi croniche	Carcinomi a cellule squamose
Altre neoplasie mieloproliferative	Adenocarcinomi papillari
Tumori mastocitici	<b>Tumori epiteliali del cavo orale e del labbro</b>
<b>Tumori neuroendocrini rari</b>	Carcinomi a cellule squamose del cavo orale
Carcinomi endocrini del pancreas e dell'apparato digerente ben differenziati non-funzionanti	Carcinomi a cellule squamose del labbro
Carcinomi endocrini del pancreas e dell'apparato digerente ben differenziati funzionanti	<b>Tumori epiteliali rari del polmone</b>
Carcinomi endocrini del pancreas e dell'apparato digerente scarsamente differenziati	Carcinoma adenosquamoso
Carcinomi misti endocrini-esocrini del pancreas e dell'apparato digerente	Carcinomi a grandi cellule del polmone
Carcinomi endocrini della tiroide	Tumori a cellule tipo ghiandola salivare del polmone
Carcinomi neuroendocrini della cute	Carcinomi sarcomatoidi del polmone
Carcinoidi tipici e atipici del polmone	<b>Melanomi maligni dell'uvea</b>
Altri carcinomi neuroendocrini	<b>Neuroblastomi olfattori</b>
Feocromocitomi maligni	<b>Carcinomi della ghiandola pituitaria</b>
Paragangliomi	<b>Carcinomi degli annessi cutanei</b>
<b>Sindromi mielodisplastiche e altre malattie mieloproliferative</b>	<b>Tumori epiteliali delle cavità e dei seni nasali</b>
Sindromi mielodisplastiche con sindrome da delezione 5q (5q-)	Carcinomi a cellule squamose
Altre sindromi mielodisplastiche	Carcinomi linfoepiteliali
Leucemie mielomonocitiche croniche	Carcinomi indifferenziati
Leucemie mieloidi croniche atipiche BCR/ABL negative	Adenocarcinomi tipo intestinale
<b>Neoplasie istiocitiche e a cellule dendritiche</b>	<b>Blastomi pleuropolmonari</b>
Tumori maligni istiocitici	<b>Sarcomi di Kaposi</b>
Tumori delle cellule accessorie linfonodali	<b>Pancreatoblastomi</b>
<b>Tumori testicolari e paratesticolari</b>	<b>Tumori epiteliali dell'ipofaringe e della laringe</b>
Adenocarcinomi paratesticolari con varianti	carcinomi a cellule squamose dell'ipofaringe
	Carcinomi a cellule squamose della laringe
	<b>Tumori epiteliali del timo</b>
	Timomi maligni

Tumori testicolari non seminomatosi	Carcinomi a cellule squamose
Tumori testicolari seminomatosi	Carcinomi indifferenziati
Seminomi spermatocitici	Carcinomi linfopiteliali
Teratomi maligni	Adenocarcinomi
Tumori dei cordoni sessuali	<b>Melanomi maligni delle mucose ed extracutanei</b>
<b>Tumori delle ghiandole salivari maggiori</b>	<b>Tumori epiteliali dell'orofaringe</b>
Tumori epiteliali delle ghiandole salivari maggiori	Carcinomi a cellule squamose
Tumori tipo ghiandola salivare della testa e del collo	<b>Tumori epiteliali dell'uretere e della pelvi renale</b>
<b>Carcinomi della ghiandola surrenale</b>	Carcinomi a cellule transizionali
	Carcinomi a cellule squamose
	Adenocarcinomi

\*Tasso di incidenza per classe (livello 1) compreso tra 2 casi per milione per anno e 0,02 casi per milione per anno

**Tabella 2.** Europa: Casi osservati e tassi di incidenza grezzi dei tumori rari *Rarecarenet* nella fascia di età 0-14 anni in 83 registri tumori europei, periodo 2000-2007

Classi diagnostiche (livello 1)	n.	Tasso grezzo (IC 95%)
Tumori a cellule germinali extra-gonadici	489	1,86 (1,70-2,04)
Epatoblastomi	328	1,25 (1,12-1,39)
Tumori non epiteliali dell'ovaio	303	1,16 (1,03-1,29)
Neoplasie mieloproliferative	268	1,02 (0,9-1,15)
Tumori neuroendocrini rari	256	0,98 (0,86-1,1)
Sindromi mielodisplastiche e altre malattie mieloproliferative	228	0,87 (0,76-0,99)
Neoplasie istiocitiche e a cellule dendritiche	217	0,83 (0,72-0,94)
Tumori testicolari e paratesticolari	210	0,8 (0,7-0,92)
Tumori delle ghiandole salivari maggiori	114	0,43 (0,36-0,52)
Carcinomi della ghiandola surrenale	82	0,31 (0,25-0,39)
Tumori epiteliali del fegato e dei dotti biliari intraepatici	71	0,27 (0,21-0,34)
Tumori epiteliali del nasofaringe	70	0,27 (0,21-0,34)
Tumori epiteliali del cavo orale e del labbro	21	0,08 (0,05-0,12)
Tumori epiteliali rari del polmone	16	0,06 (0,03-0,1)
Melanomi maligni dell'uvea	14	0,05 (0,03-0,09)
Neuroblastomi olfattori	13	0,05 (0,03-0,08)
Carcinomi della ghiandola pituitaria	11	0,04 (0,02-0,08)
Carcinomi degli annessi cutanei	10	0,04 (0,02-0,07)
Tumori epiteliali delle cavità e dei seni nasali	8	0,03 (0,01-0,06)
Blastomi pleuropolmonari	8	0,03 (0,01-0,06)
Sarcomi di Kaposi	7	0,03 (0,01-0,06)
Pancreatoblastomi	6	0,02 (0,01-0,05)
Tumori epiteliali dell'ipofaringe e della laringe	5	0,02 (0,01-0,04)
Tumori epiteliali del timo	5	0,02 (0,01-0,04)
Melanomi maligni delle mucose ed extracutanei	5	0,02 (0,01-0,04)
Tumori epiteliali dell'orofaringe	4	0,02 (0,0-0,04)
Tumori epiteliali dell'uretere e della pelvi renale	4	0,02 (0,0-0,04)

**Tabella 4.** Europa: Casi osservati e tassi di incidenza grezzi dei tumori rari *Rarecarenet* nella fascia di età 15-19 anni in 83 registri tumori europei, periodo 2000-2007

Classi diagnostiche (livello 1)	n.	Tasso grezzo (IC 95%)
Tumori del testicolo	1806	17,8 (17,0-18,6)
Tumori neuroendocrini	452	4,46 (4,05-4,87)
Tumori non epiteliali dell'ovaio	363	3,58 (3,21-3,95)
Neoplasie mieloproliferative	275	2,71 (2,39-3,03)
Tumori a cellule germinali extra-gonadici	213	2,10 (1,82-2,38)
Tumori epiteliali delle ghiandole salivari maggiori	160	1,58 (1,33-1,82)
Tumori epiteliali del fegato e dei dotti biliari intraepatici	96	0,95 (0,76-1,14)
Sindromi mielodisplastiche e altre malattie mieloproliferative	69	0,68 (0,52-0,84)
Neoplasie degli istiociti e delle cellule dendritiche	41	0,40 (0,28-0,53)
Tumori epiteliali della cavità orale e del labbro	33	0,33 (0,21-0,44)
Carcinomi del surrene	30	0,30 (0,19-0,40)
Tumori epiteliali del nasofaringe	30	0,30 (0,19-0,40)
Melanomi maligni dell'uvea	30	0,30 (0,19-0,40)
Tumori epiteliali rari del polmone	28	0,28 (0,17-0,38)
Tumori epiteliali del timo	19	0,19 (0,10-0,27)
Tumori epiteliali dell'ipofaringe e della laringe	15	0,15 (0,07-0,22)
Tumori epiteliali delle cavità nasali e dei seni	12	0,12 (0,05-0,19)
Sarcoma di Kaposi	12	0,12 (0,05-0,19)
Carcinomi degli annessi cutanei	10	0,10 (0,04-0,16)
Neuroblastoma olfattorio	7	0,07 (0,02-0,12)
Tumori epiteliali dell'orofaringe	7	0,07 (0,02-0,12)
Epatoblastoma	6	0,06 (0,01-0,11)
Pancreatoblastoma	4	0,04 (0,00-0,08)
Tumori epiteliali della pelvi renale e dell'uretere	4	0,04 (0,00-0,08)
Carcinoma della ghiandola pituitaria	3	0,03 (0,00-0,06)
Melanomi maligni delle mucose ed extra-cutanei	1	0,01 (0,00-0,03)
Blastoma pleuropolmonare	0	0

