



Tumori spinali

Un tumore spinale è una massa patologica di tessuto che coinvolge il midollo spinale o la colonna. Le cellule della massa tumorale crescono e si moltiplicano, non essendo regolate dai normali meccanismi inibitori presenti nelle cellule sane. I tumori spinali possono essere benigni o maligni; possono inoltre essere divisi in primitivi, ovvero che originano dal midollo spinale o dalla colonna, oppure metastatici o secondari, nei casi in cui essi provengano da altri tumori localizzati altrove.

I tumori spinali possono essere classificati in base alla regione della colonna che colpiscono. Si riconoscono quindi tumori cervicali, toracici, lombari e sacrali. Inoltre, in base alla localizzazione spinale, essi vengono divisi in tre gruppi principali: tumori intradurali-extramidollari, tumori intramidollari e tumori extradurali.

Tumori intradurali-extramidollari

I tumori più frequenti di questa categoria si sviluppano a partire dall'aracnoide del midollo spinale (meningiomi), dalle radici nervose che nascono dal midollo spinale (schwannomi e neurofibromi), oppure dalla porzione terminale del cono midollare (ependimomi del filum terminale). Nonostante i meningiomi siano spesso benigni, essi possono essere difficili da rimuovere e possono recidivare. Anche i tumori che originano dalle radici spinali sono solitamente benigni; tuttavia i neurofibromi possono diventare maligni col tempo. Gli ependimomi del filum terminale possono essere voluminosi e complicati da rimuovere viste le relazioni anatomiche di questi tumori con delicate strutture nervose.

Tumori intramidollari

Questi tumori crescono all'interno del midollo e sono più frequenti nella regione cervicale. Originano solitamente dalle cellule gliali o ependimali; gli astrocitomi e gli ependimomi sono i due istotipi più frequenti. Spesso si tratta di tumori benigni che tuttavia possono essere molto difficili da rimuovere. I lipomi intramidollari sono rari tumori congeniti che sono solitamente localizzati a livello toracico.

Tumori extradurali

Nella maggior parte dei casi si tratta di lesioni metastatiche oppure di schwannomi (tumori che originano dalla guaina che avvolge le radici spinali). Occasionalmente un tumore extradurale può estendersi attraverso il forame intervertebrale, sviluppandosi così in parte all'interno ed in parte all'esterno del canale vertebrale.

Tumori metastatici

La colonna spinale è la sede più frequente di metastasi ossee. È stimato che, nei pazienti affetti da cancro, almeno il 30% (con percentuali che toccano il 70% secondo alcuni studi) di essi presenterà una metastasi spinale.

I tumori che più frequentemente danno metastasi alla colonna sono i tumori polmonari, alla mammella e alla

prostata. Il tumore polmonare è il cancro che più frequentemente da metastasi ossee nell'uomo, mentre nella donna è il cancro alla mammella la causa più frequente di metastasi ossee. Altri tumori che possono dare localizzazioni secondarie a carico della colonna spinale sono il mieloma multiplo, il linfoma, il melanoma e il sarcoma, nonché i tumori del tratto gastro-intestinale, renali e tiroidei. Una pronta diagnosi ed identificazione del tumore primitivo è cruciale per il trattamento. Numerosi sono i fattori che influenzano la prognosi; tra questi la natura del tumore primitivo, il numero delle lesioni, la presenza di altre metastasi al di fuori dell'apparato scheletrico e la presenza /severità di compressione a carico del midollo spinale.

Tumori spinali pediatrici

I tumori spinali primitivi sono rari nei bambini e sono complessi da trattare. L'incidenza e la prognosi varia a seconda del sottotipo. Questa categoria di tumori include:

- - Osteoma Osteoide
- - Osteoblastoma
- - Osteocondroma
- - Osteosarcoma
- - Sarcoma di Ewing
- - Granuloma Eosinofilo
- - Cisti Ossee Aneurismatiche
- - Cordoma
- - Condrosarcoma Mesenchimale
- - Displasia Fibrosa
- - Fibroma
- - Angiosarcoma
- - Emangioma

Diversamente degli adulti, i pazienti pediatrici non hanno ancora completato la crescita ossea. Questo aspetto va tenuto in considerazione quando si programma il trattamento. Altri fattori da considerare sono la stabilità della colonna, il trattamento chirurgico versus quello non chirurgico e la preservazione delle funzioni neurologiche.

