	DIPARTIMENTO CLINICA E RICERCA ONCOLOGICA MODULO INFORMATIVO ALLA PRESTAZIONE SANITARIA PER INTERVENTI DI ORTOPEDIA ONCOLOGICA IN ETA' PEDIATRICA	UOC DM – UOC ORTOPEDIA ONCOLOGICA MOD 28-2022 Rev. 00 08.04.2022 PAG 1 DI 8
---	--	--

Gentile Signora,
Egregio Signore,

La **informiamo** che, in base alla patologia:

Suo figlio/a dovrà essere sottoposto ad intervento di chirurgia ortopedica oncologica

INTERVENTI DI ORTOPEDIA ONCOLOGICA IN ETA' PEDIATRICA

GENERALITA'

Gli interventi di chirurgia Ortopedica Oncologica in età pediatrica devono tenere conto del potenziale di crescita scheletrica residuo senza rinunciare al rispetto dei criteri di radicalità chirurgica oncologica.

La scelta del trattamento chirurgico dipende dallo stadio di malattia, dall'età e dal sesso del paziente, dalle sue condizioni generali, dallo stile di vita e dalle aspettative in termini di sopravvivenza e di qualità di vita successiva all'intervento, dall'eventuale necessità di iniziare o proseguire un trattamento combinato chemio e/o radioterapico, dallo stato psicologico del giovane paziente e, non ultimo, dalla sua scelta condivisa con i familiari.


L'inizio della pubertà (tra i 10 ed i 14 anni), segna l'inizio dell'ultima fase dello sviluppo scheletrico. Si stima che attorno ai 10 anni è stato raggiunto circa il 10%-20% dell'intero sviluppo scheletrico.

Il femore distale e la tibia prossimale, **principali sedi di localizzazione dei tumori primitivi maligni dell'apparato muscolo-scheletrico in età pediatrica**, sono responsabili all'incirca dei due terzi dell'allungamento degli arti inferiori. Una bambina di età compresa tra 8 e 10 anni di solito ha un potenziale residuo di crescita dell'arto inferiore (femore distale e tibia prossimale) compreso tra 6cm e 10cm; un bambino di età compresa tra 10 e 12 anni ne ha uno compreso tra 9 cm e 12 cm.

Principi di trattamento per lesioni benigne dell'età evolutiva

Le neoplasie benigne e le lesioni pseudotumorali vengono classificate anche in base alla loro aggressività radiografico/biologica:

- Stadio 1 (lesione indolente): Osservazione clinico-strumentale senza chirurgia; quando richiesta si basa sul trattamento intralesionale (curettage) o sull'asportazione marginale.
- Stadio 2 (lesione attiva): Trattamento intralesionale (curettage) + ricorso ad adiuvanti locali; asportazione marginale.
- Stadio 3 (lesione aggressiva): Asportazione con margine ampio (comporta il sacrificio di parte dei tessuti sani lasciati a copertura della lesione). Trattamento intralesionale (curettage) + ricorso ad adiuvanti locali o asportazione marginale potrebbero esporre ad un rischio più elevato di recidiva locale e, per alcuni istotipi, di metastasi.

	DIPARTIMENTO CLINICA E RICERCA ONCOLOGICA MODULO INFORMATIVO ALLA PRESTAZIONE SANITARIA PER INTERVENTI DI ORTOPEDIA ONCOLOGICA IN ETA' PEDIATRICA	UOC DM – UOC ORTOPEDIA ONCOLOGICA MOD 28-2022 Rev. 00 08.04.2022 PAG 2 DI 8
---	--	--

Principi di trattamento per lesioni maligne dell'età evolutiva

Le lesioni maligne vengono stadiate in base alla loro aggressività biologica (grado istologico), alla loro estensione locale ed alla presenza o meno di malattia a distanza dal tumore primitivo:

- Stadio 1 A: Asportazione ampia.
- Stadio 1 B: Asportazione ampia. Talvolta può essere necessario un trattamento radicale di amputazione. Per alcuni istotipi (biologicamente indolenti) può essere accettabile l'asportazione marginale a cui aggiungere il trattamento complementare.
- Stadio 2 A: Resezione ampia a cui associare chemio e/o radioterapia.
- Stadio 2 B: Asportazione ampia o radicale (fino all'amputazione) a cui associare chemio e/o radioterapia.