**Tabella 3.** Campania: Casi osservati e tassi di incidenza grezzi dei tumori rari nella fascia di età 0-14 Registro tumori Infantili Campania, periodo 2008-2017

Classi diagnostiche (livello 1)	n.	Tasso grezzo (IC 95%)
Tumori a cellule germinali extra-gonadici	25	2,72 (1,76-4,02)
Epatoblastomi	15	1,64 (0,92-2,70)
Tumori non epiteliali dell'ovaio	18	1,90 (1,13-3,02)
Neoplasie mieloproliferative	18	1,90 (1,13-3,01)
Tumori neuroendocrini rari	18	1,88 (1,12-2,98)
Sindromi mielodisplastiche e altre malattie mieloproliferative	17	1,84 (1,07-2,94)
Neoplasie istiocitiche e a cellule dendritiche	31	3,36 (2,28-4,76)
Tumori testicolari e paratesticolari	13	1,39 (0,74-2,39)
Tumori delle ghiandole salivari maggiori	6	0,64 (0,23-1,39)
Carcinomi della ghiandola surrenale	3	0,32 (0,07-0,94)
Tumori epiteliali del fegato e dei dotti biliari intraepatici	2	0,22 (0,03-0,79)
Tumori epiteliali del nasofaringe	1	0,10 (0,00-0,59)
Tumori epiteliali del cavo orale e del labbro	0	0 (0-0,40)
Tumori epiteliali rari del polmone	1	0,10 (0,00-0,59)
Melanomi maligni dell'uvea	1	0,10 (0,00-0,59)
Neuroblastomi olfattori	1	0,10 (0,00-0,59)
Carcinomi della ghiandola pituitaria	1	0,10 (0,00-0,59)
Carcinomi degli annessi cutanei	1	0,10 (0,00-0,59)
Tumori epiteliali delle cavità e dei seni nasali	0	0 (0-0,40)
Blastomi pleuropolmonari	0	0 (0-0,40)
Sarcomi di Kaposi	1	0,10 (0,00-0,59)
Pancreatoblastomi	0	0 (0-0,40)
Tumori epiteliali dell'ipofaringe e della laringe	0	0 (0-0,40)
Tumori epiteliali del timo	0	0 (0-0,40)
Melanomi maligni delle mucose ed extracutanei	1	0,10 (0,00-0,59)
Tumori epiteliali dell'orofaringe	0	0 (0-0,40)
Tumori epiteliali dell'uretere e della pelvi renale	0	0 (0-0,40)

**Tabella 5.** Campania: Casi osservati e tassi di incidenza grezzi dei tumori rari nella fascia di età 15-19 Registro tumori Infantili Campania, periodo 2008-2017

Classi diagnostiche (livello 1)	n.	Tasso grezzo (IC 95%)
Tumori del testicolo	75	21,1 (16,3-25,9)
Tumori neuroendocrini	46	12,9 (9,2-16,7)
Tumori non epiteliali dell'ovaio	17	4,78 (2,51-7,05)
Neoplasie mieloproliferative	24	6,74 (4,05-9,45)
Tumori a cellule germinali extra-gonadici	16	4,50 (2,29-6,70)
Tumori epiteliali delle ghiandole salivari maggiori	10	2,81 (1,07-4,55)
Tumori epiteliali del fegato e dei dotti biliari intraepatici	1	0,28 (0,00-0,83)
Sindromi mielodisplastiche e altre malattie mieloproliferative	6	1,69 (0,34-3,04)
Neoplasie degli istiociti e delle cellule dendritiche	6	1,69 (0,34-3,04)
Tumori epiteliali della cavità orale e del labbro	2	0,56 (0,00-1,34)
Carcinomi del surrene	1	0,28 (0,00-0,83)
Tumori epiteliali del nasofaringe	4	1,12 (0,2-2,23)
Melanomi maligni dell'uvea	3	0,84 (0,0-1,80)
Tumori epiteliali rari del polmone	3	0,84 (0,0-1,80)
Tumori epiteliali del timo	2	0,56 (0,00-1,34)
Tumori epiteliali dell'ipofaringe e della laringe	0	0 (0-0)
Tumori epiteliali delle cavità nasali e dei seni	2	0,56 (0,00-1,34)
Sarcoma di Kaposi	1	0,28 (0,00-0,83)
Carcinomi degli annessi cutanei	0	0 (0-0)
Neuroblastoma olfattorio	1	0,28 (0,00-0,83)
Tumori epiteliali dell'orofaringe	0	0 (0-0)
Epatoblastoma	2	0,56 (0,00-1,34)
Pancreatoblastoma	0	0 (0-0)
Tumori epiteliali della pelvi renale e dell'uretere	0	0 (0-0)
Carcinoma della ghiandola pituitaria	0	0 (0-0)
Melanomi maligni delle mucose ed extra-cutanei	1	0,28 (0,00-0,83)
Blastoma pleuropolmonare	0	0 (0-0)

**Tabella 6.** Europa: Casi osservati e sopravvivenza a 5 anni dalla diagnosi con intervallo di confidenza al 95% dei tumori rari *Rarecarenet* nella fascia di età 0-14 anni in 83 registri tumori europei, periodo di diagnosi 2000-2007

<b>Classi diagnostiche (livello 1)</b>	<b>n.</b>	<b>Tasso grezzo (IC 95%)</b>
Tumori a cellule germinali extra-gonadici	485	88 (85-91)
Epatoblastomi	329	80 (75-85)
Tumori non epiteliali dell'ovaio	302	95 (92-98)
Neoplasie mieloproliferative	265	79 (74-84)
Tumori neuroendocrini rari	257	94 (91-97)
Sindromi mielodisplastiche e altre malattie mieloproliferative	234	69 (62-75)
Neoplasie istiocitiche e a cellule dendritiche	220	87 (83-92)
Tumori testicolari e paratesticolari	206	97 (94-100)
Tumori delle ghiandole salivari maggiori	112	97 (93-100)
Carcinomi della ghiandola surrenale	76	57 (47-71)
Tumori epiteliali del fegato e dei dotti biliari intraepatici	70	32 (21-48)
Tumori epiteliali del nasofaringe	69	84 (75-93)
Tumori epiteliali del cavo orale e del labbro	19	77 (60-100)
Tumori epiteliali rari del polmone	16	88 (73-100)
Melanomi maligni dell'uvea	14	100 (NE)
Neuroblastomi olfattori	13	59 (36-96)
Carcinomi della ghiandola pituitaria	11	81 (61-100)
Carcinomi degli annessi cutanei	10	100 (NE)
Tumori epiteliali delle cavità e dei seni nasali	8	100 (NE)

