



WWW.EPIPREV.IT

AIRTUM Working Group – AIEOP Working Group

I TUMORI IN ITALIA - RAPPORTO 2012

I tumori dei bambini e degli adolescenti

ITALIAN CANCER FIGURES - REPORT 2012

Cancer in children and adolescents



AIRTUM Working Group
Associazione italiana
registri tumori



CCM
Centro nazionale
per la prevenzione
e il controllo delle malattie
Ministero della salute



AIEOP Working Group
Associazione italiana
di ematologia
e oncologia pediatrica

AIRTUM Working Group and AIEOP Working Group

Coordinators: Paola Pisani,¹ Carlotta Buzzoni,² Emanuele Crocetti,² Luigino Dal Maso,³ Roberto Rondelli,⁴

Scientific contributors: Daniela Alessi,¹ Maurizio Aricò,⁵ Ettore Bidoli,³ Andrea Ferrari,⁶ Mario Fusco,⁷ Gemma Gatta,⁶ Stefano Guzzinati,⁸ Momcilo Jankovic,⁹ Franco Locatelli,¹⁰ Milena Maule,¹ Maria Luisa Mosso,¹ Guido Pastore,¹ Andrea Pession,⁴ Ivan Rashid,¹¹ Carlotta Sacerdote,¹ Benedetto Terracini,¹ Sandro Tognazzo,⁸ Annalisa Trama⁶

Representative of the AIRTUM Steering Board: Stefano Ferretti – **Representative of the AIEOP Steering Board:** Fulvio Porta

Corresponding author: Paola Pisani, Registro tumori infantili del Piemonte, CPO, Università degli studi di Torino; e-mail: tumori.infantili@registri-tumori.it

- 1 Registro dei tumori infantili del Piemonte, CPO, Servizio di epidemiologia dei tumori, Università degli studi di Torino
- 2 Registro tumori toscano, Istituto per lo studio e la prevenzione oncologica (ISPO), Firenze
- 3 SOC epidemiologia e biostatistica, Centro di riferimento oncologico, IRCCS, Aviano (PN)
- 4 Oncologia ed ematologia pediatrica "Lalla Seràgnoli",

- 5 Clinica pediatrica, Policlinico Sant'Orsola Malpighi, Bologna
- 6 AI oncoematologia pediatrica e cure domiciliari, UO oncoematologia pediatrica, AO universitaria Meyer, Firenze
- 7 Istituto nazionale per lo studio e la cura dei tumori, Fondazione IRCCS, Milano
- 8 Registro tumori Regione Campania, c/o ASL Napoli 3 Sud
- 9 Registro tumori del Veneto, Istituto oncologico veneto, Fon-

- 10 dazione IRCCS, Padova
- 11 Clinica pediatrica dell'Università degli studi Milano-Bicocca, AO San Gerardo, Fondazione MBBM, Monza
- 12 Oncoematologia pediatrica, Ospedale "Bambino Gesù", Roma
- 13 UO statistica ed epidemiologia, IRCCS ospedale oncologico, Bari

Cancer Registries and AIRTUM contributors

■ **Registro tumori dell'Alto Adige Tumorregister Südtirol, Servizio di anatomia e istologia patologica, Ospedale di Bolzano.** Guido Mazzoleni, Birgit Tschugguel, Elena De Valiere, Gerlinde Facchinelli, Markus Falk, Tomas Dal Cappello

■ **Registro tumori Piemonte, Provincia di Biella, CPO, Centro di riferimento regionale per l'epidemiologia e la prevenzione dei tumori.** Adriano Giacomini, Pier Carlo Vercellino, Simona Andreone

■ **Registro tumori della Provincia di Ferrara, Sezione di anatomia, istologia e citologia patologica, Dipartimento di medicina sperimentale e diagnostica dell'Università di Ferrara.** Stefano Ferretti, Laura Marzola, Elena Migliari, Nada Carletti, Italo Nenci

■ **Registro tumori toscano, UO di epidemiologia clinica e descrittiva, Istituto per lo studio e la prevenzione oncologica.** Emanuele Crocetti, Carlotta Buzzoni, Adele Caldarella, Antonella Corbinelli, Teresa Intriery, Gianfranco Manneschi, Libuse Nemcova, Cristina Ocello, Claudio Sacchetti, Marco Zappa, Eugenio Paci

■ **Registro tumori del Friuli Venezia Giulia, Assessorato alla salute, Trieste.** Diego Serrano, Tiziana Angelin, Ettore Bidoli, Silvia Birri, Luigino Dal Maso, Margherita De Dottori, Emilia De Santis, Ornella Forgiarini, Antonella Zucchetto, Loris Zanier

■ **Registro tumori Regione Liguria, SS di epidemiologia descrittiva, IST Istituto nazionale ricerca sul cancro, Genova.** Marina Vercelli, Maria Antonietta Orengo, Claudia Casella, Enza Marani, Antonella Puppo, Maria Vittoria Celesia, Roberta Cugno, Isabella Levrieri, Simone Manenti, Elsa Garrone, Alberto Quaglia

■ **Registro tumori di popolazione della Provincia di Latina.** Fabio Pannozzo, Susanna Busco, Ivan Rashid, Valerio Ramazzotti, M. Cecilia Cercato, Walter Battisti, Isabella Sperduti, Leonarda Macchi, Ester Bugliarello, Orsola Valerio, Edvige Bernazza, Lucilla Tamburo, Miriana Rossi, Simonetta Curatella, Silvana Tamburrino, Silvia Fattoruso

■ **Registro tumori di Milano, ASL Milano, SC di epidemiologia.** Luigi Bisanti, Mariangela Autelitano, Francesco Cuccaro, Giorgia Randi, Simona Ghilardi, Rosanna Leone, Luisa Filippazzi, Annamaria Bonini, Cinzia Giubelli

■ **Registro tumori della Provincia di Modena, Centro oncologico modenese.** Massimo Federico, Maria Elisa Artoli, Katia Valla, Barbara Braghieri, Claudia Cirilli, Stefano Luminari, Monica Pirani, Lorenza Ferrari

■ **Registro tumori di popolazione della Regione Campania, c/o ASL Napoli 3 Sud.** Mario Fusco, Caterina Bellatalla, Maria Fusco, Margherita Panico, Carmela Perrotta, Biagio Vassante, Maria Francesca Vitale

■ **Registro tumori della Provincia di Parma, UO di oncologia, Azienda ospedaliera universitaria di Parma.** Maria Michiara, Francesco Bozzani, Paolo Sgargi

■ **Registro tumori della Provincia di Ragusa, Dipartimento di prevenzione, azienda sanitaria provinciale ASP 7 RAGUSA** Rosario Turino, Maria Guglielmina La Rosa, Giuseppe Cascone, Graziella Frasca, Maria Concetta Giurdanella, Caterina Martorana, Gabriele Morana, Carmela Nicita, Patrizia Concetta Rollo, Maria Grazia Ruggeri, Aurora Sigona, Eugenia Spata, Stefania Vacirca

■ **Registro tumori reggiano, UO di epidemiologia, Dipartimento di sanità pubblica, Azienda USL di Reggio Emilia.** Lucia Mangone, Enza Di Felice, Annamaria Pezzarossi, Stefania Caroli, Carlotta Pellegrini, Massimo Vicentini, Stefania D'Angelo, Paola Balottari

■ **Registro tumori della Romagna, Istituto tumori della Romagna (IRST).** Fabio Falcini, Americo Colamartini, Lauro Bucchi, Chiara Balducci, Mila Ravegnani, Benedetta Vitali, Carlo Cordaro, Licia Caprara, Orietta Giuliani, Stefania Giorgetti, Monica Palumbo, Rosa Vattiatto, Alessandra Ravaioli, Silvia Mancini;

■ **Registro tumori della Provincia di Salerno.** Luigi Cremona, Arturo Iannelli, Gennaro Senatore, Arrigo Zevola

■ **Registro tumori della Provincia di Sassari, ASL1, Sassari.** Ornella Sechi, Mario Budroni, Rosaria Cesaraccio, Daniela Pirino, Donatella Carboni, Giovanna Fiori, Marcella Soddù, Gianpaolo Mamei, Francesco Mura

■ **Registro tumori di Siracusa, ASL8 Siracusa.** Maria Lia Contrino, Anselmo Madeddu, Francesco Tisano, Salvatore Sciacca, Angela Muni, Margherita Mizzi, Maria Russo, Giorgio Sacco, Paoletta Aletta, Antonino Colaninno Ziino

■ **Registro tumori di Sondrio, ASL della Provincia di Sondrio, Osservatorio epidemiologico.** Roberto Tessorandi, Anna Clara Fanetti, Sergio Maspero, Loredana Ceconami, Monica Lucia Annulli, Elena Moroni, Maria Eugenia Sanoja Gonzalez

■ **Registro tumori Piemonte, Centro prevenzione oncologica (CPO) Piemonte AOU San Giovanni Battista Molinette, Torino.** Roberto Zanetti, Stefano Rosso, Silvia Patriarca, Rossana Prandi, Irene Sobrato, Franca Gilardi, Paola Busso

■ **Registro tumori della Provincia di Trento, Servizio epidemiologia clinica e valutativa, Azienda provinciale per i servizi sanitari.** Silvano Piffer, Roberto Rizzello, Maria A. Gentilini, Maddalena Cappelletti

■ **Registro tumori umbro di popolazione, Dipartimento di specialità medico chirurgiche e sanità pubblica, Sezione di sanità pubblica, Università degli Studi di Perugia.** Francesco La Rosa, Fabrizio Stracci, Daniela D'Alò, Massimo Scheibel, Daniela Costarelli, Francesco Spano, Stefania Rossini, Cinzia Santucci, Anna Maria Petrinelli, Clotilde Solimene, Fortunato Bianconi, Valerio Brunori

■ **Registro tumori della Lombardia, Provincia di Varese, Istituto nazionale per la ricerca sul cancro (INT).** Paolo Crosignani, Giovanna Tagliabue, Paolo Contiero, Lucia Preto, Andrea Tittarelli, Anna Maghini, Tiziana Codazzi, Emanuela Frassoldi, Daniela Gada, Enrica Costa, Laura di Grazia

■ **Registro tumori del Veneto, Istituto oncologico veneto, IRCCS, Padova.** Paola Zambon, Maddalena Baracco, Emanuela Bovo, Antonella Dal Cin, Anna Rita Fiore, Alessandra Greco, Stefano Guzzinati, Daniele Monetti, Alberto Rosano, Carmen Stocco, Sandro Tognazzo

■ **Registro tumori dell'ASL di Brescia.** Francesco Donato, Rosa Maria Limina, Anna Adorni, Paolo Andreis, Giuseppe Zani, Francesco Piovani, Ornella Salvi, Maria Puleio

■ **Registro tumori della Provincia di Macerata, Dipartimento di medicina sperimentale e sanità pubblica Università di Camerino.** Susanna Vitarelli

■ **Registro tumori della Provincia di Trapani, Servizio sanitario regione Sicilia, Dipartimento prevenzione, Area igiene e sanità pubblica ASL9 Cittadella della salute, Trapani.** Giuseppina Candela, Giuseppe Pappalardo, Tiziana Scuderi, Barbara Lottero, Michele Ribaudò

■ **Registro tumori della Provincia di Mantova.** Paolo Ricci, Linda Guarda, Luciana Gatti, Annalaura Bozzeda, Maria Dall'Acqua, Vanda Pironi

■ **Registro tumori della Provincia di Catanzaro.** Antonella Suteria Sardo, Adriana Mazzei, Nicola Sirriani, Anna Maria Lavecchia, Pierina Mancuso

■ **Registro tumori della Provincia di Palermo.** Francesco Vitale, Rosanna Cusimano, Rosalba Amodio, Agnese Guttadauro, Barbara Ravazzolo, Giovanni Bucalo, Carlo Trapani, Raffaella Sunseri, Maria Antonietta Cascio, Maria Angela Brucculeri, Maria Stella Adamo, Rita Mannino, Alessandro Mistretta, Alessandro Costa, Giuseppina Rudisi

■ **Registro tumori di Como.** Gemma Gola, Mariangela Corti, Elena Prosperini, Luigi Grandi

■ **Registro tumori di Catania-Messina.** Salvatore Sciacca, Salvatore Sciacchitano, Melchiorre Fidelbo, Giovanni Benedetto, Enrico Vasquez, Antonietta Torrisi, Paola Pesce, Laura Calabretta, Francesca Bella, Antonina Torrisi, Anna Leone, Antonio Ieni, Massimo Varvarà, Marine Castaing, Alessia Di Prima, Andrea Benedetto, Fiorella Paderni

■ **Registro tumori di Nuoro, U.O. (ASL di Nuoro e ASL di Lanusei).** Mario Usala, Filomena Pala, Giovanna Maria Sini, Nicolina Pintori, Luisa Canu, Giuliana Demurtas, Nina Doa

■ **Registro dei tumori infantili del Piemonte, CPO, Servizio di epidemiologia dei tumori, Università di Torino.** Paola Pisani, Guido Pastore, Fulvio Lazzarato, Corrado Magnani, Daniela Alessi, Franco Merletti, Milena Maule, Maria Luisa Mosso, Carlotta Sacerdote, Vanda Macerata

■ **Registro tumori coloretali di Modena, Dipartimento di medicina e specialità mediche, Policlinico universitario di Modena.** Maurizio Ponz de Leon, Federica Domati, Giuseppina Rossi, Carlo Alberto Goldoni, Federica Rossi, Carmela De Gaetani, Piero Benatti, Luca Roncucci, Carmela Di Gregorio, Monica Pedroni, Annalisa Pezzi, Stefania Maffei, Francesco Mariani, Enrica Borsi

■ **Registro tumori infantili e negli adolescenti Regione Marche, Centro ricerche igienistiche, sanitarie e ambientali, Università di Camerino.** Mario Cocchioni, Cristiana Pascucci

■ **Registro mesoteliomi Liguria, SS di epidemiologia descrittiva, IST Istituto nazionale ricerca sul cancro, Genova.** Valerio Gennaro, Anna Lazzarotto, Lucia Benfatto, Giovanna Mazzucco, Fabio Montanaro

■ **Registro tumori specializzato mammella della Provincia di Palermo, Dipartimento di oncologia, ARNAS Civico, Di Cristina e Benfratelli.** Adele Traina, Giuseppe Carruba, Rosanna Cusimano, Rosalba Amodio, Cecilia Dolcemascio, Rosalba Staiti, Maurizio Zarcone

■ **Banca dati Airtum, c/o Ispo Firenze.** Emanuele Crocetti, Carlotta Buzzoni

AIEOP Epidemiology and Biostatistics Working Party

Maurizio Aricò,¹ Gianni Bisogno,² Marina Cuttini,³ Marisa De Rosa,⁴ Riccardo Haupt,⁵ Momcilo Jankovic,⁶ Franco Locatelli,⁷ Corrado Magnani,⁸ Andrea Pession,⁹ Paola Pisani,¹⁰ Roberto Rondelli⁹ (Coordinator), Annarosa Soresina,¹¹ Maria Grazia Valsecchi,⁶ Marco Zecca⁷

