

TUMORI DEL SISTEMA NERVOSO CENTRALE

A coronal section of a human brain, showing the cerebral hemispheres and the midline structures. A large, dark, irregular mass is visible in the right hemisphere, likely representing a tumor. The mass is surrounded by a lighter, possibly edematous area. The brain is set against a dark blue background.

Dott. Giorgio Trapella
Neurochirurgia

Prof. Enrico Granieri
Clinica Neurologica

TUMORI CEREBRALI

CLASSIFICAZIONE WHO DEI TUMORI DEL SNC

- **Tumori neuroepiteliali**
- **Tumori non-neuroepiteliali**

TUMORI DEL SISTEMA NERVOSO CENTRALE:

A) Tumori primitivi di origine neuro-ectodermica

I. Tumori della serie gliale

II. Tumori della serie neuronale

B) Tumori primitivi di origine mesodermica

I. Tumori degli involucri

II. Tumori dei vasi

III. Tumori della microglia

C) Tumori congeniti su base malformativa

TUMORI DEL SISTEMA NERVOSO PERIFERICO:

A) Tumori delle radici e dei nervi

B) Tumori della serie neuronale

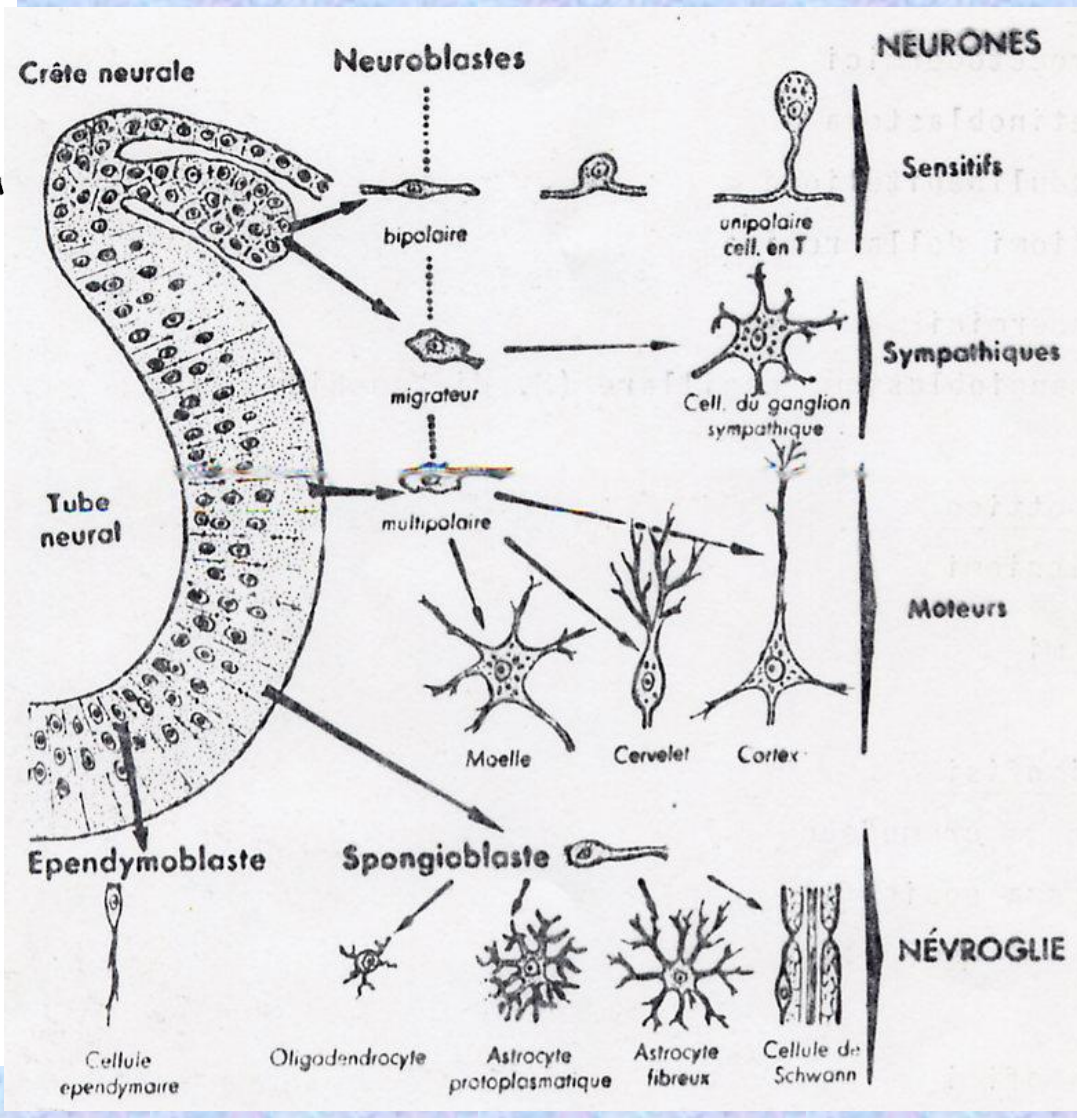
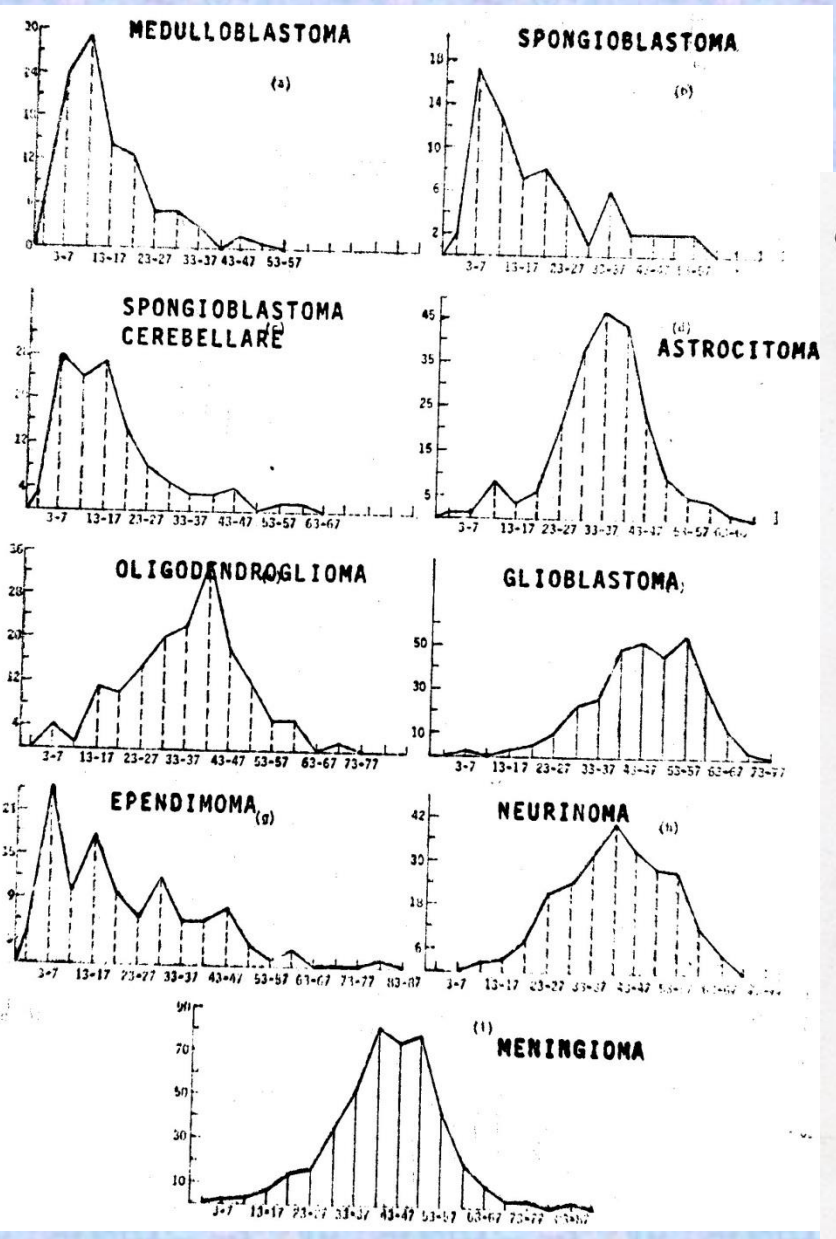


TABLEAU XVII

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES TUMEURS DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL (d'après ESCOUROLLE et POIRIER)

Éléments histologiques normalement présents dans la boîte crânienne et/ou la cavité rachidienne	Cellules gliales.	<ul style="list-style-type: none"> Astrocytes Oligodendrocytes Cellules épendymaires. 	<ul style="list-style-type: none"> Astrocytomes Glioblastomes Oligodendrocytomes Épendynomes Papillomes choroïdiens Kystes colloïdes Neuro-astrocytomes Médulloblastomes Pinéalomes 	<ul style="list-style-type: none"> Gliomes (au sens habituel) Gliomes (au sens large)
	Cellules nerveuses		<ul style="list-style-type: none"> Neuro-astrocytomes Médulloblastomes 	
	Cellules épiphysaires.		<ul style="list-style-type: none"> Pinéalomes 	
	Cellules adénohypophysaires		<ul style="list-style-type: none"> Adénomes hypophysaires Épithéliomas hypophysaires 	
	Cellules leptoméningées (arachnoïdiennes)		<ul style="list-style-type: none"> Méningiomes 	
	Cellules de Schwann.		<ul style="list-style-type: none"> Neurinomes Neurofibromes 	
	Cellules conjonctives.		<ul style="list-style-type: none"> Fibromes Sarcomes 	
	Mélanocytes		<ul style="list-style-type: none"> Mélanomes 	
Reliquats embryonnaires intracrâniens et/ou intrarachidiens	Tissus épiblastiques		<ul style="list-style-type: none"> Craniopharyngiomes Cholestéatomes 	
	Cellules notochordales		<ul style="list-style-type: none"> Chordomes 	
	Cellules adipeuses		<ul style="list-style-type: none"> Lipomes 	
	Dérivés des trois feuillets		<ul style="list-style-type: none"> Tératomes 	
	Cellules réticulaires ?		<ul style="list-style-type: none"> Hémangioblastomes 	
Éléments histologiques siégeant au niveau du crâne et/ou du rachis			<ul style="list-style-type: none"> Ostéomes Sarcomes Chondromes Myélomes Métastases de cancers viscéraux, etc. 	
Éléments histologiques venus d'un autre point de l'organisme			<ul style="list-style-type: none"> Métastases de cancers viscéraux 	

TUMORI PRIMITIVI DI ORIGINE NEURO-ECTODERMICA

TUMORI DELLA SERIE GLIALE

- Astroglia
 - Astrocitoma
 - Astroblastoma
 - Spongioblastoma polare

- Oligodendroglia
 - Oligodendroglioma

- Ependima e suoi omologhi
 - Ependimoma e Subependimoma
 - Papilloma dei plessi corioidei
 - Cisti colloidale

- Glioblastoma Multiforme

TUMORI DELLA PINEALE

- Pineoblastoma

- Pineocitoma

TUMORI DELLA SERIE NEURONALE

- Medulloblastoma

- Medulloepitelioma

- Neuroblastoma

- Ganglioneuroma e Ganglioglioma

TUMORI CEREBRALI

CLASSIFICAZIONE WHO DEI TUMORI DEL SNC

Tumori neuroepiteliali

1. Tumori Astrocitari:

- Astrocitoma (WHO grado 2): protoplasmatico, gemistocitico, fibrillare, misto.
- Astrocitoma anaplastico (WHO grado 3)
- Glioblastoma Multiforme (WHO grado 4)
- Astrocitoma pilocitico (WHO grado 1)
- Astrocitoma subependimale giganto-cellulare (WHO grado 1)
- Xantoastrocitoma pleomorfo (WHO grado 1)

Il grado WHO 1 è definito non-invasivo.

TUMORI CEREBRALI

CLASSIFICAZIONE WHO DEI TUMORI DEL SNC

Tumori neuroepiteliali

2. Tumori oligodendrogliali:

- Oligodendroglioma (WHO grado 2)
- Oligodendroglioma anaplastico (WHO grado 3)

3. Tumori dalle cellule ependimali:

- Ependimoma (WHO grado 2)
- Ependimoma anaplastico (WHO grado 3)
- Ependimoma mixopapillare
- Subependimoma (WHO grado 1)

TUMORI CEREBRALI

CLASSIFICAZIONE WHO DEI TUMORI DEL SNC

Tumori neuroepiteliali

4. Gliomi Misti:

- Oligoastrocitoma (WHO grado 2)
- Oligoastrocitoma anaplastico (WHO grado 3)
- Altri (p.es.: ependimo-astrocitoma)

5. Tumori di incerta origine:

- Spongioblastoma polare (WHO grado 4)
- Astroblastoma (WHO grado 4)
- Gliomatosi cerebrale (WHO grado 4)

6. Tumori dei plessi corioidei:

- Papilloma del plesso corioideo
- Carcinoma del plesso corioideo

TUMORI CEREBRALI

CLASSIFICAZIONE WHO DEI TUMORI DEL SNC

Tumori neuroepiteliali

7. Tumori neuronali e misti neuronali/gliali.

- **Gangliocitoma**
- **Gangliocitoma displastico del cervelletto**
- **Ganglioglioma**
- **Ganglioglioma anaplastico**
- **Ganglioglioma desmoplastico infantile**
- **Neurocitoma centrale**
- **Tumore disembrionastico neuroepiteliale**
- **Neuroblastoma olfattorio**

TUMORI CEREBRALI

CLASSIFICAZIONE WHO DEI TUMORI DEL SNC

Tumori neuroepiteliali

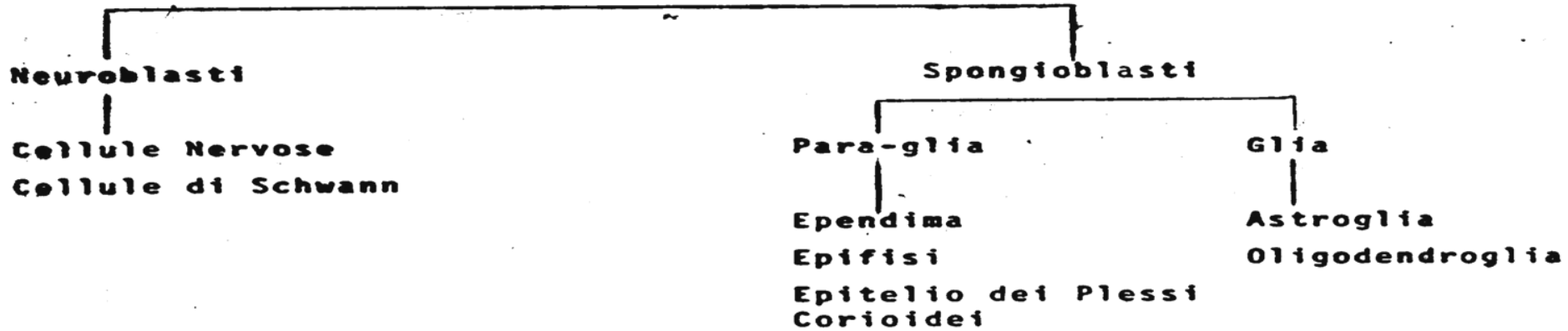
8. Tumori della Pineale:

- Pineocitoma
- Pineoblastoma
- Pineocitoma-pineoblastoma misto

9. Tumori embrionali:

- Medullo-epitelioma
- Medulloblastoma
- Neuroblastoma
- Retinoblastoma
- Ependimoblastoma

**Neuro-epitelio primitivo
(Medulloblasti)**



CLASSIFICAZIONE DEI TUMORI NEURO-ECTODERNICI (Gullotta)

A) Medulloblastomi

B) Gliomi in senso stretto

- I. Astrocitomi
- II. Spongioblastomi
- III. Oligodendrogliomi
- IV. Glioblastomi

C) Para-gliomi

- I. Ependimomi
- II. Pinealomi
- III. Papillomi dei plessi corioidei

D) Ganglio-neuromi

E) Neurinomi

TUMORI PRIMITIVI DI ORIGINE NEURO-ECTODERMICA

TUMORI DELLA SERIE GLIALE

- Astroglia
 - Astrocitoma
 - Astroblastoma
 - Spongioblastoma polare

- Oligodendroglia
 - Oligodendroglioma

- Ependima e suoi omologhi
 - Ependimoma e Subependimoma
 - Papilloma dei plessi corioidei
 - Cisti colloidale

- Glioblastoma Multiforme

TUMORI DELLA PINEALE

- Pineoblastoma

- Pineocitoma

TUMORI DELLA SERIE NEURONALE

- Medulloblastoma

- Medulloepitelioma

- Neuroblastoma

- Ganglioneuroma e Ganglioglioma

TUMORI CEREBRALI

CLASSIFICAZIONE WHO DEI TUMORI DEL SNC

Tumori non-neuroepiteliali

1. Tumori della regione sellare:

- **Adenoma ipofisario**
- **Carcinoma ipofisario**
- **Craniofaringioma**

2. Tumori ematopoietici:

- **Linfoma primitivo del SNC**
- **Plasmocitoma**
- **Altri**

TUMORI CONGENITI DI ORIGINE MALFORMATIVA

- Teratomi e Teratoidi
- Cisti dermoidi e epidermoidi
- Craniofaringioma
- Lipoma

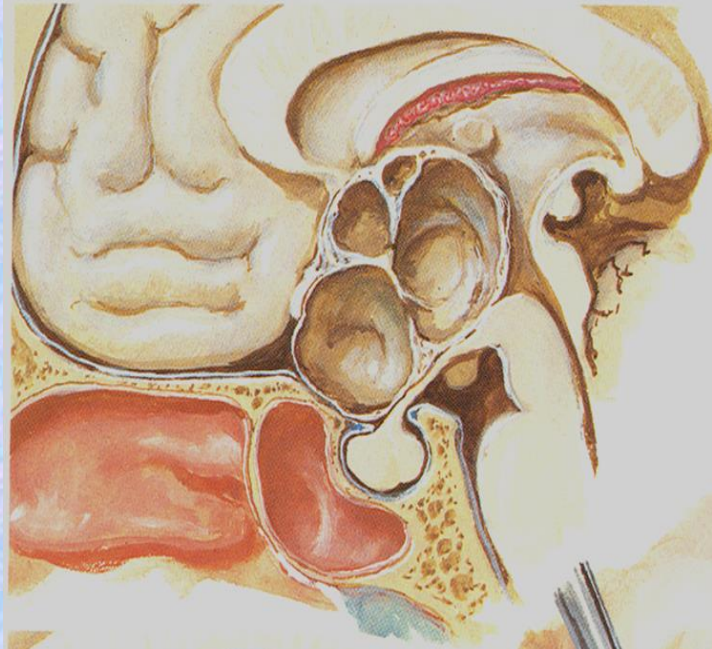
TUMORI DEL TESSUTO RETICOLARE, RETICULOSI E CONDIZIONI AFFINI

- Leucemie
- Proliferazioni linfomatose
 - Morbo di Hodgkin
 - Linfadenopatia giganto-follicolare
 - Microgliomatosi e Sarcoma reticulo-cellulare
 - Linfosarcoma
- Plasmocitoma e Mielomatosi multipla

CRANIOFARINGIOMA



craniofaringiomi

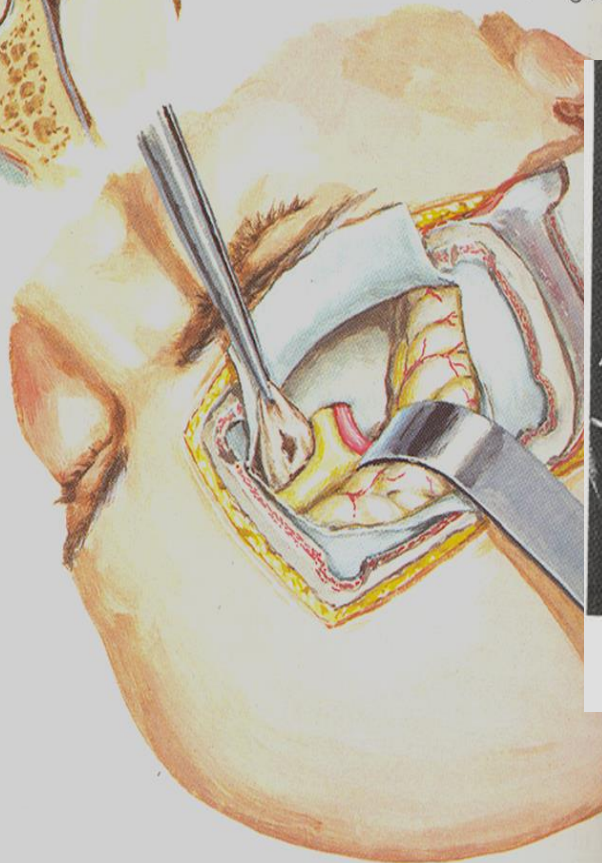


esteso craniofaringioma
soprasellare cistico che comprime
il chiasma ottico e l'ipotalamo
invadendo il 3° ventricolo fino al
foro interventricolare (del Monro),
così determinando
compromissione del visus, diabete
insipido ed idrocefalo