Blastomi pleuropolmonari	8	60 (33-100)
Sarcomi di Kaposi	7	54 (26-100)
Pancreatoblastomi	7	50 (21-100)
Tumori epiteliali dell'ipofaringe e della laringe	4	(NE)
Tumori epiteliali del timo	5	60 (30-100)
Melanomi maligni delle mucose ed extracutanei	5	(NE)
Tumori epiteliali dell'orofaringe	3	100 (NE)
Tumori epiteliali dell'uretere e della pelvi renale	4	60 (22-100)

## **OBIETTIVI DEL PERCORSO DIAGNOSTICO-TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER I PAZIENTI PEDIATRICI CON TUMORE RARO RESIDENTI IN REGIONE CAMPANIA**

Gli obiettivi principali del PDTA sono così sintetizzati:

- 1) Promuovere la diagnosi precoce
- 2) Ridurre l'impatto socio-economico della migrazione sanitaria
- 3) Garantire la presa in carico e la gestione multidisciplinare di ogni singolo assistito attraverso la costituzione del GOM dedicato
- 4) Condividere e diffondere linee guida e protocolli di trattamento aggiornati
- 5) Garantire la continuità assistenziale mediante il lavoro di rete tra le strutture coinvolte (territoriali, ospedaliere, centro di riferimento)
- 6) Favorire l'affido agli specialisti dell'età adulta nella fase di transizione adolescenziale
- 7) Ottimizzare la gestione degli effetti collaterali a breve, medio e lungo termine

Più in dettaglio, gli obiettivi del PDTA possono così essere declinati:

- Inquadramento diagnostico precoce del paziente pediatrico (0-18 anni) portatore di tumore raro, attraverso il coordinamento delle attività delle strutture e dei servizi coinvolti a livello territoriale, ospedaliero e del centro di riferimento. La diagnosi precoce è un obiettivo cruciale del PDTA. In base ai dati epidemiologici, ridurre la possibilità di diffusione metastatica all'esordio, attraverso percorsi che favoriscono la diagnosi e la presa in carico precoce, si traduce in un significativo impatto sulla sopravvivenza complessiva dei pazienti con diagnosi di tumore raro.
- Riduzione e governo del fenomeno della migrazione sanitaria extra-regionale, con notevoli ricadute di carattere socio-economico soprattutto a carico delle famiglie degli assistiti. Il fenomeno è ancor più rilevante nella fascia di età adolescenziale (14-18 anni) dove la dispersione dei casi è importante.
- Discussione multidisciplinare dei nuovi assistiti presi in carico, attraverso la costituzione del GOM dedicato, all'interno del quale sono definiti i ruoli degli specialisti coinvolti. La valutazione multidimensionale del bambino e dell'adolescente richiede la definizione di percorsi dedicati per quanto attiene al sostegno psicologico e ai trattamenti riabilitativi.
- Garanzia dell'appropriatezza e dell'uniformità delle indicazioni diagnostico-terapeutiche e assistenziali mediante l'applicazione di trattamenti multimodali e polispecialistici basati su evidenze scientifiche, linee guida e protocolli di trattamento aggiornati. Promozione della ricerca clinica e traslazionale sulla biologia dei tumori rari e la sua rapida applicazione in ambito clinico.
- Condivisione delle strategie terapeutiche e dei protocolli di sorveglianza con le strutture territoriali e ospedaliere regionali, a garanzia della continuità assistenziale durante le fasi di cura e durante il follow-up a breve/medio/lungo termine.
- L'affido da parte degli specialisti pediatri agli specialisti dell'adulto rappresenta spesso difficoltà e criticità per le persone con patologia tumorale. Tra gli obiettivi principali deve essere pertanto incluso un percorso che faciliti tale affido nella fase di transizione dall'età adolescenziale all'età adulta.
- Gli effetti collaterali dei trattamenti antitumorali hanno un enorme impatto sulla qualità di vita sia di chi è in terapia sia di coloro che sono guariti. L'individuazione e la gestione degli

effetti collaterali a breve, medio e lungo termine risulta più efficace mediante un'azione di rete tra i vari specialisti coinvolti (Pediatri di Libera Scelta, Medici di Famiglia, Pediatri Ospedalieri ed Oncologi Pediatrici). Obiettivo del PDTA è promuovere e rafforzare la rete di cure intorno agli assistiti portatori di patologia tumorale.

I PDTA inerenti al settore della patologia tumorale in età pediatrica che si andranno man mano a completare rappresentano gli strumenti di governo della futura Rete Oncologica Pediatrica, da attivare all'interno della già esistente Rete Oncologica della Campania (ROC). Nell'immediato futuro sarà necessario definire le strategie operative funzionali al raggiungimento di tutti gli obiettivi fissati.

### **PERCORSI PER SEGMENTAZIONE**

- Percorso diagnostico/stadiativo per pazienti pediatrici con sospetto tumore raro
- Percorso terapeutico per pazienti pediatrici affetti da tumore raro
- Follow-up

### **PERCORSO DIAGNOSTICO/STADIATIVO PER PAZIENTI PEDIATRICI CON SOSPETTO TUMORE RARO**

Il quadro clinico di esordio di un tumore raro in persone da 0 ai 18 anni dipende dalla sede di sua insorgenza. Oltre ai segni e sintomi legati alla sede di insorgenza è importante la valutazione di eventuali sintomi sistemici, l'eventuale presenza di disfunzione d'organo e la valutazione dei parametri vitali incluso la pressione arteriosa. Gli estensori del presente documento lavoreranno per definire e diffondere algoritmi decisionali condivisi all'interno della futura rete oncologica pediatrica attraverso l'organizzazione di incontri e webinar. Qualunque sospetto di diagnosi di neoplasia ed avviare le valutazioni di I livello (Tabella 7).



**Tabella 7**

<b>ESAMI DI I LIVELLO IN CASO DI SOSPETTO TUMORE RARO</b>	
Anamnesi personale, fisiologica e familiare	Valutazione delle tempistiche di esordio ed evoluzione clinica della sintomatologia, della comparsa del dolore, dell'eventuale presenza di sintomi sistemici o disfunzioni d'organo
Esame obiettivo	Esame obiettivo generale con rilevazione della pressione arteriosa e degli altri parametri vitali e valutazione del distretto interessato da sintomatologia
Esami ematochimici	Emocromo, VES, PCR, LDH, fosfatasi alcalina, esami ormonali
RX sede interessata	Consente di avere informazioni iniziali sull'eventuale coinvolgimento delle strutture ossee
Ecografia addome e della sede interessata da sintomatologia	Consente di rilevare l'eventuale presenza di neoformazioni misurandone il volume, la morfologia, l'ecostruttura e l'eventuale coinvolgimento delle strutture contigue.
Radiografia del torace	Lo studio del torace in antero-posteriore e latero-laterale permette di stabilire il comparto mediastinico coinvolto dal processo

Una volta avvalorato il sospetto di possibile neoplasia, l'assistito dovrà afferire autonomamente o opportunamente indirizzati dal proprio Pediatra di Libera Scelta (PLS) o medico di Medicina Generale (MMG) o Medico Ospedaliero, presso il centro oncologico di riferimento per l'effettuazione degli esami di II Livello (Tabella 8) e la gestione diagnostico-terapeutica del caso da parte del GOM specifico per la patologia tumorale dell'età pediatrica.