- | | | |
|--|---|---|
| 1 Al oncoematologia pediatrica e cure domiciliari, UO oncoematologia pediatrica, AO universitaria Meyer, Firenze | 5 Dipartimento di ematologia e oncologia pediatrica, Istituto "G. Gaslini", Genova | 9 Oncologia ed ematologia pediatrica "Lalla Seràgnoli", Clinica pediatrica, Policlinico Sant'Orsola-Malpighi, Bologna |
| 2 Dipartimento di pediatria, Università di Padova, Cattedra di Oncoematologia Pediatrica, Padova | 6 Clinica pediatrica dell'Università degli studi Milano-Bicocca, AO San Gerardo, Fondazione MBBM, Monza | 10 Registro dei tumori infantili del Piemonte, ASO "San Giovanni Battista, Università degli studi di Torino |
| 3 Oncoematologia pediatrica, Ospedale "Bambino Gesù", Roma | 7 Oncoematologia pediatrica, Fondazione IRCCS, Policlinico San Matteo, Pavia | 11 Clinica pediatrica, Centro di oncoematologia pediatrica e TMO, Ospedale dei Bambini, Brescia |
| 4 Consorzio interuniversitario per il calcolo automatico (CI-NECA), Bologna | 8 AO Maggiore della Carità, Università del Piemonte Orientale, Novara | |

Acknowledgements

We are grateful to the AIEOP centres (listed in order of centre's code) and their principal investigators (in brackets) who contributed to patients' registration:

- 0101** Dipartimento di scienze pediatriche e dell'adolescenza, Ospedale infantile "Regina Margherita", Torino (F. Fagioli)
- 106** SCDU Azienda ospedaliera "Maggiore della carità", Novara (G. Bona)
- 0201** Dipartimento di ematologia e oncologia pediatrica, Istituto "G. Gaslini", Genova (G. Dini)
- 0301** Clinica pediatrica II "De Marchi", Milano (V. Carnelli)
- 0302** Clinica pediatrica dell'Università degli studi di Milano-Bicocca, AO San Gerardo, Fondazione MBBM, Monza (A. Biondi)
- 0303** Oncoematologia pediatrica, Fondazione IRCCS, Policlinico "San Matteo", Pavia (M. Zecca)
- 0304** UO Pediatrica, Ospedali riuniti, Bergamo (V. Conter)
- 0305** Clinica pediatrica, Centro di oncoematologia pediatrica e TMO, Ospedale dei bambini, Brescia (F. Porta)
- 0306** Divisione Pediatria "Mariani", Ospedale "Niguarda Ca' Granda", Milano (F. Fedeli)
- 0307** Divisione di oncologia pediatrica, Istituto nazionale per lo studio e la cura dei tumori, Milano (M. Massimo)
- 0309** Clinica pediatrica, Università degli studi dell'Insubria, Ospedale "Filippo del Ponte", Varese (L. Nespoli)
- 0318** Unità di ricerca clinica pediatrica HSR TIGET, Istituto scientifico "San Raffaele", Milano (M.G. Roncarolo)
- 0401** Dipartimento di pediatria, Cattedra di oncoematologia pediatrica, Università di Padova, (G. Basso)
- 0402** UOC di oncoematologia pediatrica, Policlinico "G.B. Rossi", Verona (S. Cesaro)
- 0406** UOC di pediatria e patologia neonatale, Ospedale "San Martino", Belluno (L. Memo)
- 0411** UO di pediatria e patologia neonatale, Ospedale "San Bortolo", Vicenza (M. Bellettato)
- 0501** UO di emato-oncologia pediatrica, Università degli studi di Trieste, Ospedale infantile "Burlo Garofolo", Trieste (P. Tamaro)
- 0502** CI di emato-oncologia e dell'adolescenza, AO "S. Maria degli Angeli", Pordenone e IRCCS CRO, Aviano (PN) (M. Mascarin)
- 0503** SOS di oncologia pediatrica, Policlinico universitario, Udine (A. Rosolen)
- 0601** UO di pediatria e oncoematologia pediatrica, AO Ospedali riuniti, Parma (G. Izzi)
- 0602** UO di ematologia, oncologia e trapianto, Azienda policlinico di Modena (P. Paolucci)
- 0603** Oncologia ed ematologia pediatrica "Lalla Seràgnoli", Clinica pediatrica, Policlinico "Sant'Orsola-Malpighi", Bologna (A. Pession)
- 0604** Dipartimento di medicina clinica e sperimentale, Sezione di pediatria, Università di Ferrara (C. Borgna Pignatti)
- 0607** UO Pediatrica, Ospedale "Infermi", AUSL Rimini (V. Vecchi)
- 0608** Sezione di chemioterapia dei tumori dell'apparato locomotore, Istituto ortopedico "Rizzoli", Bologna (M.E. Abate)
- 0701** Dipartimento AI di oncoematologia pediatrica e cure domiciliari, UO di oncoematologia pediatrica, AOU "Meyer", Firenze (M. Aricò)
- 0702** Dipartimento di pediatria, ostetricia e medicina della riproduzione, Università degli studi di Siena (A. D'Ambrosio)
- 0703** Centro di oncoematologia pediatrica e trapianto del midollo osseo, AOU Pisana, Ospedale "S. Chiara", Pisa (C. Favre)
- 0801** SC di oncoematologia pediatrica con trapianto di CSE, Ospedale "S.M. della Misericordia", AO di Perugia (M. Caniglia)
- 0901** Centro regionale oncoematologia pediatrica, Ospedale dei bambini "G. Salesi", Clinica pediatrica, Ancona (P. Pierani)
- 0903** UO pediatrica, AO "San Salvatore", Pesaro (L. Felici)
- 0904** Ematologia, Ospedale di Muraglia, Pesaro (G. Visani)
- 1001** Dipartimento di ematologia, Ospedale civile, Pescara (G. Fioritoni)
- 1101** Sezione di ematologia, Dipartimento di biotecnologie cellulari ed ematologia, Università Sapienza, Roma (R. Foà)
- 1106** Divisione oncologia pediatrica, Università Cattolica di Roma (R. Riccardi)
- 1112** UOC di pediatria, Ospedale "Sant'Eugenio", Roma (G. Frega)
- 1113** Dipartimento di pediatria, UOC di oncologia pediatrica, Università Sapienza, Roma (A. Clerico)
- 1114** Oncoematologia pediatrica, Ospedale "Bambino Gesù", Roma (F. Locatelli)
- 1201** Servizio di oncologia pediatrica, Dipartimento di pediatria, Seconda università degli studi di Napoli (F. Casale)
- 1203** Dipartimento di oncologia, AO "Santobono Pausilipon", Napoli (V. Poggi)
- 1206** UOC di pediatria, Unità di terapia intensiva neonatale, Ospedale "Umberto Primo", ASL SA – 1, Nocera Inferiore (SA) (G. Amendola)
- 1213** UOS di talassemia pediatrica ed emoglobinopatie pediatriche, AO "A. Cardarelli", Napoli (A. Filosa)
- 1303** UO di oncoematologia pediatrica, Ospedale "Casa Sollievo della Sofferenza", San Giovanni Rotondo (FG) (S. Ladogana)
- 1304** UO di pediatria, Unità di terapia intensiva neonatale, AO "Card. G. Panico", Tricase (LE) (G. Presta)
- 1305** UO di pediatria, Ospedale "Vito Fazzi", Lecce (A. Tornesello)
- 1308** Dipartimento di biomedicina dell'età evolutiva, UO pediatrica I, Policlinico di Bari (D. De Mattia)
- 1401** UO di ematologia e oncologia pediatrica, AO "Pugliese-Ciaccio", Catanzaro (C. Consarino)
- 1402** Divisione di ematologia, Ospedali riuniti, Reggio Calabria (F. Nobile)
- 1403** UO di pediatria, AO "Annunziata", Cosenza (D. Sperli)
- 1501** UO di oncoematologia pediatrica, Ospedale dei bambini "G. di Cristina", Palermo (P. D'Angelo)
- 1502** Divisione di ematologia e oncologia pediatrica, Clinica pediatrica, Catania (S. Marino)
- 1601** Clinica pediatrica, Università di Sassari (C. Cosmi)
- 1602** Istituto di clinica pediatrica, Ospedale regionale per le microcitemie, Cagliari (R.M. Mura)
- 1701** Pediatria, Ospedale regionale, Bolzano (L. Battisti)



Further acknowledgements

We would like to sincerely thank the anonymous referees whose helpful comments contributed to improve the quality of this monograph. We also thank Mrs Luigina Mei for her invaluable editorial support.

Indice

Contents

PREFAZIONE/FOREWORD	7
INTRODUZIONE/INTRODUCTION	8
RIASSUNTO/ABSTRACT	10
<hr/>	
1 DATI AIRTUM: INCIDENZA E SOPRAVVIVENZA AIRTUM DATA: INCIDENCE AND SURVIVAL	
1.1. MATERIALI E METODI	14
MATERIALS AND METHODS	
1.2. GUIDA ALLA LETTURA DELLE SCHEDE SPECIFICHE PER TUMORE	25
A GUIDE TO THE CANCER-SPECIFIC DATA SHEETS	
1.3. SCHEDE SPECIFICHE PER TUMORE	31
CANCER-SPECIFIC DATA SHEETS	
I Leucemia, sindrome mielodisplastica e malattie mieloproliferative	32
Leukaemia, myeloproliferative disease and myelodysplastic disease	
Ia Leucemia linfoide	38
Lymphoid leukaemia	
Ib Leucemia mieloide acuta	44
Acute myeloid leukaemia	
II Linfoma e neoplasie reticoloendoteliali	50
Lymphoma and reticuloendothelial neoplasms	
IIa Linfoma di Hodgkin	56
Hodgkin lymphoma	
IIb IIc Linfoma non-Hodgkin (incluso linfoma di Burkitt)	62
Non-Hodgkin lymphoma (Burkitt lymphoma included)	
III Tumori maligni del sistema nervoso centrale e altri intracranici e intraspinali	68
Malignant tumours of the central nervous system and other intracranial and intraspinal neoplasms	
III Tutti i tumori del sistema nervoso centrale e altri intracranici e intraspinali	74
All tumours of the central nervous system and other intracranial and intraspinal neoplasms	
IIIc Tumore embrionale intracranico e intraspinale	80
Intracranial and intraspinal embryonal tumour	
IV Neuroblastoma e altri tumori del sistema nervoso simpatico	86
Neuroblastoma and other peripheral nervous cell tumours	
V Retinoblastoma	90
Retinoblastoma	
VI Tumore renale	92
Renal tumour	
VII Tumore epatico	98
Hepatic tumour	
VIII Tumore maligno dell'osso	102
Malignant bone tumour	

VIIIa	Osteosarcoma	108
	Osteosarcoma	
VIIIc	Sarcoma di Ewing e sarcomi correlati dell'osso	114
	Ewing tumour and related sarcomas of the bone	
IX	Sarcoma dei tessuti molli e altri tessuti escluso osso	120
	Soft tissue and other extraosseous sarcomas	
IXa	Rabdomiosarcoma	126
	Rhabdomyosarcoma	
X	Tumore delle cellule germinali e altri tumori gonadici	132
	Germ cell tumour, trophoblastic tumour, and neoplasms of the gonads	
XI	Altri tumori maligni epiteliali e melanoma	138
	Other malignant epithelial neoplasms and melanoma	
XIb	Carcinoma della tiroide	144
	Thyroid carcinoma	
XId	Melanoma	150
	Melanoma	
	TUTTI I TUMORI MALIGNI	152
	ALL MALIGNANT TUMOURS	
	TUTTI I TUMORI MALIGNI E I NON MALIGNI DEL SISTEMA NERVOSO CENTRALE	158
	ALL MALIGNANT TUMOURS AND NON-MALIGNANT OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM	
1.4.	INCIDENZA DEI TUMORI INFANTILI (0-14 ANNI), 2003-2008	164
	CANCER INCIDENCE IN CHILDREN (0-14 YEARS), 2003-2008	
1.5.	INCIDENZA DEI TUMORI DEGLI ADOLESCENTI (15-19 ANNI), 2003-2008	170
	CANCER INCIDENCE IN ADOLESCENTS (15-19 YEARS), 2003-2008	
1.6.	TREND DI INCIDENZA DEI TUMORI IN BAMBINI E ADOLESCENTI, 1988-2008	175
	CANCER INCIDENCE: TIME TRENDS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS, 1988-2008	
1.7.	LA SOPRAVVIVENZA DEI BAMBINI E DEGLI ADOLESCENTI	185
	CANCER SURVIVAL IN CHILDREN AND ADOLESCENTS	
2	DATI AIRTUM E AIEOP: PREVALENZA, TUMORI RARI, STIMA DEI CASI ATTESI IN ITALIA	
	AIRTUM AND AIEOP DATA: PREVALENCE, RARE TUMOURS, CASES EXPECTED IN THE WHOLE COUNTRY	
2.1.	PREVALENZA: PERSONE CHE VIVONO DOPO UN TUMORE IN ETÀ PEDIATRICA	192
	PREVALENCE: PEOPLE LIVING AFTER PAEDIATRIC CANCER	
2.2.	I TUMORI RARI DEI BAMBINI E DEGLI ADOLESCENTI	196
	RARE CANCERS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS	
2.3.	STIMA DEL NUMERO DI TUMORI PEDIATRICI E ADOLESCENZIALI ATTESI IN ITALIA NEI PROSSIMI DIECI ANNI	202
	CHILDHOOD AND TEENAGE CANCER CASES EXPECTED IN ITALY IN THE NEXT TEN YEARS	

2.4. L'ASSISTENZA DEI PAZIENTI ONCOLOGICI IN ETÀ 0-19 ANNI	208
CARE FOR CANCER PATIENTS AGED 0-19 YEARS	
2.4.1. PRATICA CLINICA ED EPIDEMIOLOGIA: IL RAPPORTO TRA PAZIENTI OSSERVATI E ATTESI SULLA BASE DEGLI ARCHIVI AIEOP E AIRTUM	211
EPIDEMIOLOGY AND CLINICAL PRACTICE: PATIENTS REGISTERED IN THE AIEOP ARCHIVE COMPARED TO NUMBERS EXPECTED BASED ON AIRTUM RATES	
2.4.2. LA MIGRAZIONE SANITARIA NEI CENTRI AIEOP	217
PATIENT MIGRATION TOWARD AIEOP CENTRES	
2.4.3. BAMBINI IMMIGRATI CURATI NEI CENTRI AIEOP	221
IMMIGRANT CHILDREN TREATED IN AIEOP CENTRES	

3 ALTRI ASPETTI DEL PROBLEMA

OTHER RELATED TOPICS

I capitoli in questa Sezione sono basati su fonti di dati esterne ad AIRTUM e AIEOP. I testi riflettono unicamente le opinioni degli autori.
Articles in this Section do not make use of data collected by AIRTUM or AIEOP. The authors alone are responsible for the views expressed.