Metodi predittivi di accrescimento scheletrico

La chirurgia proposta al giovane paziente ed ai familiari, in tutti i casi in cui l'obiettivo è il salvataggio dell'arto affetto, non può prescindere dal calcolo del potenziale di crescita.

- Metodo aritmetico: Si basa sull'assunto che maschi raggiungono la maturità scheletrica all'età di 16 anni, le femmine all'età di 14 anni. Il metodo si basa inoltre sull'assunto per cui la fisi del femore distale cresce ad un ritmo di circa 10mm/anno; la tibia prossimale ad una velocità di 6mm/anno. Facile da applicare ma poco accurato per pazienti ancora lontani dal completamento dell'accrescimento scheletrico.
- Metodo di "crescita residua": Prevede l'utilizzo del calcolo dell'età scheletrica e dei percentili di crescita; fa riferimento ai dati raccolti sulla popolazione pediatrica nella prima metà del 20° secolo.
- Moltiplicatore di Paley: Accurato per il calcolo del potenziale di crescita nei soggetti di età inferiore ai 10 anni.

Effetti della chemioterapia sulla cartilagine di accrescimento


I farmaci che sono utilizzati con maggiore frequenza nel trattamento dei sarcomi dell'apparato muscolo-scheletrico (doxorubicina, metotrexate, ecc..) hanno un impatto negativo sulla cartilagine di accrescimento. Anche se possono essere transitori, gli effetti sulla proliferazione dei condrociti (cellule della cartilagine di accrescimento) sono immediati e possono pregiudicare l'accrescimento scheletrico prima della chirurgia.

RESEZIONI OSSEE, PRINCIPI GENERALI

Le resezioni ossee hanno come obiettivo quello di asportare la lesione tumorale con margine oncologicamente adeguato.

Durante la procedura il chirurgo dovrebbe eseguire la dissezione esclusivamente nei tessuti sani perilesionali (lontano da aree emorragiche e dal tessuto reattivo).

L'ampiezza del margine viene resa più efficace dalla presenza di barriere anatomiche indenni come il periostio, la fascia muscolare, la capsula articolare, tendini e legamenti.

	DIPARTIMENTO CLINICA E RICERCA ONCOLOGICA MODULO INFORMATIVO ALLA PRESTAZIONE SANITARIA PER INTERVENTI DI ORTOPEDIA ONCOLOGICA IN ETA' PEDIATRICA	UOC DM – UOC ORTOPEDIA ONCOLOGICA MOD 28-2022 Rev. 00 08.04.2022 PAG 3 DI 8
---	--	--

La cicatrice chirurgica

L'incisione chirurgica deve comprendere la cicatrice relativa alle precedenti/eventuali procedure (tramite biotico o chirurgia precedente).

Il tessuto sottocutaneo al di sotto della cicatrice cutanea deve essere esciso in modo più ampio rispetto ai margini dell'incisione cutanea (la presenza di tessuto emorragico, tessuto reattivo, tessuto cicatriziale rende necessario l'ampliamento del margine).

Anche la fascia muscolare deve essere incisa rispettando l'ampiezza del margine dato nel tessuto sottocutaneo; il tessuto muscolare può essere resecato in maniera ampia rispettando il margine dato.

Tessuti peri-tumorali

Nei tessuti molli perilesionali potrebbe essere presente ematoma potenzialmente contaminato dalle cellule tumorali. L'ematoma potrebbe rappresentare l'esito di biopsia, di una precedente chirurgia o di una frattura patologica. Includere uno o più compartimenti muscolari peritumorali rende più sicuro il margine di resezione. La contaminazione dello spazio extracompartimentale da parte dell'ematoma, particolarmente attorno a strutture vascolo-nervose, può comportare, in alcuni casi, l'amputazione dell'arto.

L'articolazione

Il coinvolgimento dell'articolazione da parte del tumore può essere valutato clinicamente (presenza di dolore, tumefazione, limitazione funzionale), con le indagini strumentali pre-operatorie e, in sede di intervento, ispezionando la cavità articolare praticando un piccolo opercolo nella capsula articolare.


Quando una lesione, vicina all'articolazione, è coperta da un sottile strato osseo e dalla membrana sinoviale intatta o quando invade moderatamente la regione di inserzione capsulo-legamentosa, è possibile eseguire una resezione intrarticolare ed ottenere un margine sicuro di resezione.