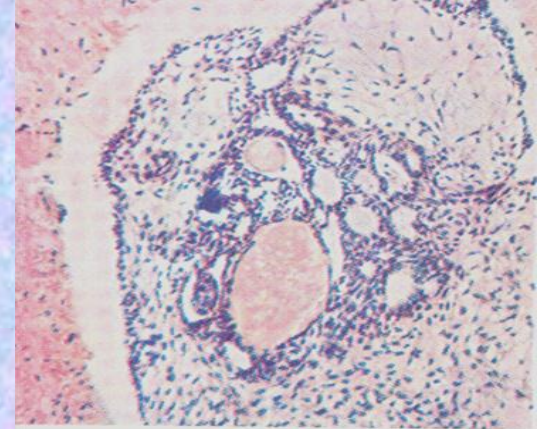
F. Netter
M.D.
© CIT



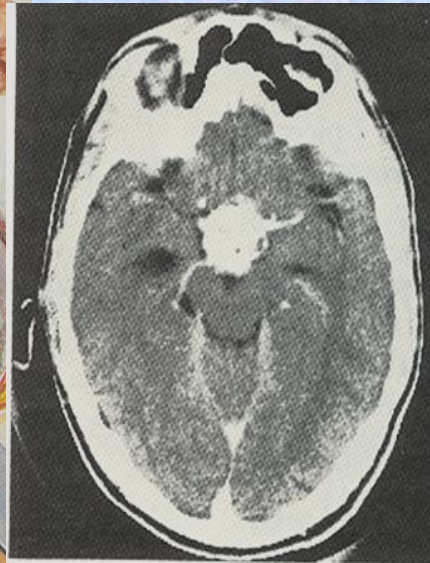
craniofaringioma cistico intrasellare che
comprime l'ipofisi determinando ipopituitarismo



tumore cautamente estratto da sotto al chiasma ottico dopo svuotame
del contenuto cistico tramite apertura fronto-temporale



ezione istologica: craniofaringioma
colorazione con ematossilina ed eosina,
125)



tomografia (TAC) che mostra
un craniofaringioma



tomografia: calcificazione flocculare
in un craniofaringioma

TUMORI CEREBRALI

CLASSIFICAZIONE WHO DEI TUMORI DEL SNC

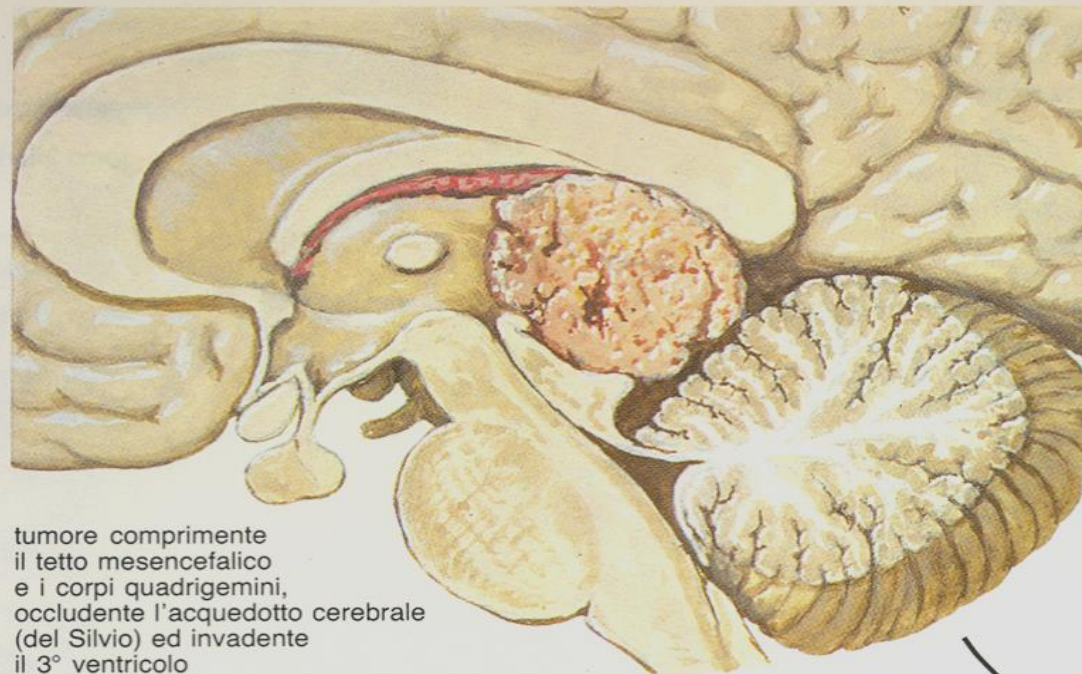
Tumori non-neuroepiteliali

3. Tumori dalle cellule germinali:

- **Germinoma**
- **Carcinoma embrionale**
- **Coriocarcinoma**
- **Teratoma**

4. Tumori dalle meningi:

- **Meningioma**
- **Meningioma atipico**
- **Meningioma anaplastico**



tumore comprimente il tetto mesencefalico e i corpi quadrigemini, occludente l'acquedotto cerebrale (del Silvio) ed invadente il 3° ventricolo

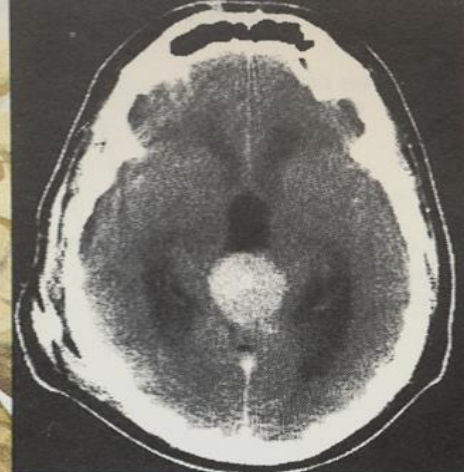
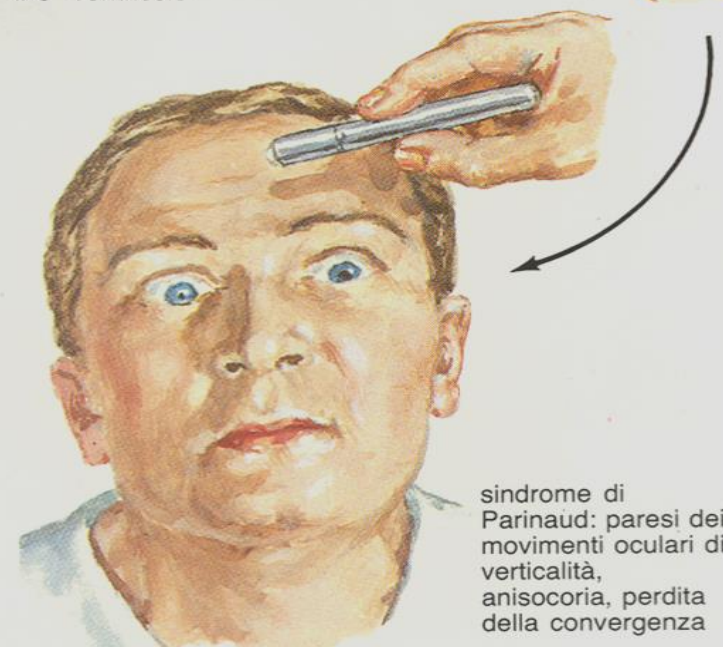


immagine TAC che evidenzia un tumore della regione pineale, con idrocefalo



sindrome di Parinaud: paresi dei movimenti oculari di verticalità, anisocoria, perdita della convergenza



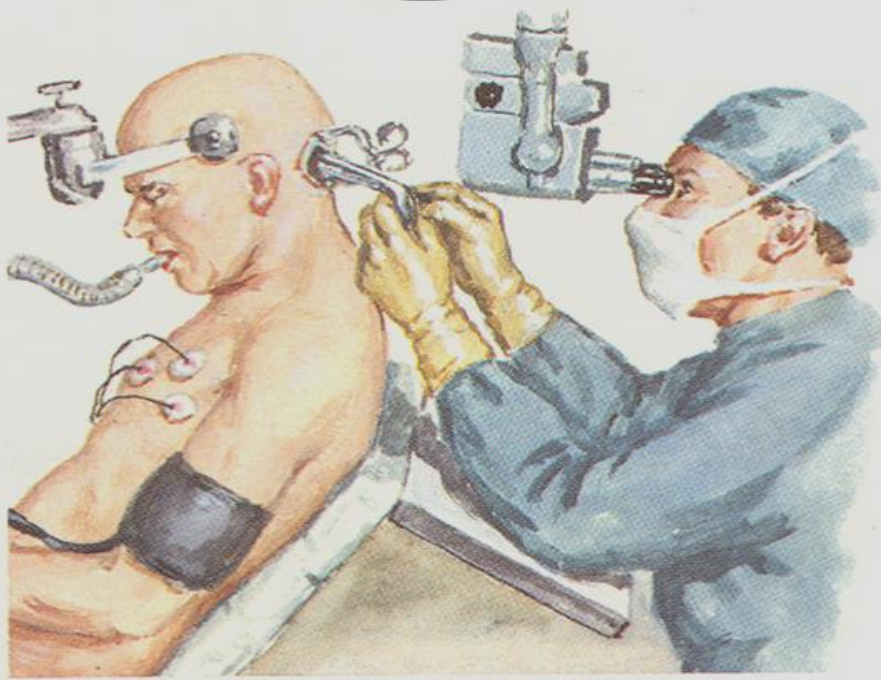
diabete insipido in alcuni soggetti



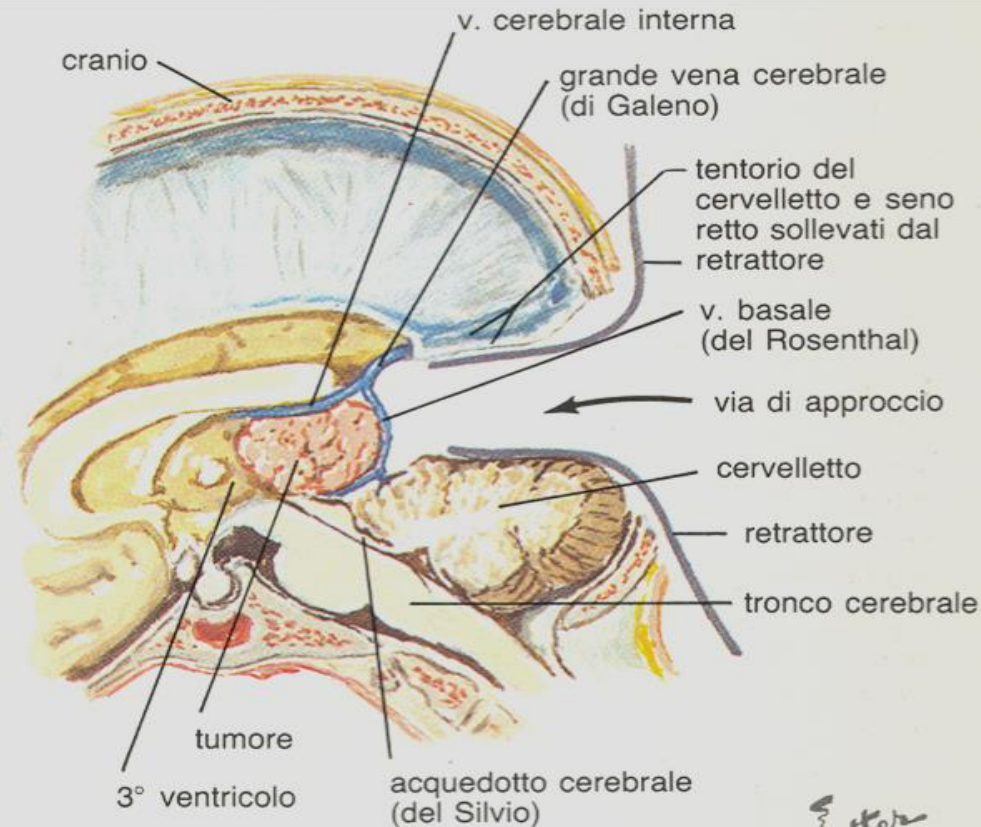
una precocità sessuale può insorgere nei ragazzi

Tumori della regione pineale

Tumori della regione pineale



posizione del paziente (non coperto per mostrare i particolari), chirurgo e microscopio per l'exeresi dei tumori della regione pineale



aspetti anatomici dell'esposizione chirurgica

TUMORI CEREBRALI

CLASSIFICAZIONE WHO DEI TUMORI DEL SNC

Tumori non-neuroepiteliali

5. Tumori non-meningoteliali delle meningi:

- Tumori benigni mesenchimali (lipoma, istiocitoma).
- Tumori maligni mesenchimali (condrosarcoma, rabdomiosarcoma, emangiopericitoma).
- Lesioni primitive melanocitiche (melanosi diffusa, melanoma maligno)
- Tumori di incerta istogenesi (emangioblastoma)

TUMORI CEREBRALI

CLASSIFICAZIONE WHO DEI TUMORI DEL SNC

Tumori non-neuroepiteliali

6. Tumori dei Nervi cranici e spinali:

- Schwannoma
- Neurofibroma
- Schwannoma maligno

7. Tumori metastatici

8. Tumori inclassificati

9. Cisti e Lesioni tumor-like

- Epidermoide
- Cisti colloide del 3° ventricolo

TUMORI CEREBRALI

Quindi esistono:

- Tumori istologicamente benigni come i meningiomi e i neurinomi.
- Tumori istologicamente maligni come il glioblastoma.

Per ambedue le categorie la sede dello sviluppo (extra- o intra-assiale) la modalità ed il tempo di crescita (cinetica cellulare) condizionano la sintomatologia ed il decorso.

GLIOMI

EPIDEMIOLOGIA DEI GLIOMI

Premesso che i TUMORI CEREBRALI hanno una incidenza pari a 4.5 – 10 nuovi casi / 100.000 abitanti / anno, i GLIOMI costituiscono circa il 47 – 49 % di tutti i tumori cerebrali.

Nella nostra Provincia, abbiamo condotto uno studio retrospettivo comprendente il periodo 1976 – 1991, l'incidenza media annuale dei gliomi è stata pari a 5.8 nuovi casi / 100.000 abitanti / anno con leggera prevalenza per il sesso maschile.

La distribuzione dei casi nella Provincia non è uniforme, essendo preponderante nella zona urbana rispetto alla campagna.

GLIOMI

SEDE

I GLIOMI colpiscono qualsiasi SEDE del SISTEMA NERVOSO CENTRALE, anche se alcuni oncotipi hanno sedi preferenziali:

- **Astrocitomi e glioblastomi: emisferi cerebrali.**
- **Astrocitoma Pilocitico (Spongioblastoma): cervelletto.**
- **Ependimoma: 4° ventricolo e ventricoli laterali.**

GLIOMI

EPIDEMIOLOGIA

FATTORI ENDOGENI

ETA'

- **Astrocitoma pilocitico: età giovanile.**
- **Oligodendrogl. e astroc. Grado 1 e 2: 3a e 4a decade.**
- **Astrocitoma anaplastico e Gbl: dalla 5a decade in poi.**

GLIOMI

EPIDEMIOLOGIA

FATTORI ENDOGENI

SESSO

Maggior prevalenza nel sesso maschile.

GRUPPO SANGUIGNO

Più frequente nel gruppo A Rh POSITIVO.

GLIOMI

EPIDEMIOLOGIA

FATTORI ESOGENI

FATTORI PERINATALI: trauma da parto ?

INFEZIONI: toxoplasmosi / astrocitoma ?

TRAUMA CRANICO: trauma contusivo/tumori ?

LUOGO DI RESIDENZA: residenza agricola
maggiore residenza in città (toxoplasmosi?)

FATTORI GEOGRAFICI E RAZZIALI (sconosciuti):

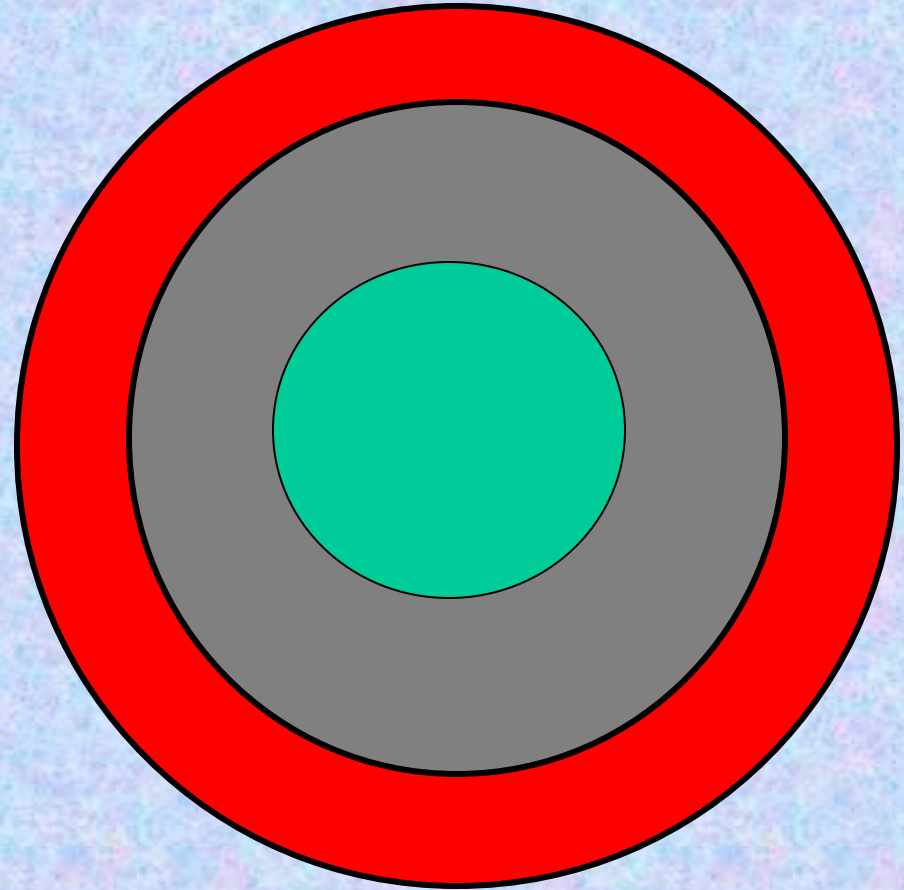
- Giappone e India alta % di ependimomi.
- Razza Nera africana: bassa % di glioblastomi.

BAT

Cellule morte e in riposo
proliferativo permanente

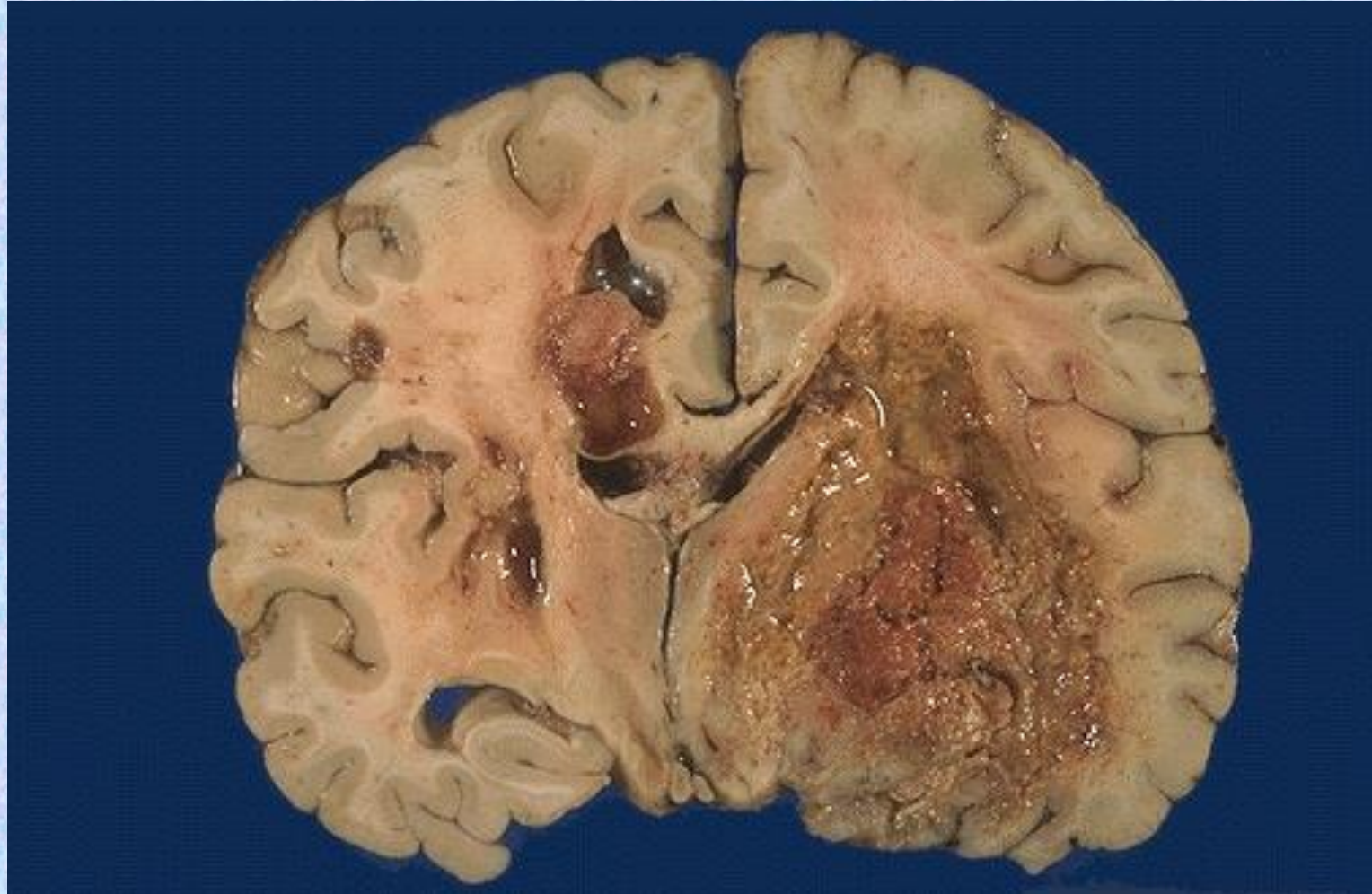
Cellule in riposo prolifer.
permanente e temporaneo

Cellule in riposo prolifer.
temporaneo e cellule
proliferanti.

