

I Meningiomi

Cos'è un meningioma?

I meningiomi sono i tumori intracranici benigni più comuni. Prendono origine da cellule aracnoidee, che costituiscono la sottile membrana simile a una ragnatela che copre il cervello e il midollo spinale. L'aracnoide è uno dei tre strati protettivi, noti come meningi, che circondano il cervello e il midollo spinale. Le meningi comprendono anche la dura madre e la pia madre. Sebbene la maggior parte dei meningiomi sia benigna, questi tumori possono crescere lentamente fino a raggiungere grandi dimensioni se non diagnosticati, e risultare quindi gravemente invalidanti e potenzialmente letali. La maggior parte dei pazienti sviluppa un singolo meningioma; tuttavia, alcuni pazienti possono sviluppare diversi tumori che crescono contemporaneamente in altre parti del cervello o del midollo spinale. Alcuni meningiomi si trovano lungo il rivestimento durale dei seni venosi del cervello e alla base del cranio, sedi in cui le cellule aracnoidali sono più abbondanti.

I seguenti sottotipi sono individuati in base alla loro localizzazione:

Meningioma del seno cavernoso: si sviluppa nella regione del seno cavernoso (lacuna venosa che drena il sangue deossigenato dal cervello verso il cuore).

Meningioma dell'angolo ponto-cerebellare: localizzato vicino al margine laterale del cervelletto; in questa sede si riscontrano tipicamente i neurinomi dell'acustico (o schwannomi vestibolari).

Meningioma della convessità cerebrale: localizzato sulla superficie superiore della convessità cerebrale.

Meningioma del forame magno: situato vicino all'apertura alla base del cranio attraverso la quale passa la porzione inferiore del tronco cerebrale.

Meningioma intraorbitario: localizzato all'interno di un'orbita.

Meningioma intraventricolare: localizzato nelle cavità attraverso le quali il liquido cerebrospinale viene trasportato in tutto il cervello.

Meningioma della doccia olfattoria: situato lungo i nervi che collegano il naso al cervello.

Meningioma Parasagittale / Falce: adiacente alla plica della dura che separa i due emisferi cerebrali

Meningioma della rocca petrosa: porzione dell'osso temporale che contiene gli organi preposti all'udito.

Meningioma della fossa posteriore: si sviluppa nella porzione posteriore del cervello.

Meningioma sfenoidale: localizzato vicino all'osso sfenoidale, posteriormente agli occhi.

Meningioma spinale: situato nella colonna vertebrale, determinando una compressione del midollo spinale.

Meningioma soprasellare: localizzato nella regione del cranio dove si trova l'ipofisi.

Meningioma del tentorio: localizzato vicino al punto in cui il cervello si connette al tronco cerebrale, in un'area nota appunto come tentorio cerebellare.

Prevalenza e incidenza

Secondo la Brain Science Foundation e l'American Society of Clinical Oncology, i meningiomi rappresentano circa il 34% di tutti i tumori cerebrali primitivi e più spesso

si verificano in persone di età compresa tra i 30 ei 70 anni. I meningiomi maligni rappresentano circa il 2-3% di tutti meningiomi.

Tipi e classificazione

La classificazione della World Health Organization – WHO (Organizzazione Mondiale della Sanità) dei tumori cerebrali è lo strumento più utilizzato nella classificazione dei tumori. Lo schema di classificazione della WHO riconosce 15 tipi di meningioma in base al tipo di cellule, come appaiono al microscopio. Queste variazioni sono chiamate sottotipi di meningioma: il termine tecnico per queste variazioni cellulari è sottotipi istologici.