Se queste condizioni non sussistono e all'ispezione della cavità articolare si apprezza la presenza di sangue o gli esiti di una frattura, sarà possibile ottenere un margine adeguato solo attraverso una resezione extrarticolare cioè asportando l'intera articolazione.

La diafisi

L'estensione del tumore nella diafisi ossea (skip metastasi o crescita tumorale endocanalare) deve essere valutata con accuratezza prima della chirurgia, in particolare attraverso l'RMN, per stabilire il livello di resezione.

Durante la chirurgia la diafisi va marcata a livello di resezione desiderato; il periostio viene inciso trasversalmente a tale livello, nell'osso sano viene inciso longitudinalmente per preservarlo.

	DIPARTIMENTO CLINICA E RICERCA ONCOLOGICA MODULO INFORMATIVO ALLA PRESTAZIONE SANITARIA PER INTERVENTI DI ORTOPEDIA ONCOLOGICA IN ETA' PEDIATRICA	UOC DM – UOC ORTOPEDIA ONCOLOGICA MOD 28-2022 Rev. 00 08.04.2022 PAG 4 DI 8
---	--	--

Dopo aver eseguito la resezione il segmento osseo viene mobilizzato con cautela: in questa fase va evitato lo stripping del periostio e l'apertura del tumore. I tessuti molli perisclerotici vengono sezionati esacrificati per lasciare un margine oncologicamente adeguato. Dopo l'asportazione del pezzo operatorio viene eseguito un prelievo di canale endomidollare a livello dell'osteotomia distale e prossimale per esame istologico estemporaneo al congelatore (a conferma dell'adeguatezza del livello di resezione).

Strutture vascolari

Quando il fascio vascolare è separato dalla lesione per mezzo di un sottile strato di tessuto sano è possibile ottenere un margine oncologicamente adeguato attraverso la dissezione di questi tessuti. Se al contrario i vasi aderiscono alla pseudocapsula tumorale i vasi dovrebbero essere resecati insieme alla lesione per conseguire un margine adeguato. La continuità dei vasi verrà ripristinata tramite il confezionamento di un by-pass arterioso e venoso.

Strutture nervose

La compromissione delle strutture nervose da parte di una lesione tumorale è meno frequente rispetto alle strutture vascolari. Per ottenere un margine adeguato ci si attiene alle stesse indicazioni riservate ai vasi.


CHIRURGIA ABLATIVA, PRINCIPI GENERALI

Per la stragrande maggioranza delle famiglie e dei bambini, l'indicazione di un'amputazione è un grande trauma. Tuttavia, il rapido adattamento di un bambino a una protesi esterna è sorprendente e i pazienti possono raggiungere buoni risultati funzionali in pochi mesi, in particolare nelle amputazioni distali con un buon moncone. Al fine di accettare meglio il danno estetico di qualsiasi forma di terapia ablativa, i bambini e la famiglia dovrebbero essere coinvolti precocemente negli incontri con i pazienti e le famiglie precedentemente trattati.

La giroplastica

Questa tecnica utilizza l'escissione in blocco della sede del tumore originale, cioè l'articolazione del ginocchio o dell'anca, con le strutture vascolari risparmiate o rimosse e ricostruite in modo termino-terminale mentre il nervo sciatico deve essere preservato. La gamba viene ruotata di 180° e il moncone osseo viene fuso con la struttura ossea adiacente in base al tipo di plastico rotazionale. L'articolazione del ginocchio invertita funge da anca, la caviglia invertita come ginocchio con il piede che si inserisce in una protesi sotto il ginocchio.

Ci sono vantaggi funzionali ben dimostrati della plastica rotazionale rispetto a un'amputazione sopra il ginocchio: grazie alla nuova "articolazione del ginocchio" i giovani pazienti possono raggiungere livelli funzionali molto elevati, simili ai pazienti con amputazioni sotto il ginocchio e superiori a quelli funzionali a lungo termine delle megaprotesi distali del femore.