Tabella 8

<b>ESAMI DI II LIVELLO IN CASO DI SOSPETTO TUMORE RARO</b>	
Ecografia con valutazione color-power doppler	Oltre ai rapporti con le strutture circostanti, permette di valutare lo stato di vascolarizzazione di una neoformazione
Esami ematochimici	A seconda delle situazioni. Esami ormonali (es. funzionalità tiroidea (FT3, FT4, TSH anti-TIREOGLOBULINA e anti-Tireoperossidasi), calcitonina, e test da stimolo alla penta gastrina, funzionalità adrenocorticale, ormoni sessuali (FSH, LH, prolattina, estrogeni, 17-idrossiprogesterone, testosterone, androstenedione, DHEA solfato,) acido 5 idrossi-indolacetico, metanefrine su urine e/o markers specifici a seconda del sospetto clinico (CEA, alfa-fetoproteina, Beta-HCG, CA125, EBV-DNA, anticorpi anti-EBV)
TC con mdc del distretto corporeo interessato	Consente di definire i rapporti con le strutture ossee, con le strutture vascolari e il possibile coinvolgimento dei linfonodi tributari
RMN con mdc del distretto corporeo interessato	È spesso l'esame di scelta in quanto permette di definire con precisione le dimensioni, il compartimento, la presenza di pseudocapsula ed i rapporti con le strutture vascolari e nervose
PET total body con FDG o altro tracciante specifico	Permette di valutare l'intensità dell'attività metabolica della regione sospetta e di eventuali sedi secondarie
Scintigrafia scheletrica	Sempre meno utilizzata in età pediatrica. Ormai quasi completamente sostituita dall'esame PET
Ecografia con mdc	Opzionale. Consente di distinguere aree vascolarizzate dalle necrotiche e selezionare meglio le zone da sottoporre a biopsia diagnostica

Nel caso in cui gli approfondimenti diagnostici confermino il sospetto di tumore, l'assistito sarà sottoposto agli opportuni esami necessari per la diagnosi:

- Biopsia della lesione con ago tranciante o incisionale e diagnosi istologica secondo classificazione WHO

- Revisione centralizzata dell'esame istologico

In caso di sospetto o certezza di neoplasia rara verranno avviate contestualmente all'esame istologico le indagini molecolari quando previste. Il referto istologico, comprensivo di valutazioni di biologia molecolare, dovrà essere disponibile entro 1-2 settimane dalla procedura.

Verrà effettuata una revisione centralizzata dell'esame istologico in tutte le situazioni in cui questa è prevista dal protocollo di trattamento in cui il paziente è arruolato oppure sulla base delle indicazioni degli specialisti del Gruppo Oncologico Multidisciplinare.

### **MODALITA' DI CONTATTO – TRASFERIMENTO DELLE INFORMAZIONI E DEGLI ESAMI – PRESA IN CARICO**

Le modalità di contatto tra i medici curanti di famiglia (PLS e MMG), gli specialisti pediatri ospedalieri e il centro di riferimento avverrà inizialmente per via telefonica.

Contatti telefonici della SC Oncologia Pediatrica AORN Santobono-Pausilipon:

**Stanza Medici:** 081 2205510

**Infermeria Reparto:** 081 2205669

**Day Hospital:** 081 2205552

**Cellulare di Reparto:** 333-6167723 (attivo dalle 9 alle 17 dal lunedì al venerdì non festivi)

Gli estensori del presente documento lavoreranno per stabilire nell'immediato futuro le strategie e i percorsi atti a promuovere la Presa in Carico precoce in caso di sospetto tumore raro. Tra questi, sarà anche valutata l'implementazione di una piattaforma digitale per la trasmissione rapida delle informazioni e degli esami strumentali.

Nei casi in cui è richiesta una prima visita oncologica pediatrica da parte del centro di riferimento, questa sarà effettuata presso l'ambulatorio dedicato nella prima data disponibile, comunque non oltre i 7 giorni dalla prenotazione. La visita oncologica può essere prenotata attraverso il CUP/Call Center dell'Ospedale Santobono-Pausilipon al numero 081 19022033.

### **Ambulatorio Oncologia Pediatrica (II Piano Ospedale Pausilipon) – Via Posillipo 226 Napoli**

L'Ospedale Pausilipon ha i seguenti giorni e orari di ambulatorio di Oncologia Pediatrica, con riserva di posti per prime visite o visite urgenti:

Lunedì - Mercoledì – venerdì: ore 13 - 15

Giovedì: ore 11-13

La presa in carico dell'assistito nella sua globalità prevede l'integrazione di più professionisti (oncologo, chirurgo, dermatologo, otorinolaringoiatra, endocrinologo, radiologo, radioterapista, genetista, anatomo-patologo, biologo molecolare, medico nucleare, ginecologo, psico-oncologo, fisiatra, terapeuta del dolore) che faranno parte Gruppo Oncologico Multidisciplinare (GOM) dedicato. Il GOM di ciascun PDTA viene comunicato dopo la delibera del PDTA e periodicamente aggiornato. Il GOM dedicato avrà uno o più Case Manager incaricati alla supervisione della corretta applicazione dei percorsi diagnostico-terapeutici stabiliti collegialmente.

### **DESCRIZIONE SINTETICA DELL'ITER DIAGNOSTICO NEL CENTRO ONCOLOGICO PEDIATRICO E NEI CENTRI ONCOLOGICI DELL'ADULTO DI RIFERIMENTO**

Condizione	Procedure	Modalità di accesso	Tempi previsti di accesso
Sospetto tumore raro	Rx torace	SC/UOSD Radiologia Centri Impegnativa interna o del MMG tramite i C.U.P	< 1 settimana
Sospetto tumore raro	Ecografia sede interessata	SC/UOSD Radiologia Centri Impegnativa interna o del MMG tramite i C.U.P	< 1 settimana
Sospetto tumore raro	Tomografia Computerizzata per distretto corporeo	SC/UOSD Radiologia Centri Impegnativa interna o del MMG tramite i C.U.P	1 settimana
Sospetto tumore raro	Risonanza Magnetica Nucleare	SC/UOSD Radiologia Centri Impegnativa interna o del MMG tramite i C.U.P	1-2 settimane
Sospetto tumore raro	Biopsia	SC Ortopedia Pediatrica (AORN-SB) SC Ortopedia Oncologica (INT) UOSD Chirurgia Oncologica (AORN-SB)	1-2 settimane

		UOC Chirurgia Pediatrica (AORN-SB) SC Neurochirurgia Ped. (AORN-SB) SC Chirurgia Toracica (AORN-CARD)	
Sospetto tumore raro	Esame istologico, immunoistochimico e molecolare	SC Anatomia Patologica (AORN-SB) SC Anatomia Patologica (INT) SC Anatomia Patologica (AORN-CARD)	1-2 settimane
Diagnosi di tumore raro	TC Total Body con mdc o TC torace	SC/UOSD Radiologia Centri Impegnativa interna o del MMG tramite i C.U.P	1-2 settimane
Diagnosi di tumore raro	PET Total Body con FDG	SC Medicina Nucleare (INT) Impegnativa interna o del PLS/MMG tramite i C.U.P	1-2 settimane
Diagnosi di tumore raro	Scintigrafia tiroidea o con Octeotride o Dotatoc	SC Medicina Nucleare (INT) Impegnativa interna o del PLS/MMG tramite i C.U.P	1-2 settimane
Diagnosi di tumore raro	Scintigrafia ossea	SC Medicina Nucleare (INT) Impegnativa interna o del PLS/MMG tramite i C.U.P	1-2 settimane

## **PERCORSO TERAPEUTICO PER PAZIENTI PEDIATRICI AFFETTI DA TUMORI RARI**

L'approccio terapeutico nei tumori rari pediatrici differisce a seconda dell'età del paziente e delle caratteristiche istologiche.

I percorsi sono stati stabiliti seguendo le raccomandazioni dei protocolli di trattamento indicati dall'Associazione Italiana di Ematologia e Oncologia Pediatrica (AIEOP), dalla Società Internazionale di Oncologia Pediatrica (SIOP) e linee guida internazionali e verranno aggiornati nel tempo secondo la loro evoluzione. Tutti i pazienti verranno trattati seguendo un protocollo di trattamento.

Tranne in rari casi selezionati sarà sempre disponibile la diagnosi istologica.

