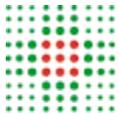


Tumori cerebrali: quadro clinico e diagnosi



SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliera di Reggio Emilia
Arcispedale S. Maria Nuova

Istituto in tecnologie avanzate e modelli assistenziali in oncologia
Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico



Dott.ssa Anna Pisanello
UOC Neurologia
Arcispedale Santa Maria Nuova
Reggio Emilia

Tumori endocranici primitivi: patologia di “nicchia”?

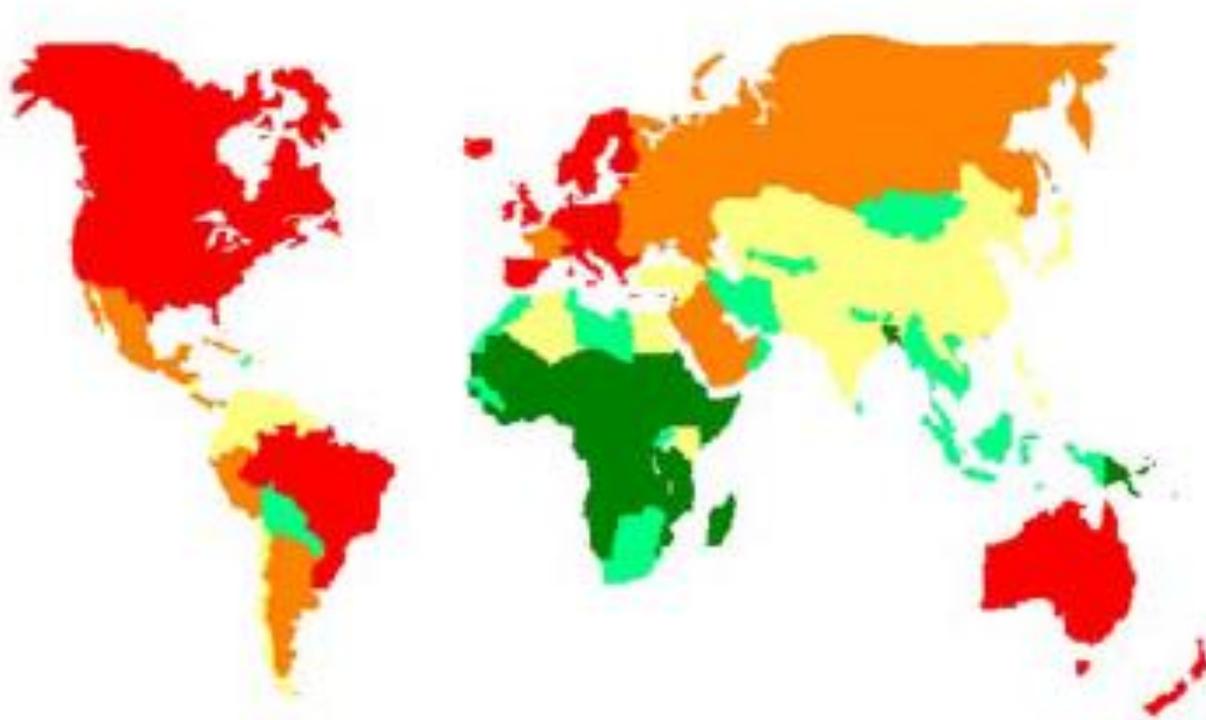


Epidemiologia dei tumori cerebrali: studi di incidenza

da De Robles et al, Neuro Oncol 2015; 17 (6): 776-83



Incidence



■ < 0.6 ■ < 2.4 ■ < 3.9 ■ < 5.9 ■ < 11.1

Differenze di incidenza legate a sesso, età e tempo

da De Robles et al, Neuro Oncol 2015; 17 (6): 776-83

