

	<b>PDTA SARCOMI RETROPERITONEALI</b>	PDTA.A909.E007	Rev.0
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale	08/11/18	Pagina 1 di 12

## 1. TITOLO, DESCRIZIONE E GRUPPO DI LAVORO

### SARCOMI RETROPERITONEALI

#### 1.1 Descrizione sintetica

Il presente documento descrive il percorso diagnostico terapeutico secondo il quale sono trattati presso l'AOU Città della Salute e della Scienza della città di Torino i pazienti affetti da sarcomi retroperitoneali recidivi o secondari. Viene inoltre illustrato il protocollo di follow-up seguito durante il monitoraggio post-trattamento.

#### 1.2 Gruppo di lavoro

<b>Nome e Cognome</b>	<b>Struttura di appartenenza</b>	<b>Ruolo</b>
PATRIZIA LISTA	ONCOLOGIA MEDICA	Componente
MONICA RAMPINO	RADIOTERAPIA	Componente
ALESSANDRA LINARI	ANATOMIA PATOLOGICA	Componente
BEATRICE LILLAZ	UROLOGIA U	Componente
PAOLO GONTERO	UROLOGIA U	Componente
BRUNO MORELLI	UROLOGIA U	Componente
PAOLO DESTEFANIS	UROLOGIA U	Componente
ALDO VERRI	CHIRURGIA VASCOLARE	Componente
ALESSANDRO DE PAOLI	DIAGNOSTICA PER IMMAGINI	Componente
ANNA DE LUCA	CURE PALLIATIVE	Componente
RAIMONDO PIANA	ORTOPEDIA ONCOLOGICA	Componente
SERGIO SANDRUCCI	CHIRURGIA SARCOMI E TUMORI RARI VISCERALI	Coordinatore del gruppo di lavoro

Verifica contenuti e approvazione	Autorizzazione all'emissione
Prof. U. Ricardi, Direttore del Dipartimento di Oncologia <i>Firmato in originale</i> Dott. A. Scarmozzino, Direttore S. C. Direzione Sanitaria Presidio Molinette <i>Firmato in originale</i> Dott. G. Fornero, Direttore S.C.: Qualità Risk Management e Accreditamento <i>Firmato in originale</i>	Dott. G. La Valle Direttore Sanitario AOU Città della Salute e della Scienza di Torino <i>Firmato in originale</i>

L'originale firmato del Documento e la versione elettronica sono conservati presso la S.C. Chirurgia Generale 1U. La diffusione è effettuata per via elettronica in formato non modificabile [es. Adobe Acrobat (\*.pdf)]. Sono consentite la visione a terminale e la stampa, ma non la modifica.

Non è consentito diffondere il documento, senza citarne le fonti e gli autori, in quanto i suoi contenuti sono proprietà della AOU Città della Salute e della Scienza di Torino.

	<b>PDTA SARCOMI RETROPERITONEALI</b>	PDTA.A909.E007	Rev.0
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale	08/11/18	Pagina 2 di 12

## Contenuti del documento

<b>1.</b>	<b>Titolo, descrizione e gruppo di lavoro .....</b>	<b>1</b>
1.1	<i>Descrizione sintetica .....</i>	<i>1</i>
1.2	<i>Gruppo di lavoro .....</i>	<i>1</i>
<b>2</b>	<b>Informazioni relative al documento.....</b>	<b>3</b>
2.1	<i>Periodo di validità e revisione.....</i>	<i>3</i>
2.2	<i>Revisioni.....</i>	<i>3</i>
2.3	<i>Obiettivi .....</i>	<i>3</i>
2.4	<i>Ambito di applicazione .....</i>	<i>3</i>
2.5	<i>Terminologia e abbreviazioni .....</i>	<i>3</i>
<b>3</b>	<b>Contenuti del Documento .....</b>	<b>3</b>
3.1	<i>Generalità.....</i>	<i>3</i>
3.2	<i>Tabelle riassuntive.....</i>	<i>4</i>
3.2.1	<i>Regolamento GIC.....</i>	<i>4</i>
3.2.2	<i>Epidemiologia.....</i>	<i>4</i>
3.2.3	<i>Descrizione sintetica dell'iter diagnostico.....</i>	<i>4</i>
3.2.4	<i>Descrizione sintetica dei trattamenti .....</i>	<i>5</i>
3.2.5	<i>Follow up.....</i>	<i>5</i>
3.3	<i>Diagramma di flusso.....</i>	<i>6</i>
3.3.1	<i>Diagramma di flusso .....</i>	<i>6</i>
3.4	<i>Attività .....</i>	<i>7</i>
3.4.1	<i>Diagnosi Istologica.....</i>	<i>7</i>
3.4.2	<i>Stadiazione .....</i>	<i>8</i>
3.4.3	<i>Intervento chirurgico.....</i>	<i>8</i>
3.4.4	<i>Chemioterapia.....</i>	<i>8</i>
3.4.5	<i>Radioterapia .....</i>	<i>9</i>
3.4.6	<i>Follow-up .....</i>	<i>10</i>
3.4.7	<i>Cure palliative .....</i>	<i>10</i>
3.5	<i>Responsabilità .....</i>	<i>11</i>
3.6	<i>Bibliografia, Fonti e Riferimenti.....</i>	<i>11</i>
3.7	<i>Aspetti etici.....</i>	<i>11</i>
<b>4.</b>	<b>Strumenti di Gestione del documento .....</b>	<b>11</b>
4.1	<i>Documenti correlati.....</i>	<i>11</i>
4.2	<i>Monitoraggio.....</i>	<i>11</i>
4.2.1	<i>Attività di controllo .....</i>	<i>11</i>
4.2.2	<i>Indicatori.....</i>	<i>11</i>
4.3	<i>Modalità di implementazione.....</i>	<i>12</i>
<b>5.</b>	<b>Allegati .....</b>	<b>12</b>
5.1	<i>Moduli .....</i>	<i>12</i>
5.2	<i>Schede .....</i>	<i>12</i>