3.1. LA MORTALITÀ PER TUMORE IN ETÀ PEDIATRICA (0-19 ANNI) IN ITALIA DAL 1970 AL 2008	228
CHILDHOOD (0-19 YEARS) CANCER MORTALITY IN ITALY, 1970-2008 Gatta G, Caldora M, Galati F, Capocaccia R.	
3.2. LE CAUSE E I FATTORI DI RISCHIO DELLE NEOPLASIE PEDIATRICHE	234
CAUSES AND RISK FACTORS FOR CHILDHOOD CANCER Pisani P, Parodi S, Magnani C.	
3.3. LA SALUTE INFANTILE NEI SITI INQUINATI ITALIANI	255
CHILDREN'S HEALTH IN ITALIAN POLLUTED SITES Iavarone I, Pirastu R, Minelli G, Comba P.	
3.4. BREVI NOTE SULLE ORIGINI EPIGENETICHE DEI TUMORI INFANTILI	261
NOTES ON THE EPIGENETIC ORIGINS OF CHILDHOOD CANCER Burgio E.	
3.5. COMPLICANZE A LUNGO TERMINE NEI SOGGETTI SOPRAVVISSUTI A TUMORE IN ETÀ PEDIATRICA E PROBLEMATICHE A ESSI COLLEGATE	266
LATE EFFECTS IN CHILDHOOD CANCER SURVIVORS AND SURVIVORSHIP ISSUES Haupt R, Jankovic M, Hjorth L, Skinner R.	
3.6. ASPETTI PSICOLOGICI: NON PER TUTTI LO STESSO PERCORSO	274
PSYCHOLOGICAL ASPECTS: THERE IS NO ONE-FIT-ALL MODEL Bertolotti M.	
3.7. LA PROMOZIONE DELLA RESILIENZA: IL NUOVO PARADIGMA DELL'ONCOLOGIA PEDIATRICA	278
THE PROMOTION OF RESILIENCE: THE NEW PARADIGM IN PAEDIATRIC ONCOLOGY Maserà G, Cesa Bianchi M, Delle Fave A.	
3.8. IL PUNTO DI VISTA DEI GENITORI	282
PARENTS' VOICE Tulimiero P.	

APPENDICE 1/APPENDIX 1	286
Numerosità casistica/Number of cases	

APPENDICE 2/APPENDIX 2	293
La rete dei registri AIRTUM/The Network of the AIRTUM Cancer Registries	



Prefazione

Foreword



Sono ben lieto di presentare la seconda monografia dedicata ai tumori infantili prodotta dall'Associazione italiana registri tumori e nata dalla collaborazione con il Ministero della salute/CCM iniziata nel 2005.

Tale lavoro è frutto di una rinnovata collaborazione di AIRTUM con l'Associazione italiana di ematologia e oncologia pediatrica (AIEOP).

I tumori infantili sono un fenomeno di grande impatto emotivo e mediatico, che va affrontato con modalità e strumenti tecnici di sicura efficacia; il monitoraggio di incidenza, prevalenza e mortalità delle patologie tumorali ne è un esempio, in quanto necessario a far crescere la consapevolezza e la conoscenza del fenomeno e a rinforzare l'impegno per un'azione di prevenzione e contrasto più forte e meglio coordinata.

Dei dati presentati nel volume evidenzio solo come l'incidenza dei tumori infantili in Italia sia ancora alta, se confrontata con il panorama internazionale; d'altro canto un dato rassicurante è costituito dalla diminuzione della mortalità e dall'aumento della sopravvivenza.

Grazie alla condivisione delle informazioni tra AIRTUM e AIEOP, poi, si è messo in evidenza come spesso sia ancora presente il fenomeno della migrazione dei pazienti dalle strutture sanitarie del Sud a quelle del Nord, con tutto il carico di difficoltà che ciò comporta.

Queste informazioni e le molte altre incluse nel volume risultano fondamentali per i decisori, per regolare gli aspetti organizzativi del servizio sanitario e le azioni di prevenzione sia primaria che secondaria nel contesto dell'oncologia pediatrica.

Ringraziando AIRTUM e AIEOP per lo sforzo compiuto, non posso che augurarmi un'ampia diffusione dell'opera e il suo utilizzo quotidiano per le finalità che ho sopra richiamato.

Giuseppe Ruocco
Direttore generale della prevenzione
Ministero della salute

Giuseppe Ruocco
Director General of Prevention
Ministry of Health

I am very pleased to present the second monograph on childhood cancer published by the Italian Cancer Registry Association (AIRTUM), resulting from a cooperation with the Ministry of Health/CCM, which began in 2005.

This work is a joint effort of AIRTUM and the Italian Childhood Haematology and Oncology Association (AIEOP).

Childhood cancer is an issue loaded with emotional weight and high in media exposure. It needs to be approached using fail-safe effective methods and approaches. Monitoring of cancer incidence, prevalence, and mortality rates is an example of this, as data are necessary to increase awareness and knowledge of the issue and strengthen efforts for stronger and better coordinated prevention and control.

As regards the data presented here, I shall only underline how childhood cancer incidence in Italy is still high, when compared to international rates; on the other hand, the observed reduction in mortality and increase in survival are reassuring.

The pooling of AIRTUM and AIEOP information, furthermore, showed that patient migration from hospital facilities in the South of Italy to those in the North is still present, with the burden of difficulties it implies.

This is just one of many pieces of information included in this volume that are of essential importance for decision-makers, to regulate organizational aspects of healthcare and plan actions of primary and secondary prevention in childhood oncology.

I thank AIRTUM and AIEOP for their efforts and I hope this work will be used widely and daily for the above-mentioned purposes.

Introduzione

Introduction

Questa pubblicazione è frutto della collaborazione tra le reti dei registri tumori dell'AIRTUM e degli oncematologi dell'AIEOP e aggiorna la precedente monografia del 2008. Rappresenta perciò la continuità di un'offerta di dati aggiornati e accreditati al mondo scientifico, alle istituzioni e alla popolazione del Paese. L'interesse per questi studi è da anni in costante ascesa anche in ambito internazionale: in Europa è attiva una rete di monitoraggio (ACCIS, Automated Childhood Cancer Information System) che, anche attraverso il contributo dei registri tumori italiani, offre materiali e studi per azioni integrate. La rete dei registri tumori italiani (generalisti e specializzati) copre attualmente il 47% della popolazione sotto i 20 anni, mentre la rete AIEOP tratta oltre il 90% dei casi attesi in Italia da 0 a 14 anni. Un obiettivo comune per il futuro sarà, operando insieme, di poter censire una percentuale superiore degli adolescenti, ma soprattutto dei giovani adulti, così come avviene per esempio in altri Paesi europei.

Le emergenze che periodicamente richiamano l'attenzione sui fattori di rischio e sulle criticità assistenziali richiedono la presenza e la valorizzazione di una rete di sorveglianza epidemiologica, che AIRTUM e AIEOP garantiscono da anni, e che solo oggi è in procinto di tagliare il traguardo di un pieno riconoscimento giuridico e un integrale inserimento tra le risorse del Servizio sanitario nazionale.

I tumori dell'infanzia e dell'adolescenza presentano com'è noto spiccate peculiarità e, come altre patologie di queste fasce di età, hanno un impatto particolarmente forte sulla vita relazionale, sociale e lavorativa della famiglia. Possiedono comportamenti distintivi sul piano biologico e clinico, rappresentano spesso patologie rare rispetto a quanto accade nell'adulto. La stessa valutazione della sopravvivenza dal momento della diagnosi deve spingersi molto oltre il classico criterio quantitativo e seguire l'evoluzione della malattia, che oggi sempre più spesso approda a una guarigione clinica,

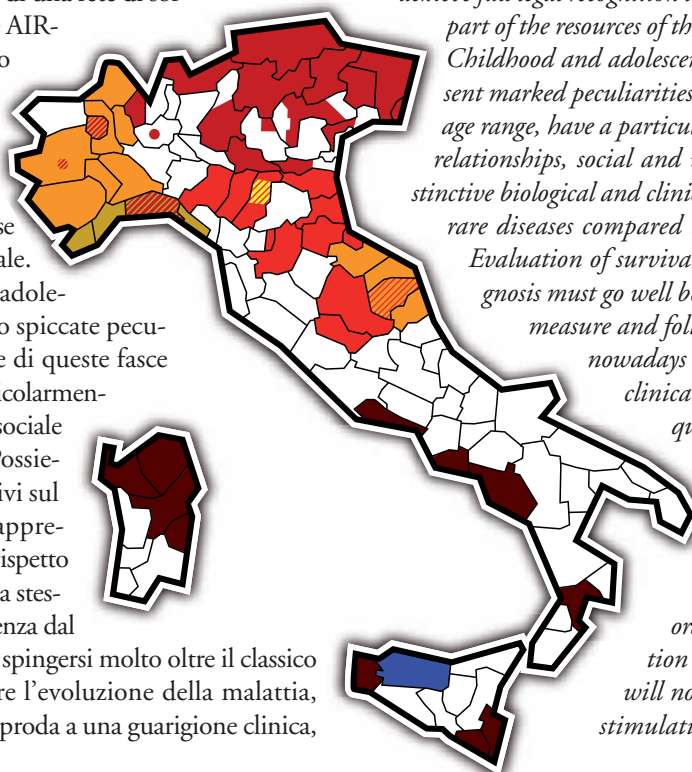
This publication is the joint effort of the AIRTUM cancer registry network and AIEOP haematologists and oncologists, and is an update of the previous monograph published in 2008. It offers updated, qualified data for use by the scientific world, public institutions, and the Italian population at large. In recent years, interest in this type of studies has been constantly on the rise: a monitoring network in Europe (ACCIS, Automated Childhood Cancer Information System), to which Italian cancer registries also contribute, offers material and studies for integrated intervention. The network of Italian (general and specialized) cancer registries currently covers 47% of the population under 20 years of age, while the AIEOP network treats over 90% of expected cases in Italy of children aged 0 to 14 years. A common goal for the future is to collect data about a larger percentage of adolescents, and young adults in particular, as is already the case in other European countries.

Emergencies periodically calling attention to risk factors and critical situations in healthcare call for the presence of a fully developed epidemiological network, such as AIRTUM and AIEOP have ensured for years, although it is only now to achieve full legal recognition and be considered an integral part of the resources of the national healthcare service.

Childhood and adolescent cancers are known to present marked peculiarities and, as other diseases in this age range, have a particularly strong impact on family relationships, social and working life. They have distinctive biological and clinical behaviours, and are often rare diseases compared to their adult counterparts.

Evaluation of survival itself from the time of diagnosis must go well beyond the usual quantitative measure and follow disease evolution, which nowadays more and more often reaches clinical cure, even in relation to the quality of social and family life in the long - and sometimes very long-term.

Data presented here offer different perspectives on this multifaceted issue, in order to promote critical reflection that will be based on - and will not disregard - objective data, stimulating additional research de-



anche in rapporto alla qualità della vita sociale e familiare nel lungo e talora lunghissimo periodo.

I dati qui presentati offrono prospettive di osservazione diverse su questo scenario così poliedrico, allo scopo di favorire ragionamenti e riflessioni che procedano – e non prescindano – da dati oggettivi, stimolando approfondimenti al riparo da preconcetti e dogmatismi culturali. I diversi indicatori considerati confermano gli enormi successi terapeutici conseguiti negli ultimi quarant'anni e documentano un generale esaurimento degli incrementi di incidenza registrati fino alla metà degli anni Novanta con rare eccezioni. Si tratta di elementi su cui meditare e a partire dai quali è necessario continuare a mantenere alta l'attenzione e ottimizzare le strategie di prevenzione, diagnosi e terapia, in un'ottica di efficienza ed equità.

Ringraziamo il personale del Servizio sanitario nazionale che facilita la raccolta di questi dati, la cui validità dipende anche dal loro aiuto, e il sostegno offerto dal Centro per il controllo e la prevenzione delle malattie (CCM) del Ministero della salute. Ma ancor di più ringraziamo tutti coloro, familiari, operatori sanitari e sociali, che quotidianamente sono in trincea su questo fronte. E' da loro che arriva la motivazione più forte a proseguire e migliorare il nostro lavoro.

void of cultural prejudices and dogmatisms. Indicators reported in this monograph confirm enormous progress has been made in treatment over the past forty years, and show a general end to the upward incidence trends recorded up to the mid 1990s, with rare exceptions. These elements need to be borne in mind and used as a starting point to keep attention high and optimize strategies of prevention, diagnosis, and treatment, striving for efficiency and fairness.

We would like to thank the national healthcare staff, who help gather these data and ensure their validity, and the Centre for Disease Control and Prevention (CCM) of the Ministry of Health for its support. And we especially would like to thank all those family members, health and social workers who, day after day, fight this battle in the trenches. They give us the motivation to continue and improve our work.

Comitato Direttivo

Associazione italiana registri tumori (AIRTUM)

Comitato Direttivo

Associazione italiana ematologia oncologia pediatrica (AIEOP)

Steering Committee

Italian Association of Cancer Registries (AIRTUM)

Steering Committee

Italian Association of Paediatric Haematology and Oncology (AIEOP)

Riassunto

Abstract

AIRTUM Working Group and AIEOP Working Group

Corresponding author: Paola Pisani

Registro tumori infantili del Piemonte, CPO, Servizio di epidemiologia dei tumori, Università degli studi di Torino
e-mail: tumori.infantili@registri-tumori.it

OBIETTIVI. Questo studio fornisce una misura dell'incidenza e della sopravvivenza dei pazienti con tumore in età pediatrica e adolescenziale in Italia, basata sui dati raccolti dai registri dell'Associazione italiana registri tumori (AIRTUM). Il volume costituisce un aggiornamento della monografia sullo stesso tema pubblicata da AIRTUM nel 2008. Dato l'impatto della pubblicazione precedente sull'opinione pubblica, si è cercato di mettere le statistiche descrittive nel contesto dei problemi legati alla malattia, cercando di offrire chiavi di lettura e criteri interpretativi univoci e di presentare le cifre dell'epidemiologia dei tumori infantili secondo criteri rigorosi, ma accessibili anche a un pubblico di non specialisti.

Il lavoro è frutto della collaborazione fra AIRTUM e AIEOP (Associazione italiana ematologia e oncologia pediatrica) ed è arricchito da riflessioni provenienti da realtà esterne, quali le associazioni dei genitori dei bambini affetti da neoplasia.