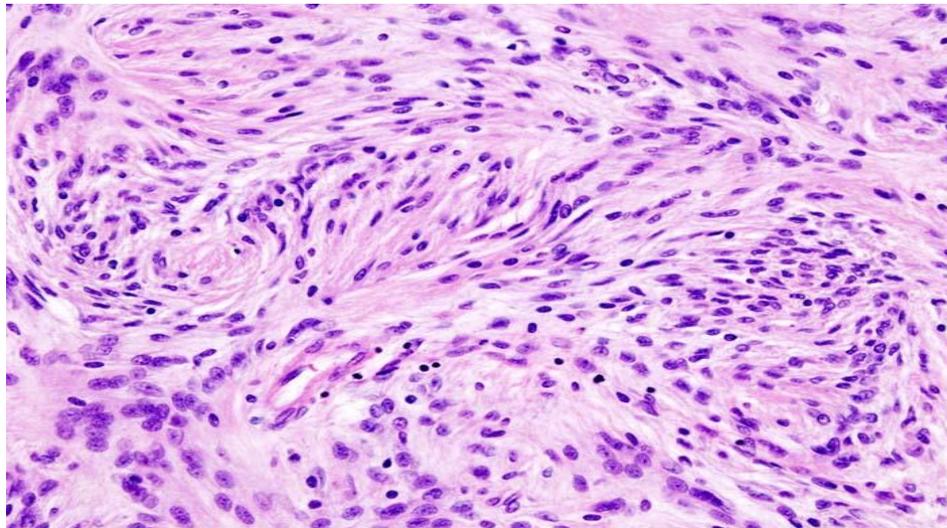
sesso: non differenze significative tra maschi e femmine; solo i meningiomi sono più frequenti nelle femmine (4.21 vs 2.33, $p=0.05$)

età: l'incidenza del medulloblastoma è significativamente più alta nei bambini (0.49 vs 0.05, $p<0.05$), mentre l'incidenza di tutti i gliomi è significativamente più alta negli adulti (14.07 vs 0.18, $p<0.05$)

tempo: non significativi cambiamenti nel tempo nell'incidenza di tutti i tumori cerebrali (fanno eccezione i gliomi nei soggetti > 60 anni)

Tumori cerebrali

Intra-assiali	Extra-assiali
neuroectoderma	meningi
glia	Cellule di Schwann
ependima	osso



Tessuto neuroepiteliale

Nervi periferici

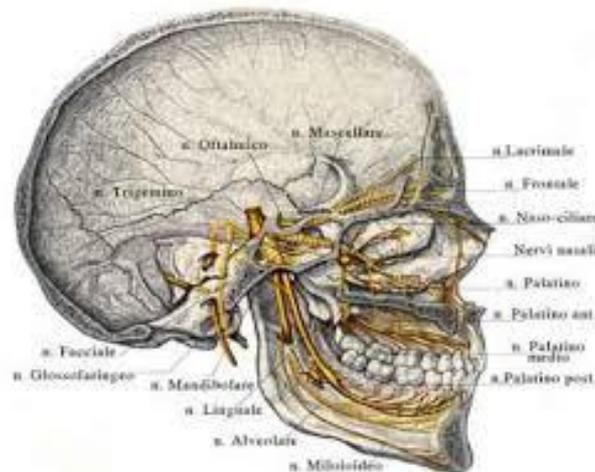
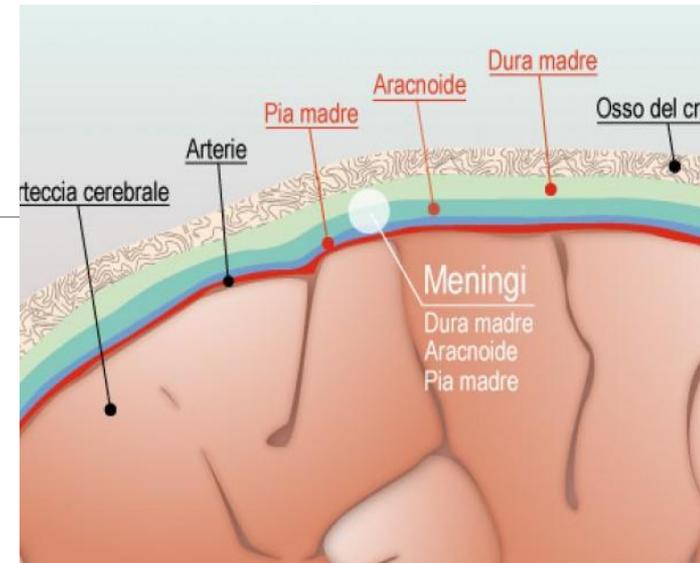
Meningi