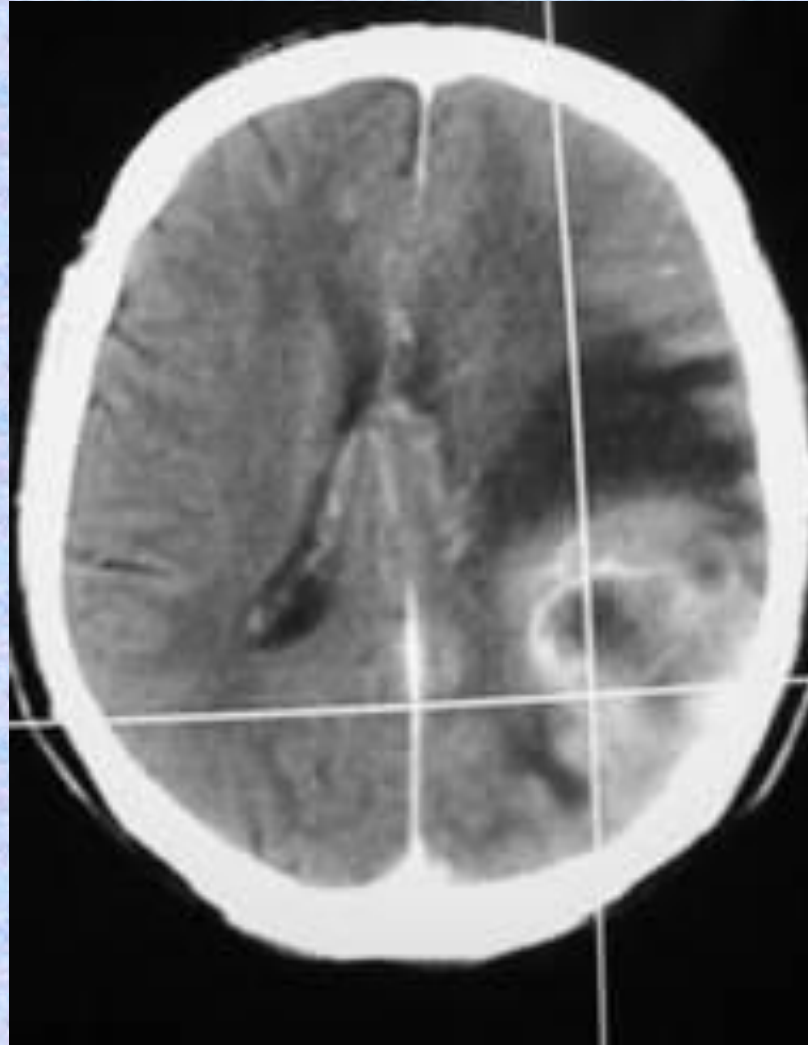


**SCHEMA DI TUMORE CEREBRALE
MALIGNO**

ANATOMIA PATOLOGICA



ASPETTO TAC



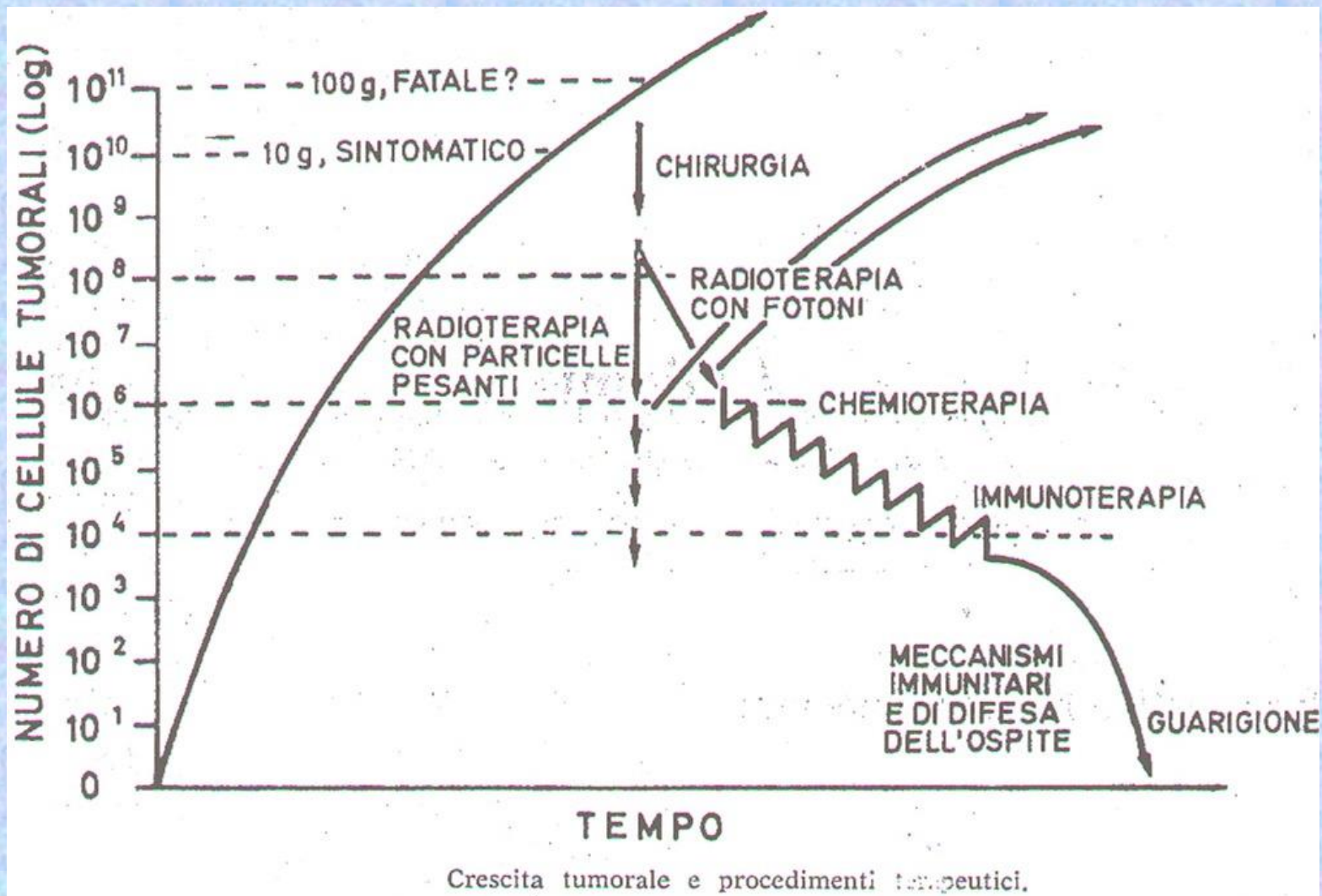
ASPETTO RMN



CAMPO OPERATORIO



GLIOMI – PROGETTO TERAPEUTICO



TUMORI PRIMITIVI DI ORIGINE MESODERMICA

TUMORI DEGLI INVOLUCRI

- A) Meningiomi *
- B) Sarcomi
- C) Fibromi della dura
- D) Condromi
- E) Lipomi
- F) Osteomi
- G) Cordomi

TUMORI DEI VASI

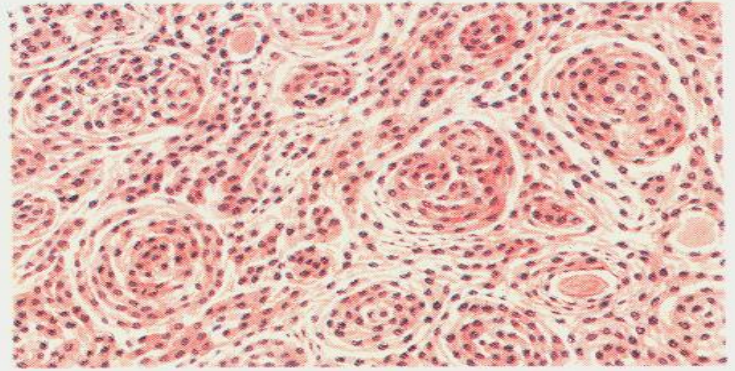
- A) Angioblastoma
- B) Amartomi dei vasi
 - a) Angioma cavernoso
 - b) Angiomi capillari
 - c) Angiomi venosi
 - d) Angioma artero-venoso
- C) Sarcoma monstro-cellulare

TUMORI DELLA MICROGLIA

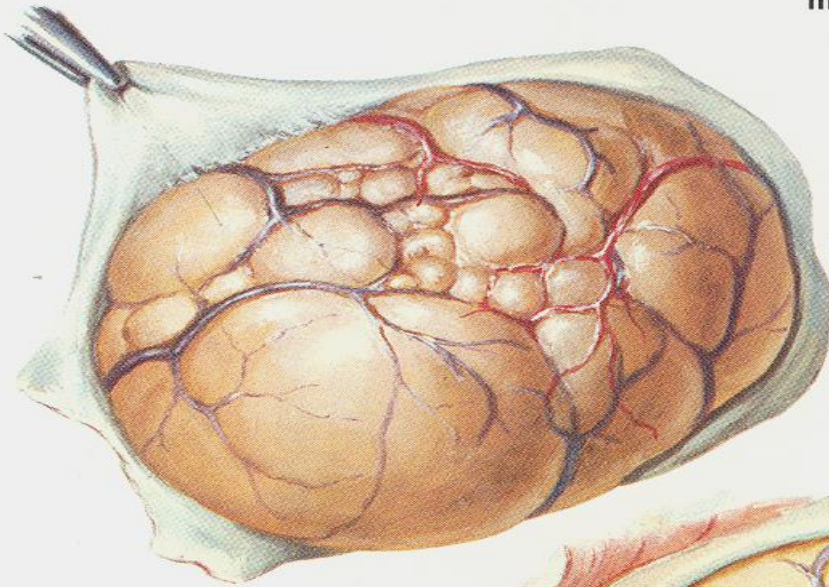
* Meningiomi:

- endoteliomatoso
- angiomaso
- fibromatoso
- con degenerazione sarcomatosa

meningiomi



sezione istologica che mostra
la struttura a vortice



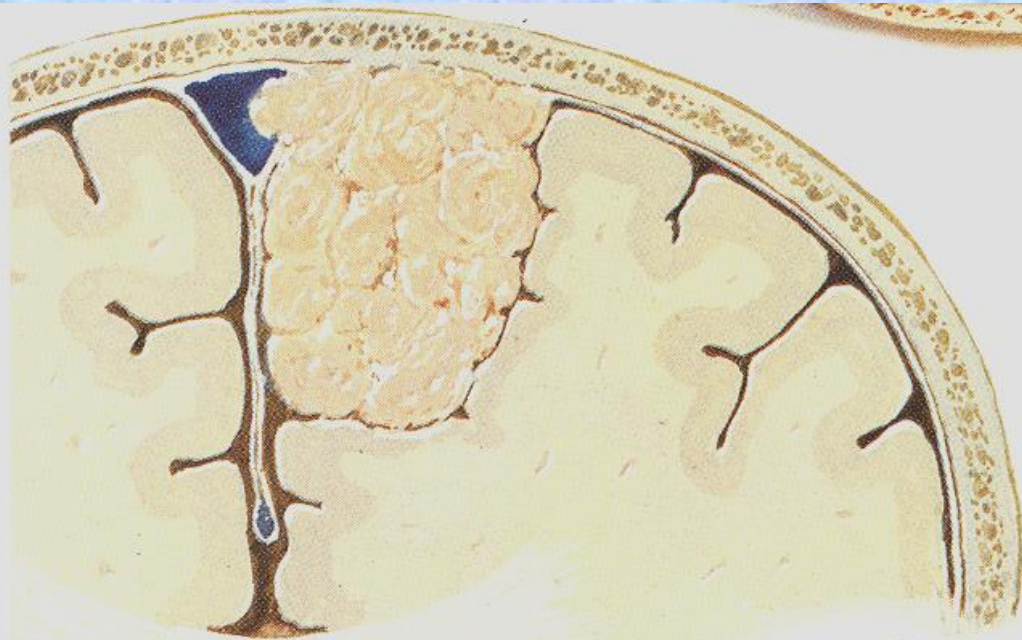
meningioma con
attaccata la dura
madre rimosso
dall'encefalo, che
residua un
letto incavato



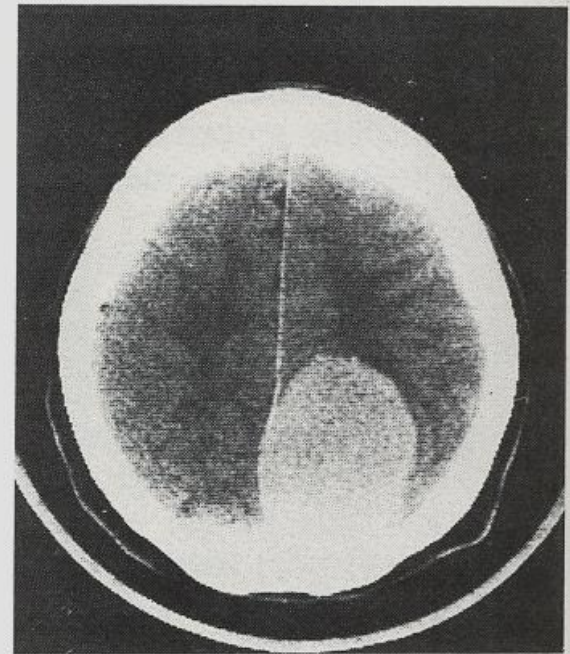
MENINGIOMI

EPIDEMIOLOGIA: 15 – 20 % dei tumori cerebrali.

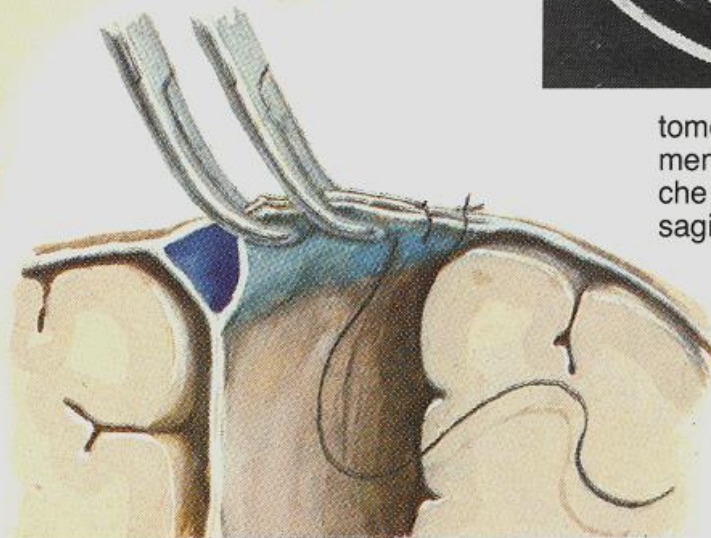
- **derivano da nidi di cellule aracnoidee localizzate nella dura madre.**
- **sono tumori istologicamente benigni nella maggior parte dei casi, per cui l'asportazione radicale consente la guarigione. A volte però l'asportazione può non essere radicale (p.es.: infiltrazione di un seno venoso e/o dell'osso) per cui si ha la recidiva.**
- **maggior prevalenza nel sesso femminile con massima incidenza attorno ai 50 anni.**



meningioma che invade
il seno sagittale superiore



tomografia (TAC) di un
meningioma parasagittale
che interessa il seno
sagittale superiore



