

## **Tumore alle ossa: osteosarcoma e condrosarcoma**

Categoria : RUBRICA MEDICA

Pubblicato da [Dott. Gianni Fusco](#) in 10/3/2014

Viene definito tumore primario dell'osso un cancro che si sviluppa a partire dall'osso stesso. Nella maggior parte dei casi i tumori primari dell'osso sono sarcomi che si distinguono in osteosarcomi e condrosarcomi, sulla base della loro origine cellulare: l'osteosarcoma è uno dei più comuni tumori delle ossa e si sviluppa nel tessuto osseo propriamente detto, mentre il condrosarcoma prende origine dalla cartilagine.

Le ossa non servono solo da **sostegno** per il corpo, quasi fossero una sorta di impalcatura che sostiene un edificio, ma hanno anche altre importanti funzioni come, per esempio, quella di aiutare a sostenere e a proteggere gli organi vitali.



Questa funzione di **protezione** è molto chiara nelle ossa del cranio che proteggono il cervello e nello sterno che, assieme al resto della gabbia toracica, protegge cuore e polmoni.

Inoltre, il midollo osseo contenuto nella parte più interna delle ossa **produce le cellule del sangue** ( *globuli bianchi, globuli rossi e piastrine*), mentre il cosiddetto osso subcondrale, presente nelle articolazioni e coperto da cartilagine, **ammortizza** e rende possibili i movimenti articolari.

Anche se a uno sguardo superficiale possono sembrare tessuti "morti" per via della loro durezza e del fatto che non cambiano forma una volta raggiunta l'età adulta, le ossa sono in realtà costituite da cellule vive e attive che contribuiscono a mantenerne forma e forza.

Tra le cellule presenti nelle ossa si incontrano gli**osteoblasti** che costruiscono la matrice ossea

indispensabile perché l'osso sia forte e gli osteoclasti che invece aiutano l'osso a mantenere la propria forma depositando o rimuovendo minerali. **Tutte le cellule che compongono l'osso possono trasformarsi e dare origine a un tumore.**

## Tipologie

Viene definito tumore *primario* dell'osso un cancro che si sviluppa a partire dall'osso stesso. Nella maggior parte dei casi i tumori primari dell'osso sono sarcomi che si distinguono in **osteosarcomi** e **condrosarcomi**, sulla base della loro origine cellulare: l'osteosarcoma è uno dei più comuni tumori delle ossa e **si sviluppa nel tessuto osseo** propriamente detto, mentre il condrosarcoma prende **origine dalla cartilagine**.

Un'attenzione particolare merita inoltre il sarcoma di Ewing, un tumore molto aggressivo che si sviluppa soprattutto nelle ossa di bambini e adolescenti, a differenza del condrosarcoma che colpisce più spesso gli adulti.

Molto frequenti sono invece i **tumori ossei metastatici**, ovvero cellule tumorali presenti nell'osso ma provenienti da tumori formati in altri organi: le metastasi ossee più comuni sono quelle originate dal tumore del seno, del polmone e della prostata.

I sintomi dei tumori ossei metastatici sono simili a quelli del tumore osseo primario, ma le caratteristiche della malattia e le terapie dipendono dal tessuto di origine della metastasi e non dalla struttura dell'osso stesso.

## Evoluzione

Esistono diversi sistemi per definire gli stadi del tumore dell'osso, e in particolare dell'osteosarcoma, come per esempio il sistema di Enneking che prende in considerazione grado del tumore (G), estensione del tumore primario (T) e diffusione di metastasi (M) o la classificazione della American Joint Commission on Cancer (AJCC) che oltre alle tre precedenti variabili valuta anche la diffusione del tumore ai linfonodi (N).

In pratica però la maggior parte di tumori ossei viene classificata in base alla presenza della malattia in una sola zona o in più zone, poiché questa è una delle informazioni più importanti per decidere che tipo di trattamento seguire.

Il tumore osseo si definisce:

**localizzato** se le cellule cancerose sono circoscritte al tessuto osseo in cui il tumore ha avuto origine;

**metastatico** se le cellule tumorali hanno raggiunto altri distretti corporei. In genere le metastasi interessano i polmoni, ma possono manifestarsi anche in altre parti dello scheletro;

**recidivante** se si ripresenta dopo il trattamento nella stessa sede del tumore originale o in un altro organo.

->**Sintomi**

Il **dolore** e il **gonfiore** localizzati in un punto dello scheletro sono i segni più comuni del cancro dell'osso.