Linfomi, neoplasie emopoietiche

Cellule germinali

Regione sellare

Metastasi



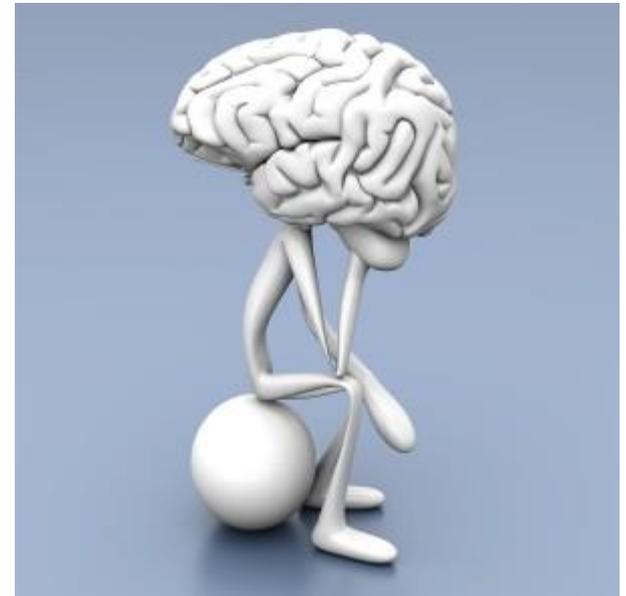
Tumori cerebrali intra-assiali

CIRCOSCRITTI

- T. neuroepiteliali disembrionoplastici (DNET) (I)
- Astrocitoma pilocitico (I)
- Ganglioglioma e gangliocitoma (I)
- Xanto-astrocitoma pleomorfo (II-III)
- Subependimoma-Ependimoma

INFILTRANTI

- astrocitoma fibrillare-protoplasmatico (II)
- oligodendroglioma (II)
- astrocitoma anaplastico (III)
- glioblastoma multiforme (IV)



Classificazione WHO 2007 dei tumori del Sistema Nervoso Centrale

Tumori neuroepiteliali

Tumori di origine leptomeningea

Tumori che originano dalla guaina del nervo

Tumori di origine vascolare

Tumori disembrionogenetici

Tumori misti

Adenomi ipofisari

Craniofaringioma

Cordoma

Tumori a cellule germinali

Metastasi

Tumori neuronali

◦ Neurocitoma

◦ Ganglioglioma

◦ Pinealocitoma

Tumori gliali

◦ Astrocitoma I-III

◦ Ependimoma I-II

◦ Oligodendroglioma II-III

◦ Forme miste

◦ Glioblastoma (IV)

Medulloblastoma

Neuroblastoma

	I	II	III	IV
Astrocytic tumours				
Subependymal giant cell astrocytoma	•			
Pilocytic astrocytoma	•			
Pilomyxoid astrocytoma		•		
Diffuse astrocytoma		•		
Pleomorphic xanthoastrocytoma		•		
Anaplastic astrocytoma			•	
Glioblastoma				•
Giant cell glioblastoma				•
Gliosarcoma				•
Oligodendroglial tumours				
Oligodendroglioma		•		
Anaplastic oligodendroglioma			•	
Oligoastrocytic tumours				
Oligoastrocytoma		•		
Anaplastic oligoastrocytoma			•	
Ependymal tumours				
Subependymoma	•			
Myxopapillary ependymoma	•			
Ependymoma		•		
Anaplastic ependymoma			•	
Choroid plexus tumours				
Choroid plexus papilloma	•			
Atypical choroid plexus papilloma		•		
Choroid plexus carcinoma			•	
Other neuroepithelial tumours				
Angiocentric glioma	•			
Chordoid glioma of the third ventricle		•		
Neuronal and mixed neuronal-glial tumours				
Gangliocytoma	•			
Ganglioglioma	•			
Anaplastic ganglioglioma			•	
Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma	•			
Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	•			