World Health Organization (WHO) Classificazione dei Meningiomi

WHO Grado I Benigno	WHO Grado II Atipico	WHO Grado III Maligno
Meningioteliale	Cordoide	Papillare
Fibroso (fibroblastico)	A cellule chiare	Rabdoide
Transizionale (misto)	Atipico	Anaplastico
Psammomatoso		
Angiomatoso		
Microcistico		
Secretorio		
Ricco di Linfoplasmaciti		
Metaplastico		

I Meningiomi atipici (che rappresentano dal 7 all' 8 per cento dei casi di meningioma) mostrano alcune anomalie cellulari. Questi tumori crescono più velocemente dei meningiomi benigni e possono invadere il cervello. I meningiomi atipici hanno una maggiore probabilità di recidiva rispetto ai meningiomi benigni.

I Meningiomi maligni mostrano un ulteriore incremento delle anomalie cellulari e crescono più rapidamente dei meningiomi benigni e atipici. I meningiomi maligni sono quelli che più frequentemente invadono il cervello, si diffondono ad altri organi del corpo e ricorrono più spesso degli altri due tipi.

Fattori di rischio

Come sottolineato in precedenza, i meningiomi si verificano più spesso nelle persone di età compresa tra i 30 e i 70 anni. I bambini sviluppano meningiomi più raramente degli adulti.

Le donne hanno la probabilità di sviluppare un meningioma più di due volte maggiore degli uomini. Le diagnosi di meningioma maligno sono tre volte più probabili negli uomini. I Meningiomi spinali si verificano 10 volte più frequentemente nelle donne rispetto agli uomini.

L'esposizione a radiazioni ionizzanti, soprattutto ad alte dosi, è stata associata ad una maggiore incidenza di tumori intracranici, in particolare meningiomi. Ci sono anche prove che indicano una connessione tra meningiomi e basse dosi di radiazioni. Il caso più noto riguarda i bambini in Israele che sono stati sottoposti a radiazioni per la cura della tigna tra il 1948 e il 1960. Negli Stati Uniti, i

raggi X in ambito odontoiatrico sono la forma più comune di esposizione alle radiazioni ionizzanti. Numerosi studi hanno collegato il numero di ortopantomografie a un aumentato rischio di meningioma.

Si ritiene che la malattia genetica neurofibromatosi di tipo 2 (NF2) esponga le persone a un rischio più elevato di sviluppare un meningioma. I pazienti con NF2 possono anche avere maggiori probabilità di sviluppare meningiomi maligni o multipli. Secondo la Brain Science Foundation, diversi studi hanno suggerito una correlazione tra meningiomi e ormoni. Tali dati hanno infatti evidenziato:

- Aumento dell'incidenza di meningiomi nelle donne
- La rilevazione di ormoni come estrogeni, progesterone e androgeni in alcuni meningiomi
- Un collegamento tra cancro al seno e meningioma
- Una connessione tra la crescita del meningioma, i cicli mestruali e la gravidanza.

I ricercatori stanno iniziando a studiare la possibile connessione tra il rischio di meningioma e l'uso di contraccettivi orali e procedure di terapia ormonale sostitutiva.

Sintomi

Poiché i meningiomi comunemente sono tumori a lenta crescita, spesso non causano sintomi evidenti fino a quando non sono abbastanza grandi. Alcuni meningiomi possono rimanere asintomatici per tutta la vita o essere rilevati inaspettatamente quando un paziente pratica una Tac o una RM cerebrale per sintomi non correlati. I segni e sintomi dipendono dalla dimensione e dalla posizione del tumore.

I sintomi dei meningiomi possono includere:

- Mal di testa
- Convulsioni
- Cambiamento di personalità o comportamento
- Deficit neurologico focale progressivo
- Stato confusionale
- Sonnolenza
- Perdita dell'udito o ronzio nelle orecchie
- Debolezza muscolare
- Nausea o vomito
- Disturbi visivi

I sintomi possono essere correlati in modo più specifico in base alla sede del meningioma.

Di seguito alcuni esempi:

Meningioma della Falce e Parasagittale: livelli alterati di funzionamento del cervello come ragionamento e memoria. Se localizzati a livello della sezione centrale, possono causare debolezza/intorpidimento delle gambe o convulsioni.

Meningioma della Convessità: può causare convulsioni, mal di testa e deficit neurologici.