	DIPARTIMENTO CLINICA E RICERCA ONCOLOGICA MODULO INFORMATIVO ALLA PRESTAZIONE SANITARIA PER INTERVENTI DI ORTOPEDIA ONCOLOGICA IN ETA' PEDIATRICA	UOC DM – UOC ORTOPEDIA ONCOLOGICA MOD 28-2022 Rev. 00 08.04.2022 PAG 5 DI 8
---	--	--

CHIRURGIA RICOSTRUTTIVA, PRINCIPI GENERALI

Protesi modulari

Diverse ricostruzioni protesiche modulari sono disponibili per i pazienti che si sottopongono a resezioni scheletriche. L'esito funzionale e la sopravvivenza dell'impianto sono gradualmente migliorati nel corso degli anni e oggi la maggior parte dei pazienti ottiene una funzionalità da buona a eccellente con una sopravvivenza dell'impianto che supera l'80% a dieci anni. Nei pazienti in crescita, ovviamente, il chirurgo deve valutare il tasso di lunghezza di crescita residua attesa al fine di prevedere la discrepanza dell'arto a maturità scheletrica.

Se la disuguaglianza attesa correlata alla perdita della fisi rimane al di sotto di 3 cm - 4 cm, è possibile utilizzare una megaprotesi modulare con componenti personalizzate.

Le endoprotesi tumorali modulari o megaendoprotesi sono diventate il punto di riferimento della chirurgia ricostruttiva di salvataggio degli arti in adolescenti e giovani adulti.

Protesi allungabili

Una significativa discrepanza nella lunghezza delle gambe prevista prepara il terreno per le protesi allungabili.

Non esiste un consenso completo sull'età minima dei pazienti idonei per la ricostruzione espandibile. Un'indagine tra i chirurghi ortopedici della European Musculoskeletal Oncology Society (EMSOS) ha raccomandato un'età minima di 6,5 anni e una discrepanza prevista nella lunghezza degli arti oltre i 3 cm / 4 cm. Sono disponibili vari tipi di protesi e nuovi modelli, con vari meccanismi di allungamento, vengono periodicamente proposti.


Protesi intercalari

La ricostruzione della diafisi con una protesi è molto semplice e riduce i tempi operatori rispetto alle ricostruzioni biologiche. Ai pazienti sarà consentita la riabilitazione immediata.

La ricostruzione protesica intercalare è indicata nei pazienti con una breve aspettativa di vita o negli adulti. Nei bambini e negli adolescenti questa tecnica va riservata ai casi palliativi o come soluzione provvisoria in attesa di una ricostruzione biologica.

Allotrapianto osteoarticolare e impianto protesico composito

Gli alloinnesti osteoarticolari e gli impianti protesici compositi sono un'opzione chirurgica alternativa in quanto preservano la fisi adiacente e possono ridurre l'impatto della discrepanza finale nella lunghezza dell'arto.

	DIPARTIMENTO CLINICA E RICERCA ONCOLOGICA MODULO INFORMATIVO ALLA PRESTAZIONE SANITARIA PER INTERVENTI DI ORTOPEDIA ONCOLOGICA IN ETA' PEDIATRICA	UOC DM – UOC ORTOPEDIA ONCOLOGICA MOD 28-2022 Rev. 00 08.04.2022 PAG 6 DI 8
---	--	--

L'indicazione di eseguire una ricostruzione emiarticolare mediante l'uso di un allotrapianto osseo massivo (MBA) è correlata all'indicazione oncologica di resezione intraarticolare.

L'impianto protesico composito con protesi non vincolata consente la preservazione del bone-stock ed un migliore recupero funzionale; la principale difficoltà è la piccola dimensione del segmento scheletrico e la limitata disponibilità di un innesto di dimensione accettabile. Questo è quasi impossibile nei bambini di età inferiore ai dieci anni.

Ricostruzione dopo resezione intercalare: allotrapianto

Gli alloinnesti (innesti ossei solitamente da banca) sono stati e sono tuttora una tecnica facilmente applicabile. Con una certa variabilità nella fissazione utilizzata, ci sono complicazioni come fratture tardive (dal 15% al 45%) e pseudoartrosi (dal 15% al 40%), che portano al 70% di revisioni. Le infezioni si verificherebbero in circa il 15% dei casi. I risultati a lungo termine sono molto migliori nei bambini rispetto agli adulti con una probabilità di sopravvivenza del trapianto superiore al 90% nei bambini di età superiore ai 10 anni.

Ricostruzione dopo resezione intercalare: perone vascolarizzato

Questa tecnica è stata ampiamente utilizzata per la ricostruzione biologica nella chirurgia dei tumori per il potenziale di rimodellamento e ispessimento di questo osso.

La fusione dell'osso ricevente è più probabile che si verifichi rispetto agli alloinnesti non vascolarizzati.