	I	II	III	IV
Central neurocytoma		•		
Extraventricular neurocytoma		•		
Cerebellar liponeurocytoma		•		
Paraganglioma of the spinal cord	•			
Papillary glioneuronal tumour	•			
Rosette-forming glioneuronal tumour of the fourth ventricle	•			
Pineal tumours				
Pineocytoma	•			
Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation		•	•	
Pineoblastoma				•
Papillary tumour of the pineal region		•	•	
Embryonal tumours				
Medulloblastoma				•
CNS primitive neuroectodermal tumour (PNET)				•
Atypical teratoid / rhabdoid tumour				•
Tumours of the cranial and paraspinal nerves				
Schwannoma	•			
Neurofibroma	•			
Perineurioma	•	•	•	
Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST)		•	•	•
Meningeal tumours				
Meningioma	•			
Atypical meningioma		•		
Anaplastic / malignant meningioma			•	
Haemangiopericytoma		•		
Anaplastic haemangiopericytoma			•	
Haemangioblastoma	•			
Tumours of the sellar region				
Craniopharyngioma	•			
Granular cell tumour of the neurohypophysis	•			
Pituicytoma	•			
Spindle cell oncocytoma of the adenohypophysis	•			

Sopravvivenza dei gliomi in rapporto al grading

da Ohgaki et al, Acta Neuropathol (2005) 109: 93–108

Table 1 Population-based data of incidence rates, age and sex, and survival of patients with gliomas

Tumor	WHO grade	Region	Incidence rates ^a	M:F ratio	Mean age at diagnosis	Survival					
						Median (months)	Mean (months)	1 year	2 years	5 years	10 years
Piloctic astrocytoma	I	USA	0.23	1.09	17			95%	93%	89%	86%
		Zurich	0.39	1.12	20		142	100%	100%	100%	96%
Diffuse astrocytoma	II	USA	0.13	1.46	47			73%	60%	45%	34%
		Zurich	0.26	1.7	41	67	77	92%	88%	58%	26%
Anaplastic astrocytoma	III	USA	0.49	1.20	50			60%	43%	28%	19%
		Zurich	0.25	1.19	44	20	30	65%	43%	11%	7%
Glioblastoma	IV	USA	2.96	1.26	62			28%	8.2%	2.9%	1.7%
		Zurich	3.39	1.28	61	4.9	7.3	18%	3.3%	1.2%	0.2%
Oligodendroglioma	II	USA	0.34		42			88%	80%	66%	47%
		Zurich	0.27	0.92	40	139	106	98%	96%	78%	51%
Anaplastic oligodendroglioma	III	USA	0.10	1.15	46			75%	57%	38%	25%
		Zurich	0.11	2.33	49	16	37	50%	45%	30%	7.5%
Oligoastrocytoma	II	Zurich	0.10	1.0	40	79	85	95%	90%	70%	49%
Anaplastic oligoastrocytoma	III	Zurich	0.08	0.77	46	18	30	62.5%	43.8%	12.5%	0%
Mixed glioma ^b	II / III	USA	0.12	1.21	40			84%	72%	54%	39%
Ependymoma / Anaplastic ependymoma	II / III	USA	0.23	1.29	35			86%	79%	66%	55%

Neoplasie più frequenti per fasce di età

0-20 anni

Medulloblastoma
Astrocitoma pilocitico
Ependimoma
Craniofaringioma
Glioma ottico
Pinealoma
Teratoma