riparazione del seno
dopo asportazione
del tumore

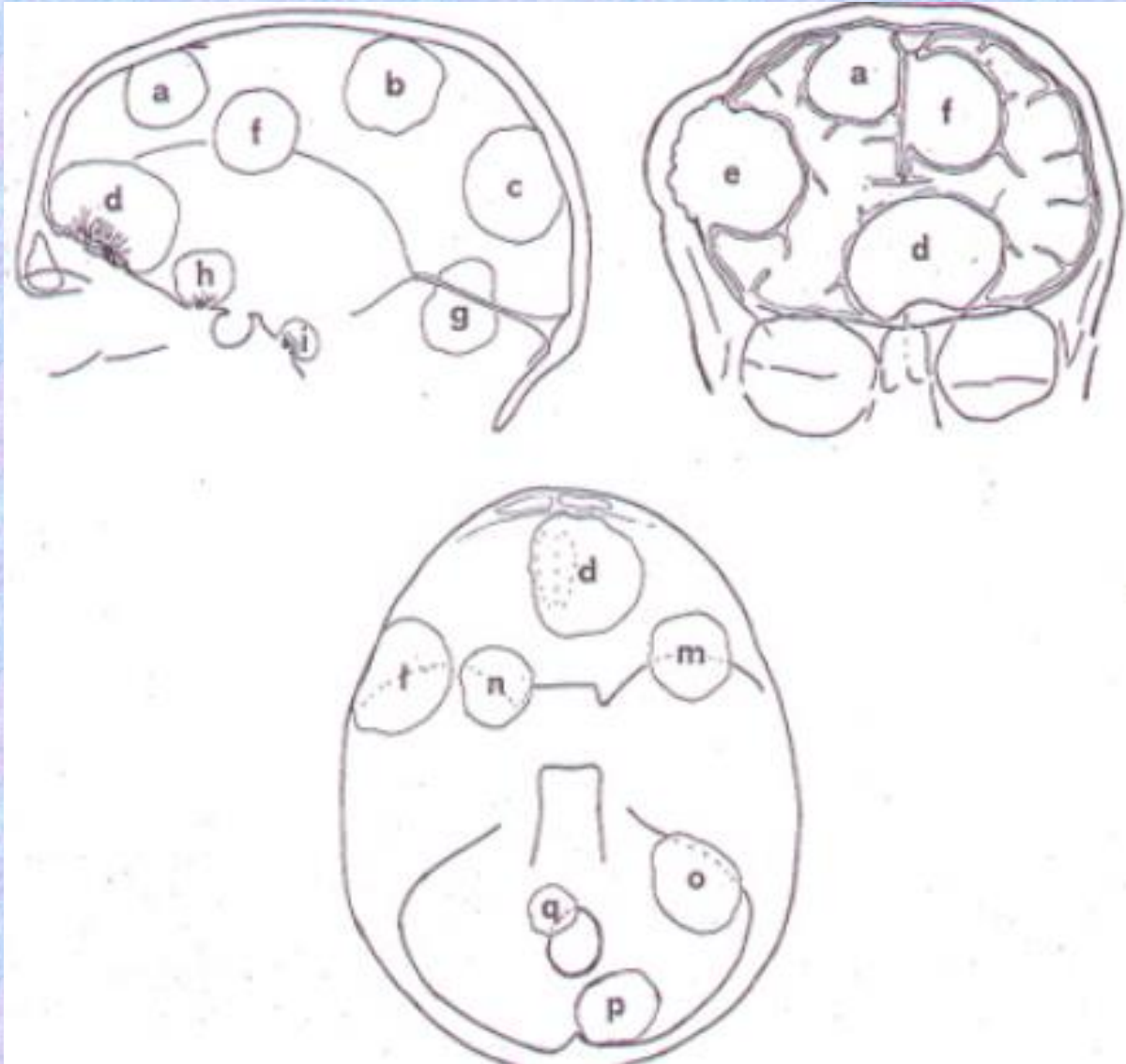
F. Netter
M.D.
© CIBA

MENINGIOMI

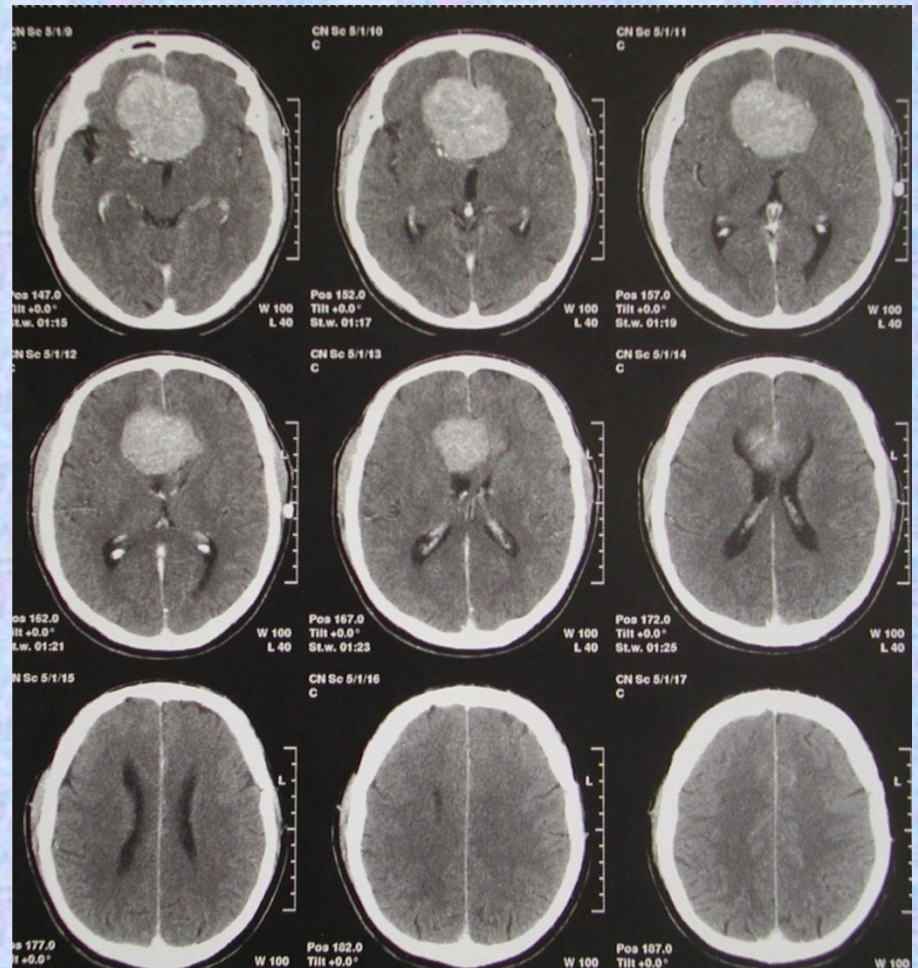
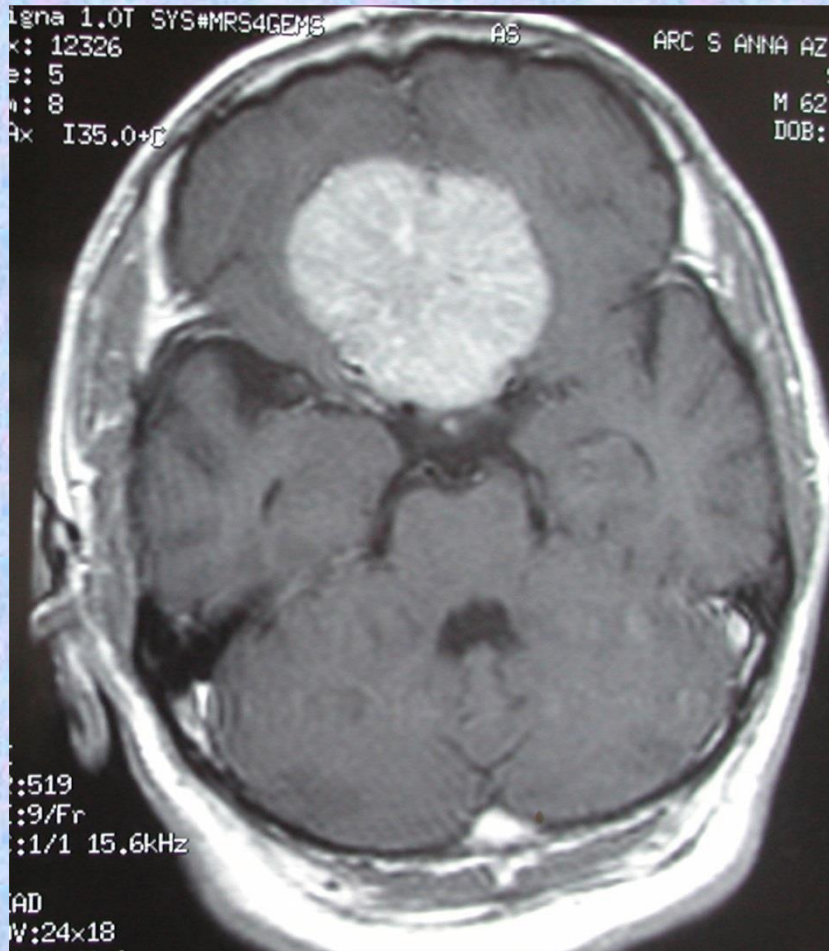
SEDE: in ordine decrescente le sedi interessate sono:

- 1. Parasagittale**
- 2. Convessità**
- 3. Piccola ala dello sfenoide**
- 4. Piano etmoidale**
- 5. Falce**
- 6. Angolo ponto-cerebellare**
- 7. Ventricoli laterali**

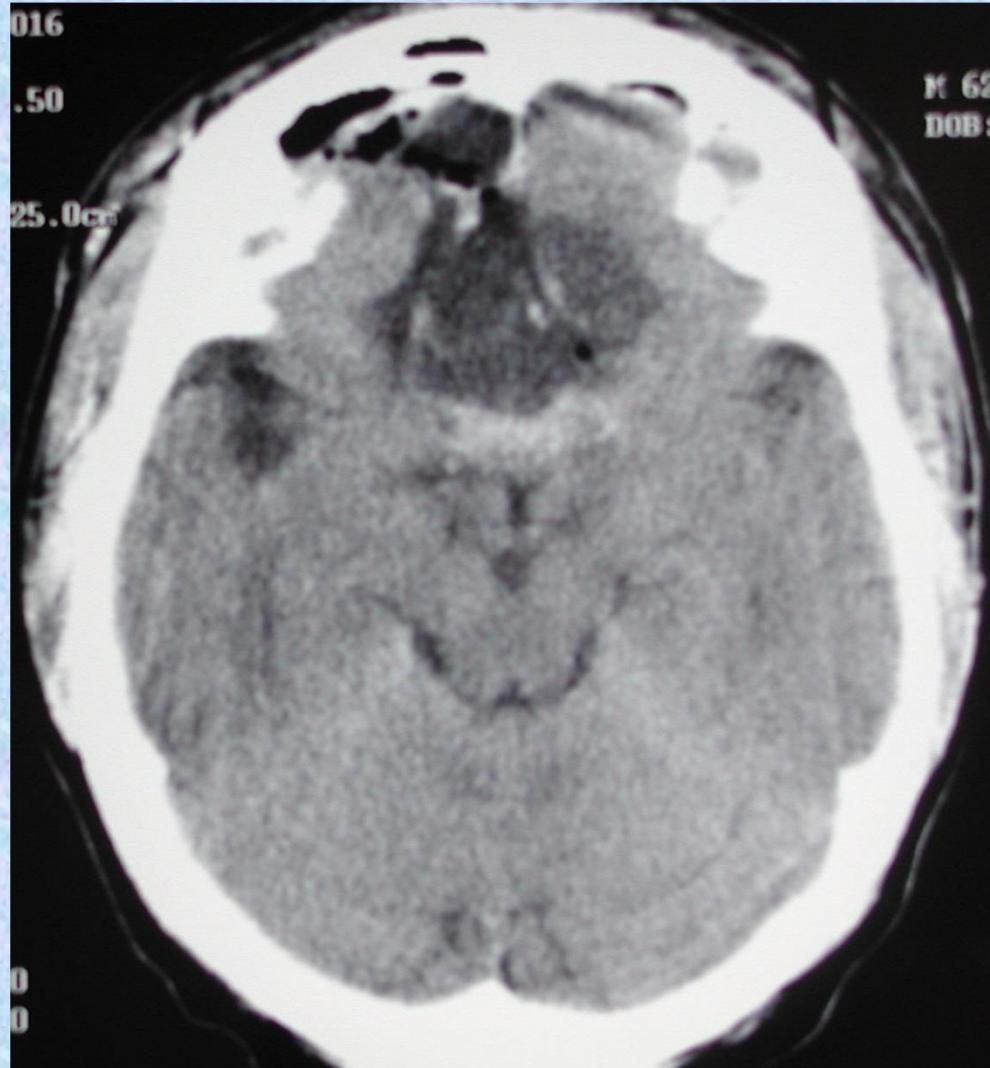
MENINGIOMI

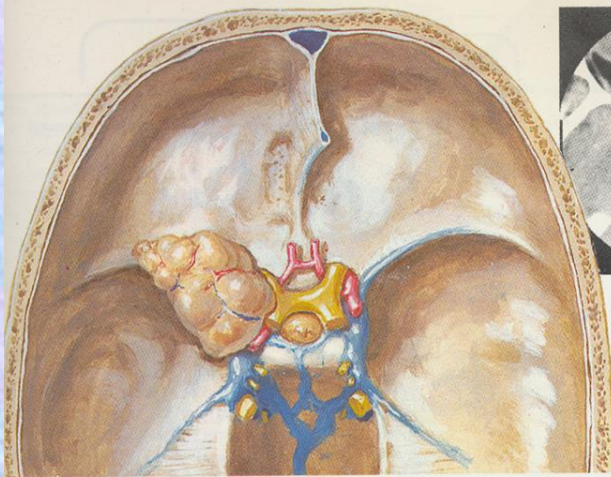


MENINGIOMA ETMOIDALE



MENINGIOMA ETMOIDALE

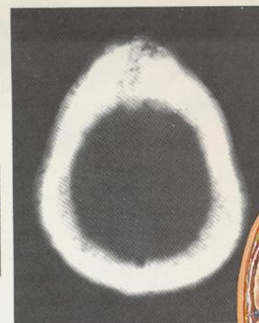




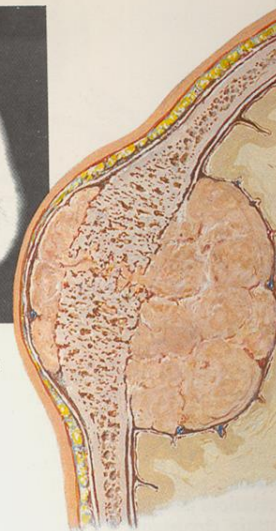
meningioma della piccola ala sinistra della sfenoide che comprime il nervo ottico e l'arteria carotide interna



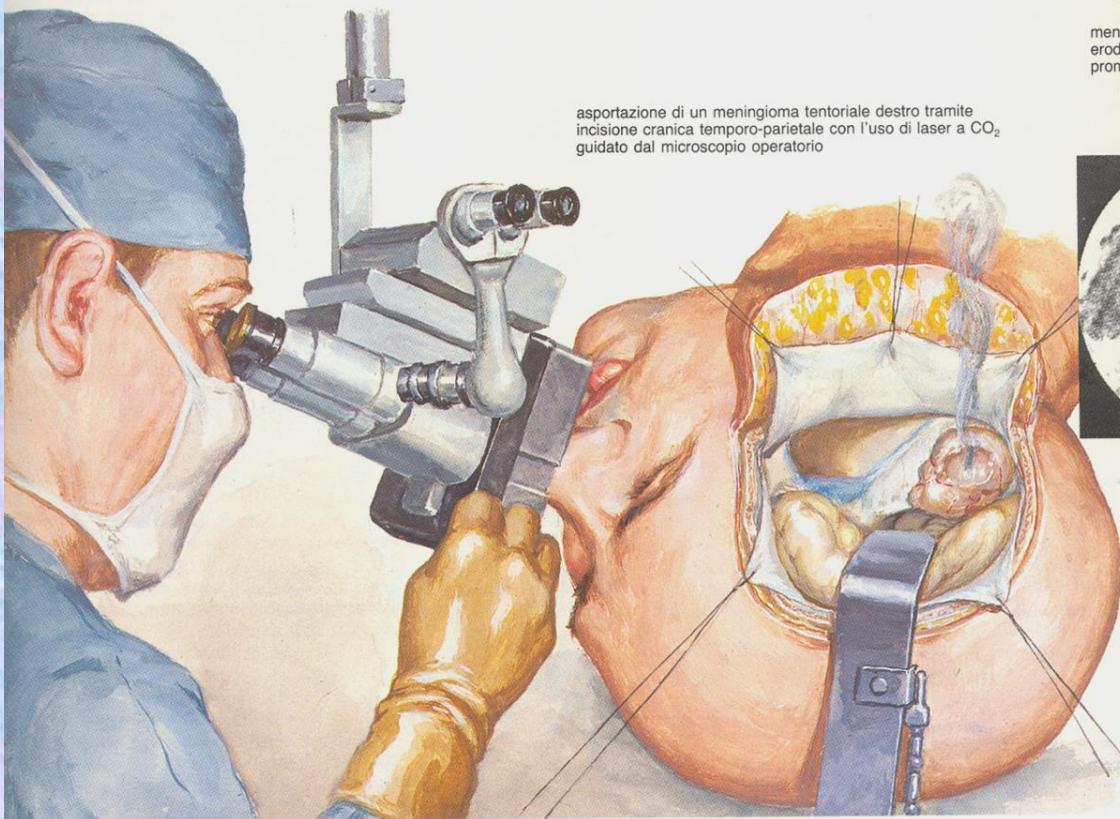
tomografia (TAC) che evidenzia un meningioma che si espande nel seno cavernoso



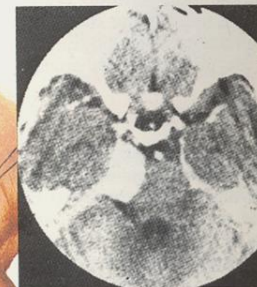
tomografia (TAC) che evidenzia un meningioma che erode l'osso frontale iperostotico



meningioma della convessità che erode il cranio e determina una meningocele



asportazione di un meningioma tentoriale destro tramite incisione cranica temporo-parietale con l'uso di laser a CO₂ guidato dal microscopio operatorio



tomografia (TAC) che dimostra un meningioma tentoriale destro

Tumori della retina

- Retina
- Neuroectodermici
 - Retinoblastoma
 - Medulloepitelioma
 - Gliomi della retina
- Mesodermici
 - Emangioblastoma capillare (M di Von Hippel)

Tumori del nervo ottico

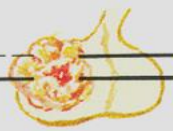
- **Meningiomi**
- **Gliomi**

Tumori della ipofisi

- Adenoma cromofobo
- Adenoma eosinofilo
- Adenoma basofilo

IPOFISI ANTERIORE

- **Cellule alfa** (eosinofile o acidofile): GH, LH, PL
- **Cellule beta** (basofile): FSH, ACTH, TSH
- **Cellule cromofobe**
- **ADENOMI**
 - Cromofobo
 - Cromofilo: acidofilo, basofilo.
- *Dal punto di vista citoarchitettonico entrambe le categorie di adenomi possono essere: di tipo diffuso, di tipo sinusoidale, di tipo papillomatoso.*



classificazione funzionale

non secernenti	prolattino-secernenti	GH-secernenti	ACTH-secernenti
<p data-bbox="270 592 666 692">può crescere notevolmente per la mancanza di una precoce sintomatologia endocrina. Chiasma ottico compresso</p>	<p data-bbox="850 271 975 535"> irsutismo galattorrea sterilità amenorrea </p> <p data-bbox="917 749 1014 971"> perdita dei peli pubici impotenza </p>	<p data-bbox="1246 271 1381 714"> fettezze grossolane ingrandimento della mandibola, del naso e della lingua turbe cardiache e polmonari deformità della colonna vertebrale ingrandimento delle mani e dei piedi </p> <p data-bbox="1110 721 1246 749">acromegalia</p> <p data-bbox="1130 942 1304 971">diabete mellito</p>	<p data-bbox="1439 414 1719 464">iperplasia della corticale del surrene</p> <p data-bbox="1439 499 1680 528">sindrome di Cushing</p> <p data-bbox="1574 542 1748 863"> facies lunata guance rosse dorso di bufalo ecchimosi ipertensione addome pendulo strie </p>
<p data-bbox="289 906 656 956">un'emianopsia bitemporale è spesso un sintomo precoce</p>			

classificazione anatomica (secondo Hardy)

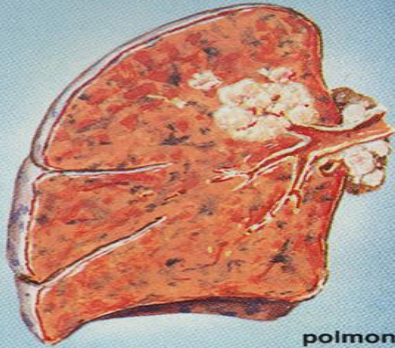
A. Grado di ingrandimento e/o di erosione della sella turcica

adenomi inclusi		adenomi invasivi	
<p>I. Sella normale, il pavimento può essere incavato</p>	<p>II. Sella ingrandita, ma il pavimento è intatto</p>	<p>III. Erosione localizzata del pavimento</p>	<p>IV. L'intero pavimento diffusamente eroso</p>

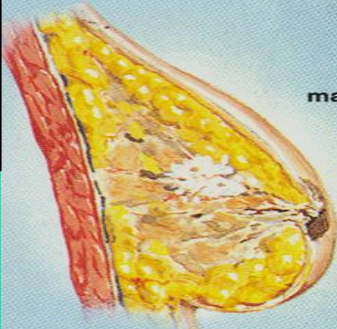
F. Netter M.D. © CIBA

Metastasi

fonti primitive più frequenti



polmone



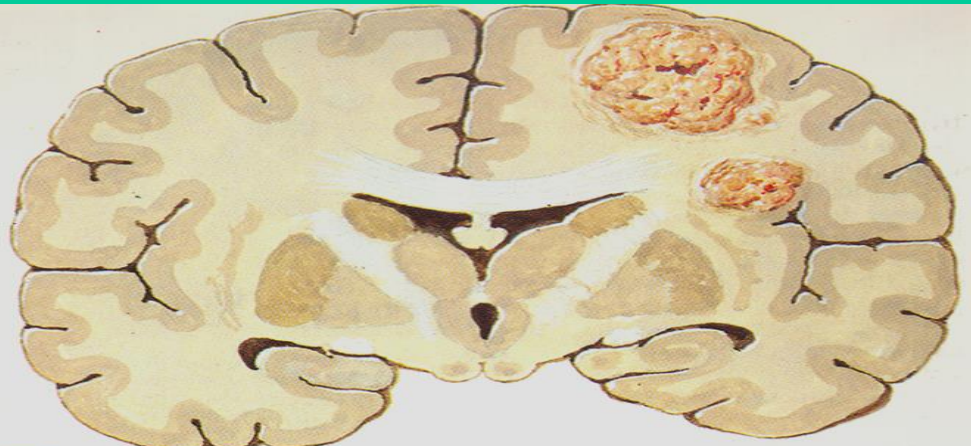
mammella



rene



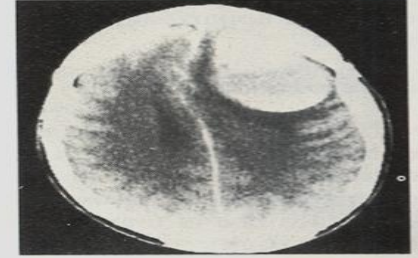
melanoma
(cutaneo o delle tonache
mucose)



