

Gliomi

Astrocitomi a basso grado focali: Astrocitoma pilocitico
Xantoastrocitoma pleomorfo
Altre varianti

La prima scelta è l'asportazione chirurgica radicale perchè può essere curativa. Ove la radicalità risulti impossibile, l'exeresi più estensiva possibile può essere integrata da radiochirurgia.

Astrocitomi a basso grado infiltranti (astrocitoma fibrillare)

Rappresentano circa il 10-15% dei gliomi e riguardano i giovani adulti. La prima scelta è l'asportazione chirurgica radicale, ma se ciò non fosse possibile per sede del tumore o pattern di crescita o valutando comunque come sfavorevole il rapporto rischi-benefici, si può "osservare" il paziente sottoponendolo a controlli radiologici ripetuti. La possibilità (20%) che si tratti invece di una forma più aggressiva di tipo anaplastico inducono spesso alla biopsia. Nel 50% circa dei casi questi tumori virano verso una forma più maligna nel corso degli anni. A quel punto è da rivalutare l'indicazione chirurgica, eventualmente associata a radioterapia frazionata ed a chemioterapia.

Oligodendrogliomi (compresa la variante anaplastica)

Rappresentano circa il 4-5% dei gliomi. Presentano un pattern di crescita simile a quello degli astrocitomi a basso grado diffusi, ma si differenziano per una migliore definizione diagnostica mediante tecniche di analisi molecolare del patrimonio genetico. La presenza di anomalie sui cromosomi 1 e 19 è in grado di distinguere un sottogruppo che ha una migliore risposta alla chemioterapia. Fatte salve le considerazioni di cui sopra (astrocitomi infiltranti) in merito alle indicazioni chirurgiche, questa opportunità orienta verso una maggiore aggressività chirurgica pur considerando il fatto che non è agevole poter differenziare radiologicamente pre-operatoriamente la forma anaplastica. Anche in questo tipo di glioma può essere indicata la radioterapia.

Ependimomi (compresa la variante anaplastica)

Rappresentano il 4-5% dei gliomi endocranici, prediligono l'età pediatrica e presentano una prevalenza sopratentoriale negli adulti e sottotentoriale nei bambini. L'obiettivo è quello della exeresi più estensiva possibile. Oltre alla chirurgia, i protocolli terapeutici prevedono anche l'associazione della chemioterapia e della radioterapia, variamente combinate in base all'entità del residuo chirurgico ed al grado di aggressività del tumore.

Gliomi maligni (astrocitomi anaplastici e glioblastomi)

Rappresentano il 60-70% dei gliomi endocranici e riguardano gli adulti in ogni decade di vita, con prevalenza per la quinta e sesta decade di vita. L'obiettivo è quello della massima asportazione possibile. Sebbene i fattori prognostici statisticamente più significativi ad analisi uni e multivariate siano il grado istologico, l'età e il performance status, il nostro centro si è comunque orientato verso una considerevole aggressività chirurgica, visto il non trascurabile impatto di una valida exeresi sulla spettanza e sulla qualità di vita. Anche per quanto riguarda questo istotipo, oltre alla chirurgia, i protocolli terapeutici prevedono anche l'associazione della chemioterapia e della radioterapia.

Esempi di patologia specialistica:

Gliomi nelle aree eloquenti (motorie, linguaggio, visive)

Gliomi a basso grado associati ad epilessia

Gliomi del tronco encefalico

Meningiomi

Rappresentano circa il 15% delle neoplasie endocraniche, sono prevalenti negli adulti e nel sesso femminile. Le possibili strategie terapeutiche sono rappresentate dalla chirurgia e dalla radiocirurgia. La radioterapia può essere indicata nelle forme diffuse del basicranio o nei rari istotipi maligni. L'osservazione è confinata a casi con diagnosi incidentali in pazienti anziani con neoplasie di modeste dimensioni. In soggetti giovani, con segni radiologici di effetto massa e sintomatologia neurologica è indicata l'asportazione chirurgica, possibilmente radicale, comprendente l'impianto durale. Questo standard è l'unico che garantisca la cura. In tal senso le maggiori difficoltà tecniche sono offerte dai meningiomi della base cranica dove non solo è tecnicamente impossibile la rimozione durale, ma spesso le aderenze a strutture neurovascolari importanti comporta che infiltrati neoplastici vengano lasciati in situ per preservare le funzioni neurologiche. Le recenti complesse tecniche di approccio al basicranio, impiegate presso il nostro Dipartimento, facilitando il "dominio" di queste neoplasie profonde, hanno aumentato del 10% circa le possibilità di asportazioni radicali. In alternativa per lesioni piccole (< 3 cm.) può essere indicata la radiocirurgia.