20-40 anni

Glioma emisferico (LG)
Adenoma ipofisario
Emangioblastoma

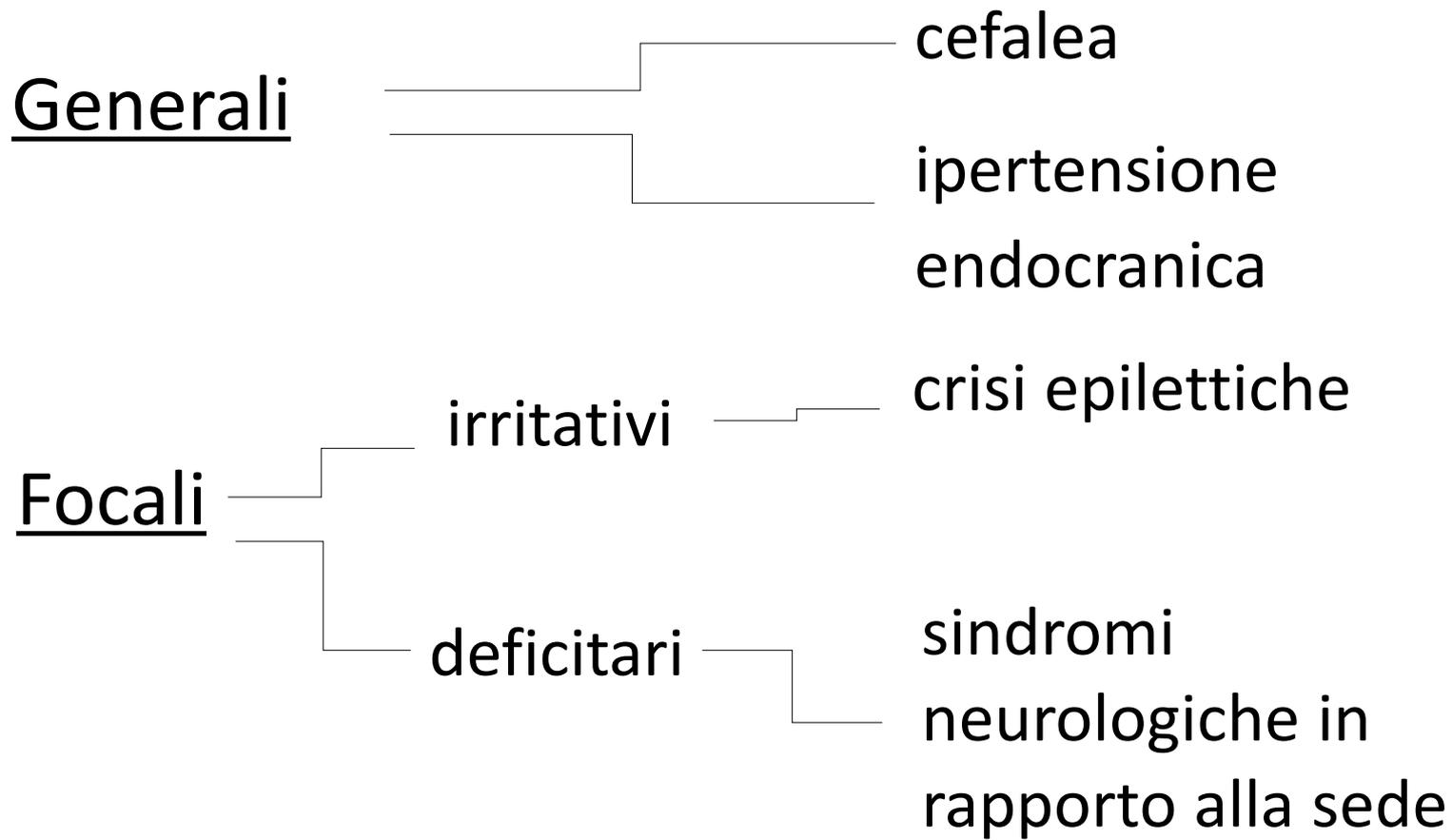
40-60 anni

Glioblastoma
Oligodendroglioma (HG)
Astrocitoma (HG)
Meningioma
Emangioblastoma
Neurinoma

60-80 anni

Meningioma
Glioblastoma
Neurinoma

SEGNI E SINTOMI DI PRESENTAZIONE DEI TUMORI CEREBRALI



SINTOMI E SEGNI CLINICI GENERALI

IPERTENSIONE ENDOCRANICA

- cefalea mattutina che regredisce nell'arco della giornata
- vomito
- edema della papilla ottica (papilla da stasi)
- torpore psichico
- deficit del VI nervo cranico
- turbe del ritmo cardiaco e respiratorio e della PA

SINTOMI CEFALEA

GENERALI:



È presente come sintomo d'esordio in circa il 20% dei casi (Valentinis L, Cephalalgia 2010; 30 (4): 389)

Ha caratteristiche aspecifiche che variano ampiamente con la localizzazione, la dimensione ed la velocità di crescita della lesione

Il cambiamento nel pattern di cefalea di un soggetto con un mal di testa pre-esistente viene considerato un segnale d'allarme che deve portare ad un adeguato work-up diagnostico

DISTURBI PSICHICI E DELLA VIGILANZA

-Inizialmente possono manifestarsi cambiamento dell'umore e del carattere, apatia, depressione, deficit fasici e mnesici...