	<b>PDTA SARCOMI RETROPERITONEALI</b>	PDTA.A909.E007	Rev.0
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale	08/11/18	Pagina 3 di 12

## 2 INFORMAZIONI RELATIVE AL DOCUMENTO

### 2.1 Periodo di validità e revisione

Questo documento ha validità tre anni dalla data di emissione, salvo che la disponibilità di nuove metodiche diagnostiche/terapeutiche si rendano disponibili o nuove necessità organizzative ne richiedano la modifica o la revisione in tempi più brevi. Le richieste di modifica possono essere effettuate dal responsabile di processo o dal coordinatore del gruppo di lavoro. Alla scadenza del quinto anno dalla data di emissione, la revisione del documento viene effettuata dai coordinatori e dal gruppo di lavoro.

Il presente documento è comunque valido sino alla rimozione dalle aree di pubblicazione informatica.

### 2.2 Revisioni

<i>Revisione</i>	<i>Emissione</i>	<i>Modifiche apportate</i>
0	08/11/2018	Trattandosi di documento di prima stesura non sono presenti modifiche

### 2.3 Obiettivi

Definizione del percorso diagnostico-terapeutico multidisciplinare affetti da sarcomi retroperitoneali recidivi o secondari.

### 2.4 Ambito di applicazione

Gestione clinica multidisciplinare del percorso diagnostico terapeutico di pazienti affetti da sarcomi retroperitoneali recidivi o secondari nell'ambito dell'AOU Città della Salute e della Scienza.

### 2.5 Terminologia e abbreviazioni

Non applicato.

## 3 CONTENUTI DEL DOCUMENTO

### 3.1 Generalità

I sarcomi delle parti molli sono i tumori maligni extra viscerali retro peritoneali più comuni. L'età media di presentazione intorno ai cinquant'anni, ma possono anche colpire giovani adulti o pazienti più anziani senza reali limiti di età. Essi rappresentano il 10-15% di tutti i sarcomi delle parti molli, con un'incidenza globale attesa di 1-2/ 1000000 abitanti per anno.

Il retroperitoneo, per definizione sede extracompartimentale, è particolarmente complessa dal punto di vista tecnico-chirurgico e dell'approccio diagnostico. La chirurgia, ha necessariamente dei limiti di qualità. La prognosi è spesso legata alla perdita del controllo loco-regionale di malattia, in assenza di una disseminazione sistemica. Peraltro una buona metà di queste forme è rappresentata dai liposarcomi ben differenziati/dedifferenziati; in questa sede hanno un'evoluzione quasi sempre fatale, pur in assenza di un'evoluzione sistemica, proprio per il fallimento del controllo locale con mediane di sopravvivenza sostanzialmente legate al grado di aggressività istologica. Questa criticità sul controllo locale è meno evidente per le altre forme, che comportano anche un rischio sistemico. In particolare, il secondo istotipo più frequente in questa sede è rappresentato dal leiomioma. È una forma sempre di grado intermedio o alto, che comporta un rischio elevato di metastatizzazione epatica e/o polmonare (30-50%), che - indipendentemente dal controllo locale - rappresenta poi la causa di morte. È pertanto evidente la necessità di una integrazione multidisciplinare per il trattamento di queste neoplasie.

	<b>PDTA SARCOMI RETROPERITONEALI</b>	PDTA.A909.E007	Rev.0
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale	08/11/18	Pagina 4 di 12

### 3.2 Tabelle riassuntive

#### 3.2.1 Regolamento GIC

Coordinatore	<i>Prof. Sergio Sandrucci, S.C. Chirurgia Generale 1U – SSD Chirurgia dei Sarcomi e dei Tumori Rari Viscerali</i>
Segreteria	<i>Sede e contatti della segreteria che provvede alle prenotazioni dei pazienti</i>
Sede dell'incontro	<b>AMBULATORI CAS CITTÀ DELLA SALUTE E DELLA SCIENZA PRESIDIO MOLINETTE</b>
Periodicità dell'incontro e orario	<b>GIOVEDÌ 16-18 OGNI 15 GIORNI</b>
Modalità di refertazione	<i>Verbale, cartella clinica, cartella informatizzata (in questo caso precisare il nome del software) ecc</i>
Descrizione sintetica del funzionamento	<i>Viene descritta la storia del paziente con presa visione degli esami istologici biotipici e degli esami di stadiazione. Decisione collegiale sulla prescrizione di ulteriori esami e sul percorso terapeutico</i>
Descrizione del percorso assistenziale	<i>Le Infermiere presso il CAS effettuano al termine della prima visita CAS la presa in carico infermieristica. Saranno individuate le eventuali fragilità sociali, familiari (vedi modulo allegato "protezione famiglia") e psicologiche oltre alla compilazione del questionario G8 (vedi modulo allegato "G8"). Potranno essere programmati i consulti presso gli assistenti sociali, potrà essere attivato il progetto protezione famiglia e potranno essere richieste le visite psico-oncologiche. I Pazienti con G8 score inferiore a 14 saranno inviati a visita onco-geriatrica.</i>