Il volume è diviso in tre parti. La prima, basata su dati AIRTUM, presenta i tassi di incidenza e le probabilità di sopravvivenza in relazione a età, area geografica, sesso e tendenze temporali per i diversi tipi di tumore. La seconda parte, basata su dati AIRTUM e AIEOP, illustra i problemi di organizzazione sanitaria per la cura dei pazienti oncologici di 0-19 anni di età, la stima del numero di nuovi casi attesi in Italia nei prossimi 10 anni e la stima del numero di giovani adulti viventi dopo neoplasia curata in età pediatrica. Vengono inoltre analizzati aspetti di organizzazione dei servizi di cura sulla base dell'archivio Modello 1.01 messo a punto dall'AIEOP.

La terza parte illustra l'andamento della mortalità specifica e analizza le questioni delle complicanze a lungo termine nei guariti e della prevenzione di queste malattie.

MATERIALI E METODI. I dati sono forniti dai registri tumori di popolazione facenti parte dell'AIRTUM, che nel periodo 2003-2008 coprivano il 47% della popolazione italiana sotto i 20 anni d'età. La qualità è elevata, come indicato dalla proporzione di diagnosi con conferma microscopica (91% nella fascia 0-14 anni e 96% nella fascia 15-19) e dalla bassa proporzione di casi noti dal solo certificato di morte (0,1%). La percentuale di casi classificati secondo la International Classification for Childhood Cancer (ICCC-3) basata sulla terza revisione della International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O-3) nelle classi XI (altri carcinomi) e XII (tumori mal definiti) è risultata rispettivamente del 7,0% nella fascia 0-14 anni e del 26,0% nella classe d'età successiva. Il rapporto medio tra mortalità e incidenza è 17,7% sia nei bambini sia negli adolescenti. I risultati sono presentati in 24 schede relative a 12 categorie maggiori (secondo ICCC-3), 10 categorie minori di particolare rilievo, una per tutti i tu-

OBJECTIVES. This study describes up-to-date cancer incidence and survival in Italian paediatric and adolescent patients, based on data collected by the network of Italian cancer registries (AIRTUM). It updates the monograph published on the same topic in 2008. The main objective of this monograph is to present the statistics according to standard rigorous epidemiological methods and disseminate them to a wide range of readers, including the lay public. Given the deep impact of the 2008 monograph on the general public, in this update we complement descriptive statistics with additional data and commentaries on issues of importance for public health, in order to provide unambiguous criteria on how to interpret the statistics. The study is the result of the collaboration between AIRTUM and AIEOP (Italian Association of Paediatric Haematology and Oncology) with contributions from interested parties, including representatives of parent associations.

The monograph is divided into three parts. The first part presents incidence rates, survival probabilities, and time trends, by sex, age, geographical area, and cancer site or type, by means of tables and graphs as in the previous monograph, to facilitate direct comparisons. Four articles summarize and comment the results. The second part uses data from AIRTUM and AIEOP to outline patient management and health care issues; it includes estimates of the number of new cases in the next decade and of young adults living after a paediatric cancer diagnosis. Health organizational aspects of treatment services for paediatric patients, based on the AIEOP database, are also discussed, along with long-term complications in cured patients. The third section describes the changes in mortality trends due to improving therapies and health-care services, and discusses risk factors and prevention of childhood cancer, late adverse events in cured patients, and other related issues.

MATERIAL AND METHODS. Data herein presented were provided by AIRTUM population-based cancer registries, covering 47% of the Italian population below age 20 years, in the period 2003-2008. Quality of cancer registration in Italy is elevated, with high proportions of microscopically verified diagnoses (91% in the 0-14 years age group and 96% between 15 and 19 years of age) and a very small proportion of cases collected through death certificate only (0.1%). The proportion of cases in diagnostic groups XI (other malignant epithelial neoplasms) and XII (other and unspecified neoplasms) of the International Classification for Childhood Cancer (ICCC), based on the third revision of the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O-3), were 7.0% in the 0-14 years age group and 26.0% in the 15-19 years age group. The ratio between mortality and incidence was 17.7% in both children and adolescents. Detailed results are presented in 24 fact sheets for the 12 major ICCC-3 diag-

mori maligni e una per tutti i tumori compresi i non maligni del sistema nervoso centrale (SNC). Ogni scheda riporta i risultati per i tre gruppi d'età: 0-14, 15-19 e 0-19 anni. Le schede sono accompagnate da commenti su incidenza, tendenze temporali e sopravvivenza. I tassi di incidenza sono standardizzati sulla popolazione europea ed espressi per milione di bambini. Vengono riportati tassi di incidenza specifici per classe di età, sesso e area geografica, i trend di incidenza con stima delle variazioni medie annue sui periodi 1988-2008 e 1998-2008 e le curve di sopravvivenza per classe di età e per periodo. Gli indicatori e i relativi intervalli di confidenza al 95% sono presentati nella monografia e sul sito web <http://www.registri-tumori.it>. Nelle analisi per area geografica i registri sono raggruppati in quattro aree (Nord-Ovest, Nord-Est, Centro e Sud con le Isole). Le classi di età sono definite secondo gli standard in uso per le indagini sui tumori infantili (0, 1-4, 5-9, 10-14 anni per i tumori pediatrici e 15-19 per i tumori dell'adolescente). Le analisi sui trend di incidenza tengono conto del contributo dei soli registri con almeno 3 anni di osservazione per ciascun periodo quinquennale e sono state condotte con modelli di regressione di Poisson. Le analisi della sopravvivenza sono state condotte con modelli non parametrici di Kaplan-Meier. La stima del numero di casi attesi è stata ottenuta in base ai tassi misurati dai registri tumori applicati alle proiezioni ISTAT del numero di residenti in Italia nei quinquenni 2011-2015 e 2016-2020. La banca dati dei centri AIEOP (Modello 1.01) ha fornito il numero di casi trattati presso i centri clinici che sono stati confrontati con il numero di casi attesi in base ai tassi di incidenza AIRTUM. La stessa fonte ha fornito i dati per l'analisi sulla migrazione sanitaria all'interno del Paese e sul numero di bambini stranieri trattati nei centri AIEOP.

RISULTATI. Nel periodo 2003-2008, 31 registri hanno identificato 4.473 nuovi casi di tumore maligno, 2.855 bambini e 1.618 adolescenti. L'incidenza di tumore maligno pediatrico nel 2003-2008 è risultata complessivamente di 164 nuovi casi all'anno per milione di bambini fino a 14 anni e 269 in età 15-19 anni. Le differenze tra aree geografiche sono modeste.

Nei bambini (0-14 anni) si è osservato un aumento significativo dell'incidenza di tumori maligni fino al 1997 (Annual Percent Change, APC: +3,2%), seguito da un andamento costante (APC: -1,1% statisticamente non significativo). Un aumento significativo fino alla seconda metà degli anni Novanta è stato osservato anche per il complesso delle leucemie nei maschi (APC: +5,7%), la leucemia linfoblastica che ne rappresenta l'80% (APC: +5,6%) e il complesso di linfomi Hodgkin e non-Hodgkin (APC: +6,3%). La leucemia linfoblastica ha registrato quindi una diminuzione significativa a partire dal 1995 (APC: -1,9%) mentre l'andamento è risultato stazionario nell'ultimo decennio per il complesso dei tumori maligni e dei linfomi. Non si osservano variazioni significative per i tumori del SNC considerati maligni secondo la classificazione più recente, mentre si registra un aumento significativo dell'1,8% medio annuo su tutto il periodo 1988-2008 includendo i tumori non maligni. Aumenti annui medi significativi su tutto il periodo sono stati osservati inoltre per il neuroblastoma (APC: +1,9%) e tumori epiteliali e melanoma (APC: +4,1%). Oltre alla diminuzione di leucemie linfoblastiche nel periodo più recente 1998-2008 si osserva la diminuzione significativa del complesso dei tumori maligni, dei linfomi nelle bambine, delle neoplasie del SNC (sia maschi sia femmine) e dei tumori del rene

nostic groups and 10 sub-groups of special interest; the series is completed by a sheet on all malignant tumours and one on all tumours including non-malignant neoplasms of the central nervous system. All sheets include results for three age groups (0-14, 15-19, and 0-19 years) and are followed by two commentaries on incidence in the recent period, one on trends and the other on survival. Incidence rates were age-standardized on the European population and presented per million children. Incidence rates are also presented by age group, sex, and geographical area. Incidence trends were evaluated for two periods, 1988-2008 and 1998-2008, using estimated annual percent changes, and survival estimates were calculated by age and period. Indicators and corresponding 95% confidence intervals are shown in forms of graphics and tables at the end of the monograph and online at <http://www.registri-tumori.it>. Geographical analyses were conducted rearranging cancer registries into four macroareas (North-West, North-East, Centre, and South and Islands). Age groups were the same used in descriptive studies on children worldwide (0, 1-4, 5-9, 10-14 years for paediatric tumours and 15-19 years for adolescents). Incidence trend analyses included cancer registries with three or more years of registration in the 5-year period, using Poisson regression models. Observed survival was computed according to the Kaplan-Meier method. The estimate of expected cases in the next decade was based on observed incidence rates in the most recent period, extended to the Italian estimated population of children and adolescents in the periods 2011-2015 and 2016-2020. The AIEOP database (Modello 1.01) allowed us to compare the number of patients treated and followed-up in specialized centres with expected cases based on AIRTUM estimates. The AIEOP database also provided information regarding health care migration throughout Italian regions and the number of foreign (immigrated) children treated in Italian AIEOP centres.

RESULTS. In the period 2003-2008, 31 cancer registries reported 4,473 incident malignant neoplasms, 2,855 in children and 1,618 in adolescents. Cancer incidence rates were 164 cases per million in children aged 14 years or below and 269 cases per million in patients aged 15-19 years. Limited geographical variations emerged.

In children (0-14 years) a significant increase in malignant cancer incidence was observed until 1997 (APC: +3.2%), followed by a plateau (APC: -1.1% not statistically significant). Until the late Nineties, a statistically significant increase was also observed in the incidence of all leukaemias in males (APC: +5.7%), lymphoid leukaemias (APC: +5.6%), representing 80% of all leukaemias, Hodgkin and non-Hodgkin lymphomas (APC: +6.3%). A significant decrease emerged for lymphoid leukaemia starting in 1995 (APC: -1.9%), while no substantial change in cancer incidence rates was observed in the last decade of observation for all malignant neoplasms and lymphomas. In addition, no variation emerged for malignant (according to the most recent classification) central nervous system (CNS) neoplasms, while an annual increase of 1.8% (significant) was observed in the period 1988-2008, when non-malignant tumours were included. Increases in cancer incidence were observed throughout the study period for neuroblastoma (APC: +1.9%) and epithelial tumours or melanoma (APC: +4.1%). In the period 1998-2008, in addition to lymphoid leukaemias, a significant decrease was observed for all malignant neoplasms, lymphomas in girls, CNS tumours (males and females), and renal tumours in girls, while no increases were observed in this age group.

nelle bambine. In questa classe d'età non si sono registrate tendenze all'aumento nel periodo recente per nessun tipo di tumore.

Negli adolescenti (15-19 anni) si osserva un aumento significativo per tutte le neoplasie maligne (APC: +2,0%), il complesso dei linfomi (APC: +2,9%) e il linfoma di Hodgkin in particolare (APC: +3,6%), il carcinoma della tiroide (APC: +6,1%) e il melanoma (APC: +8,1%). La leucemia linfoblastica risulta l'unica neoplasia in significativa diminuzione in questo gruppo d'età sul lungo periodo. Le tendenze recenti (1998-2008) confermano l'aumento dei tumori maligni solo nelle ragazze e l'aumento importante di carcinomi della tiroide (APC: +7,9%) in maschi e femmine. Sempre sul periodo recente si registra una diminuzione di tumori dell'osso nelle ragazze basato su solo 46 casi.

La mortalità nella fascia d'età 0-19 è in continua diminuzione sia per tutte le neoplasie sia per i tipi più frequenti: nel 2008 è circa un terzo rispetto ai primi anni Settanta. La sopravvivenza dei casi a 5 anni dalla diagnosi, in aumento fin dagli anni Settanta, è ulteriormente migliorata ed è pari all'82% per i bambini e all'86% per gli adolescenti nel periodo 2003-2008.

Nel 2008-2010 i bambini (0-14 anni) trattati nei centri clinici afferenti all'AIEOP sono stati 4.488, pari al 92% della totalità dei casi attesi in Italia in base ai tassi di incidenza AIRTUM. La proporzione di adolescenti curati in centri AIEOP è stata invece solo del 25%. L'analisi dei flussi migratori fra centri AIEOP mostra un eccesso di migrazione da Sud e Isole verso il Centro e Nord Italia.

Nel quinquennio 2016-2020 il numero previsto di neoplasie è di circa 7.000 fra 0 e 14 anni e 4.000 fra 15 e 19 anni, senza sostanziali differenze rispetto al quinquennio precedente.

COMMENTI. Questi dati presentano l'epidemiologia descrittiva dei tumori in età pediatrica e adolescenziale in Italia con il contributo dell'ampia rilevazione condotta dai Registri tumori di popolazione, sia specializzati sia generali. I dati dei registri trovano un utile complemento nei dati raccolti dal registro dei centri specializzati AIEOP denominato Modello 1.01, e nei dati di mortalità raccolti dall'ISTAT. I risultati indicano tassi di incidenza relativamente elevati nel panorama internazionale e piuttosto omogenei sul territorio nazionale; mostrano inoltre che l'incremento statisticamente significativo dell'incidenza registrato fino alla seconda metà degli anni Novanta si è arrestato, con l'unica eccezione dei tumori della tiroide negli adolescenti.

È noto che l'efficacia terapeutica per queste malattie ha visto continui miglioramenti a partire dagli anni Settanta. I nuovi dati confermano questa tendenza in tutte le età, soprattutto per i tipi di tumore più rari a prognosi meno favorevole. Il confronto con i casi registrati da AIEOP suggerisce la possibilità di razionalizzare e rendere più efficiente l'offerta sanitaria soprattutto negli adolescenti, riducendo la migrazione con un miglior uso di strutture presenti sul territorio.

In adolescents (15-19 years) between 1988 and 2008, a significant increase in incidence rates was observed (APC: +2.0%) for all malignant neoplasms, all lymphomas (APC: +2.9%; in particular Hodgkin lymphoma, APC: +3.6%), thyroid cancer (APC: +6.1%), and melanoma (APC: +8.1%). Conversely, lymphoid leukaemia is the only neoplasm showing a long-term decrease in adolescents. Recent trends (1998-2008) confirm the long-term increases only for all malignant neoplasms in girls and thyroid cancer (APC: +7.9%, boys and girls), while a decrease in bone tumour incidence emerged in girls, albeit based only on 46 cases.

Cancer mortality in children showed a persistent decrease for all neoplasms and even for more frequent cancer sites or types, and mortality rates for cancer were three-fold higher in the early Seventies than in 2008. In addition, five-year survival after cancer diagnosis increased in the last three decades and was still increasing in the period 2003-2008, reaching 82% in children and 86% in adolescents.