Meningioma Sfenoidale: problemi di vista, perdita di sensibilità o intorpidimento del viso e convulsioni.

Meningioma della Doccia Olfattoria: perdita di odore dovuta alla compressione dei nervi che decorrono tra il cervello e il naso. Se il tumore diventa abbastanza grande, possono verificarsi problemi alla vista a causa della compressione dei nervi ottici.

Meningioma Soprasellare: problemi visivi dovuti alla compressione dei nervi ottici/chiasma.

Meningioma della Fossa Posteriore: sintomi faciali e/o perdita dell'udito dovuti alla compressione dei nervi cranici, andatura instabile e problemi di coordinazione.

Meningioma Intraventricolare: può bloccare il flusso del liquido cerebrospinale, con conseguente idrocefalo ostruttivo, che potenzialmente è causa di mal di testa, vertigini e cambiamenti delle funzioni mentali.

Meningioma Intraorbitario: progressivo incremento della pressione endorbitaria con conseguente aspetto sporgente dei globi oculari e una potenziale perdita della vista.

Meningioma Spinale: dolore alla schiena o dolore agli arti causato dalla compressione dei nervi che decorrono nella colonna vertebrale.

Diagnosi

Può essere difficile diagnosticare un meningioma per diversi motivi. Poiché la maggior parte dei meningiomi sono tumori a crescita lenta e colpiscono principalmente gli adulti, i sintomi possono essere così sfumati che il paziente e/o il medico possono attribuirli ai normali segni dell'invecchiamento. La confusione può aumentare perché alcuni sintomi associati ai meningiomi possono essere dovuti anche ad altre condizioni mediche. Una diagnosi errata non è infrequente e, in effetti, la corretta diagnosi potrebbe richiedere diversi anni.

Quando un paziente presenta lentamente segni progressivi di disfunzione mentale, nuove convulsioni o mal di testa persistente o se vi è evidenza di aumento della pressione intracranica (ad es. vomito, edema della papilla ottica o papilla da stasi), il primo passo dovrebbe essere una accurata valutazione neurologica seguita, se necessario, da studi neuroradiologici.

Sofisticata tecniche di imaging possono aiutare a diagnosticare i meningiomi. Gli strumenti diagnostici comprendono la tomografia computerizzata (TC) e la risonanza magnetica (RM). La spettroscopia in risonanza magnetica (MRS) viene utilizzata per esaminare il profilo chimico del tumore e determinare la natura delle lesioni evidenziate alla RM.

Talora l'unico modo per avere una diagnosi definitiva di meningioma è mediante una biopsia. Il neurochirurgo esegue la biopsia e l'anatomo-patologo formula la diagnosi finale, definendo se il tumore è benigno o maligno e classificandolo di conseguenza.

Opzioni di trattamento

Chirurgia

I meningiomi sono principalmente tumori benigni, spesso con confini definiti e solitamente consentono la completa rimozione chirurgica, che offre le migliori possibilità di cura. Il neurochirurgo apre il cranio attraverso una craniotomia per consentire un adeguato accesso al meningioma. L'obiettivo della chirurgia è quello di rimuovere completamente il meningioma, comprese le fibre che lo collegano ai rivestimenti del cervello e delle ossa. Tuttavia, la rimozione completa può comportare rischi potenziali che possono essere significativi, specialmente quando il tumore ha invaso il tessuto cerebrale o le vene circostanti.

Sebbene l'obiettivo della chirurgia sia quello di rimuovere il tumore, la prima priorità è di preservare o migliorare le funzioni neurologiche del paziente. Nei pazienti per i quali la rimozione totale del tumore comporta un rischio significativo di morbidità (qualsiasi effetto collaterale che può causare una diminuzione della qualità della vita), potrebbe essere meglio lasciare un residuo del tumore e osservare la crescita futura con regolari indagini neuroradiologiche. In tali casi, il paziente sarà osservato per un periodo di tempo con valutazioni cliniche regolari e Risonanze Magnetiche, mentre per altri pazienti la radioterapia può essere considerata l'approccio migliore.