Incidenza e Prevalenza

I tumori intracranici rappresentano l'85-90% di tutti i tumori primitivi del sistema nervoso centrale. I tumori primitivi ad origine dal midollo spinale, dalle radici spinali e dalla dura madre spinale sono rari in confronto ai tumori primitivi del sistema nervoso centrale ad origine intracranica, con un rapporto stimato di 1 a 4. In America ogni anno vengono diagnosticati circa 10.000 casi di tumori spinali primitivi o metastatici.

I tumori intramidollari sono rari, rappresentando solo il 5-10% dei tumori spinali. Tumori benigni come i meningiomi ed i neurofibromi rappresentano circa il 55-65% di tutti i tumori spinali primitivi. I meningiomi sono più frequenti nelle donne di età compresa tra i 40 ed i 70 anni. I tumori metastatici sono i più frequenti tumori

maligni della colonna e rappresentano circa il 70% dei tumori spinali.

Cause

La causa della maggior parte dei tumori primitivi spinali è sconosciuta. Alcuni di essi possono essere causati dall'esposizione ad agenti cancerogeni. I linfomi spinali, che sono tumori che originano dai linfociti (un tipo di cellule immunitarie), sono più frequenti in pazienti con una compromissione del sistema immunitario. Sembra che ci sia una maggiore incidenza di tumori spinali in alcune famiglie, il che suggerisce che possa essere presente una componente genetica.

In un numero limitato di casi, i tumori spinali possono manifestarsi in presenza di due malattie genetiche:

- Neurofibromatosi 2: in questa malattia ereditaria si possono sviluppare tumori benigni ad origine dall'aracnoide del midollo spinale o dalle cellule gliali. Tuttavia i tumori associati più frequentemente a questo disordine genetico colpiscono i nervi responsabili dell'udito e possono quindi causare la perdita dell'udito in uno od entrambe le orecchie.
- Malattia di Von Hippel-Lindau: questa malattia rara e multi-sistemica è associata allo sviluppo di tumori benigni che originano dai vasi sanguigni (emangioblastomi) nel cervello, nella retina e nel midollo spinale, e allo sviluppo di tumori di altro tipo a livello dei reni e delle ghiandole surrenali.

Sintomi

Il sintomo più frequente sia per i tumori benigni che per quelli maligni è la presenza di un dolore alla schiena di origine "non meccanico", specialmente a livello dorsale o lombare. Questo dolore alla schiena non ha caratteristiche specifiche attribuibili ad un trauma o ad attività fisica; la sintomatologia può peggiorare con l'attività fisica e spesso è più intenso la notte. Il dolore può irradiarsi, partendo dalla schiena, anche alle anche, alle gambe, ai piedi o alle braccia e può peggiorare col tempo. A seconda della localizzazione e del tipo di tumore si possono manifestare altri segni o sintomi, specialmente in caso di tumori maligni che crescendo comprimono il midollo spinale, le radici spinali, i vasi o le ossa della colonna. La compressione del tumore sul midollo spinale può mettere in pericolo di vita il paziente. Altri sintomi possono essere:

- perdita di sensibilità o debolezza muscolare a carico delle gambe, delle braccia o del petto
- difficoltà a camminare, che può causare cadute
- diminuita sensibilità al dolore, al caldo o al freddo
- perdita della funzione dell'intestino o della vescica
- paralisi che può presentarsi in vari gradi ed in diverse parti del corpo a seconda di quali nervi sono compressi
- scoliosi o altre deformità a carico della colonna che possono derivare da tumori voluminosi ma solitamente benigni.

Diagnosi

Il primo passo per la diagnosi di tumore spinale è rappresentato da una valutazione medica completa, focalizzata in particolare sulla presenza di dolore lombare e di deficit neurologici focali. Per una diagnosi accurata sono necessari degli esami radiologici.

- Radiografia: le radiografie non molto affidabili per la diagnosi di tumori spinali.

- Tomografia Computerizzata: una TC può dimostrare con buona accuratezza la forma e la dimensione del canale spinale, il suo contenuto e le strutture vicine. È una metodica molto valida per la visualizzazione delle strutture ossee.