#### 3.2.2 Epidemiologia

DESCRIZIONE DEL BACINO DI UTENZA	CITTÀ DI TORINO E PROVINCIA
NUMERO DI ABITANTI DEL BACINO DI UTENZA	ASL TO Città di Torino = 882.523
DISTRIBUZIONE DEI CAS NEL BACINO DI UTENZA	AOU CdSS – CAS UNIFICATO PRESSO IL P.O. MOLINETTE C/O EX MEDICINA D'URGENZA – PIANO TERRA – INGRESSO C.SO BRAMANTE 88/90
DISTRIBUZIONE DEI GIC NEL BACINO DI UTENZA	AOU CDSS

#### 3.2.3 Descrizione sintetica dell'iter diagnostico

Condizione	Procedure	Modalità di prenotazione e sede	Tempi previsti di accesso
Sospetto di carcinoma	Visita ambulatoriale/CAS	Medico di medicina Generale – DEMA e prenotazione telefonica presso il CAS <sup>1</sup>	7 gg
		Medico di Pronto Soccorso – invio diretto presso <sup>1</sup>	Immediato
		Medico Specialista – DEMA e prenotazione telefonica presso il CAS <sup>1</sup>	7 gg

	<b>PDTA SARCOMI RETROPERITONEALI</b>	PDTA.A909.E007	Rev.0
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale	08/11/18	Pagina 5 di 12

	Biopsia	Prenotazione dal CAS tramite TrakCare presso <sup>2</sup>	10 gg
Carcinoma accertato	TC con mdc	Prenotazione dal CAS tramite TrakCare presso <sup>3</sup>	20 gg
	RM con mdc	Prenotazione dal CAS tramite TrakCare presso <sup>3</sup>	
	Markers tumorali	Prenotazione dal CAS tramite TrakCare presso <sup>1</sup>	10 gg
	Visita GIC	Il CAS prenota la visita GIC tramite agenda cartacea presso <sup>1</sup>	7 gg

1 CAS Centralizzato – Padiglione Pensionanti piano terra

2 S.C. Chirurgia Generale 1U degenza – SSD Chirurgia dei Sarcomi e dei Tumori Rari Viscerali – Palazzina Abegg Chirurgia 3° piano

3 SC Radiologia 1 U – Palazzina Patologia Medica 2° piano;

SC Radiologia 2 – Palazzina Pensionanti piano seminterrato e Padiglione DEA piano terra;

SC Radiologia 3 U – Palazzina Clinica Medica piano seminterrato

### 3.2.4 Descrizione sintetica dei trattamenti

Condizione	Procedure	Modalità di prenotazione e sede	Tempi previsti di accesso
Malattia localizzata	Chirurgia resettiva	Lo specialista del GIC prenota l'intervento presso <sup>1</sup>	Immediato
	Radioterapia	Il GIC prenota il trattamento di radioterapia tramite TrakCare presso <sup>2</sup>	10 gg
	Chemioterapia	Il GIC prenota il ciclo di chemioterapia tramite TrakCare <sup>1</sup>	10 gg
Malattia localmente avanzata non resecabile o metastatica	Chemioterapia	Il GIC prenota la visita tramite TrakCare <sup>3</sup>	10 gg
	Radioterapia preoperatoria	Il GIC prenota il trattamento di radioterapia tramite TrakCare presso <sup>2</sup>	10 gg
	Chirurgia palliativa	Lo specialista del GIC prenota l'intervento presso <sup>1</sup>	Immediato

1 SC Chirurgia Generale 1U degenza – SSD Chirurgia dei Sarcomi e dei Tumori Rari Viscerali – Palazzina Abegg Chirurgia 3° piano