In casi selezionati i pazienti vengono sottoposti alla embolizzazione preoperatoria del tumore per garantire una maggior sicurezza durante l'intervento chirurgico. La

procedura per effettuare un'embolizzazione è simile ad una angiografia cerebrale, tranne per il fatto che l'operatore inietta della "colla" nei vasi sanguigni del tumore in modo da interromperne l'afflusso di sangue.

Osservazione

L'osservazione per un periodo di tempo può essere la giusta strategia in quei pazienti che soddisfano i seguenti criteri:

- Pazienti con pochi sintomi e scarso o assente "rigonfiamento" (edema) nelle aree cerebrali adiacenti
- Pazienti con sintomi modesti o minimi che hanno una lunga storia di tumori senza significativi effetti sulla loro qualità di vita
- Pazienti anziani con sintomi molto lentamente evolutivi
- Pazienti per i quali il trattamento comporta un rischio significativo
- Pazienti che scelgono di non sottoporsi ad intervento chirurgico dopo aver offerto opzioni di trattamento alternative

Radioterapia

La radioterapia utilizza radiazioni ad alta energia per distruggere le cellule tumorali e le cellule cerebrali anormali e ridurre il volume della lesione. La radioterapia può essere un'opzione se il tumore non può essere trattato efficacemente attraverso la chirurgia.

La radioterapia standard utilizza una varietà di fasci di radiazione per creare una copertura conformazionale del tumore limitando la dose alle strutture normali circostanti. Il rischio di lesioni da radiazioni a lungo termine con i moderni metodi di somministrazione è molto basso. Le più recenti tecniche, oltre alla radioterapia conformazionale tridimensionale (3DCRT), includono la radioterapia modulata dall'intensità (IMRT).

La proton-terapia utilizza uno specifico tipo di radiazione in cui i protoni, una forma di radioattività, sono diretti specificamente al tumore. Il vantaggio è che i tessuti che circondano il tumore subiscono danni minori.

La radiochirurgia stereotassica (come Gamma Knife e Cyberknife) è una tecnica che focalizza la radiazione con molti fasci diversi sul tessuto bersaglio. Questo trattamento tende a provocare meno danni ai tessuti adiacenti al tumore. Attualmente non ci sono dati che suggeriscano che un sistema di somministrazione sia superiore a un altro in termini di esito clinico. Ogni procedura ha i suoi vantaggi e svantaggi.

Chemioterapia

La chemioterapia è usata raramente per il trattamento del meningioma, tranne nei sottotipi atipici o maligni che non possono essere adeguatamente trattati con la chirurgia e/o la radioterapia.

Risultati

Negli adulti, l'età del paziente al momento della diagnosi è uno dei più potenti predittori di esito. In generale, più giovane è il paziente, migliore è la sua prognosi.

Generalmente, il risultato migliore si ottiene se l'intero tumore viene rimosso chirurgicamente. Tuttavia, questo non è sempre possibile a causa della posizione del tumore.

I dati della American Society of Clinical Oncology indicano un tasso di sopravvivenza globale a cinque anni per il meningioma del 69%. I pazienti con meningiomi benigni hanno un tasso di sopravvivenza a 5 anni del 70%, mentre quelli con meningioma maligno hanno un tasso di sopravvivenza a 5 anni del 55%.

La SINch e AANS non sponsorizzano trattamenti, procedure, prodotti o professionisti citati in questa scheda. Queste informazioni hanno solo fine illustrativo e non hanno valore di linee guida, né possono sostituire in alcun caso il parere di un medico. Sono intese unicamente come informazione per i pazienti. Chiunque desideri consigli o assistenza neurochirurgica specifica si deve rivolgere ad uno specialista del settore.

Tradotto per la **Società Italiana di Neurochirurgia** in accordo con l'**American Association of Neurological Surgeons** dal sito <https://www.aans.org/en/Patients/Neurosurgical-Conditions-and-Treatments> a cura del dr. **Pasqualino de Marinis**.