-Successivamente sindrome confusionale, tendenza alla sonnolenza, obnubilamento, torpore e infine coma

SINTOMI E SEGNI CLINICI IRRITATIVI

- ❑ L'insorgenza di una crisi epilettica a qualsiasi età richiede sempre l'esecuzione di un esame neuroradiologico
- ❑ Possono rappresentare il sintomo d'esordio o comparire nel corso della patologia
- ❑ Tra i pazienti con tumori primitivi, le crisi sono più comuni nei gliomi di basso grado che in quelli di alto grado (Pace et al, J Exp Clin Cancer Res 1998; 17 (4): 479)
- ❑ La semeiologia delle crisi varia a seconda della sede di lesione

SINTOMI E SEGNI CLINICI FOCALI DEFICITARI

SINDROMI NEUROLOGICHE SEDE-CORRELATE:

frontale

rolandica

parietale

temporale

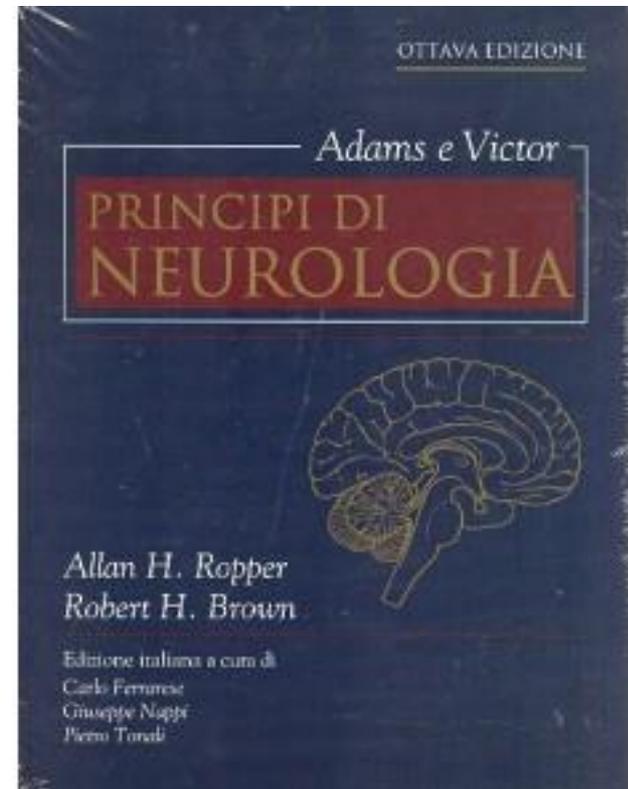
occipitale

chiasmatica

tronco cerebrale

cerebellare (emisferica o vermiana)

angolo ponto-cerebellare ...



Gestione clinica del paziente neuroncologico (ruolo dello specialista d'organo)

Monitoraggio clinico e strumentale:

- valutazioni seriate EON
- RM encefalo
- EEG
- Ecocolordoppler venoso arti inferiori
- Esami ematochimici seriati
- Valutazione neuropsicologica
- Valutazione collegiale periodica
- Terapie palliative

Gestione clinica del paziente neuroncologico (ruolo dello specialista d'organo)

Terapie target

- Radioterapia
- Chemioterapia

Controllo dei sintomi

- Terapia del dolore
- Terapia antiedemigena
- Terapia anticonvulsivante
- Prevenzione delle complicanze infettive e tromboemboliche
- Supporto psicologico per pazienti e caregiver
- Riabilitazione cognitiva
- Riabilitazione motoria

Gruppo Neuro-Oncologia ASMN

Dal 2005 **Gruppo Multi-Disciplinare (GNO)**

neurologi
neurochirurghi
neuroradiologi
radioterapisti
oncologi
neuropsicologi
medici nucleari
anatomo-patologi
biologi molecolari
fisici sanitari
fisiatri
palliativisti

GRAZIE PER L'ATTENZIONE