2 SC Radioterapia U ambulatorio – Palazzina Radioterapia piano seminterrato

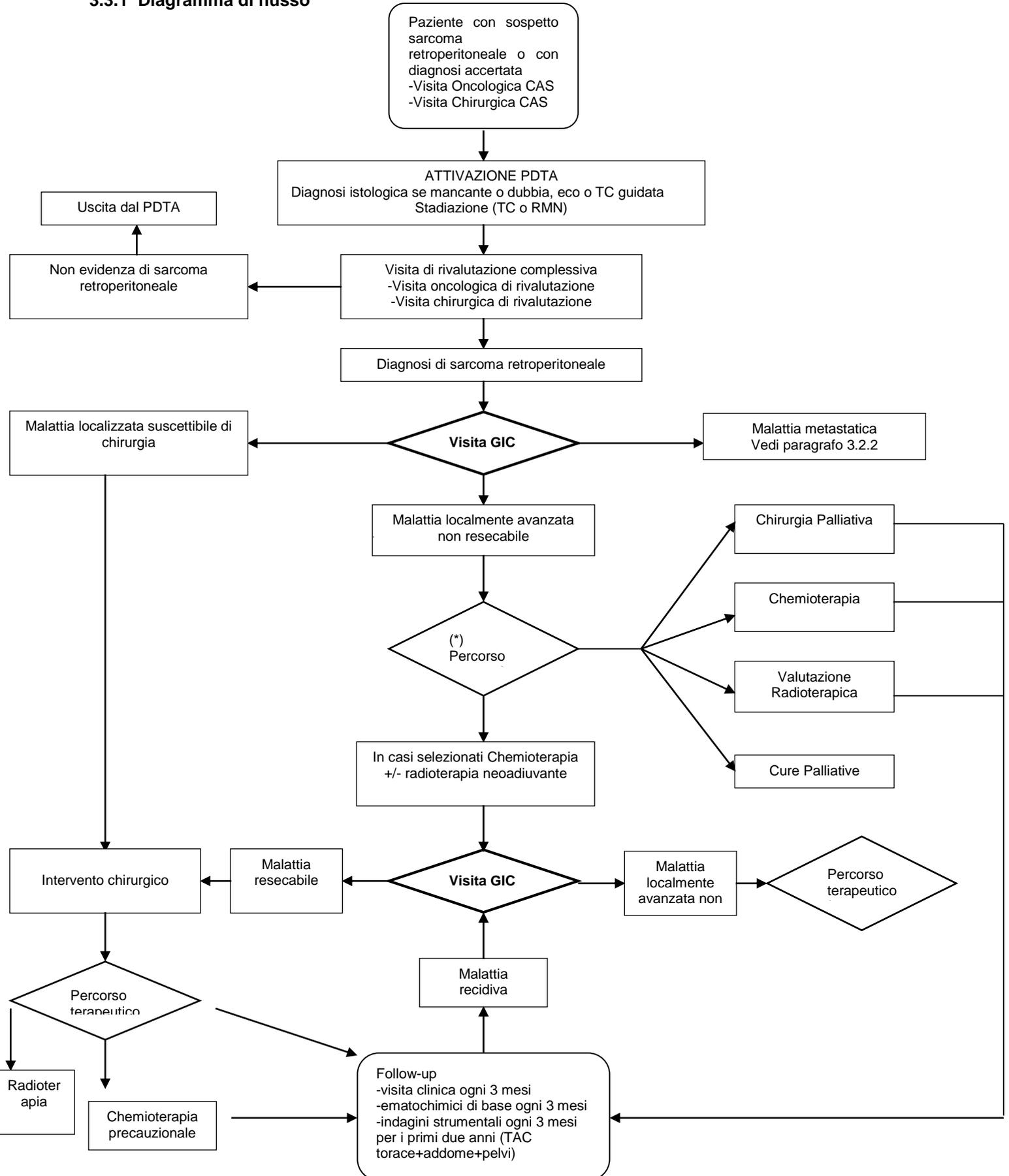
3 SC Terapia del Dolore e Cure Palliative – Padiglione Patologia Chirurgica quarto piano

### 3.2.5 Follow up

Procedura	Periodicità	Dove viene svolta
Visita di controllo in sarcomi di basso grado	Ogni 4 mesi per i primi 3-5 anni Successivamente ogni 12 mesi fino a 10 anni	Ambulatorio SSD Chirurgia dei Sarcomi e Tumori Viscerali – Palazzina Clinica Chirurgica 2° piano
Visita di controllo in sarcomi di grado intermedio o alto	Ogni 3 mesi per i primi 2 anni Successivamente ogni 4-6 mesi fino a 5 anni	