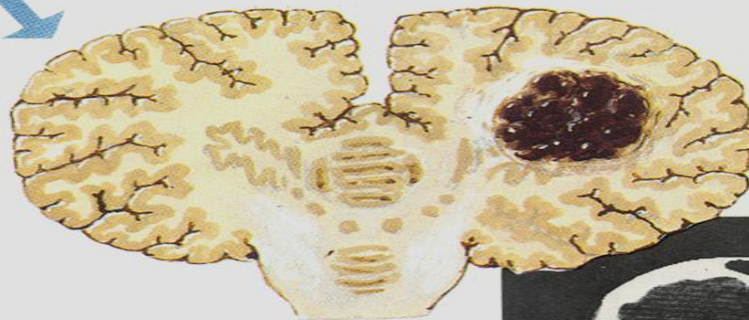
metastasi cerebrali multiple di un carcinoma anaplastico a piccole cellule (cellule a chicchi d'avena) del polmone



metastasi
multiple
con edema



melanoma
metastatico con
emorragia



metastasi cerebellari
di un melanoma cutaneo

F. Netter
M.D.
© CIBA

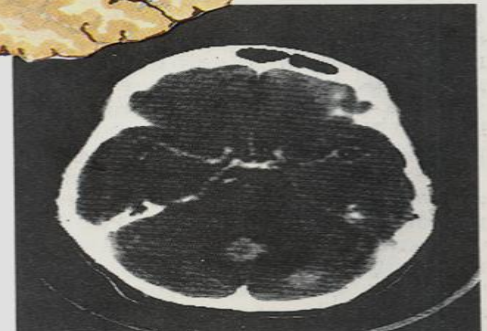


immagine TAC
che evidenzia
noduli metastatici
nel cervelletto

B. Tipi di diffusione soprasellare

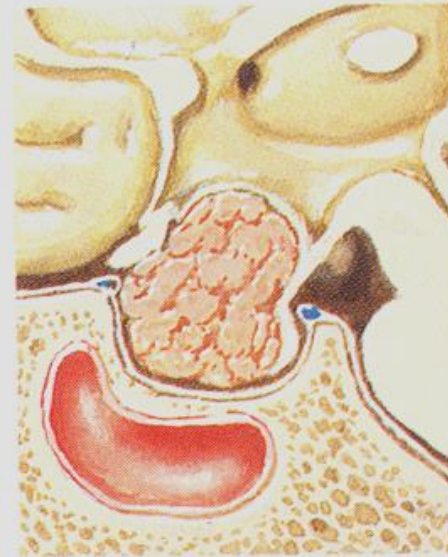
A. Nessuna diffusione soprasellare del tumore



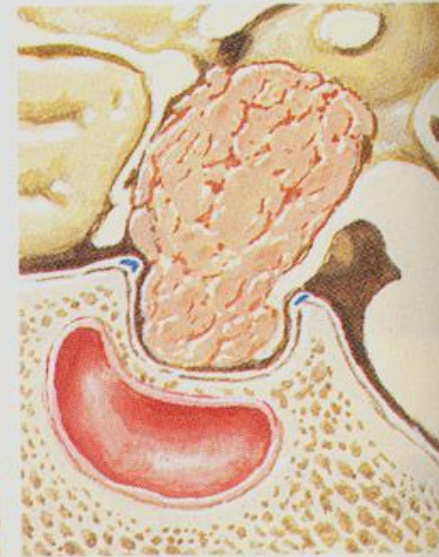
B. L'espansione soprasellare non raggiunge il pavimento del 3° ventricolo



C. Il tumore raggiunge il 3° ventricolo, distorto il recesso chiasmatico



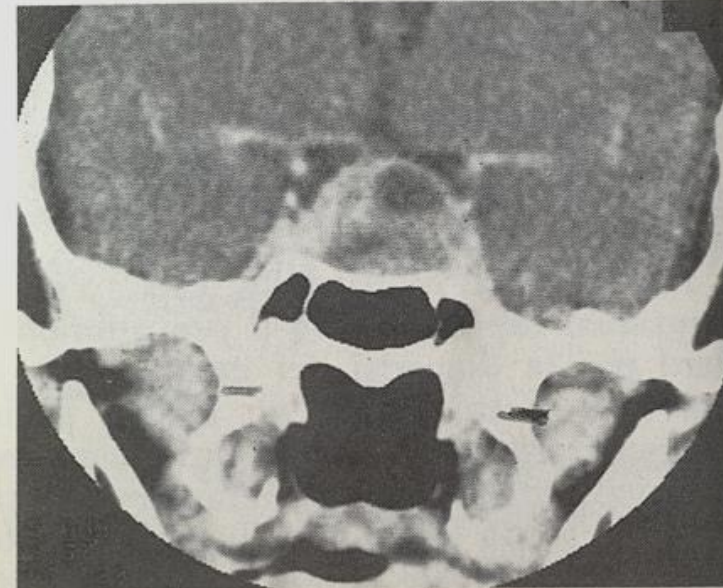
D. Il tumore riempie il 3° ventricolo almeno fino al foro interventricolare (del Monro)



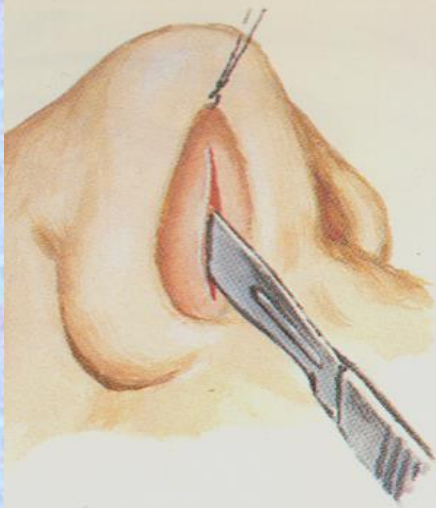
tomografia (TAC):
microadenoma



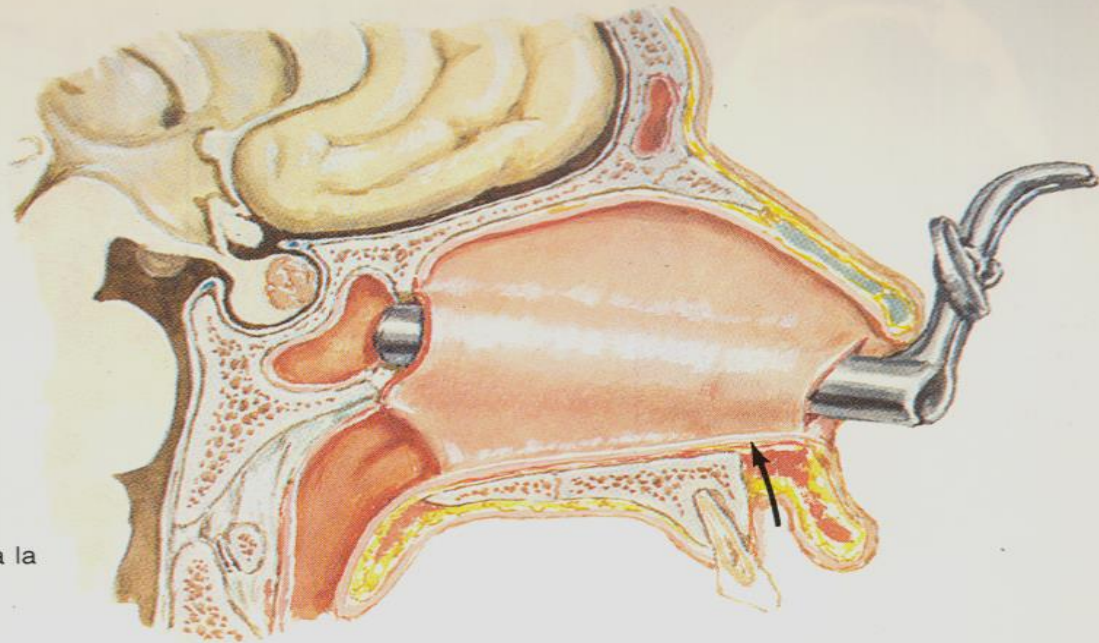
tomografia (TAC):
macroadenoma



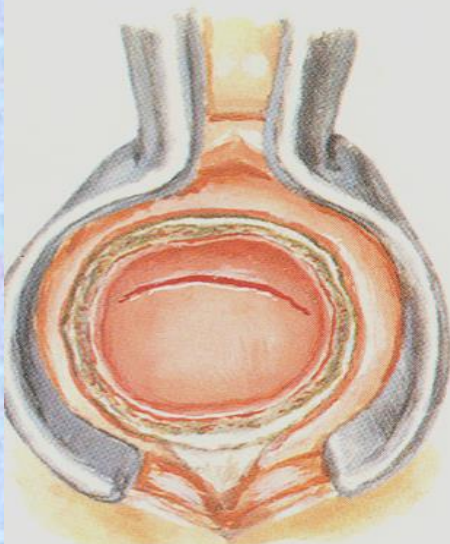
asportazione transfenoidale di un tumore ipofisario



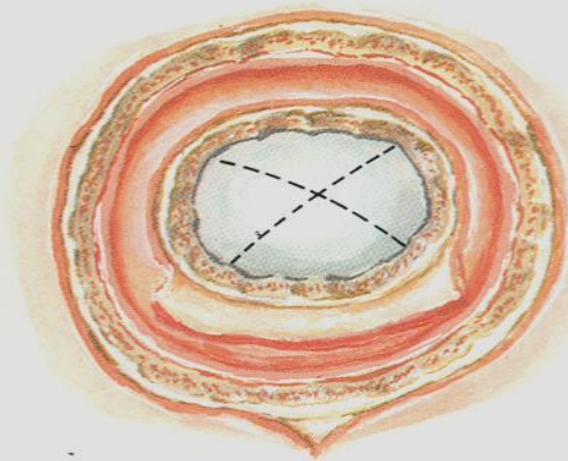
1. Incisione della mucosa del setto nasale. La freccia della figura 2 indica la via di approccio alternativa transgengivale



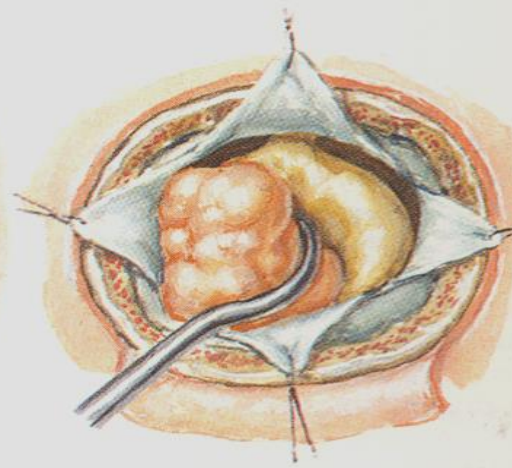
2. Mucosa settale sollevata e speculum introdotto. Parete anteriore del seno sfenoidale rimossa, esponendo la sua parete superiore (tetto), che costituisce il pavimento della sella turcica



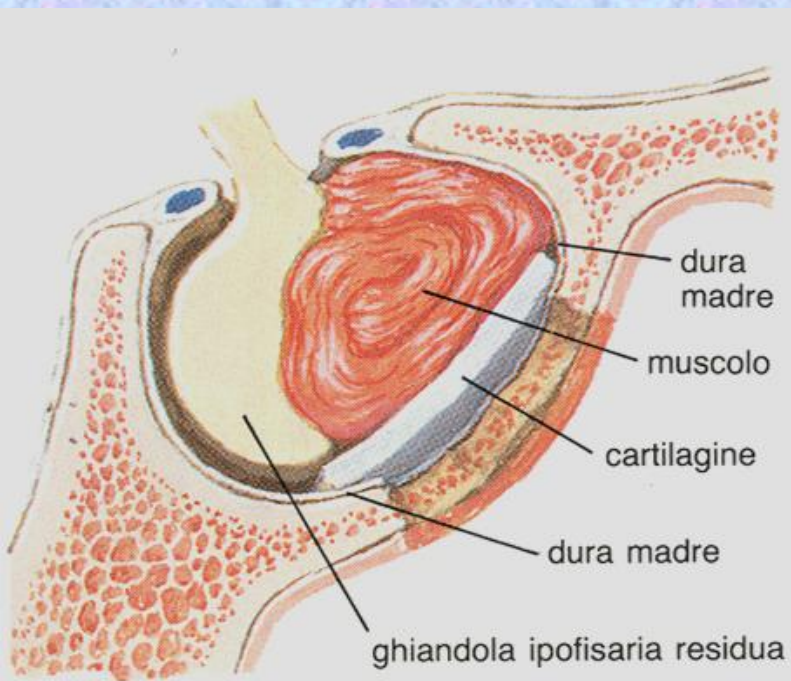
3. Veduta attraverso lo speculum nel seno sfenoidale con incisione del tetto per l'apertura della sella turcica



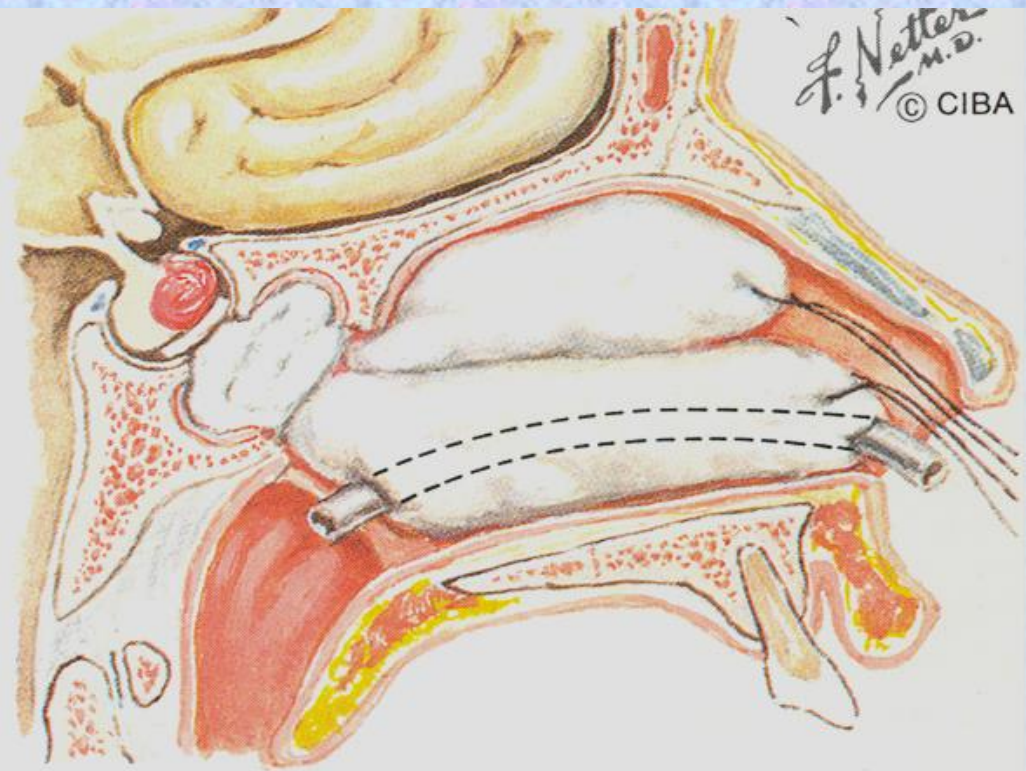
4. Pavimento osseo della sella turcica asportato, esponendo la dura madre che lo riveste. Indicata l'incisione crociata (veduta tramite microscopio)



5. Dura madre sellare aperta. Tumore enucleato dalla restante ghiandola ipofisaria



6. Dopo l'asportazione del tumore, uno zaffo di muscolo viene posto nella cavità. Un frammento di cartilagine prelevato dal setto nasale chiude l'apertura (veduta sagittale ingrandita)



7. Seno sfenoidale tamponato con Gelfoam; tamponi di Merocel contenenti un catetere aerifero posti nel naso

TUMORI DEL SISTEMA NERVOSO PERIFERICO

TUMORI DELLE RADICI E DEI NERVI

- A) Neurinomi
- B) Neurofibromi
- C) Chemodectomi
- D) Emangioma cavernoso

TUMORI DELLA SERIE NEURONALE

- A) Neuroblastoma
- B) Ganglioneuroblastoma
- C) Ganglioneuroma
- D) Feocromocitoma

NEURINOMI

Derivano dalle cellule di Schwann, ovvero dalle cellule che rivestono i nervi cranici lungo il loro decorso.

ANGOLO PONTO-CEREBELLARE

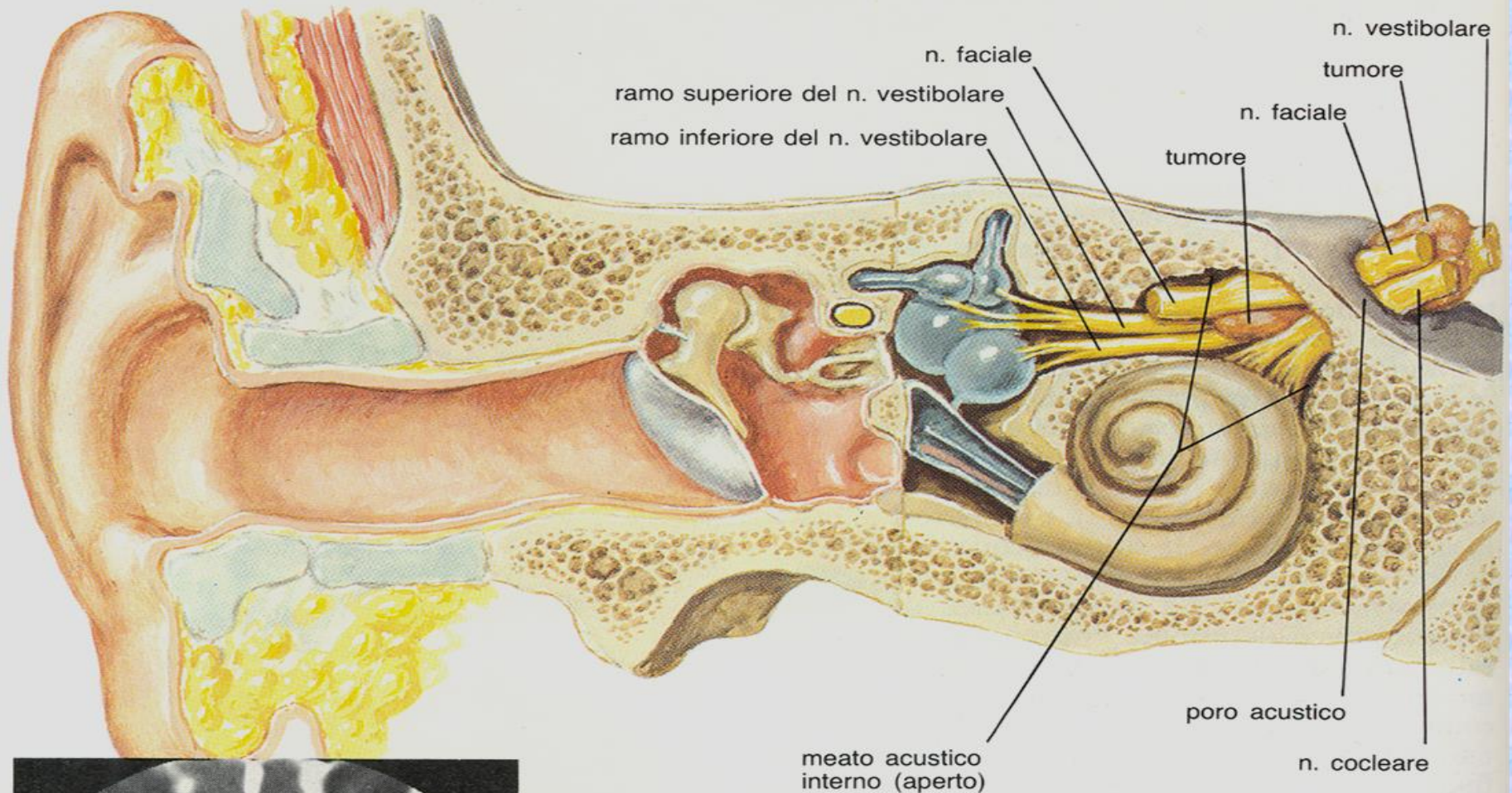
Regione anatomica in FCP localizzata al di dietro della rocca petrosa, limitata verso la linea mediana dal tronco cerebrale (ponte e mesencefalo), in dietro e di lato dall' emisfero cerebellare, in alto dal tentorio e, in alto e in avanti, dal 5° nervo cranico.

In questa regione, tra ponte e poro acustico interno, decorrono il 7° e 8° nervo cranico.

Il tumore più frequente è il NEURINOMA DELL'ACUSTICO.

