Verbale riunione del gruppo TREP
Padova 11 Aprile 2014
Aula Chirurgia Pediatrica – Azienda Ospedaliera
Ore 9.30-16.00

Presenti: Alaggio R., Arzu R., Bertolini P., Bigi E., Bisogno G., Casanova M., Cecchetto G., Chiaravalli S., Cozza R., Dall'Igna P., De Bortoli M., De Leonardis F., De Marco E., De Pasquale M.D., Di Carlo D., Fagnani A.M., Ferrari A., Filisetti C., Indolfi P., Inserra A., Kiren V., Luti L., Mancini E., Meli M., Miglionico L., Narciso A., Nonnis A., Secco C., Sorbara S., Spinelli C., Spreafico F., Strambi S., Tamburini A., Vallero S., Velikonja O., Viglio C.
Hanno comunicato di non poter essere presenti: Basso E., Cellini M., Cesaro S., Cozzi D., D'Angelo P., Di Cataldo A., Favre C., Mascarin M., Migliorati R., Porta F., Santoro N., Schiavetti A., Tonegatti L., Virgone A.

Il prof. Cecchetto porge anche a nome del Dr Bisogno e del Dr. Ferrari i saluti ai partecipanti provenienti da molti centri. Sottolinea gli scopi dell'incontro, nel corso del quale si intende fare il punto sui vari istotipi sia per i risultati finora acquisiti, sia per possibili modifiche delle linee guida. Cede poi la parola a Elisa Mancini per un breve aggiornamento sulla casistica generale e sugli aspetti del reclutamento TREP.
Si inizia poi a valutare i singoli gruppi di neoplasie

Blastoma Pleuro Polmonare (Dr.Bisogno)
Viene presentato il percorso fatto dal 2000 ad oggi sottolineando il valore dell'esperienza che ci ha posto in contatto con il PPB Registry nordamericano e ci ha portato a coordinare l'analisi dei dati europei all'interno del gruppo EXPeRT recentemente pubblicata
Per il futuro:

- Elaborazione di nuove linee guida che valgano a livello europeo
- Coinvolgimento di nuove nazioni oltre a quelle già collaboranti (Spagna, Olanda)
- Ulteriori analisi correlate a questa istologia (vedi tabella delle proposte)

Ca rinofaringei (Dr.ssa Casanova)
Viene presentato lo studio pubblicato due anni fa; l'obiettivo è di diminuire le dosi di RT per ridurre le sequele. Analizzando diversi gruppi retrospettivi di USA, Germania e dell'adulto si è arrivati alla conclusione che sono schemi difficili da utilizzare per i bambini.
Per il futuro*:*

- Il protocollo standard attuale sembra adeguato e continuerà
- Possibili iniziative: studio collaborativo per l'utilizzo dell'Interferon

---

T. Pancreatici (Dr.ssa Dall'Igna)

Illustra aspetti clinici, prognosi e trattamento dei **tumori pancreatici** e la casistica TREP. Dopo la riunione del gruppo europeo (EXPeRT) di Parigi è stato pubblicato un lavoro sulla casistica europea.

***Per il futuro**:*

- Aggiornamento delle lineee guida TREP (ed eventuale traduzione in inglese) sottolineando l'importanza della chirurgia e la possibilità di metastasi anche nei t. papillari solido cistici
- A breve usciranno le linee guida EXPeRT in lingua inglese per il pancreatoblastoma

---

T. adrenocorticali (prof. Cecchetto)

Illustra i dati sui **tumori adrenocorticali** facendo emergere alcune problematiche: difficoltà di confronto fra le diverse stadiazioni in ambito europeo; in alcuni studi viene sconsigliata la biopsia iniziale nelle forme non operabili per il rischio di disseminazione; in generale è sconsigliata la laparoscopia; da discutere l'associazione CT + Mitotane negli stadi 2.