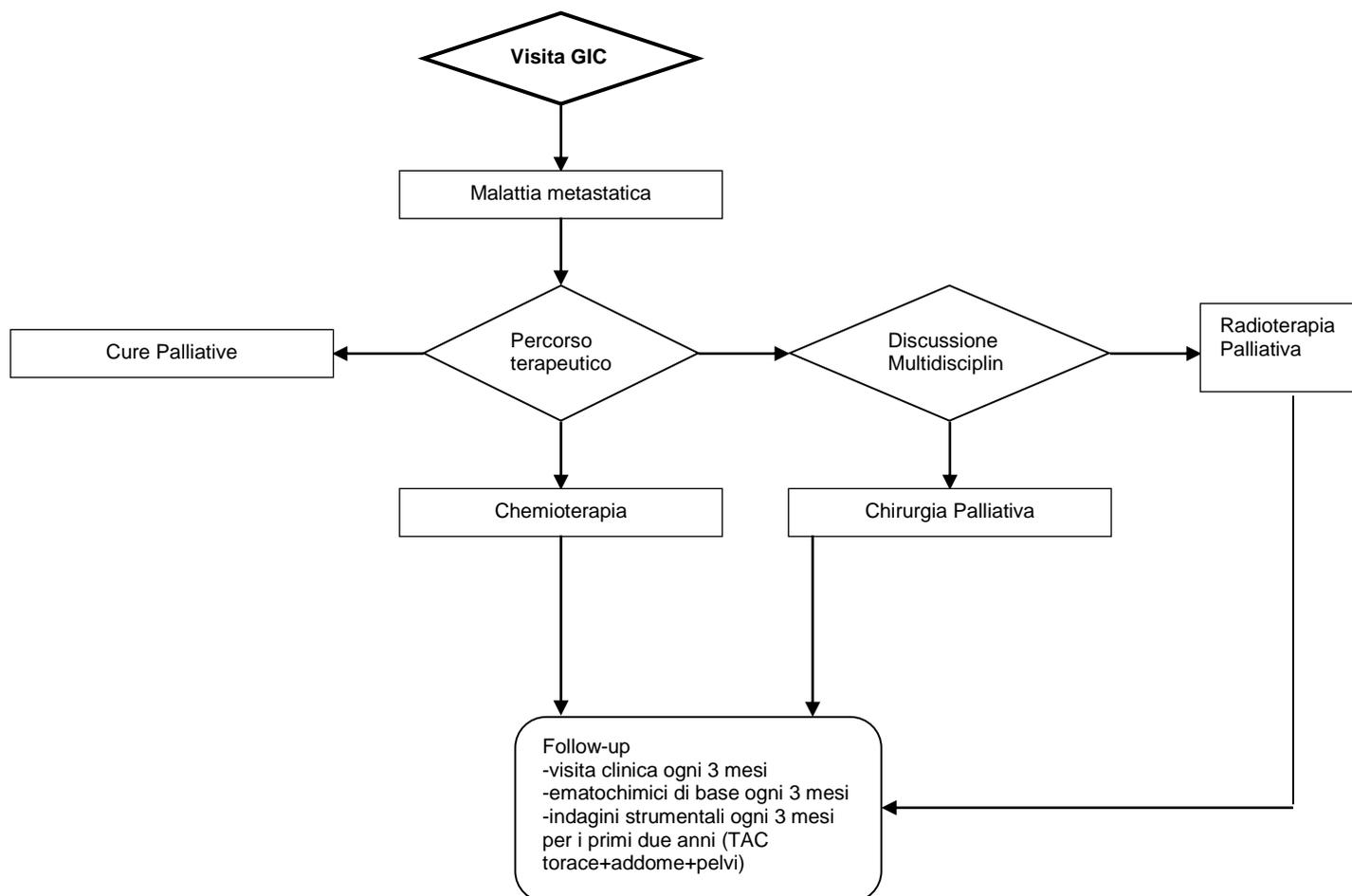
### 3.3 Diagramma di flusso

#### 3.3.1 Diagramma di flusso



	<b>PDTA SARCOMI RETROPERITONEALI</b>	PDTA.A909.E007	Rev.0
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale	08/11/18	Pagina 7 di 12

### 3.3.2 Malattia metastatica



## 3.4 Attività

### 3.4.1 Diagnosi Istologica

Il percorso diagnostico istopatologico, si avvale in prima istanza del campionamento mediante biopsia percutanea con ago tranciante.

Si raccomandano 4 biopsie nel caso di lesioni che risultino omogenee alle indagini strumentali, e non meno di 6 biopsie nelle formazioni voluminose o di aspetto eterogeneo. Devono comunque essere campionate aree topograficamente differenti.

E' consigliato utilizzare aghi da almeno 16G.

E' consigliata la presenza del patologo in sede di seduta agobiottica al fine di ottenere un giudizio di adeguatezza del materiale prelevato, e di idoneità dello stesso ad ulteriori indagini, ancillari e non (caratterizzazione immunohistochemica, citogenetica, molecolare, e, quando preventivamente richiesto, allestimento di colture cellulari).

Nei casi in cui l'agobiopsia tranciante non riuscisse a fornire materiale sufficiente per la diagnosi, si potrà ricorrere alla biopsia incisionale.

Il ricorso al campionamento mediante agoaspirazione (FNA), considerate le difficoltà che questa metodica pone nella definizione dell'istotipo e del grado nei tumori dei tessuti molli, è da considerare in caso di neoplasie massivamente colliquate o di sospetta recidiva.

	<b>PDTA SARCOMI RETROPERITONEALI</b>	PDTA.A909.E007	Rev.0
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale	08/11/18	Pagina 8 di 12

### 3.4.2 Stadiazione

- La TAC con mdc è sufficiente per la stadiazione addominale e toracica.
- La RM con mezzo di contrasto e tecnica di soppressione del grasso è indicata nelle localizzazioni pelviche o per valutare specifici aspetti della estensione tumorale. Non esiste evidenza relativa all'utilità di uno studio TC del cranio o di una PET total body a scopo stadiativo
- Marcatori serici (a-fetoproteina, HCG, LDH, b2micro) vanno impiegati unicamente nella necessità di una diagnosi differenziale con tumori delle cellule germinali o dei linfomi, in caso di masse solide non lipomatose ed istologia dubbia.