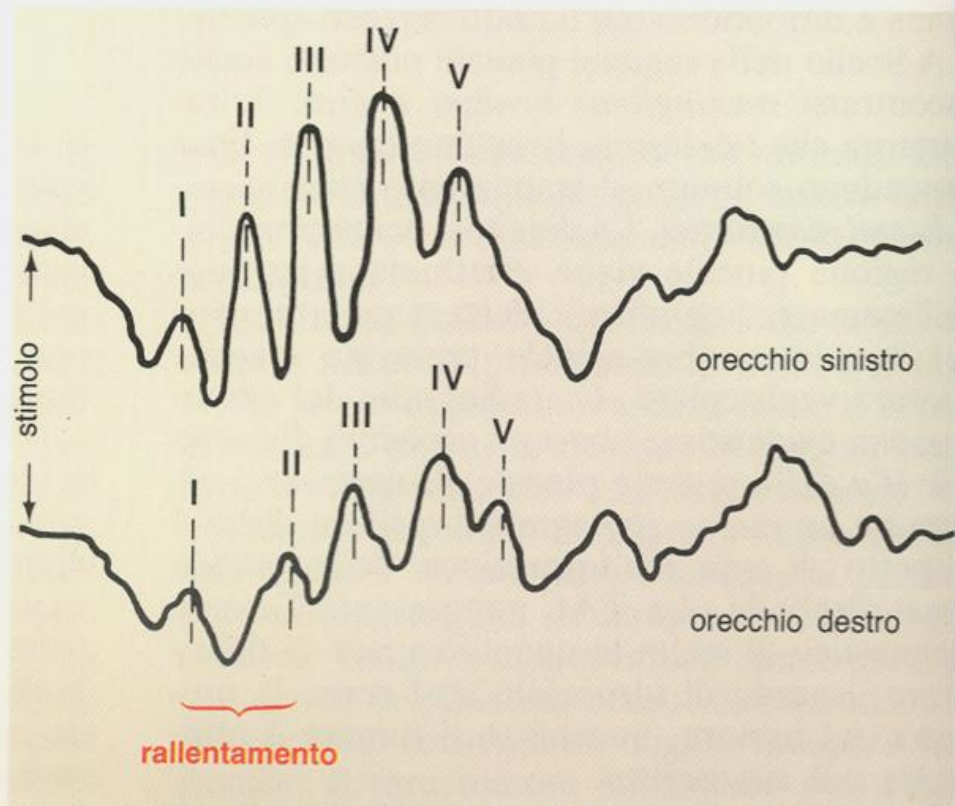
NEURINOMA DELL'ACUSTICO

neurinomi acustici



risposta uditiva evocata del tronco cerebrale (BAER) in paziente con neurinoma acustico a destra. È presente un rallentamento dei potenziali d'azione del nervo cocleare (onda I) e dei nuclei coclearari (onda II) dal lato colpito

F. Netter
M.D.
© CIBA



NEURINOMI

Il neurinoma dell'acustico ha le seguenti caratteristiche:

- **tumore benigno (istol. 2 tipi: tipo A e tipo B)**
- **femmine : maschi = 2 : 1**
- **massima incidenza dalla 3a alla 5a decade.**

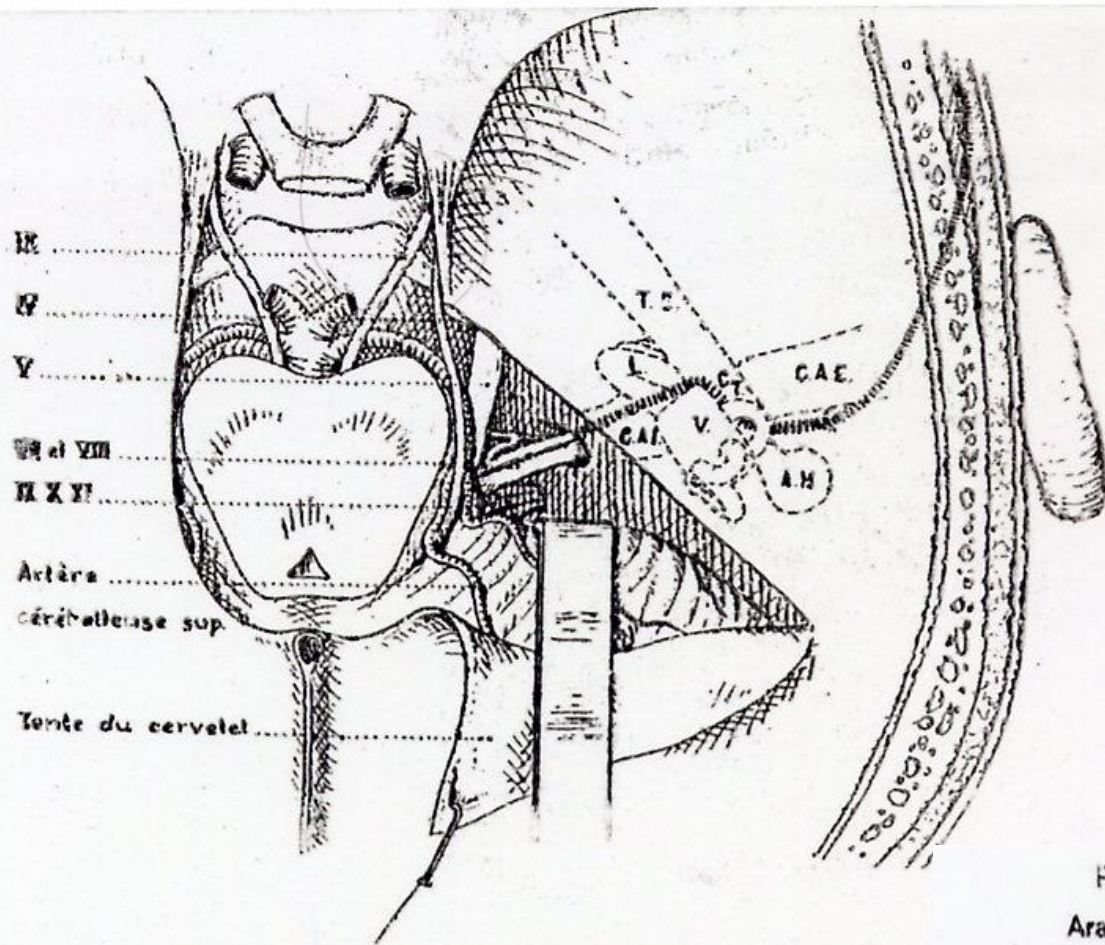


FIG. 280. — Le foramen ovale. L'angle ponto-cérébelleux.

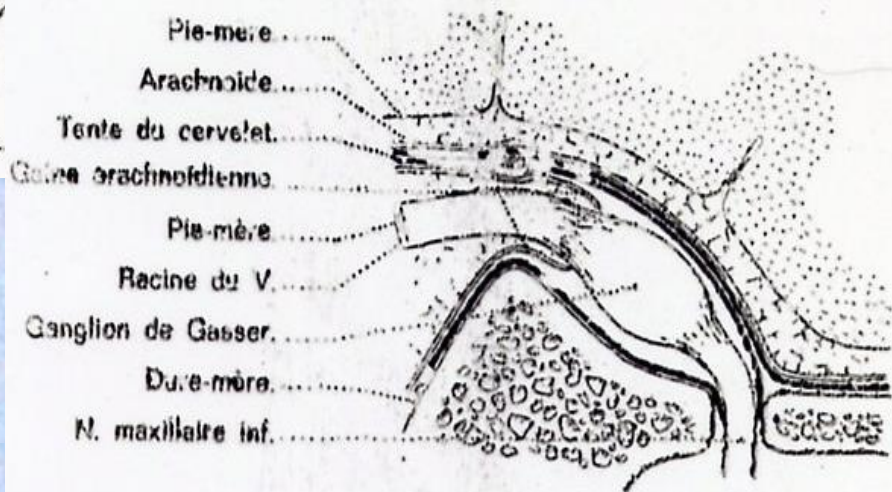
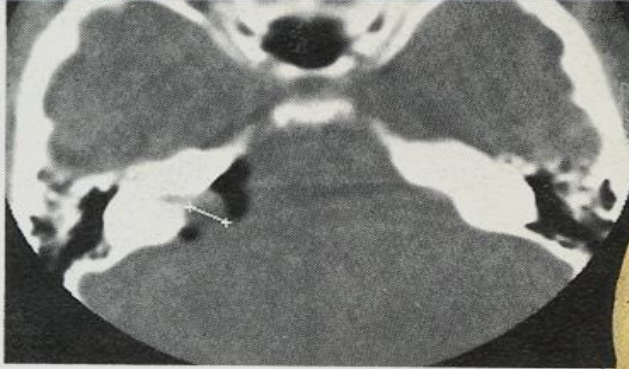


FIG. 281. — Le cavernum de Meckel : conception personnelle.



esame TAC che mostra un piccolo neurinoma acustico che si espande nel poro acustico di sinistra

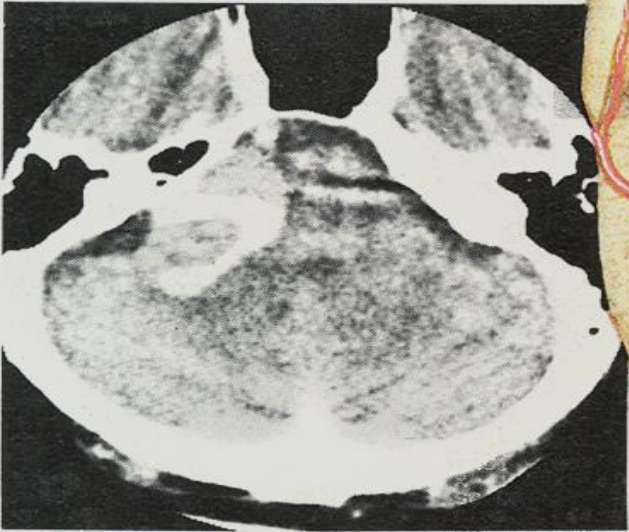
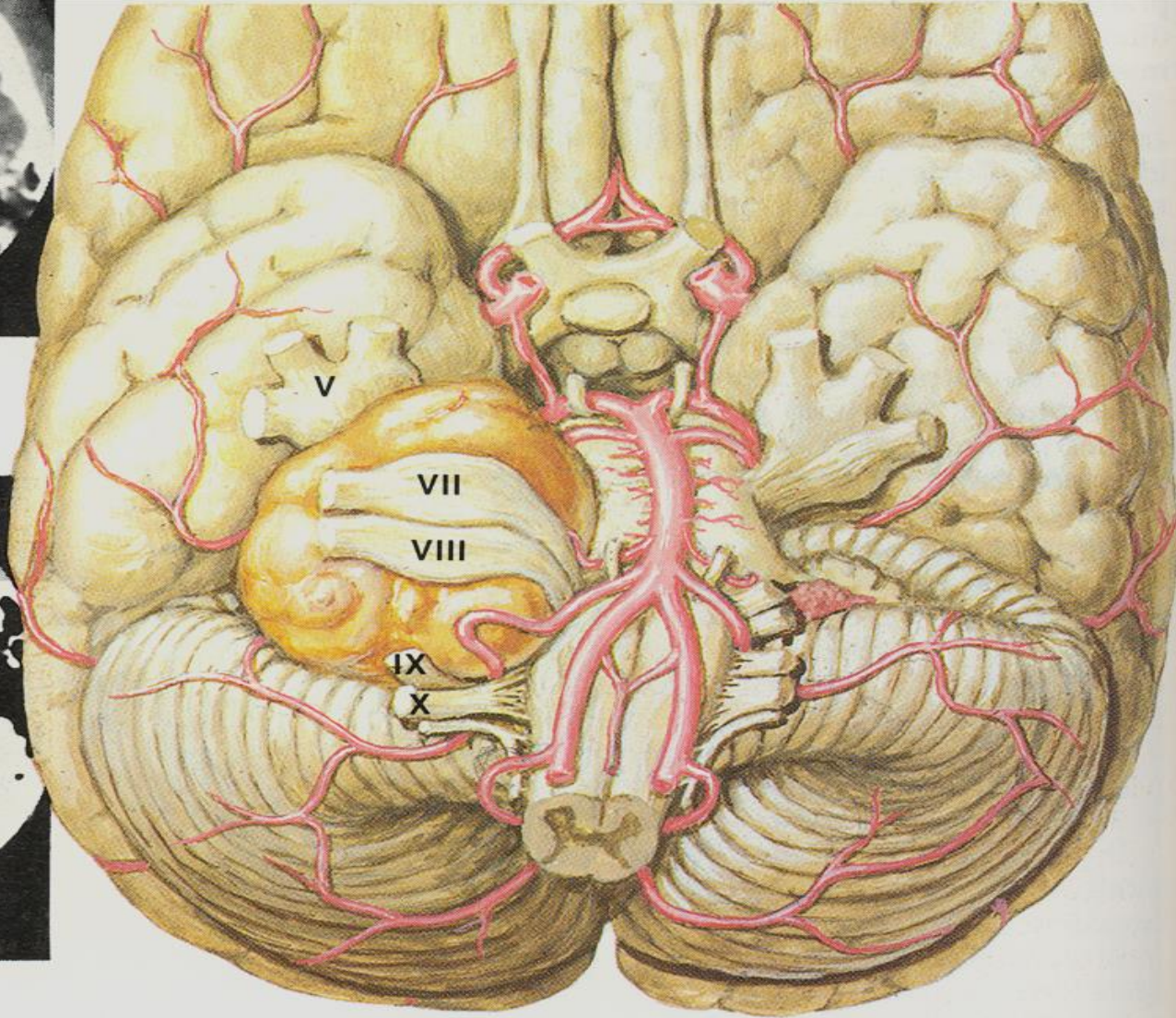
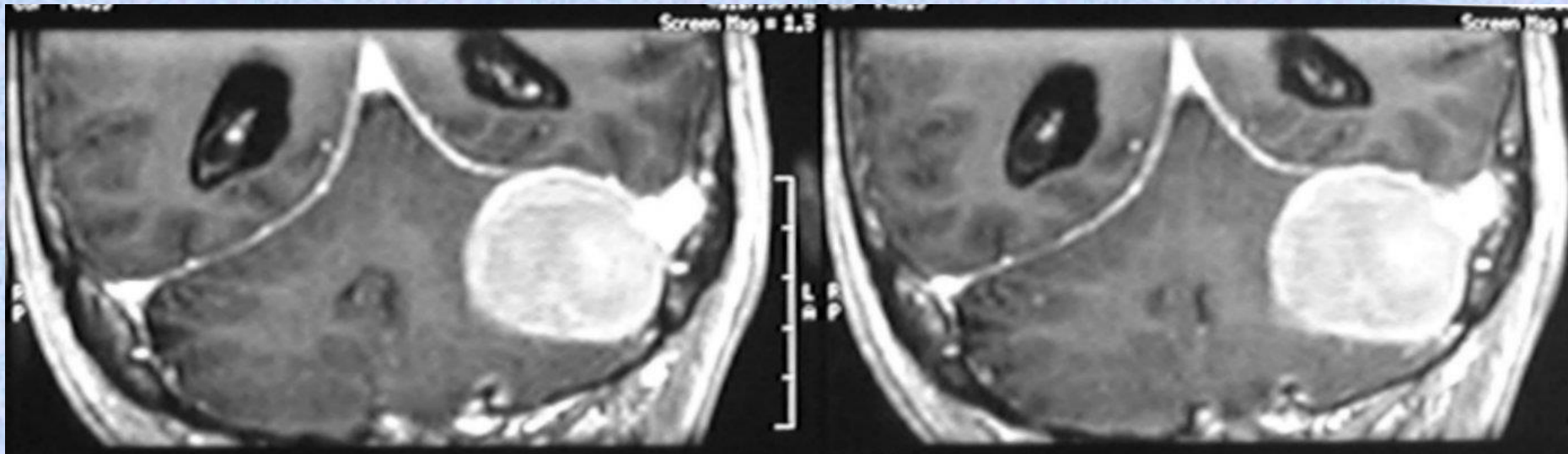


immagine TAC con contrasto che evidenzia un neurinoma acustico sinistro di medie dimensioni, con parziale distorsione del 4° ventricolo

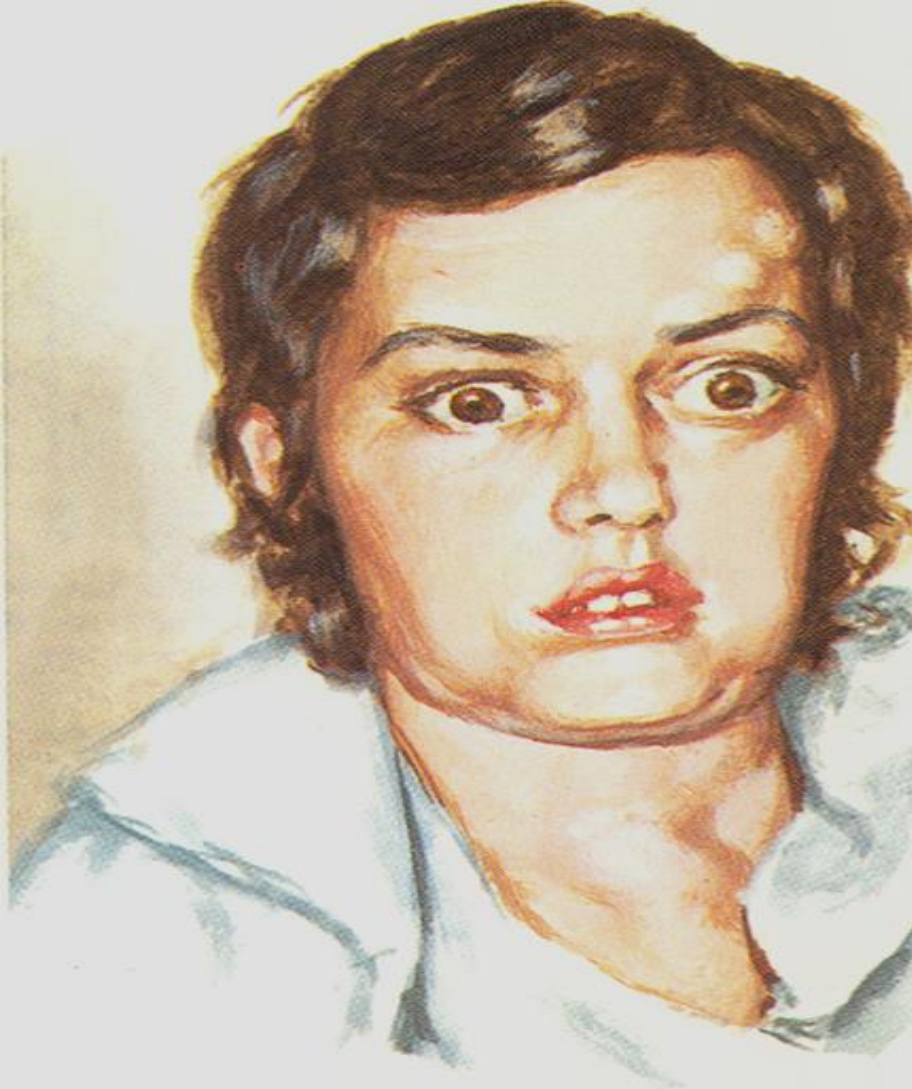


esteso neurinoma acustico che riempie l'angolo ponto-cerebellare distorto il tronco cerebrale e i nervi cranici V, VII, VIII, IX e X

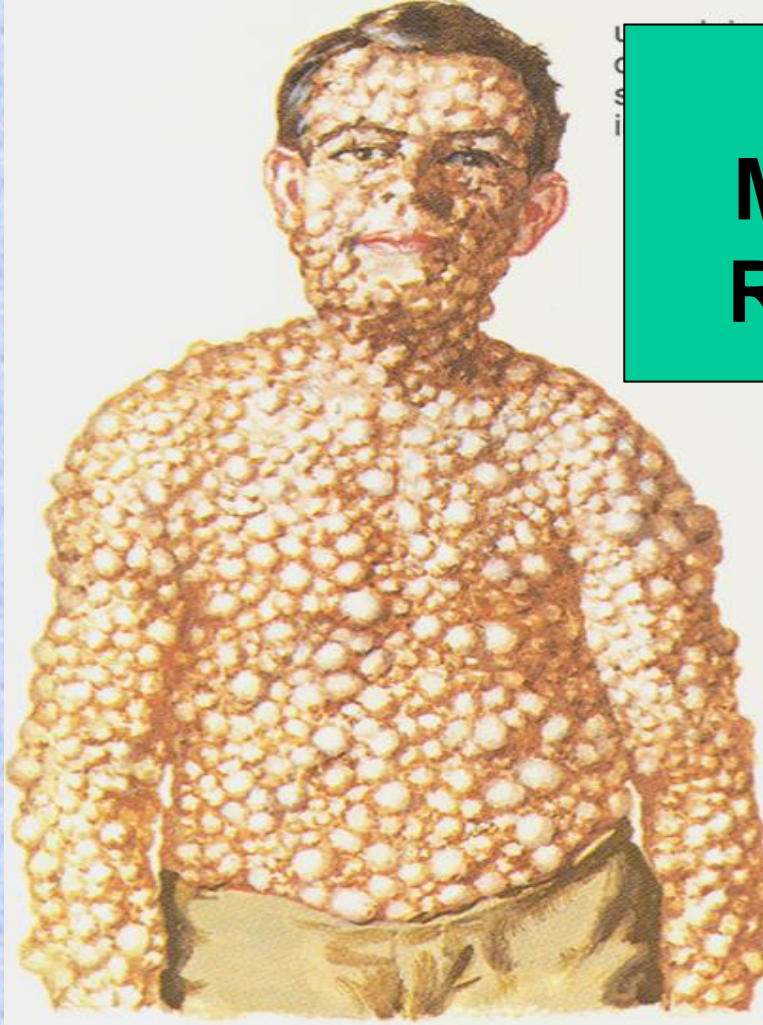
NEURINOMA



Malattia di Von Reckinghausen



giovane donna con paralisi faciale bilaterale (notare la caduta delle guance) dovuta a compressione di entrambi i nervi faciali da parte di neurinomi acustici che anche hanno causato sordità. Esoftalmo conseguente a tumori bilaterali dei nervi ottici. Noduli sottocutanei sviluppati sulla fronte e masse al collo comprimenti la trachea. In questa paziente la malattia fu fatale