In the period 2008-2010, 4,488 children (0-14 years) were treated in one of the AIEOP clinical centres and we estimate, based on the above-presented incidence rates, that they represented 92% of all cancer cases in Italy. However, in adolescents, the proportion of patients treated in AIEOP centres was only 25%. A migration of patients living in the South of Italy to Central and Northern Italy emerged from AIEOP information. The expected number of cancer cases in children aged between 0 and 14 years of age is approximately 7,000 in the period 2016-2020, while the corresponding figure for adolescents between 15 and 19 years of age is 4,000, with no relevant variation in comparison with the previous five-year period.

COMMENTS. *The present findings update descriptive cancer epidemiology in children and adolescents in Italy based on data provided by an extensive network of general and specialized population-based cancer registries. Data obtained from cancer registries are supplemented by additional information collected by specialized clinical AIEOP centres and mortality reports collected by the National Institute of Statistics (ISTAT). Incidence rates reported in Italy were slightly higher in comparison to other developed Countries, but relatively consistent between different Italian areas. Our results also showed that the significant increase in cancer incidence observed until the end of Nineties has halted, with the exception solely of thyroid cancer in adolescents. Efficacy of therapeutic protocols has improved constantly since the Seventies, and recent findings confirm this trend in all age groups and, in particular, for rarer tumours and cancer types that have very poor prognosis. Findings derived from cross-analysis with AIEOP data suggest that it is possible to further improve the efficiency of our healthcare system, in particular for adolescents; migration can be reduced with a more rational use of hospitals throughout Italy.*

Parole chiave:

incidenza oncologica, sopravvivenza, bambini, adolescenti, registri, Italia

Keywords:

cancer incidence, survival, children, adolescents, registries, Italy

DATI AIRTUM:
INCIDENZA E SOPRAVVIVENZA

AIRTUM DATA:
INCIDENCE AND SURVIVAL

SEZIONE 1



Capitolo 1.1

Materiali e metodi

Materials and methods

Attualmente fanno parte dell'Associazione italiana registri tumori (AIRTUM) 32 registri tumori (RT) generali e 5 registri specializzati: RT colorettrali di Modena, RT della mammella femminile di Palermo, registro dei mesoteliomi della Regione Liguria, 2 registri specializzati per i tumori infantili (anni 0-14) e adolescenziali (anni 15-19), uno nella Regione Piemonte e uno nella Regione Marche (figura 1).

La distribuzione dei registri tumori mostra una maggiore concentrazione nel Nord, soprattutto nel Nord-Est, rispetto al Centro e al Sud Italia (tabella 1).

La copertura regionale varia dallo 0% per Regioni quali Puglia, Basilicata, Abruzzo, Molise e Valle d'Aosta fino al 100% di Piemonte, Umbria, Friuli Venezia Giulia e Trentino Alto Adige.

Complessivamente i registri accreditati dall'AIRTUM monitorano oltre 11.000.000 di bambini e adolescenti, pari al

The Italian Network of Cancer Registries (AIRTUM) includes 32 general cancer registries and five specialized ones: the colorectal cancer registry in the province of Modena, the female breast cancer registry in the province of Palermo, the mesothelioma cancer registry in the region of Liguria, two specialized registries for childhood (0-14 years) and adolescent (15-19 years) cancer in the regions of Piemonte and Marche (figure 1).

The distribution of cancer registries shows a higher concentration in the North, especially in the North-East, compared to central and southern Italy (table 1). Regional coverage ranges from 0% for some regions (Puglia, Basilicata, Abruzzo, Molise, and Valle d'Aosta), up to 100% (Piemonte, Umbria, Friuli Venezia Giulia, and Trentino Alto Adige).

Overall, AIRTUM cancer registries monitor more than 11 million children and adolescents, 47% of the population belonging to this age group in Italy, with percentages varying from area to area in the country (57% in the North-West, 68% in the North-East, 35% in the Centre, and 35% in the South and Islands) (table 1).

Since 2005, the Italian Network of Cancer Registries has a central database, which stores the data from all accredited cancer registries.¹

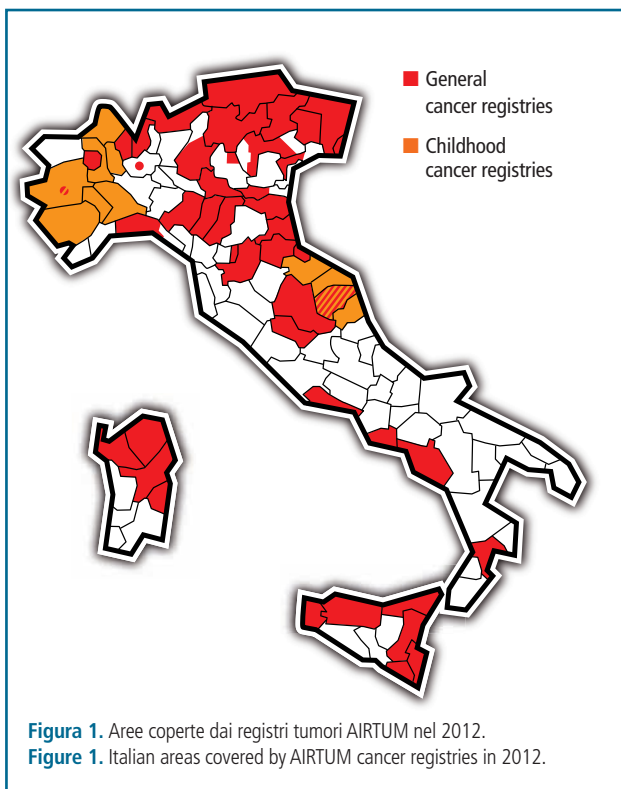
Data selection

For this report we selected from the AIRTUM database all cancer cases diagnosed in the 0-14 years and 15-19 years age groups. The two age groups were analyzed separately and as a whole (age 0-19 years).

The International Classification for Childhood Cancers (ICCC-3)² was utilized. We used codes provided by cancer registries when data were already classified according to the ICC-3,⁴ we converted ICC-3 codes from the topographic and morphological codes provided in the ICD-O-3 otherwise. Conversions were performed using the International Agency for Research on Cancer (IARC) DEPedit conversion software.³

All cases sent to the AIRTUM database are coded according to the ICD-O-3, even for periods prior to the introduction of the third revision. In this monograph, AIRTUM did not adopt the ICD-O-3 update published in 2011.⁵

Non-malignant cancers were excluded because of differences in collection procedures and completeness among registries. For



47% della popolazione residente appartenente a questa fascia di età, con percentuali che variano da un'area all'altra del Paese (57% nel Nord-Ovest, 68% nel Nord-Est, 35% nel Centro e 35% al Sud e Isole) (tabella 1).

Dal 2005 l'AIRTUM ha costituito formalmente una propria banca dati con lo scopo di raccogliere unitariamente¹ le informazioni prodotte dai singoli registri accreditati.

Criteria di selezione

Per la presente monografia sono stati selezionati dalla banca dati AIRTUM i casi di tumore incidenti nelle classi d'età 0-14 anni e 15-19 anni; le due classi sono state analizzate sia separatamente sia nel loro complesso (età 0-19 anni).

E' stata utilizzata la Classificazione internazionale per i tumori infantili (ICCC-3).² Per i registri che hanno inviato i dati già classificati secondo ICCC-3 sono stati utilizzati i codici forniti, per i restanti la codifica ICCC è stata prodotta tramite il software di conversione DEPedit della International Agency for Research on Cancer (IARC)³ a partire dai codici topografici e morfologici forniti in ICD-O-3.⁴ I registri tumori hanno inviato alla banca dati AIRTUM la casistica codificata secondo ICD-O-3 anche per periodi precedenti l'introduzione della terza revisione.

Per questa monografia, AIRTUM non ha adottato l'aggiornamento di ICD-O-3 pubblicato nel 2011.⁵

Sono stati esclusi i tumori non maligni poiché le procedure di raccolta e la completezza per questo tipo di lesioni non sono tuttora omogenee fra i diversi registri. Un'eccezione riguarda il sistema nervoso centrale (SNC), per il quale presentiamo i risultati sia per i soli tumori maligni sia per il totale inclusi i non maligni. E' necessario osservare che nella terza revisione dell'ICD-O l'astrocitoma pilocitico (ICD-O-M: 9421) ha cambiato comportamento da maligno a incerto. Queste neoplasie, divenute piuttosto frequenti, sono quindi escluse dalle analisi della presente monografia relative ai tumori maligni, ma erano incluse nella monografia precedente dedicata ai tumori infantili⁶ per la quale era stata utilizzata la classificazione ICCC-2.⁷ Viceversa sono qui incluse le neoplasie mieloproliferative croniche (ICD-O-M: 9950, 9960-2, 62 casi), le sindromi mielodisplastiche (ICD-O-M: 9980-84, 9989; 35 casi) e due casi di ependimoma papillifero del sistema nervoso centrale che sono passati da comportamento incerto in ICD-O-2 a maligno in ICD-O-3.

Nel calcolo dei tassi di incidenza sono stati inclusi anche i tumori primitivi successivi al primo, secondo la definizione IARC-IACR,⁸ purché insorti in età pediatrica. Questi tumori sono stati inseriti anche nelle analisi di sopravvivenza, in conformità con le scelte adottate nel Rapporto AIRTUM 2011 relativo a questa tematica.⁹

Al fine di utilizzare tutte le informazioni disponibili e considerati i periodi di copertura dei registri (figura 2), nelle schede specifiche per tumore della presente monografia sono stati analizzati tre distinti pool di registri:

the central nervous system (CNS) an exception were made: for this cancer site we present results for both only malignant cancer and total including non malignant.

In the ICD-O-3, pilocytic astrocytoma (ICD-O morphology: 9421) changed its behaviour from malignant to uncertain. This type of cancer, which has become quite frequent, was therefore excluded from the analysis relating to malignant cancer, whereas it had been included in the previous AIRTUM monograph on childhood cancer,⁶ which used the ICCC-2.⁷ Conversely, chronic myeloproliferative neoplasms (ICD-O morphology: 9950, 9960-2; 62 cases), myelodysplastic syndromes (ICD-O morphology: 9980-84, 9989, 35 cases), and two cases of papillary ependymoma of the CNS, which have gone from uncertain behaviour in the ICD-O-2 to malignant in the ICD-O-3, are here included.

When computing incidence rates, all primary cancers (first and subsequent), as defined by the IARC-IACR,⁸ were included. All primary cancers were also included in survival analyses, as in the previous AIRTUM monograph on survival.⁹

To take advantage of all information and available incidence data collected by cancer registries (figure 2), in the cancer-specific

REGION	ITALIAN POPULATION	RESIDENTS IN AREAS COVERED BY GENERAL CANCER REGISTRIES	
	(0-19)	(0-19)	
	No.	No.	%
Piemonte	759 928	759 928	100
Valle d'Aosta	23 253	0	0
Lombardia	1 844 779	764 076	41
Liguria	249 915	127 692	51
North-West	2 877 875	1 651 696	57
Trentino Alto Adige	219 396	219 396	100
Veneto	925 396	482 094	52
Friuli Venezia Giulia	205 209	205 209	100
Emilia-Romagna	768 310	537 427	70
North-East	2 118 311	1 444 126	68
Toscana	629 401	201 215	32
Umbria	155 669	155 669	100
Marche	279 046	279 046	100
Lazio	1 070 366	109 386	10
Centre	2 134 482	745 316	35
Abruzzo	239 490	0	0
Molise	56 196	0	0
Campania	1 320 215	393 984	30
Puglia	837 861	0	0
Basilicata	110 685	0	0
Calabria	401 266	52 014	13
Sicilia	1 067 023	931 716	87
Sardegna	284 435	127 472	45
South and Islands	4 317 171	1 505 186	35
ITALY	11 447 839	5 346 324	47

Tabella 1. Distribuzione della popolazione italiana 0-19 anni, totale e residente nelle aree coperte dai registri tumori AIRTUM, per regione e macroarea. Italia, 2011.

Table 1. Distribution of the Italian resident population, age 0-19 years old, overall and in areas covered by AIRTUM cancer registries, by region and macroarea. Italy, 2011.

■ il **pool 2003-2008**, costituito da 31 registri tumori, è utilizzato per la produzione dei grafici relativi alla valutazione di incidenza e sopravvivenza per il periodo più recente.

Per la fascia di età **0-14** e per la fascia di età **15-19**, questo pool include i seguenti registri: Brescia, Como, Genova, Mantova, Milano, Infantili e adolescenti Piemonte, Sondrio, Varese, Alto Adige, Ferrara, Friuli Venezia Giulia, Modena, Parma, Reggio Emilia, Romagna, Trento, Veneto, Firenze-Prato, Latina, Infantili e Adolescenti Marche, Umbria, Catania-Messina, Catanzaro, Napoli, Nuoro, Palermo, Ragusa, Salerno, Sassari, Siracusa, Trapani.

■ il **pool 1993-2008**, costituito da 17 registri tumori, è utilizzato per la produzione dei grafici relativi alla valutazione del trend temporale di incidenza nel periodo 1993-2008. Per la fascia di età **0-14**, questo pool include i seguenti registri: Alto Adige, Genova, Trento, Varese, Veneto, Friuli Venezia Giulia, Parma, Modena, Ferrara, Romagna, Firenze-Prato, Umbria, Latina, Ragusa, Sassari, Infantili e Adolescenti Piemonte e Infantili e Adolescenti Marche.

Per la fascia di età **15-19**, include i seguenti registri: Alto Adige, Genova, Trento, Varese, Veneto, Friuli Venezia Giulia, Parma, Modena, Ferrara, Romagna, Firenze-Prato, Umbria, Latina, Torino, Ragusa, Sassari, Biella.

Non sono inclusi il registri tumori infantili e adolescenti Piemonte e il registro tumori infantili e adolescenti Marche, poiché questi hanno avviato l'attività di registrazione dei tumori incidenti in questa fascia di età soltanto dal 2000 e dal 1998 rispettivamente.

■ il **pool 1988-2008**, costituito da 11 registri tumori per la fascia di età 0-14 anni e 10 per la fascia di età 15-19 anni, è utilizzato per la produzione dei grafici relativi alla valutazione del trend temporale di incidenza e sopravvivenza nel periodo 1988-2008.

Per la fascia di età **0-14**, questo pool include i seguenti registri: Genova, Varese, Veneto, Parma, Modena, Romagna, Firenze-Prato, Latina, Ragusa, Infantili e adolescenti Piemonte, Infantili e adolescenti Marche.

Per la fascia di età **15-19**, include i seguenti registri: Genova, Varese, Veneto, Parma, Modena, Romagna, Firenze-Prato, Latina, Torino, Ragusa.

Non sono inclusi il registri tumori infantili e adolescenti Piemonte e il registro tumori infantili e adolescenti Marche, poiché questi hanno avviato l'attività di registrazione dei tumori incidenti in questa fascia di età soltanto dal 2000 e dal 1998 rispettivamente.