### 3.4.3 Intervento chirurgico

#### 3.4.3.1 Malattia localizzata suscettibile di chirurgia

La chirurgia deve essere ampia: la marginalità deve essere per quanto possibile evitata o limitata, soprattutto nelle forme a grading basso o intermedio e bassa potenzialità metastatica dove l'atto chirurgico è determinante sulla prognosi.

3.4.3.1.1 Nei SRP primitivi deve essere ottenuto un ampio margine microscopico lungo la massima parte delle superfici ricorrendo se necessario alla resezione di organi resecabili con bassa morbilità in caso di sola adiacenza (colon, porzioni di psoas, rene, coda-corpo del pancreas, diaframma nelle sue porzioni periferiche e milza; nel 75% dei SRP sono coinvolti per contiguità almeno due organi). Gli organi critici (per estensione del gesto chirurgico e relativa morbilità) sono i grossi vasi, il nervo femorale, il duodeno, la testa del pancreas, il fegato ed i corpi vertebrali. In questi casi la resezione è giustificata solo dalla effettiva infiltrazione viscerale. La resezione subavventiziale dei grossi vasi è sufficiente in caso di contiguità, mentre la resezione con sostituzione protesica è obbligatoria in caso di infiltrazione. Lo stesso discorso è applicabile per quanto riguarda i nervi (resezione sub-perinevrale) e le ossa (resezione sub-periosteale). L'estensione dell'intervento deve essere guidata dalla intention to treat dal rapporto tra la morbilità potenzialmente indotta dalla resezione multiorgano, l'aspettativa di vita e il verosimile intervallo libero da malattia, desumibile dall'istotipo e dal grading.

#### 3.4.3.1.1 Recidive

Nei SRP recidivi la chirurgia è meno codificata e deve essere programmata valutando con attenzione il bilancio tra ampiezza della resezione, prognosi, morbilità postoperatoria immediata e tardiva e qualità di vita residua. Nei SRP recidivi l'infiltrazione viscerale o vascolare è frequente, come pure la multifocalità. I fattori prognostici più accreditati sono l'istotipo, il grading istologico, la dimensione e la sede della recidiva; irrilevante al contrario l'intervallo tra la chirurgia e la comparsa della recidiva. La percentuale di recidive post chirurgiche è in questi casi maggiore rispetto alla malattia primitiva, anche se la sopravvivenza globale può non esserne influenzata.

Il rapido incremento dimensionale di un SRP recidivo deve fare considerare l'approccio chirurgico come potenzialmente palliativo.

#### 3.4.3.1.2 Citoriduzione

Il ruolo della chirurgia citoriduttrice è controverso, anche se alcuni report suggeriscono in casi selezionati, a basso rischio di morbilità ed a istologia favorevole un vantaggio in termini di palliazione dei sintomi e di sopravvivenza della chirurgia di debulking rispetto alla sola esplorazione, in assenza di terapie alternative.

#### 3.4.3.2 Malattia localmente avanzata non resecabile

Si definiscono come tali tutte le situazioni che non soddisfano i requisiti del punto 1, soprattutto per quanto riguarda l'interessamento degli organi critici ed il rapporto tra morbilità precoce e tardiva, qualità di vita residua e prognosi. La non resecabilità rappresenta di principio una controindicazione alla chirurgia. Una decisione multidisciplinare condivisa relativa ad una chirurgia di debulking può essere presa unicamente a scopo di palliazione di sintomi non altrimenti trattabili in casi accuratamente selezionati.

### 3.4.4 Chemioterapia

	<b>PDTA SARCOMI RETROPERITONEALI</b>	PDTA.A909.E007	Rev.0
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale	08/11/18	Pagina 9 di 12

#### 3.4.4.1 Malattia localizzata suscettibile di chirurgia

L'eventuale approccio chemioterapico neoadiuvante deve essere proposto in casi selezionati dopo valutazione GIC, in base al performance status del paziente, all'età, alle comorbidità e al tipo di intervento chirurgico pianificato. La chemioterapia può inoltre essere praticata all'interno di studi clinici.

In concomitanza alla radioterapia (vedi sezione dedicata) si somministra chemioterapia neoadiuvante che prevede normalmente uno schema basato su antracicline, ifosfamide (sarcomi con differenziazione adipocitaria) o dacarbazina (leiomioma sarcoma)

Le evidenze scientifiche di un'efficacia della chemioterapia adiuvante nei sarcomi retroperitoneali sono limitate. Viene suggerito l'inserimento dei pazienti in studi clinici controllati.

#### 3.4.4.2 Malattia avanzata non resecabile o metastatica

In questi casi il trattamento di scelta è quello sistemico con schemi chemioterapici basati su antracicline+/- ifosfamide (sarcomi con differenziazione adipocitaria) o dacarbazina (leiomioma sarcoma). In casi selezionati è ipotizzabile la discussione multidisciplinare per proposta di radioterapia a scopo palliativo (compressione radici nervose etc...) o chirurgia con intento palliativo.