## **Inquadramento diagnostico: stadiazione dello stato di malattia.**

La valutazione dell'estensione della sede primitiva del tumore è effettuata attraverso gli esami di primo livello e di secondo livello. Per la rilevazione delle lesioni secondarie è mandatoria l'esecuzione della TC torace senza mdc, per rilevare l'eventuale presenza di secondarismi a livello polmonare, e l'esecuzione della PET total body con FDG o altro tracciante specifico, esame preferito alla scintigrafia ossea, per valutare la presenza di eventuali localizzazioni di malattia di tipo secondario in altre sedi.

## **Chirurgia**

Nella maggior parte dei casi con sospetto tumore raro il primo atto chirurgico è rappresentato dalla biopsia diagnostica. La pianificazione dell'intervento definitivo, a seconda dei protocolli di trattamento, viene fatta dopo una fase di chemioterapia preoperatoria citoreducente.

## **Chemioterapia**

Il trattamento chemioterapico viene iniziato non appena completato l'inquadramento diagnostico iniziale (stadiazione e diagnosi istologica) e previo posizionamento di un accesso venoso centrale (CVC). Il trattamento chemioterapico prevede in genere una fase di trattamento preoperatorio con scopo citoreducente ed una fase di consolidamento e/o mantenimento post-operatorio.

## **Radioterapia**

La radioterapia trova spazio nel trattamento di alcuni tumori rari con finalità esclusiva, neoadiuvante e adiuvante, a trattamento chirurgico o chemioterapico o con finalità palliativa.

I bambini di età inferiore a 3-4 anni effettuano il trattamento radioterapico in sedazione. Gli assistiti devono effettuare una valutazione anestesiologicala pediatrica presso l'ospedale pediatrico di riferimento preliminare alla prima visita radioterapica. Entrambi i genitori o il/i tutore/i legali del paziente firmano il consenso informato alla procedura anestesiologicala. Una copia viene allegata nella cartella di Radioterapia.

L' EBRT (*External Beam Radiation Therapy*) utilizza anche tecniche come la IMRT (*Intensity-Modulated Radiation Therapy*) o VMAT (*Volumetric Modulated Arc Therapy*), che rappresentano un'evoluzione della tecnica 3D-CRT (*Conformal Radiation Therapy*) ed è preferito il frazionamento standard. La radioterapia stereotassica (*stereotactic body radiation therapy -SBRT*) può essere utilizzata in caso di ritrattamento e in casi selezionati condivisi nell'ambito del GOM.

Per lesioni localizzati in adiacenza ad organi critici (midollo spinale, radici nervose) e nei casi con elevata dose di prescrizione per ridurre i margini di espansione dal CTV al PTV è necessario utilizzare sistemi di IGRT (*Image-Guided Radiation Therapy*) integrati ai LINAC. La terapia con adroni (protoni, carboioni), può trovare indicazione in caso di istotipi tumorali particolarmente radioresistenti oppure in caso di ritrattamento in un'area già precedentemente sottoposta a radioterapia, o in casi selezionati di tumori localizzati in sedi particolarmente critiche.

### **PRESERVAZIONE DELLA FUNZIONALITA' GONADICA E DELLA FERTILITA'**

Alcuni trattamenti determinano un rischio elevato di danno degli ovociti o degli spermatozoi con conseguente ipogonadismo che può risultare permanente, rendendo necessario il ricorso a terapie ormonali sostitutive. Per quanto siano note soluzioni alternative di genitorialità, riuscire a garantire la fertilità ad una persona che si deve sottoporre a trattamenti gonadotossici ha rappresentato uno dei maggiori successi in ambito oncologico, con le prevedibili ricadute positive sul benessere del futuro guarito. Nel Dipartimento di Oncologia Pediatrica dell'Ospedale Santobono- Pausilipon è attivo a partire da settembre 2021 l'Ambulatorio di Oncofertilità, condotto dalla Struttura di Fisiopatologia della Riproduzione dell'Ospedale Moscati di Avellino. Insieme ai colleghi ginecologi sarà valutata e programmata la criopreservazione del tessuto ovarico o il deposito del seme, a seconda dei casi.

### **DESCRIZIONE SINTETICA DEI TRATTAMENTI**

Condizione	Procedure	Modalità di accesso	Tempi previsti di accesso
Diagnosi di tumore raro	Chemioterapia	SC Oncologia Pediatrica (AORN-SB)	< 1 settimana
Diagnosi di tumore raro	Chirurgia	UOSD Chirurgia Oncologia (AORN-SB) SC Chirurgia Pediatrica (AORN-SB) SC Otorinolaringoiatria (AORN-SB) SC Ortopedia Pediatrica (AORN-SB) SC Ortopedia Oncologica (INT)	1-2 settimane

		SC Neurochirurgia Pediatrica (AORN-SB) SC Chirurgia Toracica (AORN-CARD)	
Diagnosi di tumore raro	Radioterapia	SC Radioterapia (INT) UOSD Radioterapia Pediatrica (AOU-RUGGI)	1-2 settimane
Diagnosi di tumore raro	Terapia antalgica	UOC Anestesia e Rianimazione (AORN-SB) UOSD Terapia Intensiva Pediatrica (AORN-SB) UOSD CRR Terapia dolore e cure palliative pediatriche (AORN-SB)	0-1 giorno
Diagnosi di tumore raro	Valutazione gonadotossicità	SC Oncologia Pediatrica (AORN-SB) Ambulatorio Oncofertilità (AORN-SB)	< 1 settimana

## CONTROLLI E TERAPIE DI SUPPORTO DURANTE I TRATTAMENTI

Nel corso dei trattamenti antitumorali c'è necessità di effettuare periodici controlli degli esami ematochimici nonché la cura degli accessi venosi (CVC). Inoltre, durante i cicli di chemioterapia si rende spesso necessario il ricorso a terapie di supporto trasfusionale, antibioticoterapia, utilizzo di fattori di crescita e in taluni casi di nutrizione parenterale. Spesso si rende necessario il ricovero in ambiente ospedaliero dedicato per la gestione delle complicanze e delle terapie di supporto. L'ottimizzazione dei percorsi sulla gestione dei supporti necessari durante i trattamenti antineoplastici fa parte degli obiettivi principali della Rete Oncologica Pediatrica Regionale che si andrà a definire e che vedrà coinvolti sia i medici di famiglia (PLS e MMG) che le strutture ospedaliere della Regione Campania.

## FOLLOW-UP

Al termine della gestione terapeutica multidisciplinare del caso, l'assistito rientrerà in un adeguato percorso di follow-up clinico-strumentale, ai fini dell'individuazione precoce di eventuali recidive locali o a distanza. In caso di recidiva, l'assistito sarà opportunamente rivalutato dal GOM al fine di



definire il più opportuno percorso terapeutico, in accordo a quelle che saranno le più aggiornate linee guida del momento.

Durante il percorso di follow-up verranno valutate e gestite le complicanze precoci e tardive derivate dai trattamenti effettuati.

Le complicanze attese legate alla chemioterapia sono prevalentemente acute e di tipo ematologico. Più raramente possono insorgere complicanze a carico di organi ed apparati quali il rene, il fegato, il polmone o il cuore ed in genere si tratta di complicanze più tardive. Tutti i pazienti pediatrici riceveranno durante il follow-up una valutazione adeguata delle possibili complicanze tardive attraverso la valutazione clinica, gli esami ematochimici di funzionalità epatica e renale e gli esami strumentali (ecocardiogramma, prove di funzionalità respiratoria). Particolare attenzione sarà posta per la sorveglianza di eventuale insorgenza di seconde neoplasie come effetto iatrogeno o perché nell'ambito di una sindrome onco-predisponente. Risulterà pertanto cruciale la condivisione dei protocolli di sorveglianza con le strutture territoriali e ospedaliere regionali, a garanzia della continuità assistenziale durante tutte le fasi di cura e di follow-up, inclusa la fase di transizione dall'età adolescenziale all'età adulta.