Controlli di qualità dei dati

Prima dell'invio alla banca dati, i dati sono stati sottoposti ai controlli previsti dal programma DEPedit, che include anche controlli di congruenza specifici per i tumori infantili.

A livello di banca dati questo programma è stato nuovamente utilizzato per verificare che non fossero segnalati errori e che i *warning*, indicativi di combinazioni poco probabili,

data sheets, three different pools of cancer registries were analyzed:

■ *the 2003-2008 pool consists of 31 cancer registries; it is used in figures regarding incidence and survival observed during the most recent period. For both the 0-14 and 15-19 age groups, the 2003-2008 pool includes the following cancer registries: Brescia, Como, Genova, Mantova, Milano, Piemonte childhood and adolescent registry, Sondrio, Varese, Alto Adige, Ferrara, Friuli Venezia Giulia, Modena, Parma, Reggio Emilia, Romagna, Trento, Veneto, Firenze-Prato, Latina, Marche childhood and adolescent registry, Umbria, Catania-Messina, Catanzaro, Napoli, Nuoro, Palermo, Ragusa, Salerno, Sassari, Siracusa, Trapani.*

■ *the 1993-1998 pool consists of 17 cancer registries; it is used for figures regarding the incidence trend during the period 1993-2008. For the 0-14 age group the 1993-2008 pool includes the following cancer registries: Alto Adige, Genova, Trento, Varese, Veneto, Friuli Venezia Giulia, Parma, Modena, Ferrara, Romagna, Firenze-Prato, Umbria, Latina, Ragusa, Sassari, Piemonte and Marche childhood and adolescent registries. For the 15-19 age group the 1993-2008 pool includes the following cancer registries: Alto Adige, Genova, Trento, Varese, Veneto, Friuli Venezia Giulia, Parma, Modena, Ferrara, Romagna, Firenze-Prato, Umbria, Latina, Torino, Ragusa, Sassari, Biella. The Childhood and adolescent cancer registries of Piemonte and Marche were not included because they have been recording cancer cases in this age group only since 2000 and 1998, respectively.*

■ *the pool 1988-2008 consists of 11 cancer registries in the age group 0-14 years and 10 cancer registries in the 15-19 years age group; it is used in figures regarding incidence and survival trends during the period 1988-2008. For the 0-14 age group the 1988-2008 pool includes the following cancer registries: Genova, Varese, Veneto, Parma, Modena, Romagna, Firenze-Prato, Latina, Ragusa, Piemonte and Marche childhood and adolescent registries. For the 15-19 age group the 1988-2008 pool includes the following cancer registries: Genova, Varese, Veneto, Parma, Modena, Romagna, Firenze-Prato, Latina, Torino, Ragusa. The Childhood and adolescent cancer registries of Piemonte and Marche were not included because they have been recording cancer cases in this age group only since 2000 and 1998, respectively.*

Quality checks

Data usually undergo quality checks provided by the DEPedit programme before they are sent to the AIRTUM database. DEPedit includes also consistency checks specific for childhood cancers.

Once data were uploaded to the central database, AIRTUM used the programme again to verify that no errors were reported and the warnings of unlikely combinations had been verified and confirmed. In addition, other checks based on software developed by the Association (CheckAIRTUM)¹⁰ were carried out. It compares data from a specific registry to the weighted average of the other registries reporting to the database.

Registry	Calendar year																	Pool						
	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2003-2008	1993-2008	1988-2008
North-West	Brescia																					X		
	Como																					X		
	Genova																					X	X	X
	Mantova																					X		
	Milano																					X		
	Piemonte*																					X	X	X
	Sondrio																					X		
Varese																					X	X	X	
North-East	Alto Adige																				X	X		
	Ferrara																				X	X		
	Friuli Venezia Giulia																				X	X		
	Modena																				X	X		X
	Parma																				X	X		X
	Reggio Emilia																				X			
	Romagna																				X	X		X
	Trento																				X	X		X
Veneto																				X	X		X	
Centre	Firenze-Prato																				X	X		X
	Latina																				X	X		X
	Marche [§]																				X	X		X
	Umbria																				X	X		
South	Catania-Messina																				X			
	Catanzaro																				X			
	Napoli																				X			
	Nuoro																				X			
	Palermo																				X			
	Ragusa																				X	X		X
	Salerno																				X			
	Sassari																				X			
	Siracusa																				X	X		
	Trapani																				X			

* Registro dei tumori infantili del Piemonte e, per la fascia d'età 15-19 anni prima del 2000, Registro tumori di Biella e Registro tumori di Torino.
 § Registri tumori infantili delle Marche e, per la fascia d'età 15-19 anni prima del 1998, Registro tumori di Macerata.
 * Childhood Piedmont Cancer Registry and, for the 15-19 years age group before 2000, Biella Cancer Registry and Torino Cancer Registry.
 § Childhood Marche Cancer Registries and, for the 15-19 years age group before 1998, Macerata Cancer Registries.

Figura 2. Dati di incidenza disponibili per il periodo 1988-2008 utilizzati in questa monografia.
Figure 2. Available incidence data for the period 1988-2008 used in the present monograph.

fossero stati verificati e confermati. Inoltre sono stati effettuati controlli di comparazione fra i dati dei diversi registri sia secondo i parametri tradizionali presentati nel seguente paragrafo («Indicatori di qualità») sia con un software sviluppato nell'ambito dell'associazione (CheckAIRTUM)¹⁰ nel quale i dati di uno specifico registro sono confrontati con la media pesata degli altri registri della banca dati.

Indicatori di qualità

Nella tabella 2 sono presentati alcuni indicatori complessivi di qualità dei dati relativi al periodo 2003-2008. Per ogni registro (entrambi i sessi) sono indicati per il totale dei tumori:

- la percentuale dei casi con conferma microscopica (istologica e citologica);
- la percentuale dei casi noti dal solo certificato di morte (DCO);
- la percentuale dei casi con base di diagnosi solo clinica o base di diagnosi ignota;

Quality indicators

Table 2 shows quality indicators for the period 2003-2008. For each registry, both sexes, and for all cancer sites together the table shows:

- the percentage of microscopically verified cases (MV, histology and cytology);
- the percentage of cases known from the death certificate only (DCO);
- the percentage of cases with only clinical or unknown basis of diagnosis (poorly specified diagnosis);
- the mortality / incidence ratio (M/I);
- the percentage of cases with ill-defined or unspecified site, ICD-10 code C26, C39, C48, C76, C80.

The cases that have neither high-quality diagnosis (cytology and histology) nor low-quality diagnosis (DCO, clinical, autopsy or unknown basis) are based on clinical investigation, such as x-ray, imaging and ultrasound.

CANCER REGISTRY / AREA	CASES (No.)		DCO (%)		MV (%)		POORLY SPECIFIED DIAGNOSIS (%)		ILL-DEFINED SITE (%)		M/I (%)	
	0-14 yy	15-19 yy	0-14 yy	15-19 yy	0-14 yy	15-19 yy	0-14 yy	15-19 yy	0-14 yy	15-19 yy	0-14 yy	15-19 yy
Brescia	68	44	1.5	2.3	80.9	88.6	17.6	9.1	1.5	0.0	29.4	11.4
Como	53	29	0.0	0.0	94.3	100.0	5.7	0.0	1.9	0.0	18.9	6.9
Genova	45	25	0.0	0.0	53.3	92.0	33.3	8.0	4.4	0.0	17.8	4.0
Mantova	30	7	0.0	0.0	93.3	100.0	0.0	0.0	3.3	0.0	6.7	71.4
Milano	100	49	0.0	0.0	91.0	100.0	0.0	0.0	1.0	2.0	15.0	20.4
Piemonte*	521	273	0.0	0.0	96.7	100.0	2.5	0.0	1.3	0.4	— [^]	— [^]
Sondrio	21	13	0.0	0.0	95.2	92.3	4.8	7.7	0.0	0.0	28.6	23.1
Varese	104	54	0.0	0.0	89.4	98.1	4.8	1.9	1.0	0.0	11.5	24.1
North-West	942	494	0.1	0.2	91.8	98.2	5.2	1.6	1.5	0.4	17.3	17.6
Alto Adige	27	22	0.0	0.0	92.6	100.0	0.0	0.0	3.7	0.0	14.8	13.6
Ferrara	35	29	0.0	0.0	94.3	96.6	0.0	0.0	0.0	0.0	25.7	13.8
Friuli Venezia Giulia	128	62	0.0	0.0	94.5	100.0	5.5	0.0	0.8	1.6	10.9	12.9
Modena	89	47	0.0	0.0	96.6	100.0	0.0	0.0	0.0	0.0	18.0	10.6
Parma	59	24	0.0	0.0	93.2	100.0	0.0	0.0	1.7	0.0	20.3	16.7
Reggio Emilia	55	25	1.8	0.0	87.3	96.0	3.6	4.0	0.0	0.0	23.6	0.0
Romagna	159	81	0.6	0.0	87.4	93.8	4.4	1.2	1.9	0.0	18.2	14.8
Trento	44	25	0.0	0.0	86.4	100.0	13.6	0.0	0.0	4.0	13.6	8.0
Veneto	213	122	0.0	0.0	96.7	97.5	1.9	1.6	5.6	0.0	21.1	14.8
North-East	809	437	0.2	0.0	92.8	97.7	3.2	0.9	2.2	0.5	18.3	12.8
Firenze-Prato	84	41	0.0	0.0	89.3	73.2	10.7	14.6	0.0	0.0	9.5	17.1
Latina	82	45	0.0	0.0	76.8	86.7	13.4	6.7	1.2	0.0	18.3	4.4
Marche	161	107	0.0	0.0	93.8	100.0	2.5	0.0	4.3	0.0	— [^]	— [^]
Umbria	115	56	0.0	0.0	93.0	98.2	2.6	1.8	0.9	0.0	17.4	8.9
Centre	442	249	0.0	0.0	89.6	92.8	6.1	4.0	2.0	0.0	15.3	9.9
Catania-Messina	133	82	0.0	0.0	93.2	92.7	0.0	0.0	4.5	1.2	16.5	22.0
Catanzaro	18	9	0.0	0.0	83.3	66.7	0.0	0.0	5.6	22.2	11.1	0.0
Napoli	132	75	0.0	0.0	94.7	98.7	0.0	0.0	2.3	0.0	22.7	20.0
Nuoro	32	23	3.1	0.0	71.9	95.7	0.0	0.0	3.1	0.0	18.8	13.0
Palermo	93	71	0.0	0.0	78.5	81.7	19.4	11.3	1.1	1.4	22.6	15.5
Ragusa	35	18	0.0	0.0	88.6	100.0	2.9	0.0	0.0	5.6	31.4	5.6
Salerno	73	53	0.0	0.0	82.2	92.5	0.0	0.0	0.0	0.0	13.7	17.0
Sassari	58	44	0.0	2.3	87.9	95.5	3.4	0.0	1.7	0.0	8.6	27.3
Siracusa	43	37	0.0	0.0	90.7	94.6	0.0	2.7	2.3	2.7	18.6	18.9
Trapani	45	26	0.0	0.0	93.3	88.5	0.0	0.0	0.0	7.7	13.3	23.1
South	662	438	0.2	0.2	88.1	92.0	3.2	2.1	2.1	1.8	18.3	18.7
POOL	2 855	1 618	0.1	0.1	90.9	95.6	4.3	1.9	1.9	0.7	17.7	17.7

*Childhood cancer registry

[^] Mortality data are not available.

Tabella 2. Tutti i tumori maligni. Numero di casi diagnosticati nel periodo 2003-2008 e indicatori di qualità: percentuale di casi basati sul solo certificato di morte (DCO), percentuale di casi con conferma microscopica (MV), percentuale di casi con bassa qualità della diagnosi, percentuale di casi con sede generica o non specificata, codici ICD-10 C26, C39, C48, C76, C80 e rapporto mortalità/incidenza (M/I) per fascia d'età, registro e macroarea.

Table 2. All malignant neoplasms. Number of cases diagnosed during the period 2003-2008, and quality indicators: percentage of cases based on death certificate only (DCO), percentage of microscopically verified cases (MV), percentage of cases with poorly specified diagnosis, percentage of cases with ill-defined or unspecified site, ICD-10 code C26, C39, C48, C76, C80 and mortality/incidence ratio (M/I) by age group, cancer registry, and macroarea.

■ il rapporto mortalità /incidenza (M/I);
 ■ la proporzione di casi classificati con sede generica o non specificata: codici ICD-10 C26, C39, C48, C76, C80. La quota di casi che non rientrano nelle categorie diagnostiche definite di elevata qualità (esami citologici e istologici) o di bassa qualità (casi DCO, con diagnosi clinica, autoptica o ignota) presentano una base di diagnosi strumentale, per esempio per *imaging*.
 E' stata inoltre valutata l'omogeneità fra i vari registri nella distribuzione dei casi per singolo anno di età. L'analisi ha riguardato 2.855 tumori maligni nella fascia pediatrica e 1.618 in quella adolescenziale, diagnosticati negli

Homogeneity among registries in the distribution of cases by single age group was also checked.

The analysis included 2,855 malignant tumours among children and 1,618 among adolescents, diagnosed during 2003-2008. On average, during the analysed period DCOs were 0.1% in both the 0-14 years and 15-19 years age groups. The mean MV percentage was 90.9% (0-14 years) and 95.6% (15-19 years), the percentage of cases with poorly specified diagnosis was 4.3% (0-14 years) and 1.9% (15-19 years). Finally, the percentage of cases with ill-defined or unspecified site was 1.9% (0-14 years) and 0.7% (15-19 years).

Table 3 shows the number of cases, percentage of MV and cases

CANCER SITES	CASES (No.)		POORLY SPECIFIED DIAGNOSIS (%)		MV (%)	
	0-14 yy	15-19 yy	0-14 yy	15-19 yy	0-14 yy	15-19 yy
I Leukaemia	928	178	3	4	96	94
Ia Lymphoid leukaemia	745	91	2	1	97	99
Ib Acute myeloid leukaemia	120	45	1	4	98	93
II Lymphoma	454	543	3	2	96	97
Ila Hodgkin lymphoma	194	388	2	1	98	99
Ilb-Ilc Non-Hodgkin lymphoma	200	132	1	2	99	97
III Malignant tumours of the central nervous system	362	107	9	5	74	86
III All tumours of the central nervous system (non-malignant included)	637	173	9	10	76	76
IIlc Intracranial and intraspinal embryonal tumour	110	22	0	0	100	100
IV Neuroblastoma and other peripheral nervous cell tumours	230	4	1	0	95	100
V Retinoblastoma	67	0	12	0	70	0
VI Renal tumour	145	8	6	0	88	88
VII Hepatic tumour	34	7	0	14	97	86
VIII Malignant bone tumour	149	74	3	5	95	91
VIIIa Osteosarcoma	68	37	0	0	99	100
VIIIc Ewing tumour and related sarcomas of the bone	64	21	0	5	100	95
IX Soft tissue and other extraosseous sarcomas	187	101	1	0	99	100
IXa Rhabdomyosarcoma	80	25	0	0	100	100
X Germ cell tumour, trophoblastic tumour, and neoplasms of the gonad	90	159	7	0	89	97
XI Other malignant epithelial neoplasms and melanoma	145	403	0	0	100	100
XIb Thyroid carcinoma	54	186	0	0	100	100
XId Melanoma	30	109	0	0	100	99
All malignant tumours	2 855	1 618	4	2	91	96
All malignant tumours and non-malignant of the central nervous system	3 130	1 684	5	3	90	94

Tabella 3. Tutti i tumori maligni. Casi diagnosticati nel periodo 2003-2008 e indicatori di qualità: percentuale di casi con bassa qualità della diagnosi (diagnosi clinica, autoptica, basata sul solo certificato di morte o non specificata), percentuale di casi con conferma microscopica (MV) per sede ICCC e fascia d'età.