Allotrapianti combinati con perone autologo vascolarizzato (allotrapianto composito)


Questa tecnica combina i vantaggi di una vera ricostruzione biologica, il perone vascolarizzato, con le proprietà meccaniche di un allotrapianto massivo. Il perone vascolarizzato può essere posizionato all'interno di un allotrapianto o utilizzando una tecnica ad "hot dog". L'osteosintesi viene eseguita di solito con una placca che fissa l'innesto all'osso ricevente. Con il tempo, se opportunamente vascolarizzata, la fibula dovrebbe ispessirsi e fondersi con l'allotrapianto.

La ricostruzione nei bambini è solitamente biologica; la scelta dipende dall'età del paziente e dalla lunghezza della resezione.

Il problema della futura discrepanza dell'arto a causa della perdita della fisi distale del femore può essere affrontato con l'epifisiodesi del femore distale controlaterale o con il piano di procedure di allungamento del femore a fine crescita, oggi possibili mediante dispositivi endomidollari allungabili.

Complicazioni:

Le complicazioni sono frequenti in questi interventi, sia intraoperatorie che post-operatorie precoci e tardive:

	DIPARTIMENTO CLINICA E RICERCA ONCOLOGICA MODULO INFORMATIVO ALLA PRESTAZIONE SANITARIA PER INTERVENTI DI ORTOPEDIA ONCOLOGICA IN ETA' PEDIATRICA	UOC DM – UOC ORTOPEDIA ONCOLOGICA MOD 28-2022 Rev. 00 08.04.2022 PAG 7 DI 8
---	--	--

Complicazioni locali per impianti protesici:

Sofferenza di ferita (10% circa dei casi)
 Infezioni (5% circa dei casi)
 Mobilizzazione dell'impianto (10% 15% dei casi): aseptic loosening
 Recidiva locale (dal 5% al 10% dei casi): richiede spesso l'amputazione
 Rigidità articolare/perdita di funzione (dal 10% al 15% dei casi)
 Lesioni neurovascolari (dal 10% al 15% dei casi)
 Dolore cronico
 Dismetria degli arti (frequente nei pazienti pediatrici)

Complicazioni locali per ricostruzioni biologiche:

Sofferenza di ferita (10% circa dei casi)
 Infezioni (5% circa dei casi)
 Mobilizzazione dell'impianto (dal 10% al 20% dei casi): fallimento dell'impianto associato a mancata osteointegrazione dell'innesto
 Mancata fusione dell'innesto o ritardo di consolidazione (dal 10% al 20% circa dei casi)
 Recidiva locale (dal 5% al 10% dei casi): richiede spesso l'amputazione
 Rigidità articolare/perdita di funzione (dal 10% al 15% dei casi)
 Lesioni neurovascolari (dal 10% al 15% dei casi)
 Dolore cronico
 Dismetria degli arti (frequente nei pazienti pediatrici)

Complicazioni Generali:

Compromissione anche grave (fino all'exitus) del Sistema Nervoso Centrale, dell'Apparato Respiratorio, Digerente, Urinario, Emopoietico e della Coagulazione, della Sfera Sessuale, e nello specifico: Ictus, Insufficienza Respiratoria, Insufficienza Renale Acuta a Cronica, Insufficienza Epatica;

Solo alcune lesioni benigne dell'apparato muscoloscheletrico possono mantenere un quadro evolutivo stazionario/sporadico miglioramento in assenza di trattamento. In tutti gli altri casi, e specialmente nel caso di neoplasie benigne aggressive o neoplasie maligne, il mancato trattamento porta in tempi più o meno rapidi (in rapporto al singolo Istotipo) ad una evoluzione locale/sistemica della malattia.

La **informiamo** che gli studenti in Medicina o delle Professioni Sanitarie e/o Tirocinanti possono partecipare al percorso di cura in maniera proporzionale alle competenze acquisite ed essere coinvolti anche nel processo di acquisizione del Consenso Informato.

**DIPARTIMENTO CLINICA E RICERCA
ONCOLOGICA
MODULO INFORMATIVO ALLA
PRESTAZIONE SANITARIA PER
INTERVENTI DI ORTOPEDIA
ONCOLOGICA IN ETA' PEDIATRICA**

**UOC DM – UOC ORTOPEDIA
ONCOLOGICA
MOD 28-2022
Rev. 00
08.04.2022
PAG 8 DI 8**

Roma li ___/___/___