***Per il futuro**:*

- Le linee guida cliniche sembrano tuttora adeguate
- Da incoraggiare studi istopatologici/biologici che sono numerosi in letteratura

---

T. gonadici non germinali (prof. Cecchetto)

Parla della casistica TREP e dei lavori pubblicati. Le attuali linee guida non sono da modificare per quanto riguarda il trattamento, forse si potrebbe essere più elastici sull'utilizzo della laparoscopia nei tumori ovarici piccoli e localizzati.

***Per il futuro**:*

- Da rivedere la classificazione istologica che appare ora troppo dettagliata
- Da incoraggiare studi per valutare la connessione: tumori ovarici /PPB syndrome/DICER1 mutation

---

Carcinoidi appendicolari (Dr.ssa Dall'Igna)

Vengono esposti il trattamento e la casistica TREP. Nel confronto con il gruppo tedesco, in Italia si ha un atteggiamento chirurgico meno aggressivo che finora ha dato buoni risultati.

Per il futuro:

- Le linee guida sono da modificare solo per quanto riguarda le indicazioni sulla scintigrafia con Octreotide che viene consigliata alla diagnosi e nel follow-up solamente se 5-HIIA è positivo e il tumore è >2cm.

Ca. renali (prof. Indolfi)

Ancora oggi il trattamento ottimale dei differenti sottotipi e dei diversi stadi dei Ca renali pediatrici non è chiaro in rapporto alla rarità di tale patologia ed alla mancanza di risultati da studi prospettici, il maggior numero di studi riguarda infatti casistiche di adulti ma le significative differenze biologiche e la diversa prevalenza di sottotipi rendono non facile la trasposizione del trattamento all'età pediatrica.

Analizza i nuovi approcci terapeutici per stadio dei **carcinomi renali**, evidenziando le modifiche necessarie per il futuro

***Per il futuro**:*

- sono in via di ridefinizione le nuove linee guida in collaborazione con il gruppo SIOP

Feocromocitoma (Dr. Bisogno)

Viene presentata brevemente la casistica. Fino al 2010 sono stati fatti un'analisi genetica di tutti i casi e un accurato controllo dei dati presenti nelle schede. E' stata fatta una prima stesura per la pubblicazione di un lavoro sui feocromocitomi e paragangliomi.

Per il futuro:

- Aggiornare i dati dei pazienti già controllati e provvedere all'analisi genetica, se non eseguita, dei casi più recenti
- Aggiornare le linee guida
- Collaborare con i centri degli adulti che vedono molti adolescenti
- Pubblicare la casistica TREP

Melanomi (Dr.Ferrari)

Parla del network che era stato creato tra alcuni centri di tutta Italia ma che ha funzionato solo parzialmente, dei possibili farmaci che hanno come target i bambini/adolescenti, della collaborazione con anatomo patologi dell'adulto per creare un panel di esperti in melanomi con lo scopo di definire i criteri istopatologici per distinguere i MELTUMP (Tumori melanocitici a incerto potenziale di malignità) dai tumori cutanei realmente maligni.

Per il futuro:

- Migliorare la collaborazione con i centri dell'adulto che vedono molti adolescenti
- Indicare un referente anatomo patologico
- Collaborare con il gruppo tedesco per creare delle linee guida comuni con altri paesi europei

---

Ca. differenziati della tiroide (Prof. Spinelli)

Espone le problematiche rilevate in questi anni sui questi tumori, ed in particolare la difficoltà nell'applicazione di metodiche di chirurgia conservativa. Presenta inoltre l'epidemiologia, i fattori predisponenti, l'importanza della valutazione del nodulo tiroideo per evitare interventi chirurgici non necessari e infine la casistica dello studio TREP.

Per il futuro:

- Le linee guida non sono da modificare
- E' urgente un'analisi che porti alla pubblicazione dell'ampia casistica

---

Neoplasie timiche (Prof. Inserra)

Presenta le caratteristiche delle **neoplasie timiche**, fattori prognostici, classificazione, prognosi e trattamento e la casistica TREP.