Table 3. All malignant neoplasms. Number of cases diagnosed during the period 2003-2008 and quality indicators: percentage of cases with poor specification (basis of diagnosis: death certificate only, clinical, autopsy without histology, or unknown), percentage of cases microscopically verified (MV), by ICCC cancer site and age group.

anni 2003-2008. In media nel periodo i casi noti dal solo certificato di morte sono stati lo 0,1% sia nella fascia d'età 0-14 sia in quella 15-19 anni. La percentuale media di casi con conferma microscopica è stata del 90,9% (0-14 anni) e del 95,6% (15-19 anni); la percentuale di casi con bassa qualità diagnostica è risultata rispettivamente del 4,3% nella fascia 0-14 anni e 1,9% nella classe d'età successiva; la percentuale di casi con sede generica o non specificata è risultata 1,9% nella fascia 0-14 anni e 0,7% nella classe d'età successiva.

La tabella 3 presenta separatamente il numero di casi, la percentuale di casi con conferma microscopica (istologia o citologica) e la percentuale di casi con bassa qualità della diagnosi (diagnosi clinica o autoptica senza istologia o basata sul solo certificato di morte, o non specificata) per i tumori pediatrici e adolescenziali e per le sedi ICCC analizzate nella monografia.

L'analisi 2003-2008 ha riguardato 3.130 tumori in età 0-14 anni e 1.684 in età 15-19 anni. La proporzione di casi con scarsa qualità della diagnosi è pari al 5% nella fascia di età 0-14 anni, con valori più elevati per il neuroblastoma e i tumori dell'SNC; al 3% nella fascia di età adolescenziale, con valori maggiori per i tumori epatici e i tumori del sistema nervoso centrale. La percentuale media di conferme citoistologiche è del 90% per i bambini (con una variazione da 76% per i tumori dell'SNC al 96% per leucemie e linfomi); è del 94% per gli adolescenti (da 76% a 100%).

with poor specification for children and adolescents and for the ICCC sites included in the analysis.

Overall, the 2003-2008 analysis included 3,130 cases (malignant and all-behaviour CNS) in the 0-14 years age group and 1,684 in the 15-19 years age group.

The percentage of cases with poor specification in the 0-14 years age group was 5% overall, though slightly higher for neuroblastoma and CNS, whereas it was 3% in the 15-19 years age group, with higher percentages for hepatic tumours and CNS.

The proportion of MV cases was 90% for children, varying from 76% for CNS tumours to 96% for leukaemias and lymphomas, and 94% for adolescents, varying from 76% to 100%. Table 4 shows the number of cases and percentages of MV and poorly specified cases, by cancer site and geographic area.

Overall, the analysis included for 2003-2008 4,814 cases in the 0-19 years age group, 1,569 in the North-West, 1,336 in the North-East, 753 in the Centre and 1,156 in the South (South and Islands). The proportion of cases with poor specification varied for all-cancer sites, from 3% in the North-East to 7% in the Centre, while the proportion of MV cases varied from 94% in the North-East to 87% in the South. Some differences across cancer sites and geographic areas may be due to distinctive features of the cancer site (e.g., CNS, retinoblastoma) out of the small numbers considered.

Table 5 shows quality indicators for the cases included in the

CANCER SITES	CASES (No.)					POORLY SPECIFIED DIAGNOSIS (%)					MV (%)				
	NW	NE	C	S	POOL	NW	NE	C	S	POOL	NW	NE	C	S	POOL
I Leukaemia	362	298	169	277	1 106	4	1	8	1	3	96	99	88	98	96
Ia Lymphoid leukaemia	288	224	128	196	836	5	0	5	0	2	95	100	94	100	97
Ib Acute myeloid leukaemia	49	44	26	46	165	0	0	12	0	2	100	100	85	98	97
II Lymphoma	322	290	150	235	997	2	2	3	3	2	98	98	95	95	97
Ila Hodgkin lymphoma	192	170	82	138	582	2	0	2	0	1	98	100	96	100	99
Ilb-IIc Non-Hodgkin lymphoma	120	95	53	64	332	2	0	4	2	2	98	99	94	98	98
III Malignant tumours of the CNS	137	121	89	122	469	11	6	6	8	8	82	79	81	66	77
III All tumours of the CNS	270	211	151	178	810	10	4	12	12	9	83	82	76	58	76
IIIc Intracranial and intraspinal embryonal tumours	44	30	25	33	132	0	0	0	0	0	100	100	100	100	100
IV Neuroblastoma and other peripheral nervous cell tumours	83	65	33	53	234	2	2	0	0	1	95	95	100	91	95
V Retinoblastoma	22	15	9	21	67	18	7	33	0	12	59	73	56	86	70
VI Renal tumour	56	43	24	30	153	9	5	4	0	5	88	93	92	80	88
VII Hepatic tumour	20	8	5	8	41	5	0	0	0	2	90	100	100	100	95
VIII Malignant bone tumour	80	57	37	49	223	0	4	8	8	4	99	96	92	82	93
VIIIa Osteosarcoma	47	21	17	20	105	0	0	0	0	0	98	100	100	100	99
VIIIc Ewing sarcoma and related sarcomas of the bone	27	32	15	11	85	0	3	0	0	1	100	97	100	100	99
IX Soft tissue and other extraosseous sarcomas	101	84	34	69	288	1	0	0	0	0	99	100	100	100	100
IXa Rhabdomyosarcoma	43	29	11	22	105	0	0	0	0	0	100	100	100	100	100
X Germ cell tumour, trophoblastic tumour, and neoplasms of the gonad	82	73	33	61	249	4	3	3	0	2	95	95	91	95	94
XI Other malignant epithelial neoplasms and melanoma	153	170	96	129	548	0	0	0	0	0	100	100	100	99	100
XIb Thyroid carcinoma	71	63	43	63	240	0	0	0	0	0	100	100	100	100	100
XId Melanoma	36	52	24	27	139	0	0	0	0	0	100	100	100	96	99
All malignant tumours	1 436	1 246	691	1 100	4 473	4	3	5	3	4	94	95	91	90	93
All malignant tumours and non-malignant of the central nervous system	1 569	1 336	753	1 156	4 814	4	3	7	4	4	93	94	89	87	91

Tabella 4. Tutti i tumori maligni. Casi diagnosticati per la fascia d'età 0-19 anni e indicatori di qualità: percentuale di casi con bassa qualità della diagnosi (diagnosi clinica, autoptica, basata sul solo certificato di morte o non specificata), percentuale di casi con conferma microscopica (MV) per sede ICCC e macroarea.

Table 4. All malignant tumours. Number of cases aged 0-19 years diagnosed during the period 2003-2008 and quality indicators: percentage of cases with poor specification (basis of diagnosis: death certificate only, clinical, autopsy without histology, or unknown), percentage of microscopically verified cases (MV), by ICCC cancer site and macroarea.

Nella tabella 4 sono riportate la percentuale di casi con conferma microscopica (istologia o citologica) e la percentuale di casi con bassa qualità della diagnosi (diagnosi clinica o autoptica senza istologia o basata sul solo certificato di morte, o non specificata) per sede tumorale e area geografica.

Nella fascia di età 0-19 anni, l'analisi 2003-2008 ha riguardato 4.814 casi, di cui 1.569 nel Nord-Ovest, 1.336 nel Nord-Est, 753 nel Centro e 1.156 nel Sud e Isole. La proporzione di casi con scarsa qualità della diagnosi varia per tutti i tumori, dal 3% nel Nord-Est al 7% nel Centro mentre quella delle conferme citoistologiche dal 94% nel Nord-Est all'87% al Sud. Vi sono alcune differenze per sedi tumorali e aree geografiche che possono essere dovute in parte alle peculiarità della sede (per esempio SNC, retinoblastoma) oltre che alle piccole numerosità.

La tabella 5 mostra gli indicatori di qualità relativi alla casistica inclusa nelle analisi dei trend temporali di lungo periodo (1988-2008) per quattro periodi valutati nelle analisi temporali per macroarea geografica. E' necessario sottolineare che i due registri specializzati di Piemonte e Marche hanno esteso la registrazione agli adolescenti a partire dal 2000 e

long-term trend analysis (1988-2008) by four periods of time and geographic area. It is worthwhile to mention that the specialized registries in Piemonte and Marche enlarged their activity to adolescents in the year 2000 and 1998, respectively. Therefore they did not contribute to the time trend analysis for this age group, while the general registries active in the two regions (Torino, Biella, and Macerata) were included.

The percentage of cases with poorly specified diagnosis was on average 5% in the most recent period, while the MV was above 90%. These indicators show a general improvement over time and a tendency towards similar values, especially for the Centre, which showed, during the first periods, lower values than the other areas.

Sites

We analysed each of the eleven main ICCC-3 categories and the following sub-groups:

- lymphoid leukaemia (Ia);
- acute myeloid leukaemia (Ib);
- Hodgkin lymphoma (IIa);
- Non-Hodgkin lymphoma, Burkitt's lymphoma included (IIb-c);

dal 1998, rispettivamente, pertanto non contribuiscono alle analisi temporali per questo gruppo d'età, mentre sono inclusi nelle analisi dei trend temporali i soli registri generali attivi nelle due regioni (Torino, Biella e Macerata).

La percentuale di casi con scarsa documentazione è nel periodo più recente in media intorno al 5%, mentre la quota di conferme microscopiche oltre il 90%. Questi parametri hanno mostrato un globale miglioramento nel tempo e una tendenza all'omogeneizzazione, in particolare per il Centro che nei primi periodi analizzati presentava valori inferiori alle altre aree.

Sedi

Le analisi sono state condotte per ciascuna delle undici categorie principali ICCC-3 e per le seguenti categorie minori:

- leucemia linfoide (Ia);
- leucemia mieloide acuta (Ib);
- linfoma di Hodgkin (IIa);
- linfoma non-Hodgkin, incluso linfoma di Burkitt (IIb-c);
- medulloblastoma e altri tumori embrionali intracranici e intraspinali (IIIc);
- osteosarcoma (VIIIa);
- sarcoma di Ewing (VIIIc);
- rhabdomyosarcoma (IXa);
- carcinoma della tiroide (XIb);
- melanoma (XIId).

I risultati non sono stati mostrati per la dodicesima categoria ICCC «Altri e non specificati tumori maligni».

Fasce di età

Le schede per ognuna delle sedi tumorali sopracitate sono state prodotte per tre raggruppamenti di età:

- 0-14 anni;
- 15-19 anni;
- 0-19 anni.

Non sono state inserite le schede relative alle fasce d'età con frequenza bassissima.

Incidenza

Nella tabella 5 è presentata la casistica dei tumori incidenti nei periodi 1988-1992, 1993-1997, 1998-2002 e 2003-2008 suddivisa per area geografica utilizzata in questa monografia. I tassi di incidenza 0-14 e 0-19 anni sono stati standardizzati con il metodo diretto sulla struttura per età della popolazione standard europea.¹¹

I tassi di incidenza sono stati calcolati per quattro macro aree geografiche (Nord-Est, Nord-Ovest, Centro, Sud e Isole) secondo la definizione dell'Istituto nazionale di statistica. I registri sono stati così suddivisi:

- Nord-Ovest: Brescia, Como, Genova, Mantova, Milano, Infantili e Adolescenti Piemonte, Sondrio, Varese;
- Nord-Est: Alto Adige, Ferrara, Friuli Venezia Giulia, Modena, Parma, Reggio Emilia, Romagna, Trento, Veneto;

- *medulloblastoma and other embryonal intracranial and intraspinal tumours (IIIc);*
- *osteosarcoma (VIIIa);*
- *Ewing's sarcoma (VIIIc);*
- *rhabdomyosarcoma (IXa);*
- *thyroid carcinoma (XIb);*
- *melanoma (XIId).*

There is no specific data sheet for the twelfth ICCC category, «Other and unspecified malignant tumours».

Age group

Site (and sub-site, as above mentioned)-specific reports are provided for the following three age groups:

- *0-14 years;*
- *15-19 years;*
- *0-19 years.*

In some age groups, reports have not been presented for extremely rare tumours.

PERIOD/AREA	CASES (No.)		POORLY SPECIFIED DIAGNOSIS (%)		MV (%)	
	0-14 yy	15-19 yy	0-14 yy	15-19 yy	0-14 yy	15-19 yy
1988-1992						
North-West	584	165	2.2	3.6	94.9	91.5
North-East	346	273	5.2	5.1	91.9	92.7
Centre	222	96	32.0	29.2	64.9	66.7
South and Islands	33	23	0.0	0.0	93.9	95.7
Pool	1 185	557	8.6	8.6	88.4	88.0
1993-1997						
North-West	598	139	3.0	0.7	95.3	97.1
North-East	453	270	4.2	2.6	91.8	95.6
Centre	339	117	26.3	14.5	70.8	82.9
South and Islands	36	25	0.0	0.0	97.2	100.0
Pool	1 426	551	8.8	4.5	88.4	93.5
1998-2002						
North-West	629	138	3.7	2.2	93.2	93.5
North-East	500	269	3.8	1.9	92.6	97.4
Centre	370	118	9.5	16.9	86.8	79.7
South and Islands	47	16	2.1	0.0	93.6	100.0
Pool	1 546	541	5.0	5.2	91.5	92.6
2003-2008						
North-West	670	132	4.9	2.3	92.7	97.0
North-East	520	274	2.3	1.1	93.5	97.1
Centre	327	86	7.3	10.5	88.4	80.2
South and Islands	35	18	2.9	0.0	88.6	100.0
Pool	1 552	510	4.5	2.9	91.9	94.3

Tabella 5. Tutti i tumori maligni. Casi diagnosticati inclusi nell'analisi dei trend a lungo termine e indicatori di qualità: percentuale di casi con bassa qualità della diagnosi (diagnosi clinica, autopsia senza istologia, basata sul solo certificato di morte o non specificata), percentuale di casi con conferma microscopica (MV), per periodo, macroarea e fascia d'età.