Più nello specifico, il follow-up dipende dall'istotipo, come di seguito riportato:

### **Carcinoma del rinofaringe**

La storia naturale è caratterizzata dalle frequenti ricadute locoregionali, che nel 95% circa dei casi si verificano entro 24 mesi dall'inizio della terapia, con due picchi rispettivamente a 6 e 15 mesi e dalla comparsa di seconde neoplasie, prevalentemente nel distretto oro-faringo-laringo-esofageo e nel polmone, che insorgono con un tasso annuo costante del 4% circa. La programmazione dei controlli successivi alla terapia deve essere modulata in modo da consentire una diagnosi precoce delle eventuali ricadute e delle nuove neoplasie, così che possano essere efficacemente trattabili. Sono consigliabili controlli clinici e fibroscopici del distretto almeno trimestrali nel primo biennio, quindi semestrali ed una valutazione radiografica del torace annuale. Nei trattamenti conservativi (es. RT) i controlli vengono effettuati in maniera più stretta.

### Blastoma Pleuropolmonare

- Rx torace e TC torace: alternare le due metodiche ogni 2 mesi nel primo anno; ogni 3 mesi nel secondo anno; ogni 4 mesi nel terzo anno; ogni 6 mesi nel quarto anno; un controllo annuo nel quinto anno.
- TAC encefalo: ogni 6 mesi nei primi 2 anni (solo nei sottotipi 2-3)
- Pet total body con FDG o Scintigrafia ossea: una volta all'anno per i primi 2 anni - Ecografia addome: una volta all'anno per i primi 2 anni

### Tumori Gonadici non germinali:

- Ovaio

	I anno	II anno	III anno	IV e V anno
Dosaggio marcatori, se inizialmente elevati	Ogni 3 mesi	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi
Ecografia addome	Ogni 3 mesi	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi	1 volta/anno
TAC addome	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi	-
Rx torace (solo per le forme con potenzialità maligne)	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi	1 volta/anno

- Testicolo

	I anno	II anno	III anno	IV e V anno
Dosaggio marcatori, se inizialmente elevati	Ogni 3 mesi	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi
Ecografia scroto + addome (per linfadenopatie)	Ogni 3 mesi	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi	1 volta/anno
Rx torace (solo per le forme con potenzialità maligne)	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi	Ogni 6 mesi	1 volta/anno

### Feocromocitoma

Le modalità del follow up sono diverse in relazione a: risultato dell'analisi genetica, sintomatologia, sede del tumore, eventuale multifocalità, velocità di crescita, trattamento scelto, rapporto costibenefici, età del paziente

#### 1) FORME SPORADICHE

- Paraganglioma del collo a localizzazione unica, asintomatico o paucisintomatico, assenza di tumori secernenti associati, localizzato al glomo carotideo:

- pazienti non trattati: controllo con eco-color Doppler/RM con cadenza da definire (suggerita: 1 anno)
- Pazienti trattati: eco-color Doppler /RM postchirurgica di controllo, se assenza di residuo stop follow up, se residuo, follow-up con cadenza da stabilire, (suggerita: 1 anno)

- Paragangliomi in sede non facilmente aggredibile chirurgicamente e/o con dimensioni tumorali elevate: esame clinico (ORL annuale), ecocolor Doppler con cadenza da definire (suggerita: 1 anno), RM/TC con cadenza da definire (suggerita: 1 anno)

- Feocromocitoma/paraganglioma secernenti (operati): metanefrine urinarie dopo almeno 1 mese dall'intervento, se negative: ripetere con cadenza da stabilire (suggerita: 2 anni), o all'insorgenza di sintomatologia sospetta. Eventuale TC/RM addome post intervento (3 mesi) per valutare eventuale presenza residuo tumorale. Ulteriori esami strumentali solo alla positivizzazione delle metanefrine

## 2) FORME FAMILIARI

Follow-up annuale da eseguire in centro specialistico per esame clinico ed indagini in rapporto al tipo di mutazione riscontrata:

- RET: come nella MEN

- VHL: non disponibili linee guida relative al solo feocromocitoma, Linee guida specifiche per la sindrome in relazione alle altre lesioni (emangioblastomi e tumori renali) . Dosaggio metanefrina e normetanefrina plasmatiche o urinarie con cadenza suggerita: 1 anno.

- NF1: metanefrina e normetanefrina plasmatiche o urinarie con cadenza suggerita: 1 anno

- geni SDHD/SDHC/SDHAF2: metanefrina e normetanefrina plasmatiche o urinarie con cadenza suggerita: 1 anno Ecocolor Doppler collo/RM con cadenza suggerita: 2 anni SDHB: metanefrina e normetanefrina plasmatiche o urinarie con cadenza suggerita: 1 anno, Eco-color Doppler collo/RM con cadenza suggerita: 2 anni, ecografia addome superiore con cadenza da stabilire nel singolo paziente.

## **Melanoma - Melanoma in situ**

Visita periodica annuale per lesioni cutanee a rischio.

Nel caso di pazienti con numerosi nevi melanociti multipli comuni e/o atipici si può programmare una valutazione semestrale.

Nel melanoma in stadio IA Follow-up clinico: visita con particolare attenzione ai linfonodi distrettuali ed alla presenza di eventuali ulteriori melanomi. Controllo clinico ogni 6-12 mesi a giudizio

del clinico fino al 5° anno; dopo il 5° anno controlli clinici annuali fino al 10° anno. Visita specialistica della cute: screening per lesioni pigmentate a rischio ogni 12 mesi; nel caso di pazienti con numerosi nevi melanociti multipli comuni e/o atipici si può programmare una valutazione semestrale. Esami strumentali (per i primi 5 anni): solo in caso di necessità sulla base dell'esame clinico. Opzionale: ecografia delle stazioni linfonodali e dell'area pericicatriziale relative alla lesione primitiva (ad ogni controllo clinico per i primi 5 anni).

Nel melanoma in Stadio IB-IIA Follow-up clinico: visita con particolare attenzione ai linfonodi distrettuali ed alla presenza di eventuali ulteriori melanomi. Controllo clinico ogni 6 mesi per 5 anni; dopo il 5° anno controlli clinici annuali fino al 10° anno. Visita specialistica della cute: screening per lesioni pigmentate a rischio, ogni 12 mesi; nel caso di pazienti con numerosi nevi melanociti multipli comuni e/o atipici si può programmare una valutazione semestrale. Esami strumentali (per i primi 5 anni): Ecografia addome (ogni 12 mesi); ecografia delle stazioni linfonodali e dell'area pericicatriziale relative alla lesione primitiva (ogni 6 mesi).

Nel melanoma in Stadio IIB Follow-up clinico: Visita con particolare attenzione ai linfonodi distrettuali ed alla presenza di ulteriori melanomi. Controllo clinico ogni 6 mesi fino al 5° anno; dopo il 5° anno controlli clinici annuali fino al 10° anno. Visita specialistica della cute: screening per lesioni pigmentate a rischio, periodico, ogni 12 mesi; nel caso di pazienti con numerosi nevi melanociti multipli comuni e/o atipici si può programmare una valutazione semestrale. Esami strumentali (per i primi 5 anni): TAC Torace (ogni 12 mesi) ecografia addome ed ecografia delle stazioni linfonodali relative alla lesione primitiva e dell'area pericicatriziale (ogni 6 mesi).