Esempi di meningiomi della base cranica sono:

Meningiomi della doccia olfattoria,

Meningiomi sfeno-orbitari,

Meningiomi del tubercolo della sella,

Meningiomi della piccola ala,

Meningiomi petro-clivali,

Altri:

Meningiomi parasagittali.

Neurinomi dell'acustico e degli ultimi nervi cranici

Rappresentano circa l'8-10% delle neoplasie endocraniche e in una minoranza di casi si presentano nella Neurofibromatosi 2.

Nella forma sporadica, il ventaglio di opzioni strategiche include l'asportazione chirurgica, l'osservazione o la radiocirurgia. In alcuni casi, caratterizzati da piccoli neurinomi, in pazienti anziani e poco propensi al trattamento chirurgico può essere scelta sia l'osservazione clinico-radiologica - avendo rilevato come la crescita possa essere sovente molto lenta o assente - sia la procedura radiocirurgica. La chirurgia rimane il trattamento di elezione, finalizzata all'asportazione totale del tumore, con preservazione del nervo faciale, soprattutto nei neurinomi >2-2,5 cm di diametro. Il nervo cocleare può essere anatomicamente preservato nei tumori inferiori ai 2 cm. nel 20% circa dei casi, ma in questi casi l'incidenza di un'udito socialmente utile è trascurabile e, quindi, il tentativo discutibile. Diversi approcci chirurgici possono essere impiegati, ma il nostro centro si è specializzato nell'approccio retromastoideo.

Adenomi dell'ipofisi

Rappresentano circa il 15% delle neoplasie endocraniche operate e circa il 10-20% dei tumori rilevabili casualmente nella popolazione. Questa discrepanza è un buon indice della complessità dell'indicazione chirurgica. Si differenziano per dimensioni, linea cellulare d'origine e relativa increzione ormonale, possibilità di dare ipopituitarismo, invasività delle strutture adiacenti (osso e seno cavernoso), possibilità di dare disturbi visivi. Gli adenomi piccoli, non sintomatici possono essere tenuti in osservazione, i piccoli prolattinomi spesso vengono trattati con terapia medica. Le

tecniche impiegate sono la radiocirurgia e l'intervento chirurgico. La via chirurgica più impiegata è quella transfenoidale, mentre la craniotomia è più rara.

Craniofaringiomi

Rappresentano il 2-4% delle neoplasie cerebrali, e sono prevalenti nell'età pediatrica, negli adolescenti e negli anziani. Si ritiene che derivino da residui della tasca di Rathke e hanno solitamente una localizzazione necessariamente lungo l'asse ipotalamo-ipofisario (endo e/o soprasellari), spesso cistici, con variabili rapporti nei confronti di aracnoide e pia (subpiali, subaracnoidei o extraaracnoidei), a seconda della posizione dei residui embrionali al momento dello sviluppo tumorale. Questo rende conto della invasività del tumore e della difficoltà a ottenere un'asportazione radicale. Tuttavia, dal momento che si accompagnano ad un'importante corteo di sintomi neurologici e presentano una spiccata propensione alla recidiva, l'asportazione chirurgica si rende necessaria. Trattamenti possibili: chirurgia per asportazione, drenaggio della componente cistica e radiocirurgia sul residuo tumorale, oppure direttamente radiocirurgia.

L'approccio chirurgico (subfrontale translamina terminalis, pterionale, transventricolare, transcalloso) viene scelto in base allo sviluppo del tumore.

Neoplasie disembrioniche (dermoidi ed epidermoidi)

Gli epidermoidi e i dermoidi rappresentano circa l'1% e lo 0.3% delle neoplasie endocraniche. Originano da residui ectodermici inclusi nel tubo neurale e si differenziano per una posizione prevalentemente laterale i primi, mediana i secondi. Sono tumori che possono manifestarsi in qualsiasi periodo della vita. Il trattamento è esclusivamente chirurgico. Vista la tendenza a recidivare, la tendenza è quella di eseguire un'asportazione, la più estesa possibile. Il pattern di crescita particolare (irregolare lungo gli spazi subaracnoidei) e l'adesività della capsula alle strutture neurovascolari, spesso ne limitano l'asportazione.