Table 5. All malignant cancers. Number of cases included in long-term trend analyses and quality indicators: percentage of cases with poor specification (basis of diagnosis: death certificate only, clinical, autopsy without histology or unknown), percentage of microscopically verified cases (MV), by period, macroarea and age group.

■ Centro: Firenze-Prato, Latina, Infantili e Adolescenti Marche, Umbria;

■ Sud: Catania-Messina, Catanzaro, Napoli, Nuoro, Palermo, Ragusa, Salerno, Sassari, Siracusa, Trapani.

La numerosità della casistica dettagliata per sede, area e periodo è descritta in Appendice 1 (pp. 286-292) dove sono anche presentate le popolazioni incluse nelle analisi per i diversi pool di registri utilizzati.

Tassi specifici per età

I tassi specifici per età sono presentati nelle schede relative alle classi d'età 0-14 anni e 0-19 anni. I tassi specifici per età sono calcolati dividendo il numero di nuovi casi occorsi in un periodo in una fascia d'età per la popolazione nella stessa fascia d'età in quel periodo. Il tasso esprime il numero medio di eventi occorsi in un anno e viene riferito a 1.000.000 di soggetti nella specifica fascia d'età. I tassi sono calcolati per le età 0, 1-4, 5-9, 10-14 anni nella scheda relativa ai tumori pediatrici e per le età 0, 1-4, 5-9, 10-14, 15-19 anni nella scheda relativa ai tumori pediatrici e adolescenziali.

Incidenza cumulativa

L'incidenza cumulativa è una misura che esprime la probabilità per un individuo di sviluppare un tumore in un dato arco di tempo (entro una certa età). È stata calcolata sulla base dei tassi di incidenza specifici per età del periodo 2003-2008 secondo la seguente formula:¹²

$$\text{Incidenza cumulativa per 100} = (1 - \exp(-\sum H_i T_i / 1.000.000)) * 100$$

$$\text{Intervallo di confidenza al 95\%} = (1 - \exp(-\sum H_i T_i / 1.000.000 \pm 1.96 * \sqrt{(\sum T_i H_i^2 / \text{pop}_i)})) * 100$$

dove:

T_i = tasso specifico per la classe età i per milione;

H_i = ampiezza della classe d'età i ;

Σ = sommatoria sulle classi d'età;

pop_i = popolazione nella classe d'età i .

Trend di incidenza

Nell'analisi dei trend di incidenza di lungo periodo per le fasce di età 0-14 e 15-19 anni sono stati considerati tre periodi quinquennali (1988-1992, 1993-1997, 1998-2002) e uno di sei anni (2003-2008); nell'analisi sono stati inclusi i registri che avevano dati di incidenza per almeno tre anni in ogni periodo. Il pool di dati per l'analisi per i bambini include i registri del pool 1988-2008 (vedi figura 2), con una copertura pari al 22% della popolazione infantile e adolescenziale residente. Nell'analisi dei trend di incidenza di breve periodo sono stati considerati due periodi quinquennali (1993-1997, 1998-2002) e uno di sei anni (2003-2008). I registri inclusi nelle analisi rispondono allo stesso criterio, cioè l'aver concluso almeno 3 anni di registrazione per ogni periodo. I re-

Incidence

Table 5 shows the number of incident cases for 1988-1992, 1993-1997, 1998-2002, and 2003-2008, by area. Incidence rates 0-14 and 0-19 years were standardized with the direct method on the age structure of the standard European population.¹¹

Incidence rates were computed for four geographic areas (North-East, North-West, Centre, South and Islands), according to the Italian Institute of Statistics definition. Registries were divided as follows:

■ North-West: Brescia, Como, Genova, Mantova, Milano, Childhood and Adolescent registry of Piemonte, Sondrio, Varese;

■ North-East: Alto Adige, Ferrara, Friuli Venezia Giulia, Modena, Parma, Reggio Emilia, Romagna, Trento, Veneto;

■ Centre: Firenze-Prato, Latina, Childhood and Adolescent registry of Marche, Umbria;

■ South: Catania-Messina, Catanzaro, Napoli, Nuoro, Palermo, Ragusa, Salerno, Sassari, Siracusa, and Trapani

Number of cases included in the analyses by site, area, and period used for different pools of cancer registries are shown in Appendix 1 (pp. 286-292). Corresponding population are also presented.

Age-specific rates

Age-specific rates were computed in the corresponding 0-14 and 15-19 years sections. The age-specific rates were computed dividing the number of newly diagnosed cases in a period in a specific age group of the population by the corresponding population in the same period. The rate defines the mean number of diagnoses in one year and is referred to 1,000,000 subjects of the specific age group. Rates were computed for the ages: 0, 1-4, 5-9, 10-14 years in the section referring to children and in the section of all ages together (0-19) which also includes the 15-19 years age group.

Cumulative incidence

Cumulative incidence describes the individual probability of having a cancer diagnosis in a specific time-span (within a specified age). It was computed using the age-specific incidence rates for the period 2003-2008 according to the following formula:¹²

$$\text{Cumulative incidence per 100} = (1 - \exp(-\sum H_i T_i / 1,000,000)) * 100$$

$$95\% \text{ Confidence intervals} = (1 - \exp(-\sum H_i T_i / 1,000,000 \pm 1.96 * \sqrt{(\sum T_i H_i^2 / \text{pop}_i)})) * 100$$

where:

T_i = age-specific rate per million in age group i ;

H_i = size of age group i ;

Σ = sum for each age group;

pop_i = population in age group i .

Incidence trend

In the long-term trend analysis for the 0-14 and 15-19 years age groups we considered three 5-year periods (starting from 1988)

DIAGNOSIS	FOLLOW-UP																
	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	
1998	1	1-2	2-3	3-4	4-5	5											
1999		1	1-2	2-3	3-4	4-5	5										
2000			1	1-2	2-3	3-4	4-5	5									
2001				1	1-2	2-3	3-4	4-5	5								
2002					1	1-2	2-3	3-4	4-5	5							
2003						1	1-2	2-3	3-4	4-5	5						
2004							1	1-2	2-3	3-4	4-5	5					
2005								1	1-2	2-3	3-4	4-5	5				
2006									1	1-2	2-3	3-4	4-5	5			
2007										1	1-2	2-3	3-4	4-5	5		
2008											1	1-2	2-3	3-4	4-5	5	

Tabella 6. Applicazione dell'analisi di periodo: le aree in colore indicano gli anni di follow-up inclusi nelle analisi.

Table 6. Application of period analysis: shaded areas indicate follow-up years included in the analyses.

gistri inclusi nell'analisi sono quelli che costituiscono il pool 1993-2008, con una copertura pari al 28% della popolazione infantile e adolescenziale residente.

Gli andamenti temporali dell'incidenza nel lungo e nel breve periodo sono stati valutati per genere, mentre sono stati valutati per area geografica solo nel breve periodo in quanto nel lungo periodo la macroarea Sud e Isole sarebbe stata rappresentata dal solo registro di Ragusa.

Nelle schede specifiche per tumore è fornita anche un'indicazione quantitativa sull'andamento dell'incidenza nel tempo: per le combinazioni di sede tumorale, area e sesso e per quelle in cui si osserva almeno un caso in ogni anno di calendario è riportata la variazione media annuale (APC *annual percent change*). L'APC fornisce una notazione sintetica del segno e dell'intensità della variazione temporale dei tassi ed è stimato mediante un modello di regressione log-lineare applicato sui tassi annuali di incidenza, secondo la seguente formula:

$$APC = 100 * (\exp(\beta) - 1)$$

$$\text{Intervallo di confidenza al 95\%} =$$

$$100 * (\exp(\beta -/+ (t [n-2; 0,025] * ES) - 1)$$

dove:

β = coefficiente di regressione

ES = l'errore standard di β ;

t = 95° percentile della distribuzione t di Student per (n-2) gradi di libertà;

n = numero di anni indagati.

E' stato utilizzato un modello pesato nel quale i pesi sono pari agli errori standard dei tassi.

Popolazioni

Le popolazioni che rappresentano il denominatore per il calcolo dei tassi vengono fornite alla Banca dati dai singoli registri. La fonte è l'Istituto nazionale di statistica che fornisce dati censuari e stime intercensuarie per i registri a dimensione provinciale e dati da fonti anagrafiche locali per i registri a copertura municipale.

and a 6-year period for 2003-2008. We included cancer registries which had at least three years of incidence for each period. The AIRTUM pool for the analysis is pool 1988-2008 (see figure 2), with a 22% coverage of the child and adolescent population. In the short-term incidence trend analysis we considered two 5-year periods (1993-1997 and 1998-2002) and one six year period (2003-2008). We used the same criterion for the inclusion of the registries. The included registries are those of the 1998-2003 CR pool, with a 28% coverage of the childhood and adolescent population.

The short-term analysis was stratified by sex and geographic area, the long-term one only by gender due to the low degree of representativeness of the South (one registry only).

In each tumour-specific sheet, a quantitative indication of variation in time trends is also provided: when in the tumour site-area-sex combination we observe at least one case per year, the APC (annual percent change) is shown. The APC provides a concise notation of intensity and sign in time variation. It is estimated by a regression log-linear model applied on annual incidence rates, according to the following formula:

$$APC = 100 * (\exp(\beta) - 1)$$

$$95\% \text{ confidence interval} =$$

$$100 * (\exp(\beta -/+ (t [n-2; 0.025] * SE) - 1)$$

where:

β = regression coefficient

SE = standard error of β ;

t is the 95th percentile of the t Student distribution with n-2 degrees of freedom;

n = number of analyzed years.

We adapted a weighted model, with weight equal to the standard error of rates.

Populations

Populations are the denominator for the computation of rates. Cancer registries provide these data to the AIRTUM database. Sources are: the Italian institute of Statistics (Istat) which pro-

Sopravvivenza

Per l'analisi della sopravvivenza sono stati considerati i primi e i successivi tumori primitivi insorti in età pediatrica definiti secondo le regole IARC-IACR.⁸ Sono stati esclusi i casi noti dal solo certificato di morte o basati solo sulla diagnosi autoptica. L'aggiornamento dello stato in vita al 31.12.2008 è stato richiesto a tutti i registri tumori partecipanti.

E' stata stimata la sopravvivenza osservata a 5 anni dalla diagnosi secondo il metodo di Kaplan-Meier con approccio di periodo¹³ con una finestra temporale di 6 anni (2003-2008). L'approccio di periodo consente di stimare la sopravvivenza attesa utilizzando anche i casi diagnosticati più recentemente dei quali non si dispone ancora di un follow-up completo (tabella 6). La sopravvivenza è stata valutata anche per singola area geografica e, nella sola fascia di età 15-19 anni, per sesso.

Trend sopravvivenza

Per l'analisi dei trend di sopravvivenza sono stati utilizzati gli 11 registri inclusi nell'analisi dei trend temporali di incidenza di lungo periodo. Sono stati considerati gli stessi periodi (1988-1992, 1993-1997, 1998-2002, 2003-2008) ed è stata calcolata la sopravvivenza osservata a 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi con metodo di coorte sulla casistica incidente in ciascun arco temporale oppure con il metodo di periodo quando il follow-up non fosse completo. Per esempio, l'analisi di coorte non permette il calcolo della sopravvivenza a 10 anni sulla casistica incidente nel quinquennio 1998-2002, ma si può ottenerne una stima con un'analisi di periodo che combina la sopravvivenza nei primi anni di follow-up dei casi incidenti in questo periodo con la sopravvivenza su anni più lontani dalla diagnosi di casi incidenti in periodi precedenti.

Tutte le precedenti analisi sono state svolte con il Software SEER*Stat, versione 7.0.9 - aprile 2012.¹⁴

Stime per l'Italia

I metodi utilizzati per le stime e le proiezioni sono presentati per esteso nel capitolo specifico.

vides census data and intercensus estimates for cancer registries which cover one or more provinces, and the municipality, for registries which have such a coverage.

Survival

In our survival analysis we included first and following primary cancers, incident during 0-19 years, according to the IARC-IACR rules.⁸ Cases known from autopsy or from the death certificate only were excluded. All cancer registries provided the follow-up status as of 31/12/2008.

We computed 5-year observed survival according to the Kaplan-Meier method using a period approach¹³ with a time span of 6 years (2003-2008). The period approach makes it possible to use the information provided by cases diagnosed in recent years which do not have a complete follow-up yet (table 6). Survival estimates were computed by geographic area and for the 15-19 years age group by gender, as well.

Survival trend

*Survival trend analysis was performed by including 11 cancer registries (the same as for long-term incidence trends). The following periods were considered: 1988-1992, 1993-1997, 1998-2002, and 2003-2008, and observed survival was computed at 5, 10, and 15 years since diagnosis with the cohort method or the period one when the follow-up was incomplete. For example, with the cohort method it is not possible to compute 10-year survival for cases incident in 1998-2002 because the follow-up breaks off at the end of 2008. However, using the period approach it is possible to combine information for the first years after diagnosis from cases diagnosed more recently with that coming from cases diagnosed in the previous years. All computations were made using the SEER*Stat software, version 7.0.9 - April 2012.¹⁴*

Estimates for Italy

The methods used for estimates and projections are described in a specific chapter.

BIBLIOGRAFIA/REFERENCES

1. <http://www.registri-tumori.it/cms/files/Protocollo2010.pdf>
2. Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, third edition. *Cancer* 2005; 103(7):1457-67.
3. <http://www.enrc.com.fr/download.htm>
4. Fritz A, Percy C, Jack A et al (eds). *International classification of disease for Oncology*. Third Edition, World Health Organization, Geneva, 2000.
5. <http://www.who.int/classifications/icd/updates/ICD03Updates2011.pdf>
6. AIRTUM Working Group. Italian cancer figures – Report 2008. Childhood Cancer: incidence, survival, trend. *Epidemiol Prev* 2008;32(2) Suppl 2:1-111.
7. Kramarova E, Stiller CA. The international classification of childhood cancer. *Int J Cancer* 1996;68(6):759-65.
8. http://www.iacr.com.fr/MPrules_july2004.pdf
9. AIRTUM Working Group. Italian cancer figures report 2011. Survival of cancer patients in Italy. *Epidemiol Prev* 2011;35(5-6) Suppl 3: 1-200.
10. <http://www.registri-tumori.it/cms/it/node/372>
11. <http://eu-cancer.iarc.fr/5-glossary.html>
12. Breslow NE, Day NE. *Statistical Methods in Cancer Research*. Vol 1 The analysis of case-control studies. IARC Scientific Publication No. 32, 1980, IARC Lyons, p. 51.
13. Brenner H, Gefeller O. An alternative approach to monitoring cancer patient survival. *Cancer* 1996;78(9):2004-10
14. <http://seer.cancer.gov/seerstat/>