Nel melanoma Stadio IIC-III Follow-up clinico: visita con particolare attenzione ai linfonodi distrettuali ed alla presenza di ulteriori melanomi. Controllo clinico ogni 3-4 mesi fino al 2° anno. ogni 6 mesi dal 3 al 5° anno: dopo il 5° anno controlli clinici annuali fino al 10° anno. Visita specialistica della cute: screening per lesioni pigmentate a rischio, ogni 12 mesi nel caso di pazienti con numerosi nevi melanociti multipli comuni e/o atipici si può programmare una valutazione semestrale. Esami strumentali (per i primi 5 anni) TAC o in alternativa (es. insufficienza renale o allergia al mdc) PET/TAC ogni 6-12 mesi per i primi 3 anni (frequenza decisa in base al rischio di ripresa di malattia), quindi annualmente fino al 5° anno, ecografia delle stazioni linfonodali relative alla lesione primitiva e dell' area pericicatriziale (ad ogni controllo clinico); eventuale ecografia epatica (es. qualora eseguita PET/TAC) Nel melanoma in stadio II inoperabile o IV in follow-up dopo cessazione di trattamento medico attivo. Follow-up clinico: controllo clinico ogni 3 mesi per i primi 2 anni, ogni 6 mesi dal 3° al 5° anno e dopo il 5° anno fino al 10° anno controlli clinici

annuali; visita specialistica della cute annuale. Esami strumentali: TAC total body o PET/TAC ogni 3-6 mesi (se PET/TAC associare TAC o RMN encefalica). Questa schedula non si applica nel caso di trattamento attivo antitumorale per cui è indicata regolare e specifica rivalutazione clinico-strumentale [Linee guida AIOM Melanoma ed 2019].

### **Tumori maligni del pancreas esocrino**

Il follow-up consigliato consiste nella valutazione di alcuni markers tumorali (CEA, CA 19.9) e nell'esecuzione di una ecografia addominale ogni 3 mesi nel primo anno, ogni 6 mesi nel secondo anno e una volta all'anno dal terzo al quinto anno. TAC o RMI possono essere eseguite a sei e dodici mesi dall'intervento e successivamente ripetute nel caso di lesioni sospette all'ecografia. Pazienti con tumori non resecati completamente o non operabili andranno valutati caso per caso.

### **Carcinoide dell'appendice**

I controlli successivi alla valutazione iniziale comprendono:

- Determinazione livelli urinari di acido 5-idrossi-indolacetico
  - Ecografia addome
  - Eventuale scintigrafia con octreotide in caso di aumento dei livelli di acido 5-idrossi-indolacetico
- Tali esami devono essere eseguiti ogni 6 mesi nel primo e secondo anno e, successivamente, una volta l'anno per almeno 10 anni.

### **Tumori delle ghiandole salivari**

Il rationale per la pianificazione dei controlli si fonda sulla possibilità di intercettare le riprese loco-regionali in fase precoce, guadagnando la possibilità di un trattamento chirurgico di recupero efficace. In letteratura non si ritrovano indicazioni esplicite. Possono comunque essere dedotte alcune osservazioni utili a supporto delle raccomandazioni che seguiranno:

- Le neoplasie maligne sono generalmente poco aggressive e gli eventi sfavorevoli tendono ad esaurirsi con poche eccezioni entro i 5 anni successivi alla diagnosi (picco entro i primi 2)
  - Le neoplasie benigne presentano storie cliniche lunghe con recidive non rare oltre i 5 anni (circa l'80% dei pazienti entro 7 anni). Tutte le neoplasie maligne dovrebbero essere seguite con controlli clinici/strumentali (vedi) ogni 4 mesi per i primi 2 anni e mezzo. Poi ogni 6 mesi sino a 5 anni.
- Ghiandole salivari maggiori:

- Visita ORL

- Ecografia completa delle stazioni linfonodale del collo
- TC/RM quando presenza di sospetto ecografico.

Ghiandole minori:

- Visita ORL
- TC/RM quando presenza di sospetto clinico

NB: Se Ca adenoidocistico-o altro ca ad alto grado, pianificare un Rx torace ogni anno.

Le neoplasie benigne operate in modo completo dovrebbero prevedere un controllo clinico/strumentale (vedi) ogni 6 mesi per i primi 4 anni. Poi annuale per ulteriori 3 anni:

- Visita ORL
- Ecografia locale (ghiandole salivari maggiori)
- TC/RM quando presenza di sospetto clinico.

#### **Neoplasie timiche:**

- TC torace dopo circa 3-4 mesi dall' intervento chirurgico, indipendentemente dallo stadio e dalla neoplasia timica asportata.
- TC torace annuale per i primi 5 anni e successivamente ogni 2 anni per i pazienti affetti da timoma in stadio I-II radicalmente operati (in casi selezionati TC semestrale nei primi 2 anni).
- TC semestrale per i primi due anni e poi annuale per i pazienti affetti da timoma in stadio III-IV, in tutti i pazienti con carcinoma timico, in tutti i casi di chirurgia non radicale. In alcuni casi a giudizio del medico i controlli possono essere intensificati.

Il follow-up dovrebbe durare dai 10 ai 15 anni.

Per il presente PDTA si è tenuto conto delle più recenti linee guida nazionali (AIEOP - AIOM) ed internazionali (SIOP)

## TEMPI DI PRESA IN CARICO (IN GIORNI LAVORATIVI)

I tempi indicati di seguito per il percorso del paziente sono da intendere come riferimenti teorici, suscettibili di modifiche in relazione alle caratteristiche cliniche del paziente e alla complessità diagnostica e all'offering delle Aziende della Rete Oncologica e dell'intero sistema regionale. Sono di seguito indicati al fine di monitorare i percorsi e di identificare eventuali azioni di miglioramento

- **Entro 21 giorni lavorativi** dalla prima visita o dal primo contatto con il centro che riferisce il caso dovrà essere completata la stadiazione strumentale del tumore, qualora non già disponibile al momento della prima visita ed eseguito l'intervento chirurgico bioptico.
- La prima visita da parte del GOM che prende in carico il paziente sarà erogata **entro 7 giorni lavorativi**.
- Il GOM si riunirà per la discussione dei casi clinici **almeno una volta a settimana**
- Il referto istologico sarà disponibile **entro 15 giorni lavorativi dall'intervento bioptico**
- Il *Case Manager* incaricato dal GOM si occuperà della prenotazione degli esami radiologici e/o istologici necessari per la diagnosi, ricorrendo alle risorse interne aziendali, o provvederà ad indirizzare l'assistito presso altre Istituzioni Regionali, su indicazione degli specialisti del GOM
- Al completamento della fase diagnostico-stadiativa il GOM definirà il programma terapeutico; se ritenuto opportuno il GOM richiederà una *second opinion* ad altri specialisti afferenti alla rete delle Società Scientifiche presso cui l'Ospedale Santobono-Pausilipon è accreditato: AIEOP, SIOP, ISG

## PROCEDURA GENERALE PER I TUMORI RARI

In aggiunta alle procedure standard contemplate in ogni PDTA, per i pazienti affetti da tumore raro è necessario implementare le seguenti fasi:

### **Presa in carico dei pazienti affetti da tumore raro**

La presa in carico dei pazienti affetti da tumore raro avviene ad opera dei Centri User, ossia di strutture proposte a livello regionale ed attualmente in attesa di endorsement da parte dell'AGENAS, identificate nell'ambito dei CORP e CORPUS della ROC, quali Istituzioni Sanitarie dotate di requisiti di elevata competenza ed esperienza per il trattamento dei tumori rari e che operino in stretta relazione con il Centro Regionale di Coordinamento per i Tumori Rari

(C.R.C.T.R.). Il CRCTR ha la funzione cardine di costituire il “nodo di riferimento” e di integrazione a livello regionale tra la Rete Nazionale dei Tumori Rari (RNTR) ed il network europeo ERN-EURACAN (European Reference Networks – European network for Rare Adult solid Cancer) dedicato ai tumori rari solidi dell’adulto.