#### 3.4.4.3 Malattia avanzata dopo fallimento della prima linea di trattamento sistemico

Trattamento sistemico di seconda linea basata sull'istotipo:

- sarcomi a differenziazione adipocitaria: trabectedina, ifosfamide (se non utilizzata in prima linea), gemcitabina, dacarbazina.
- leiomioma sarcoma: trabectedina, pazopanib.

Valutazione multidisciplinare per eventuale radioterapia a scopo palliativo.

Avvio delle cure intermedie come continuità assistenziale ospedale-territorio.

### 3.4.5 Radioterapia

#### 3.4.5.1 Malattia localizzata suscettibile di chirurgia

##### 3.4.5.1.1 Radioterapia preoperatoria

La radioterapia preoperatoria andrebbe proposta ogni qual volta possibile in funzione dell'impossibilità di ottenere una chirurgia con margini adeguati nella sede retroperitoneale; in presenza di un'istologia a grado intermedio-alto, dando per necessaria l'integrazione di chirurgia e radioterapia indipendentemente dalla radicalità dell'exeresi chirurgica, si ritiene certamente molto più razionale irradiare preoperatoriamente la malattia macroscopica anziché irradiare un volume virtuale riabilitato da organi critici (OARs) e tessuti sani precedentemente dislocati dalla lesione tumorale; inoltre in questo tipo di approccio le dosi da somministrare, inferiori circa del 20% rispetto a quelle di un eventuale tempo postoperatorio, aumentano ulteriormente le possibilità di risparmio degli OARs ed il contenimento conseguente delle tossicità acute e tardive.

Per quanto la radioterapia da sola rappresenti lo standard come trattamento neoadiuvante, può essere proposto un approccio integrato di chemioradioterapia concomitante, gravato da maggiori tossicità acute, nel contesto di studi clinici e/o in base a specifiche caratteristiche clinico-istologiche. L'approccio neo-adiuvante non modifica in nessun caso l'estensione della resezione successiva.

Le dosi consigliate sono pari a 50 Gy all'intero Planning Target Volume (PTV), ottenuto:

- dall'espansione del GTV (GTV: Gross Tumor Volume), costituito dalla malattia macroscopica valutabile con l'imaging radiologico, ad ottenere il Clinical Target Volume (CTV). I margini, necessari a coprire il rischio di malattia microscopica perilesionale (non è infatti in genere raccomandata irradiazione profilattica di regioni linfonodali), vanno definiti in base a dati clinici in modo personalizzato, e sono compresi in modo anisotropico tra 0.3 e 2 cm

- dalla espansione del CTV a PTV con ulteriori margini, definiti in funzione dei dati di set-up sviluppati presso ogni centro radioterapico e delle modalità di simulazione (TC 4D con definizione di ITV nel caso di lesioni caratterizzate da importante mobilità con gli atti respiratori). La disponibilità di tecniche di IGRT può consentire l'utilizzo di margini più stretti CTV-PTV.

##### 3.4.5.1.2 Radioterapia postoperatoria

La Radioterapia postoperatoria, eseguita preferibilmente con posizionamento intraoperatorio di clips

	<b>PDTA SARCOMI RETROPERITONEALI</b>	PDTA.A909.E007	Rev.0
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale	08/11/18	Pagina 10 di 12

chirurgiche per favorire il contouring ottimale del letto operatorio, è indicata:

- in casi R0 ad alto grado di malignità e in casi selezionati in base a dimensioni e presentazione di malattia e

- nei casi R1 e R2 non radicalizzabili.

Si precisa che la radioterapia postoperatoria non può sostituire una chirurgia non adeguata.

Ove possibile è consigliabile utilizzare tecniche ad alto gradiente di dose (IMRT) per ottimizzare il rapporto rischio/beneficio

Dosi radioterapiche :

- in caso di margini positivi: 50 Gy + eventuale sovradosaggio: 16-18 Gy per malattia microscopica e 20-26 Gy per residuo macroscopico, in funzione delle possibilità di rispettare vincoli di dose sui tessuti sani

- In caso di margini positivi dopo radioterapia preoperatoria: un eventuale sovradosaggio postoperatorio va valutato solo in casi clinici selezionati. Esistono in letteratura dati che sostengono certamente l'omissione del "boost" in caso di radioterapia preoperatoria con margini positivi nei seguenti casi: bassi gradi istologici, liposarcoma ben differenziato o margine focalmente positivo "pianificato" su una struttura anatomica critica (Linee guida NCCN 2015: Yami IJROBP 2010).

- in caso di margini negativi (se non eseguita radioterapia pre-operatoria ed in presenza di fattori prognostici meritevoli di trattamenti adiuvanti): in casi G2-G3: 50 Gy + boost 10 Gy, in funzione delle possibilità di risparmio dei tessuti sani e della possibilità di definire in modo ottimale adeguato volume di maggior rischio oncologico

#### 3.4.5.2 Malattia avanzata non resecabile

Si possono proporre le seguenti schedule di radioterapia:

1) un trattamento sequenziale con dose di 54 Gy seguita da sovradosaggio sino a DFT 60-66 Gy, utilizzando un frazionamento convenzionale, oppure

2) 45-50 Gy in 25-28 frazioni all'intero Planning Target Volume (PTV) con un boost simultaneo integrato e Dose Focolaio Totale (DFT) di 57.5 in 25 frazioni sui margini ad alto rischio (Linee guida NCCN 2015: Tzeng et al. Cancer 2006)

#### 3.4.6 Follow-up

I pazienti trattati per sarcomi retroperitoneali devono essere seguiti in follow up per almeno 10 anni, differenziando il calendario ed il tipo di esame sulla base dell'istotipo e del grado istologico.