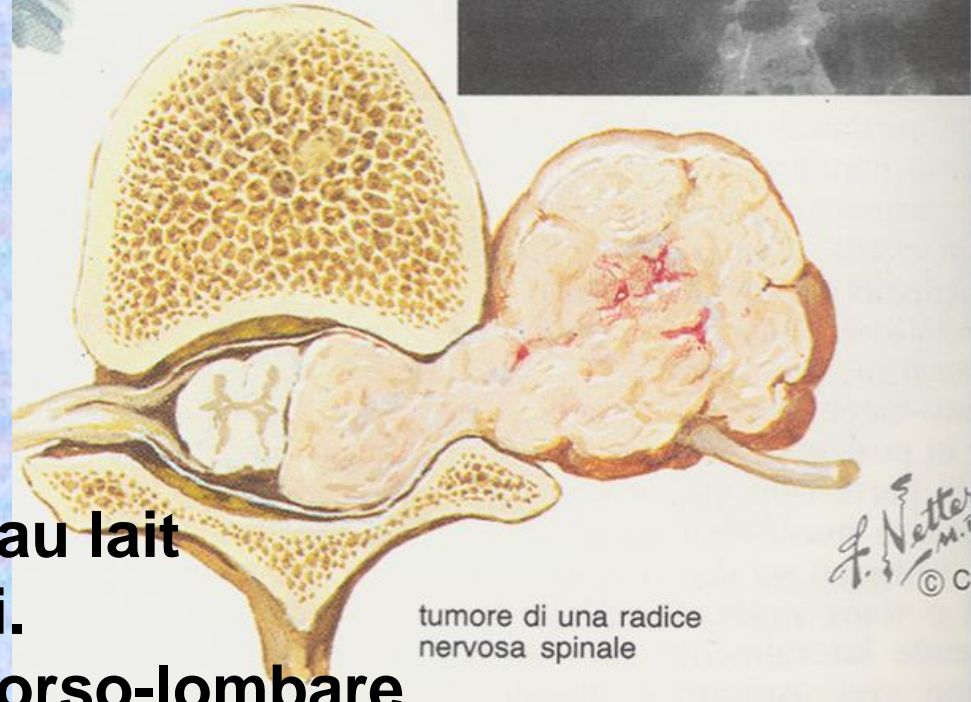
MALATTIA DI VON RECKINGHAUSEN

MALATTIA DI VON RECKINGHAUSEN: NODULI SOTTOCUTANEI, MA NESSUN SINTOMO NEUROLOGICO. Questo tipo di interessamento cutaneo è fortunatamente infrequente



**Ragazza con macchie café au lait
E pochi noduli sottocutanei.
Scoliosi destro convessa dorso-lombare**

radiografia che dimostra
una grave scoliosi con
tipica angolazione acuta
non rispondente a
misure correttive,
spesso riscontrabile in
una fibromatosi



tumore di una radice
nervosa spinale

SINTOMATOLOGIA dei TUMORI INTRACRANICI

I tumori cerebrali – intesi come processi espansivi endocranici – possono presentare sintomi che possiamo definire:

- **GENERALI:**

- IPERTENSIONE ENDOCRANICA

- Papilla da stasi
- Cefalea
- Vomito “a getto”

SINTOMATOLOGIA

I tumori cerebrali – intesi come processi espansivi endocranici – possono presentare sintomi che possiamo definire:

- **PARTICOLARI** (legati all'istotipo) che sono i SEGNI FOCALI:
 - SINTOMI DEFICITARI
 - SINTOMI IRRITATIVI

SINTOMATOLOGIA

SINTOMI DEFICITARI

Con questa definizione si intende la perdita di una o più funzioni cerebrali.

I sintomi deficitari sono più frequenti nei tumori maligni; infatti durante la veloce crescita, in questi tumori, avvengono fenomeni di necrosi con conseguente distruzione di regioni cerebrali.

Per esempio un GBL fronto-parietale (regione motoria) provocherà un deficit motorio all'emisoma controlaterale; un GBL occipitale, un deficit del campo visivo (emianopsia laterale omonima).

SINTOMATOLOGIA

SINTOMI IRRITATIVI

Con questa definizione si intende una “esaltazione” accessuale di una funzione cerebrale.

È assai frequente nei tumori benigni extra-cerebrali (p.es.: meningiomi) e nei tumori gliali a lento accrescimento (p.es.: oligodendrogliomi):

tale sintomatologia si manifesta con crisi epilettiche le cui caratteristiche sono strettamente in relazione con l'area cerebrale interessata (p.es.: crisi motorie parziali o Jacksoniane per interessamento della corteccia motoria; crisi sensoriali per la corteccia parietale).

DIFETTI NEUROLOGICI FOCALI:

Di regola:

- esordiscono in modo subdolo e lento
- talvolta in modo ictale per emorragia intratumorale o embolizzazioni metastatiche
- evolvono in modo progressivo o a poussées

La semiologia dipende dalla sede del tumore:

- tumori degli emisferi
-
- tumori della fossa posteriore: è raro un esordio focale, data la rapida comparsa dell'ipertensione endocranica, a cui possono far seguito i difetti focali. Fa eccezione lo spongioblastoma cerebellare del bambino che spesso si rivela con una sindrome cerebellare pura.
-
- tumori extraparenchimali: spesso rivelati da difetti focali dei nervi cranici, di grande valore semeiologico sia per la diagnosi di sede, sia per la diagnosi di natura del tumore:
 - anosmia per probabile meningioma della doccia olfattoria
 - Difetti visivi monoculari e oftalmoplegie: adenomi ipofisari o tumori parasellari
 - Disturbi sensitivi di un'emifaccia: lesione del ganglio di Gasser o delle branche del trigemino
 - Difettu uditivo unilaterale: neurinoma dell'acustico
 - Paralisi velo-laringea unilaterale: tumore del foro giugulare.

SINTOMI IRRITATIVI IN CORSO DI PATOLOGIA TUMORALE

EPILESSIA

**Crisi epilettiche in un terzo dei casi di tumori endocranici sopratentoriali.
La capacità di generare crisi dipende da:**

- **dalla specificità della corteccia cerebrale**
- **dalla natura della neoplasia**

**Sono epilettogeni anche il 10% dei tumori parasellari
L' 1% dei tumori sottotentoriali**

In rapporto alla natura i tumori più epilettogeni sono quelli a lento accrescimento:

- **il 70% degli oligodendrogliomi**
- **il 60% degli astrocitomi**
- **il 40% dei meningiomi**
- **il 30% dei glioblastomi**

I caratteri delle crisi epilettiche tumorali non sono specifici:

- **epilessia tardiva**
- **semiologia delle crisi**
- **decorso della sindrome comiziale**

poiché nessun elemento clinico consente di affermare o escludere la natura tumorale dell'epilessia, TAC o RM cerebrali sono indicati in ogni nuovo caso di epilessia, specie se tardiva.

È consigliato ripetere l'esame dopo alcuni mesi.

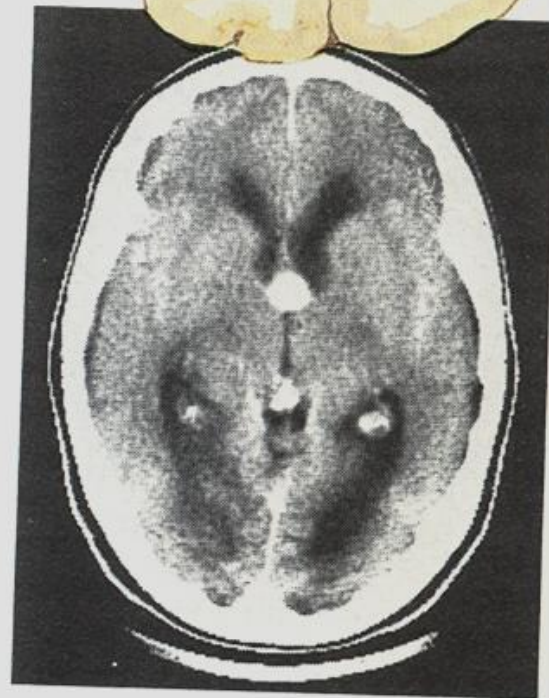
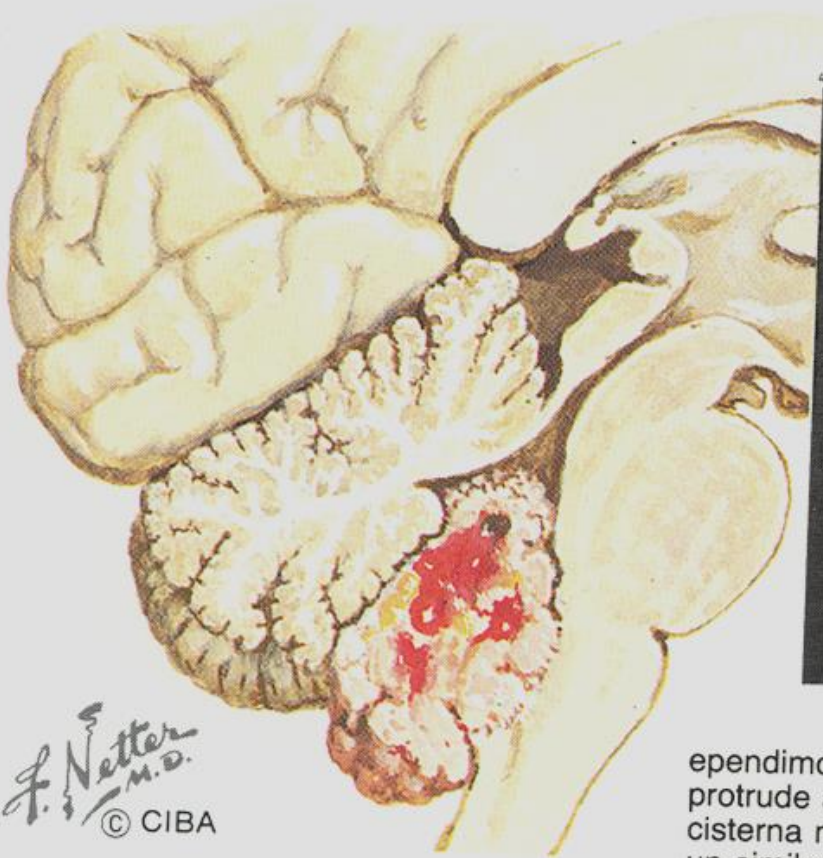
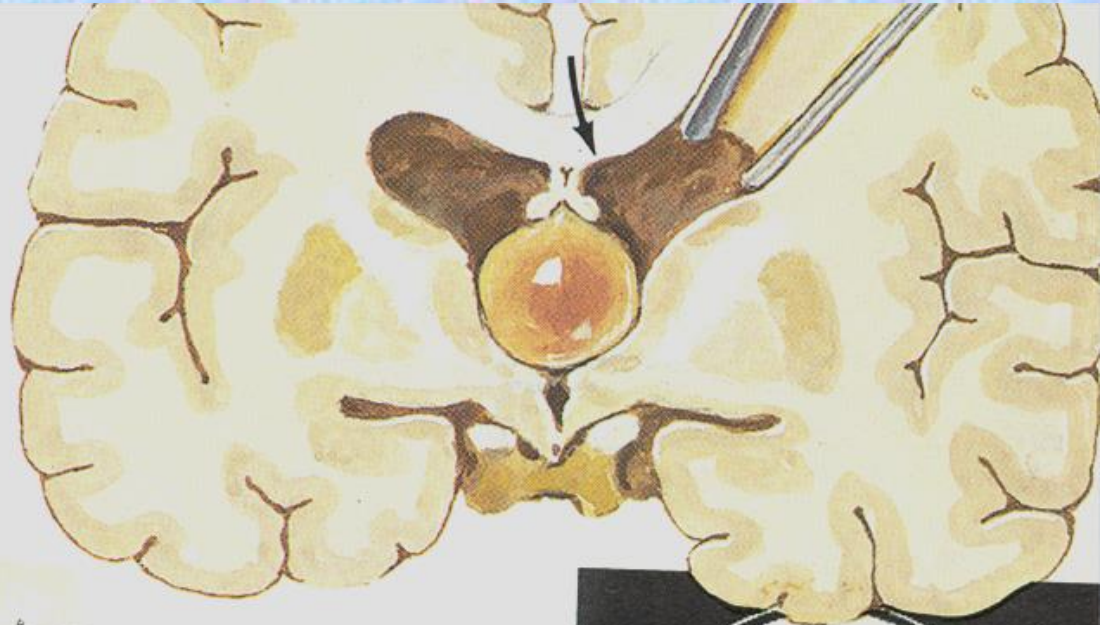
tumori intraventricolari



immagine TAC
che mostra
un tumore
simile a
quello visibile
a sinistra

subependimoma del corno anteriore
del ventricolo laterale sinistro che
ostruisce il foro interventricolare (del
Monro), determinando così un
marcato idrocefalo

cisti colloidale del 3° ventricolo e
 approccio chirurgico attraverso la
 corteccia cerebrale prefrontale
 destra (silente). L'approccio può
 essere effettuato anche attraverso il
 corpo calloso (freccia).
 Notare i ventricoli laterali dilatati
 (visione da dietro)

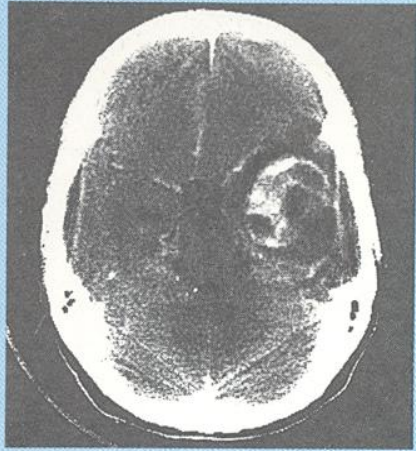


ependimoma del 4° ventricolo che
 protrude all'interno della
 cisterna magna. L'esame TAC mostra
 un simile tumore

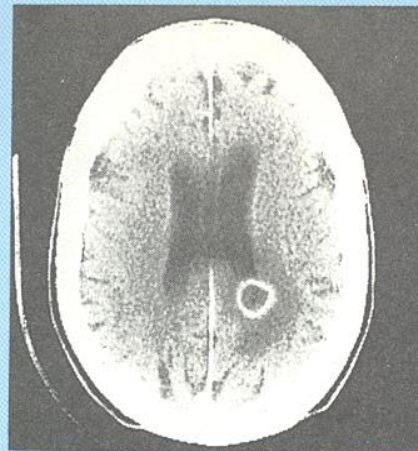
immagine TAC
 che mostra una cisti colloidale
 del 3° ventricolo

diagnosi differenziale di tumori del sistema nervoso centrale

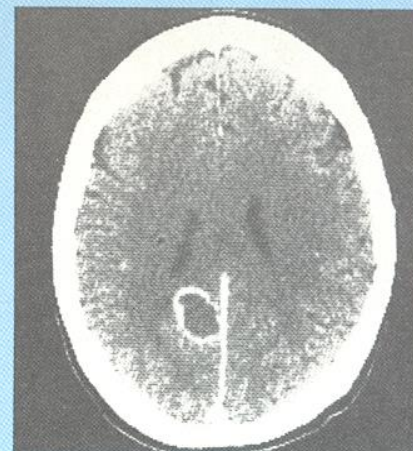
anello di enhancement



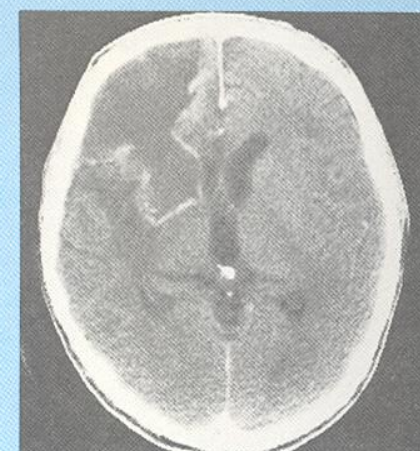
glioma. Anello di enhancement, con zone lucenti (cisti o necrosi). Sono caratteristiche spesse aree di enhancement. Il grosso tumore causa un piccolo effetto di massa



ascesso. Lesione sferica con sottile anello di enhancement. È visibile solo un modesto edema. Una luminosità centrale rivela pus

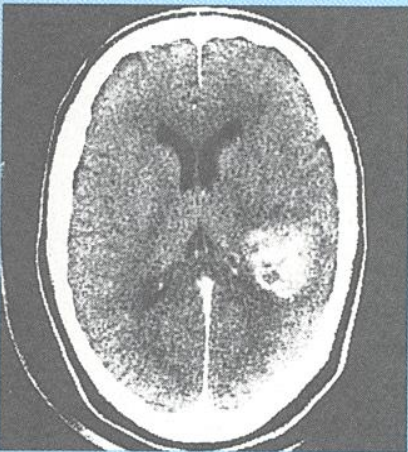


emorragia di vecchia data. È scomparsa la densità dell'originario versamento. Neovascolarizzazione e fagocitosi alla periferia (enhancement) ed assenza di edema

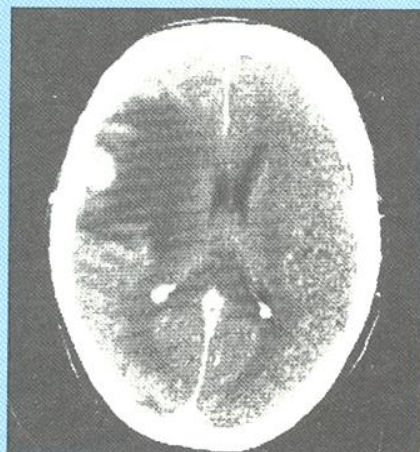


infarto. Sottile anello di enhancement associato ad infarto subacuto. Il quadro anatomico depone per un infarto

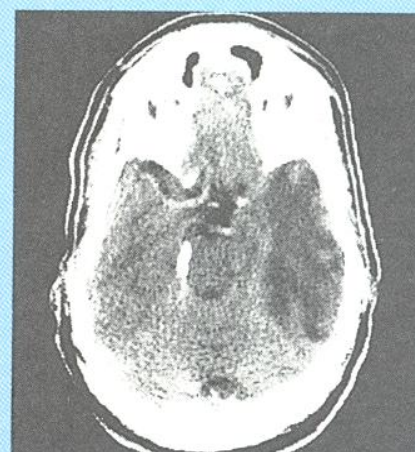
quadri di edema



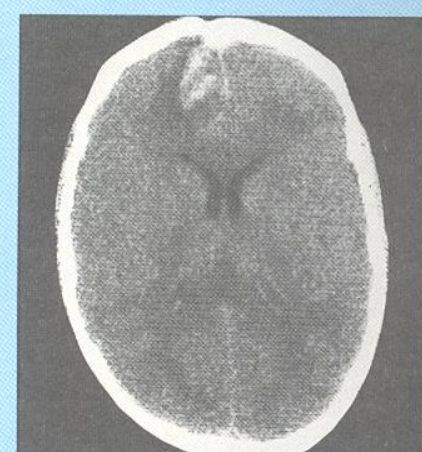
glioma. Assorbimento aumentato (enhancement e/o emorragia) con piccole aree cistiche o necrotiche. La grossa lesione determina un edema o un effetto di massa ridotto



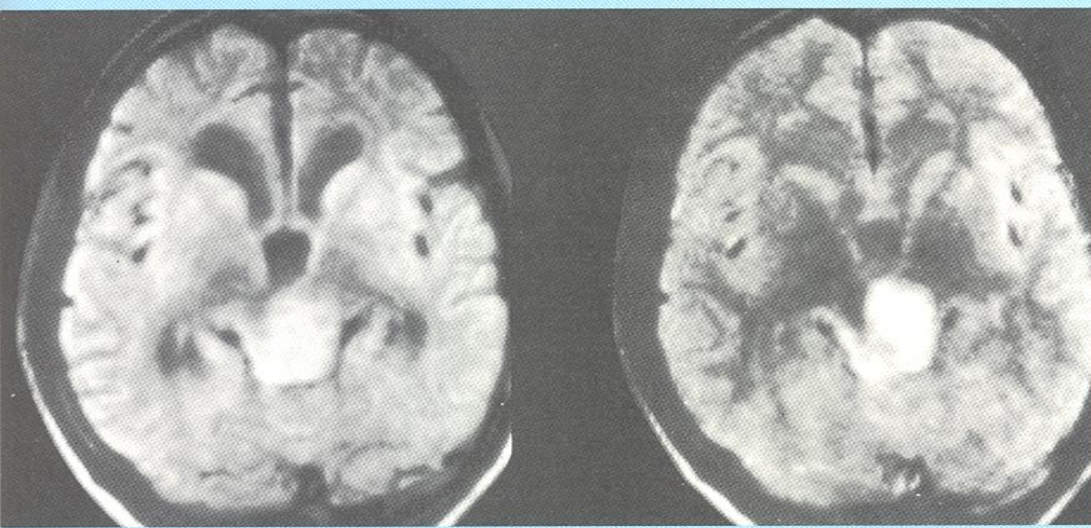
metastasi. Piccola lesione con effetto di enhancement e marcato edema. Il contrasto fra la sostanza grigia delle circonvoluzioni e l'edema lungo la convessità è caratteristico