Questi sintomi generali **variano a seconda della localizzazione e della dimensione del tumore**: per esempio, il dolore inizialmente può non essere costante e peggiorare di notte o durante l'attività fisica e il movimento ma, con il tempo e con la crescita della malattia, diventa una presenza costante nell'arco della giornata.

In alcuni casi il tumore può ostacolare i normali movimenti o indebolire la struttura dell'osso a tal punto da provocare **fratture** che vengono definite **patologiche** per distinguerle da quelle che coinvolgono l'osso sano in caso di trauma.

A volte si presentano altri sintomi meno specifici come perdita di peso e affaticamento.

## Diagnosi

In presenza di sintomi sospetti è **importante rivolgersi al medico** che dopo una visita attenta e una serie di domande mirate per conoscere meglio il quadro di salute generale deciderà se è il caso di prescrivere ulteriori esami di approfondimento. Già nel corso della visita, infatti, il medico potrebbe notare la presenza di masse anomale, ma la diagnosi definitiva di tumore delle ossa potrà essere effettuata solo dopo esami più specifici.

Per arrivare a una diagnosi certa di tumore dell'osso si procede innanzitutto con uno o più esami di diagnostica per immagini che permettono di capire se si è in presenza di un cancro e se la malattia ha dato origine a metastasi, e che aiutano nella scelta del trattamento più adatto.

Si inizia in genere con una **radiografia della regione sospetta**, seguita eventualmente da una scintigrafia ossea o dalla PET (tomografia a emissione di positroni) che aiutano a stabilire con maggior certezza l'origine della lesione visibile alla radiografia e riescono a determinare la presenza di metastasi anche in regioni diverse da quella di origine del tumore. In alcuni casi possono essere utilizzate allo stesso scopo anche la TAC (tomografia computerizzata) o la risonanza magnetica.

Gli esami sopra descritti possono fornire immagini che indicano chiaramente la presenza di un tumore, la sua localizzazione e la sua eventuale diffusione anche sotto forma di micrometastasi (metastasi formate da un numero molto piccolo di cellule tumorali, che la maggior parte degli esami fa fatica a individuare) ma la **biopsia ossea** è l'unico esame che consente di essere certi al 100 per cento della presenza di un cancro.

Il prelievo di tessuto osseo durante la biopsia può essere effettuato con speciali aghi che permettono di asportare cilindri di tessuto o una piccola quantità di cellule tumorali, oppure con una procedura chirurgica vera e propria che prevede l'esposizione dell'osso e che viene eseguita sotto anestesia.

## Come si cura

Come per la maggior parte dei tumori, anche per l'osteosarcoma e gli altri tumori ossei, la probabilità di guarigione e la scelta del trattamento più adatto dipendono da diversi fattori come l'aggressività e lo stadio della malattia, la possibilità di asportarla completamente con l'intervento chirurgico, i risultati delle analisi effettuate e le condizioni generali del paziente.

I principali trattamenti per il tumore dell'osso sono, comunque, la chirurgia, la chemioterapia e la radioterapia, spesso utilizzate in combinazione.

Fino agli anni Sessanta del secolo scorso, la maggior parte delle persone affette da osteosarcoma subiva interventi chirurgici molto invasivi che spesso consistevano nell'amputazione dell'arto malato, ma oggi la situazione è molto cambiata e la chirurgia si muove sempre di più verso interventi di tipo conservativo.

Grazie ai progressi nel campo della diagnosi precoce e a nuovi farmaci molto efficaci, è possibile **rimuovere solo la parte malata dell'osso** che viene poi sostituita da un innesto costituito da un osso prelevato da un'altra parte del corpo del paziente (o di un donatore) oppure da una protesi metallica o di altro materiale.

Uno dei problemi principali è l'applicazione di queste protesi nei bambini ancora in fase di crescita: in questi casi dopo il primo intervento ne potrebbero servire altri per sostituire la protesi originale con un'altra più lunga e più adeguata alla crescita del piccolo paziente. I tumori ossei che si presentano in ossa diverse da quelle degli arti potrebbero essere più difficili da curare con la chirurgia, ma comunque non è esclusa la possibilità di rimuovere con il bisturi anche tumori posizionati a livello della mandibola o delle ossa del bacino.