Gli esami proposti e la tempistica dei medesimi provengono da esperienze limitate e non da studi randomizzati. Vi è comunque evidenza che l'asportazione chirurgica radicale di recidive o di metastasi polmonari può prolungare la sopravvivenza del Paziente. Tuttavia metastasi polmonari diffuse o multiorgano (osso, fegato) non si giovano di un anticipo diagnostico.

Nei SRP a basso grado vi è consenso nel raccomandare controlli ogni 4-6 mesi per 3 - 5 anni e successivamente ogni 12 mesi fino a 10 anni.

Nelle forme a grado intermedio od alto vi è consenso nel raccomandare controlli ogni 3 mesi per 2 anni e poi ogni 4-6 mesi fino al 5°anno. Successivamente la tempistica può essere annuale.

#### 3.4.7 Cure palliative

Attivazione dei programmi di cure palliative per tutti i pazienti che presentino i seguenti criteri:

- Diagnosi di neoplasia metastatica
- Presenza di sintomi non controllati
- Avvio a trattamenti chemioterapici, radioterapici o chirurgici a scopo palliativo

Tale attivazione è prevista in tre momenti del percorso di cura del paziente oncologico:

1. al momento della visita presso Centro Accoglienza Servizi (CAS) attraverso la compilazione della scheda di segnalazione del paziente alle cure palliative (in allegato)
2. al momento della visita interdisciplinare GIC
3. al momento delle visite specialistiche ambulatoriali ed in regime di ricovero ordinario o diurno

	<b>PDTA SARCOMI RETROPERITONEALI</b>	PDTA.A909.E007	Rev.0
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale	08/11/18	Pagina 11 di 12

### **Inoltare la richiesta a**

SC Terapia del Dolore e Cure Palliative, AOU Città della Salute e della Scienza di Torino – Presidio Molinette

### **Modalità di accesso e prenotazione**

TrakCare

Invio di fax allo 0116335152

### **3.5 Responsabilità**

La responsabilità dell'attuazione delle attività descritte è attribuita a tutte le figure professionali componenti il GIC, ad ognuna secondo le proprie competenze professionali specifiche.

### **3.6 Bibliografia, Fonti e Riferimenti**

Non applicato.

### **3.7 Aspetti etici**

Il presente documento permette di definire un approccio integrato e multidisciplinare al trattamento dei pazienti affetti da sarcomi retroperitoneali che tenga comunque conto sia delle diverse situazioni cliniche che delle aspettative del paziente in termini di guarigione ma sempre con attenzione alla qualità di vita.

In caso di protocolli sperimentali ogni procedura sarà sottoposta al comitato etico interaziendale al fine di garantire la miglior pratica clinica con le migliori garanzie di sicurezza sia in termini di efficienza che di efficacia.

## **4. STRUMENTI DI GESTIONE DEL DOCUMENTO**

---

### **4.1 Documenti correlati**

Non applicato

### **4.2 Monitoraggio**

#### **4.2.1 Attività di controllo**

Valutazione tramite sistema TrackCare del numero di pazienti con diagnosi di neoplasia localmente avanzata della pelvi comparata al numero di pazienti effettivamente sottoposti a visita/valutazione GIC nell'arco di un anno

#### **4.2.2 Indicatori**

	<b>PDTA SARCOMI RETROPERITONEALI</b>	PDTA.A909.E007	Rev.0
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale	08/11/18	Pagina 12 di 12

<i>indicatore</i>		<i>N/D</i>	<i>fonte dati</i>	<i>responsabile</i>	<i>standard</i>
Percentuale di pazienti affetti da sarcoma retroperitoneale afferiti al PO e prese in carico al CAS	<b>N</b>	Numero di accessi al CAS	Database	Coordinatore GIC	≥ 90%
	<b>D</b>	Numero di pazienti affetti da sarcoma retroperitoneale trattati	Database	Coordinatore GIC	
Percentuale di pazienti affetti da sarcoma retroperitoneale passati dal CAS e discussi in riunione GIC per la terapia primaria	<b>N</b>	Numero di accessi al GIC per la terapia primaria	Database	Coordinatore GIC	≥ 80%
	<b>D</b>	Numero di pazienti affetti da sarcoma retroperitoneale passati dal CAS	Database	Coordinatore GIC	

### 4.3 Modalità di implementazione

Sarà cura di tutti i partecipanti al gruppo di lavoro che ha provveduto alla stesura del presente documento diffonderlo all'interno delle strutture sanitarie aziendali di appartenenza.  
Pubblicazione sul portale aziendale.

## 5. ALLEGATI

---

### 5.1 Moduli

Modulo 1. Score per la segnalazione alla struttura di cure palliative del paziente oncologico.

### 5.2 Schede

Non applicato