Per il futuro:

- Le linee guida non sono da modificare
- Possibile un orientamento verso la chirurgia robotica per i pazienti più grandi

---

Tumori epiteliali maligni della ghiandole salivari (Dr. Ferrari)

Presenta le linee guida attuali che non sono da modificare. Negli ultimi 4 anni sono stati scritti molti lavori su questa istologia.

Per il futuro

- Le linee guida rimangono inalterate
- Auspicabili una maggior collaborazione con centri dell'adulto che hanno più esperienza per questa patologia ed una cooperazione a livello europeo

---

Tumori estremamente rari (Dr. Bisogno)

Vengono riportati alcuni esempi di tumori molto rari, quali carcinoma mioepiteliale, estesioneuroblastoma, carcinomi uroteliali. Questi tumori non erano stati inizialmente considerati nel progetto TREP ma nel corso degli anni sono stati raccolti dati e anche fatte pubblicazioni.

Viene data la parola alla dr.ssa Alaggio che spiega la difficoltà per gli anatomo patologi di riconoscere queste nuove istologie che in alcuni casi hanno tuttora una collocazione incerta (ad es. ca. mioepiteliale per alcuni potrebbe essere inserito tra i sarcomi.

Per il futuro:

- Carcinomi mioepiteliale: preparazione di linee guida da proporre a livello europeo
- Carcinomi uroteliali: è stato scritto un primo draft con i dati della casistica raccolta

Si invitano i partecipanti al progetto ad identificare e farsi carico di ulteriori entità (es. NUT)

Nel corso della discussione collegiale si solleva la questione sulla necessità di sottoporre lo studio TREP al Comitato Etico, pur trattandosi di raccomandazioni diagnostico terapeutiche

Il dr. Ferrari presenta poi tutti i lavori pubblicati dal progetto TREP: 18 lavori scritti da 68 autori con la partecipazione di 31 centri. Si sottolinea l'enorme lavoro e i progressi che sono stati fatti anche in termini di visibilità internazionale

Il dr. Bisogno spiega che: le linee guida vanno rinnovate in lingua inglese per facilitare la collaborazione europea e internazionale, e le forms specifiche per ogni istotipo inserite in un RDE. Servono nuove proposte su nuovi tumori, avviare studi biologici con una banca "virtuale" e trovare finanziamenti per il progetto TREP

Si richiede la collaborazione di giovani colleghi a livello nazionale, oncologi e chirurghi pediatri, che siano interessati a proporsi per analisi su diversi aspetti della casistica. A tale proposito gli interessati devono fare richiesta ai coordinatori per l'utilizzo dei dati specificando l'argomento dell'analisi e della possibile pubblicazione, i co-autori e la tempistica con la quale si produrrà il lavoro.

Alcune proposte di studio sono:

Ca. nasofaringeo: Late effects; Ruolo EBV DNA; Trattamento delle recidive; Analisi comune a livello internazionale; (Studio docetaxel); (CTL nelle ricadute/metastatici)

Blastoma Pleuro-Polmonare: BPP e Cisti; Chirurgia; Radioterapia; Late effects; Trattamento recidive (SNC)
Ca. adrenocorticale: Ruolo della biopsia (vs ormoni); Li Fraumeni
T. Gonadici: Revisione critica dello staging; Sindromi
Carcinoidi: Ruolo scintigrafia
Feocromocitoma/paraganglioma: Chirurgia; Sindromi
Ca. renale: Sindromi (VHL); Patologia
Pancreas: Complicanze chirurgia a breve e lungo termine; Carcinomi/tumori neuroendocrini
Tiroidi: assieme all'analisi generale potrebbero essere presi in considerazione aspetti particolari di queste neoplasie
Timo: Chirurgia
GIST: Aspetti chirurgici
Melanomi: Linfonodo sentinella/linfoadenectomia; Altre lesioni melanocitiche
Nuovi Tumori? (NUT, Altri …….)

La riunione si conclude alle 16 circa.

Per i coordinatori dello Studio TREP,
Elisa Mancini