Metastasi

Le metastasi encefaliche rappresentano circa il 50% dei tumori endocranici diagnosticati clinicamente. Si caratterizzano per provenienza (prevalentemente polmone, poi mammella, rene, colon in percentuali minori), dimensioni e numero. Le strategie terapeutiche comprendono l'intervento chirurgico, la radiocirurgia, la radioterapia frazionata e la chemioterapia. In presenza di lesione singola, superficiale, maggiore di 3 cm. in sede sopratentoriale, maggiore di 2 cm. in sede sottotentoriale, è indicato l'intervento chirurgico di asportazione. In casi con diagnosi incerta o senza evidenza di lesione primitiva o lesioni situate in aree difficilmente aggredibili chirurgicamente può essere indicata una biopsia stereotassica. Per le lesioni di piccole dimensioni (inferiori alle dimensioni sopracitate) singole, è indicata radiocirurgia. Per le lesioni multiple è indicato un approccio di radiocirurgia/radioterapia/chemioterapia, variamente combinato – per tempistica e modalità – in base al numero delle lesioni ed all'istotipo del tumore primitivo. L'iter terapeutico viene solitamente discusso dopo diagnosi istologica e primo trattamento.

Emangioblastomi

Sono tumori vascolari di origine incerta che rappresentano circa l'1% delle neoplasie endocraniche. Si sviluppano prevalentemente nella fossa cranica posteriore e nel 20% dei casi sono espressione

della malattia di Von Hippel – Lindau e si caratterizzano allora per una spiccata multifocalità richiedendo l'integrazione dei provvedimenti chirurgici con quelli radiochirurgici. Il trattamento elettivo è chirurgico. In alcuni rari casi, che mostrano intensa opacizzazione angiografica del nodulo murale, può essere utile l'embolizzazione pre-operatoria per ridurre la vascolarizzazione. La radiochirurgia trova indicazione nelle forme di contenute dimensioni, recidivanti o localizzate in aree cerebrali profonde o molto critiche.

Tumori della regione pineale (pineocitomi, pineoblastomi, germinomi, corioncarcinomi, teratomi, ecc.)

Rappresentano lo 0.5-1.6% delle neoplasie endocraniche e includono diversi tipi di tumori, con etichettature nosologiche molto variabili. Il 70% di questi tumori sono radiosensibili. Le possibili strategie sono: chirurgia diretta o previo test radiante (1000 Gy) (se positivo radioterapia, se negativo chirurgia). Nel pineocitoma di grado I e II, soprattutto se residui o recidive chirurgiche e di dimensioni inferiori a 2-3 cm di diametro, la radiochirurgia rappresenta una valida alternativa terapeutica. L'approccio chirurgico maggiormente impiegato presso il nostro Centro è quello sopracerebellare sottotentoriale

Medulloblastomi

Il medulloblastoma è un tumore neuroectodermico primitivo (PNET) che origina nel cervelletto; rappresenta il 15-25% dei tumori cerebrali dell'età pediatrica. La terapia chirurgica è seguita da protocolli di chemio e radioterapia. Compito del neurochirurgo è quello di eseguire la migliore asportazione e di completare le indagini con RM postoperatoria e RM spinale, per fornire adeguata stadiazione.

Cordomi

Sono tumori quasi ad esclusiva sede clivale, rappresentano meno dell'1% dei tumori cerebrali. Per la sede e la costante invasione ossea la terapia è multispecialistica. Obiettivo della chirurgia è la rimozione sub-totale tale da ridurre gli effetti compressivi sul tronco encefalico e da permettere successiva radioterapia. La radioterapia consigliata è con protom-beam. Se ancora assente in Italia ci preoccuperemo di dare istruzioni sui centri in cui si può fare.

Condromi e condrosarcomi

Il condroma è un tumore osseo benigno raro che nasce da residui cartilaginei della base cranica a livello delle sincondrosi clivopetrose e talora della volta. E' meno infiltrante e destrutturante nei riguardi dell'osso circostante rispetto al cordoma.

Il condrosarcoma è la variante maligna del condroma. E' comunque a malignità attenuata e prevalentemente per infiltrazione locale. L'intervento per i tumori ossei della base cranica è sempre impegnativo e può richiedere la collaborazione di un'equipe di chirurghi.

Plessopapillomi dei ventricoli

Sono tumori rari, prevalentemente dell'età pediatrica, benigni, che originano dalle cellule dei plessi coriodei, che sono quelle strutture, rivestite da cellule epiteliali, che producono il liquor all'interno delle cavità ventricolari dell'encefalo. Si localizzano di solito nei ventricoli laterali. La terapia è chirurgica. Nelle forme di grado I e II, soprattutto se residui o recidive chirurgiche e di dimensioni inferiori a 2-3 cm di diametro, la radiochirurgia rappresenta una valida alternativa terapeutica.