### **Condivisione dei percorsi diagnostico-terapeutici tra Centro User e CRCTR**

In ottemperanza alle norme stabilite dal Ministero della Salute nell’ambito della organizzazione della RNTR, ogni Centro User della Regione Campania condivide con il CRCTR il percorso diagnostico-terapeutico dei pazienti affetti da tumore raro al fine di garantire la tempestiva diagnosi e l’appropriata terapia, anche mediante l’adozione di specifici protocolli concordati.

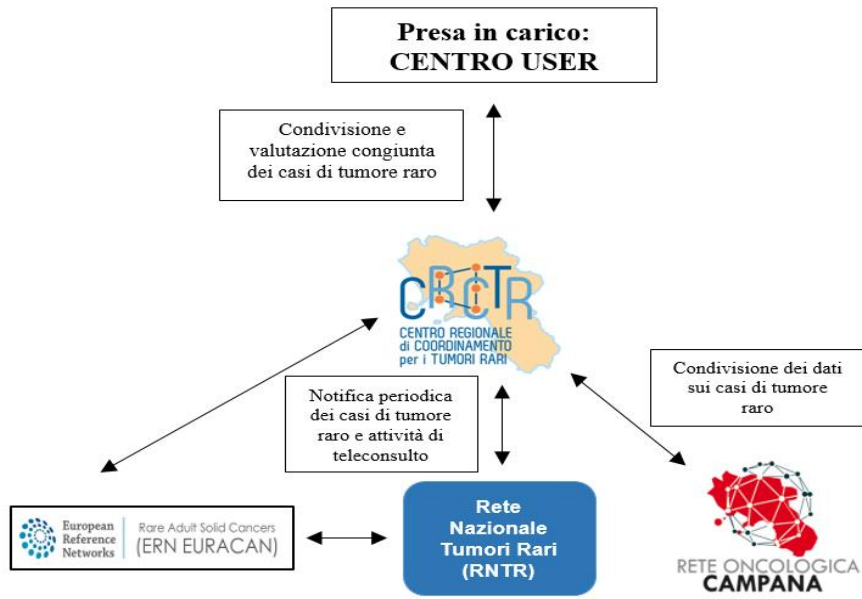
### **Registrazione dei casi ed organizzazione delle attività di teleconsulto**

In ottemperanza alla Normativa Ministeriale ed al Decreto di Istituzione del Centro di Coordinamento Regionale (DCA N. 90 del 31/10/2019), il CRCTR ha il compito di:

- Verificare che le attività di presa in carico e gestione clinica dei pazienti affetti da tumore raro siano coerenti con le progettualità della ROC e con le norme della RNTR, e garantire ai pazienti un accesso tempestivo ai migliori trattamenti e la continuità di cure pre- e post- ospedaliere.
- Rappresentare il nodo di comunicazione operativa tra le Istituzioni della ROC, la RNTR ed il Network ERN-EURACAN, al fine di organizzare le attività di teleconsulto, a livello regionale, nazionale e, laddove venga ritenuto necessario, a livello europeo.
- Effettuare un censimento sistematico con notifica periodica alla RNTR di tutti i casi di tumore raro presi in carico a livello regionale ed una verifica delle attività svolte in relazione alle normative ministeriali.

A tal fine saranno disponibili piattaforme digitali per la registrazione dei casi che possano interfacciarsi ed integrarsi con la piattaforma digitale della ROC.





## PIANO DI REVISIONE DEL PDTA

Coordinamento piano PDTA ROC	Sandro Pignata
Primi estensori	M.E. Abate, M.A. Capozza, M.G. Pionelli, P. Muto, E. Iannacone, F. Fazioli, P. Guida, G. Federico, G. Cinalli, G. Guggino, P. Pirisi, G. Gaglione, M. Zamparelli, S. Tafuto, E. Rossi, F. Esposito, R. Mamone, S. Lastoria, G. Scimone, M. De Fazio, M. Perri, G. Di Mauro, A. D'Avino, M.C. Verga, A. Vitale, P. Gallo, S. De Placido, A. Servetto, M. Ottaviano, F. Vetrano, V. Giordano, E.M. Covelli, F. Mazio, M. De Liso, N. Cecchi, M. Palumbo
Seconda valutazione	Tutti i referenti per la ROC dei CORP-CORPUS e ASL Sandro Pignata, IRCCS Pascale Ferdinando Riccardi, A.O.R.N. Cardarelli Vincenzo Montesarchio, A.O.R.N. Dei Colli Cesare Gridelli, A.O.R.N. Moscati Antonio M. Grimaldi, A.O.R.N. San Pio Michele Orditura, A.O.R.N. S. Anna S. Sebastiano Fortunato Ciardiello, A.O.U. Luigi Vanvitelli Stefano Pepe, A.O.U. Ruggi Bruno Daniele, Ospedale del Mare Roberto Bianco, A.O.U. Federico II Gaetano Facchini. Ospedale Santa Maria delle Grazie Pozzuoli Bruno Marra e Rodolfo Cangiano, ASL Caserta Filomena Sibilio, ASL Napoli 2 Nord Gino Leo, ASL Napoli 3 Sud Giuseppe Di Lorenzo, ASL Salerno Tiziana Spinosa, ASL Napoli 1 Centro Elena Fossi, ASL Benevento Geppino Genua, ASL Avellino
Terza valutazione	Componenti dei team multidisciplinari nei CORP-CORPUS identificati dai referenti della ROC
Note Epidemiologiche	F. Savoia, C. Calì, M.A. Capozza, F. Vetrano
Società Scientifiche	AIEOP, SIOP, AIRO, ISG

## **COINVOLGIMENTO DELLE ASSOCIAZIONI ACCREDITATE E FONDAZIONI DEDICATE**

Le Associazioni accreditate e le Fondazioni dedicate saranno invitate a valutare l'aderenza del presente documento al principio della centralità del malato ed a fornire eventuali indicazioni migliorative ad ogni suo futuro aggiornamento.

## **ABBREVIAZIONI**

AIEOP: Associazione Italiana di Ematologia ed Oncologia Pediatrica

AIRO: Associazione Italiana Radioterapia e Oncologia Clinica

CORP: Centro Oncologico Regionale Polispecialistico

CORPUS: Centro Oncologico di Riferimento Polispecialistico Universitario o a carattere Scientifico

GOM: Gruppo Oncologico Multidisciplinare

ISG: Italian Sarcoma Group

MMG: Medico di Medicina Generale

PLS: Pediatria di Libera Scelta

ROC: Rete Oncologica della Campania

SIOP: Société Internationale de Oncologie Pédiatrique

**Percorsi suggeriti dalle Associazioni Pazienti aderenti a FAVO Campania da sviluppare nella ROC prima della prossima revisione annuale del PDTA**

<p><b>PDTA tumori rari del bambino e dell'adolescente</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Si auspica che tutti i GOM (provvedano in tempi brevi e standardizzati a garantire ai pazienti in carico, tutte le prestazioni diagnostiche ambulatoriali (con impegnativa)) e realizzino dei percorsi dedicati per i pazienti in valutazione GOM. Questo risolverebbe in gran parte i disagi creati dal Decreto 599 del 28/12/2021, con la definizione dei tetti di spesa per i centri diagnostici accreditati.</li> <li>- Si auspica che tutti i Corp, Corpus e GOM della R.O.C, rendano pubblici i dati di performance sulla tempistica di erogazione dei servizi diagnostico-terapeutico-assistenziali, previsti nei PDTA..</li> <li>- Si auspica una sensibile accelerazione dei setting di formazione sul corretto uso della piattaforma ROC a favore dei MMG</li> <li>- Si auspica di Ridurre e Definire in maniera precisa le tempistiche per la diagnostica</li> </ul>
---	--