La chemioterapia ha lo scopo di distruggere il cancro con farmaci somministrati per via orale o per via endovenosa o intramuscolare. Per l'osteosarcoma si utilizza in genere una chemioterapia definita sistemica, dal momento che il farmaco entra nella circolazione sanguigna e si diffonde in tutto l'organismo. Nella maggior parte di casi l'osteosarcoma viene trattato con uno o più cicli di chemioterapia **prima dell'intervento chirurgico** (chemioterapia neoadiuvante) per ridurre le dimensioni del tumore, seguita da altri cicli effettuati dopo l'operazione (chemioterapia adiuvante) allo scopo di eliminare eventuali cellule malate sfuggite al bisturi.

La radioterapia, ovvero la distruzione delle cellule del tumore con radiazioni ad alta frequenza, non è molto efficace nella cura dell'osteosarcoma e dei tumori delle ossa, ma può essere utilizzata per ridurre le dimensioni del cancro prima della sua asportazione chirurgica o a scopo palliativo, cioè per ridurre i sintomi nelle fasi più avanzate della malattia.

Sono oggi in fase di studio anche nuove terapie per combattere l'osteosarcoma. Tra queste è possibile ricordare gli **anticorpi monoclonali**, ovvero i cosiddetti "farmaci intelligenti" che riconoscono una specifica molecola presente sulle cellule tumorali e non su quelle sane. Per il tumore dell'osso, per esempio, è in fase di studio un anticorpo monoclonale diretto contro una molecola chiamata IGF-1R.

Una strategia che si è già rivelata efficace in altri tipi di tumore ed è oggi in fase di studio anche per l'osteosarcoma si basa sull'utilizzo di **farmaci capaci di indirizzare il sistema immunitario del paziente contro le cellule malate**.

Infine, i ricercatori stanno valutando la possibilità di usare contro l'osteosarcoma una categoria di farmaci nota come **biofosfonati**, già ampiamente utilizzati per curare l'osteoporosi.

Chi è a rischio

Le cause che portano allo sviluppo del tumore delle ossa restano ancora in gran parte sconosciute, ma le caratteristiche della malattia hanno permesso di individuare alcuni fattori di rischio e di formulare ipotesi sulle cause molecolari.

L'**osteosarcoma**, per esempio, si manifesta soprattutto in bambini e adolescenti, cioè nel periodo di massima crescita dell'osso, e gli adolescenti affetti da osteosarcoma sono in genere piuttosto alti per la loro età: queste osservazioni fanno pensare che proprio la **crescita rapida dell'osso** sia un fattore di rischio.

Tra i fattori di rischio certi per l'osteosarcoma si incontra anche l'esposizione a **radiazioni** che in genere si verifica a causa di trattamenti di radioterapia a cui ci si sottopone per curare altri tipi di tumore.

Sono stati inoltre identificati fattori di rischio genetici per l'osteosarcoma come, per esempio, mutazioni nei geni oncosoppressori **p53** e **RB1** responsabili anche della comparsa di altri tipi di cancro e presenti nella forma mutata in alcune sindromi ereditarie che predispongono al tumore. Tra queste sindromi, che aumentano anche il rischio di osteosarcoma, si possono citare la **sindrome di Li-Fraumeni** legata a mutazioni del gene p53, la **sindrome di Rothmund-Thompson** che causa problemi scheletrici tra cui l'osteosarcoma ed è legata a mutazioni nel gene REQL4 e infine il **retinoblastoma**, un raro tumore infantile della retina legato alla perdita parziale o totale del gene RB1. Nei bambini con retinoblastoma aumenta anche il rischio di osteosarcoma soprattutto nelle ossa attorno agli occhi esposte a radioterapia per curare il tumore della retina.

Il rischio di sviluppare **condrosarcoma**, un diverso tipo di tumore osseo, aumenta invece nelle persone affette da **esostosi multipla ereditaria**, una malattia che si manifesta con la crescita di protuberanze formate soprattutto da cartilagine a livello delle ossa ed è causata da mutazioni in uno dei 3 geni EXT1, EXT2, o EXT3.