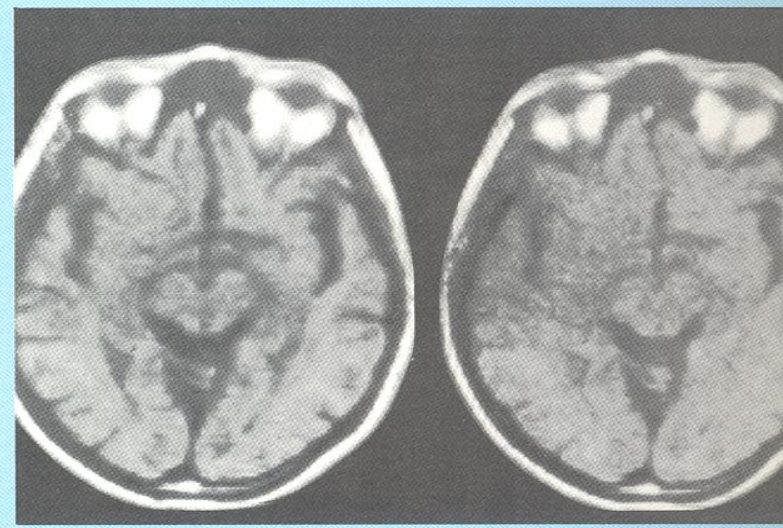
infarto. Ipodensità dovuta ad edema e/o necrosi. Un minimo o moderato effetto di massa è caratteristico di un infarto



contusione associata a frattura del cranio. Chiazze o strie lineari di sangue con edema (indicativo di un trauma). Sono visibili una frattura del cranio ed un ematoma subgaleale



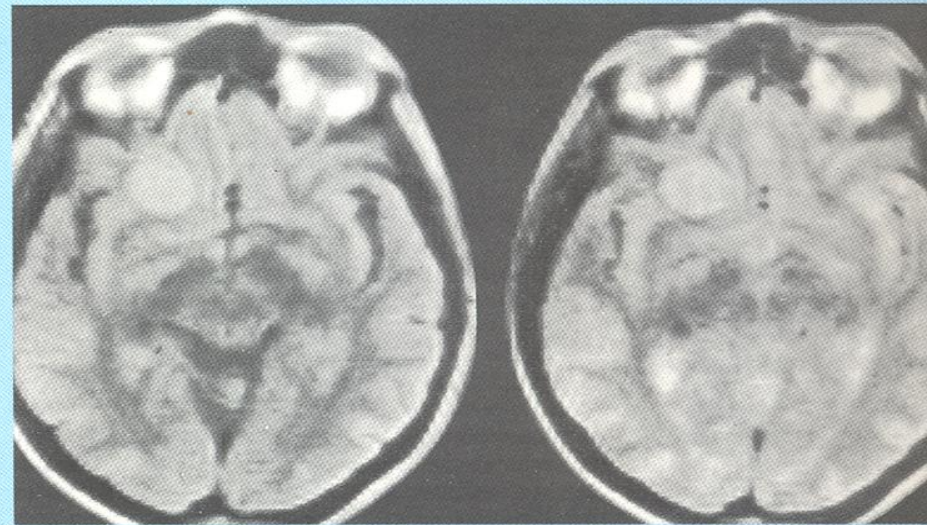
2c, d. Glioma del mesencefalo. Immagini NMR caricate in T2 (TR 2,0 sec., TE 28 m/sec. [a sinistra] e 56 m/sec. [a destra]) mostrano un'area diffusa di aumentata intensità interessante il mesencefalo, che indica una alterazione del tessuto maggiore di quella in **2a, b.** (L'immagine caricata in T1 fornisce una buona definizione dello spazio liquorale rispetto al parenchima cerebrale, ma una scarsa definizione fra sostanza bianca e sostanza grigia. Le immagini caricate in T2 danno una buona definizione fra la sostanza bianca e quella grigia, ma una più scarsa definizione del liquido cerebro-spinale)



4b. Meningioma. Immagini NMR caricate in T1 (TR 0,5 sec., TE 28 m/sec. [a sinistra] e 56 m/sec. [a destra]) mostrano una lesione "isointensa" al parenchima cerebrale, probabilmente a causa di caratteristiche T1-simili. Vi è un minimo effetto di massa. Notare il segnale ad alta intensità proveniente dal grasso orbitale



3. Cordoma del clivus. L'immagine NMR caricata in T2 (TR 1,4 sec., TE 35 m/sec.) evidenzia una lesione rotondeggiante ad elevata intensità occupante la cisterna prebulbare. Distorsione posteriore della giunzione spino-bulbare con innalzamento del pavimento del 4° ventricolo



4c. Meningioma. Immagini NMR caricate in T2 (TR 2 sec., TE 28 m/sec. [a sinistra] e 56 m/sec. [a destra]) mostrano che la lesione ora contrasta con il parenchima cerebrale normale a causa del suo tempo di rilassamento T2 relativamente prolungato

SINTOMATOLOGIA dei TUMORI INTRACRANICI

I tumori cerebrali – intesi come processi espansivi endocranici – possono presentare sintomi che possiamo definire:

- **GENERALI:**

- IPERTENSIONE ENDOCRANICA

- Papilla da stasi
- Cefalea
- Vomito “a getto”

SINDROME DA IPERTENSIONE ENDOCRANICA

L'ipertensione endocranica non dipende solo dal tumore in sé:
non è mai direttamente proporzionale al volume del tumore stesso.

Nella genesi dell'ipertensione endocranica intervengono:

- L'edema cerebrale, quale reazione alla presenza del tumore, tanto più intenso quanto più rapido lo sviluppo del tumore.
- L'ostruzione che il tumore può realizzare lungo le vie di deflusso liquorale, producendo a monte un idrocefalo ostruttivo: si consideri che la secrezione liquorale è di circa 250 cc al dì e si valuti di conseguenza l'entità di un'ipertensione dovuta al blocco del deflusso.

manifestazioni comuni dei tumori cerebrali

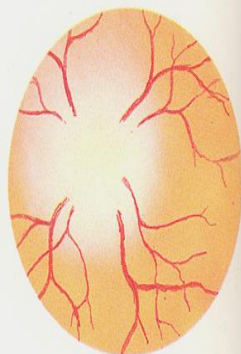
A. triade dell'ipertensione endocranica



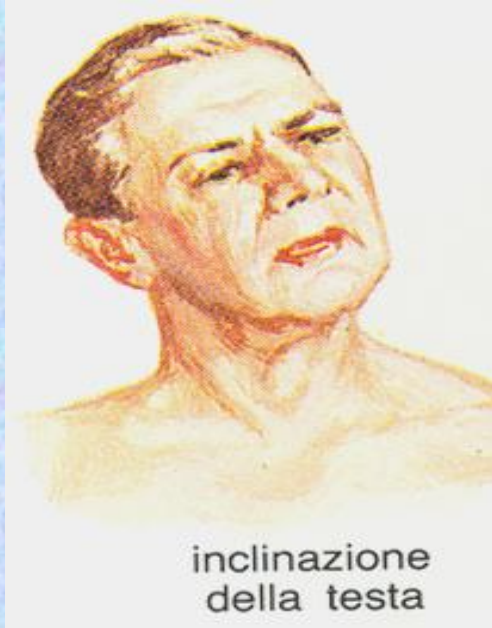
cefalea
(può essere frontale,
parietale od occipitale)



nausea
e/o
vomito

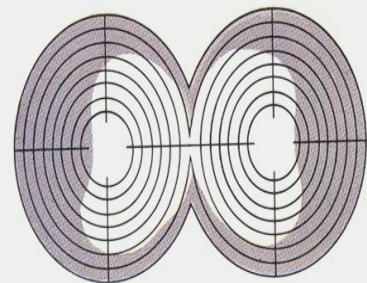


papilledema



inclinazione
della testa

B. manifestazioni focali varie: diagnosi di conferma mediante TAC ed esame angiografico



emianopsia bitemporale



disturbi dell'equilibrio,
della marcia,
della coordinazione, atassia



ipostenia motoria,
accessi epilettici e/o
iperestisie

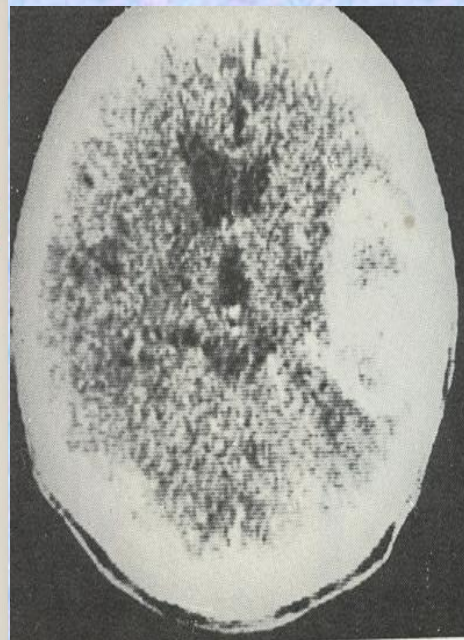


disturbi della
mente, della
parola o della
personalità

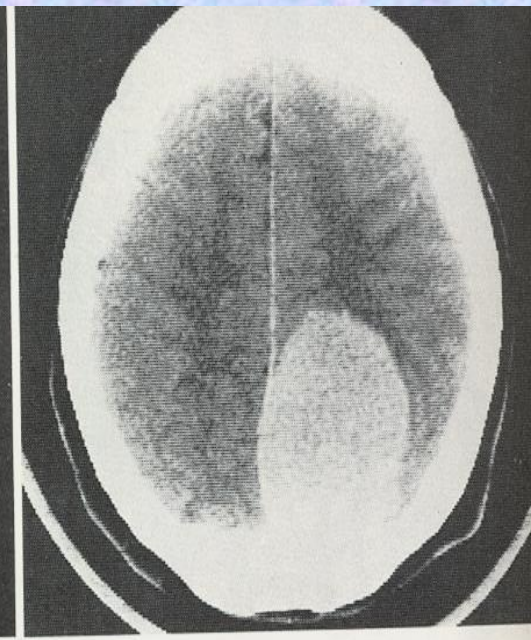


anomalie
dei riflessi
(segno di Babinski)

F. Netter
M.D.
© CIBA



TAC: glioblastoma temporale



TAC: meningioma parasagittale

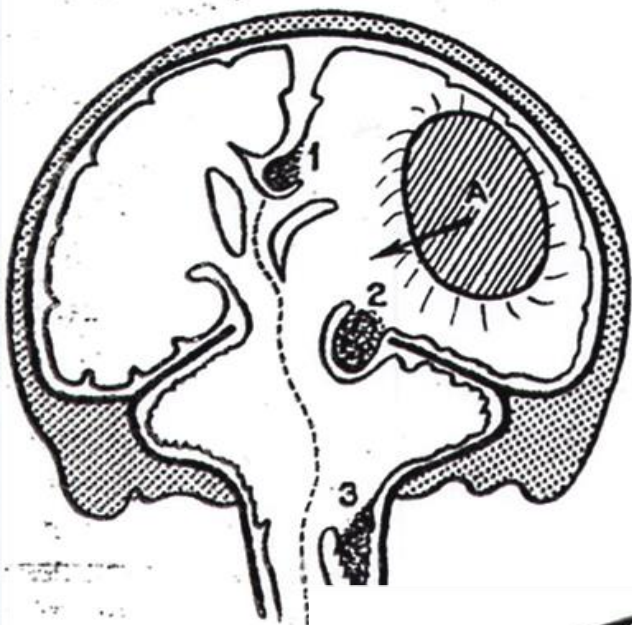


FIG. 108. — Sous la poussée d'un processus expansif (A) des engagements se produisent :

- 1. De la circonvolution cingulaire sous la faux du cerveau. — 2. De la 3^e circonvolution temporale à travers le foramen ovale. — 3. De l'amygdale cérébelleuse dans le trou occipital.

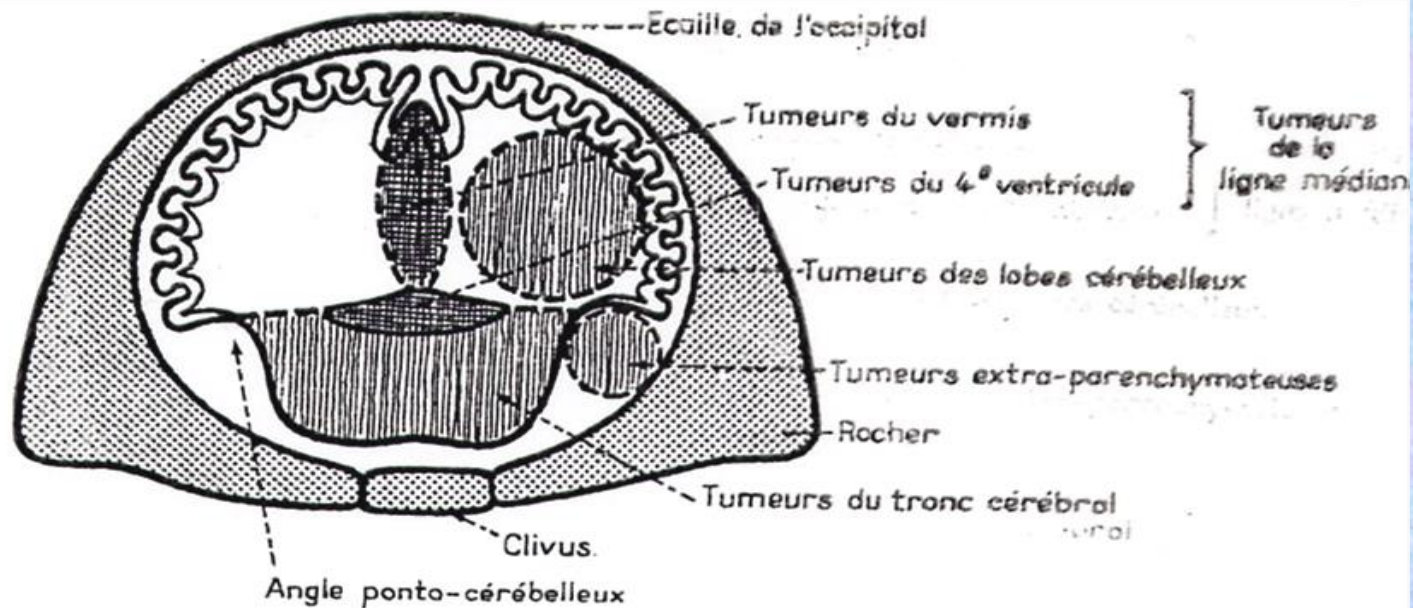
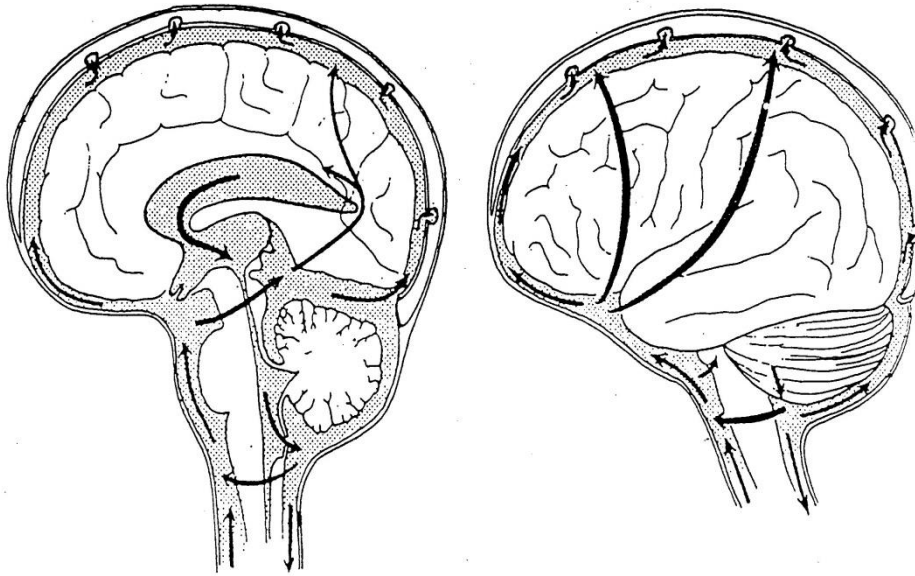
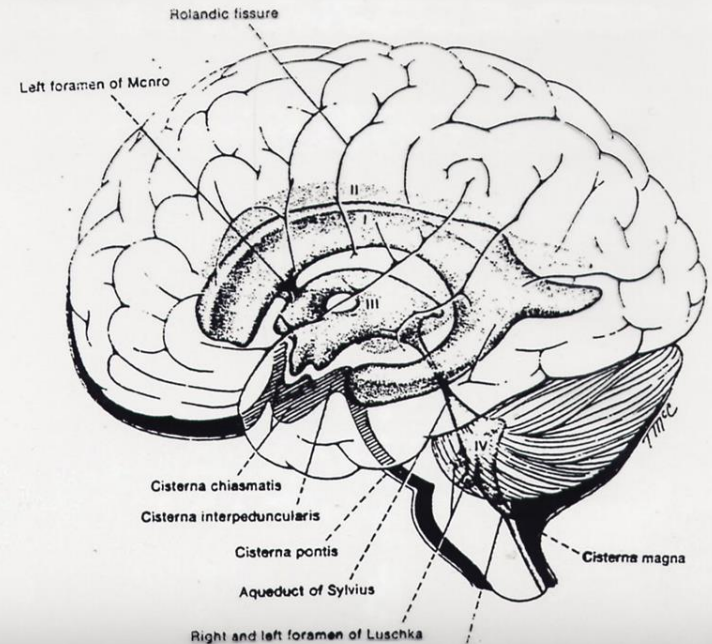
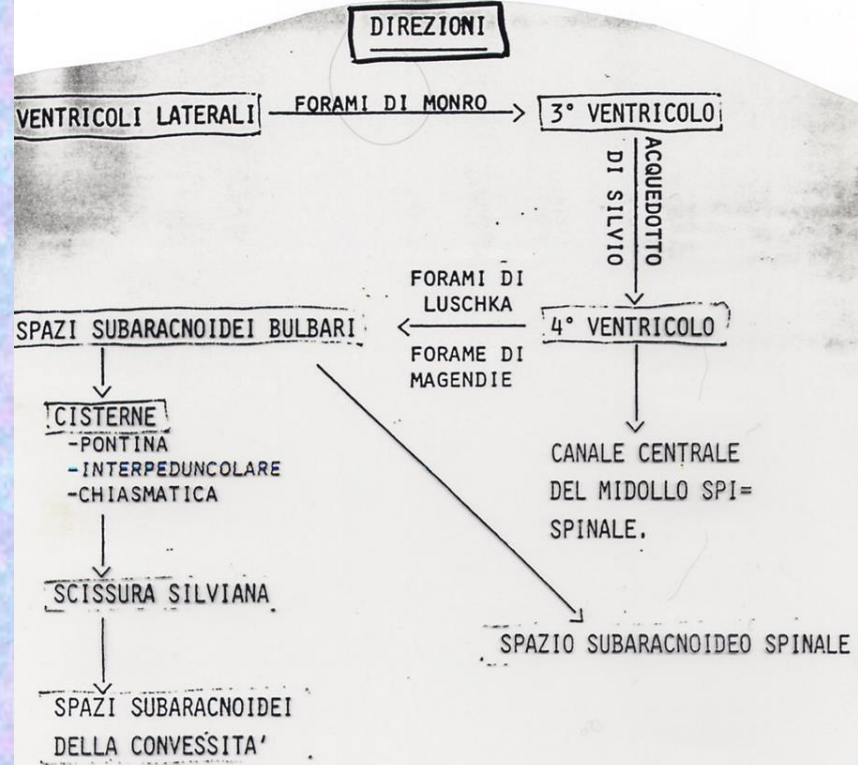


FIG. 107. — Topographie schématique des principales tumeurs de l'étage sous-tentorielle (d'après ESCOUROLLE et POIRIER).



Normal pathways of CSF circulation with absorption at arachnoid villi in sagittal (*left*) and lateral (*right*) projections. Reprinted from Milhorat,⁶⁶ with permission.



TERAPIA

La terapia dei tumori del SNC è prima di tutto chirurgica.

TUMORI BENIGNI: il progredire delle tecniche anestesiológicas, chirurgiche, dei supporti in sala operatoria (microscopio, aspiratore ad ultrasuoni, neuronavigatore, monitoraggio delle funzioni nervose → potenziali evocati) e della assistenza intensiva post-operatoria ha consentito un notevole miglioramento delle casistiche operatorie anche in tumori che, fino a relativamente pochi anni fa, erano giudicati NON aggredibili se non con alto rischio di mortalità.

TERAPIA

La terapia dei tumori del SNC è prima di tutto chirurgica.

TUMORI MALIGNI: i supporti terapeutici dei gliomi maligni sono rappresentati da:

1. CHIRURGIA
2. RADIOTERAPIA
3. CHEMIOTERAPIA