- Risonanza Magnetica: è un test diagnostico che produce immagini tridimensionali sfruttando campi magnetici e tecnologia computerizzata. Una risonanza permette una valutazione del midollo spinale, delle radici nervose e delle aree limitrofe; è un'ottima metodica per lo studio della patologia tumorale.

Una volta ottenuta la conferma radiologica della presenza di un tumore, l'unico modo per determinare la sua istologia (e quindi il suo grado di aggressività) è esaminare un piccolo frammento di tessuto (estratto attraverso una procedura di biopsia) al microscopio. Se il tumore è una metastasi la biopsia sarà anche in grado di determinare il tipo di cancro di origine, il che determinerà le successive opzioni terapeutiche.

La stadiazione classifica i tumori a seconda dell'estensione del tumore stesso, valutando il coinvolgimento osseo, dei tessuti molli e del canale spinale. Un medico potrà richiedere uno studio "total body" con tecnologia PET, come anche una TC dei polmoni e dell'addome per stadiazione della neoplasia. Per confermare la diagnosi, un medico valuterà l'esito degli esami di laboratorio e i rilievi dagli esami radiologici sopra-citati.

Trattamento

La decisione sul miglior trattamento è spesso multidisciplinare, comprendente specialisti quali il chirurgo spinale, l'oncologo, il radioterapista e altre figure. Il trattamento, che può essere chirurgico o non chirurgico, viene quindi definito tenendo in considerazione lo stato di salute del paziente e l'obiettivo delle cure.

Trattamento non chirurgico

Le opzioni del trattamento non chirurgico comprendono l'osservazione, la chemioterapia e la radioterapia. Tumori asintomatici o minimamente sintomatici che non dimostrano cambiamenti o progressione possono essere osservati e monitorati con RM periodiche. Alcuni tumori rispondono bene alla chemioterapia ed altri alla radioterapia. Tuttavia ci sono degli istotipi di tumori metastatici che sono resistenti alla radioterapia (ad esempio i tumori del tratto gastro-intestinale e quelli renali): in questi casi il trattamento chirurgico può essere quindi l'unica opzione terapeutica possibile.

Trattamento chirurgico

L'indicazione al trattamento chirurgico varia a seconda del tipo di tumore. I tumori spinali primari possono essere completamente rimossi "in blocco", ottenendo quindi un possibile intervento curativo. Nei pazienti con tumori metastatici invece il trattamento è principalmente palliativo, con l'obiettivo di ripristinare o preservare la funzione neurologica, stabilizzare la colonna vertebrale e alleviare il dolore. Generalmente, il trattamento chirurgico viene preso in considerazione solo se l'aspettativa di vita del paziente è uguale superiore alle 12 settimane e se il tumore è resistente alla radioterapia o alla chemioterapia. Altre indicazioni per il trattamento chirurgico includono il dolore intrattabile, la presenza di compressione sul midollo spinale e la necessità di

stabilizzazione nei casi di fratture vertebrali patologiche che possono compromettere la stabilità della colonna.

Nei casi in cui è possibile la resezione chirurgica, si può talvolta utilizzare l'embolizzazione preoperatoria per consentire una exeresi più semplice. Questa procedura comporta l'inserimento di un catetere attraverso l'arteria femorale. Il catetere viene guidato attraverso i vasi sanguigni verso il sito del tumore, dove viene rilasciato un agente embolico liquido simile alla colla che occlude i vasi che alimentano il tumore. In tale modo durante l'intervento chirurgico il sanguinamento può essere controllato meglio, contribuendo a ridurre i rischi chirurgici.

L'approccio posteriore alla colonna consente l'identificazione della dura e l'esposizione delle radici nervose. Possono essere decompressi più livelli e può essere eseguita la stabilizzazione su più livelli. L'approccio anteriore alla colonna è eccellente per i tumori localizzati nella porzione anteriore della colonna vertebrale e per ricostruire efficacemente i difetti causati dalla rimozione dei corpi vertebrali. Questo approccio consente anche il posizionamento di dispositivi di stabilizzazione. I tumori spinali toracici e lombari che colpiscono sia la porzione anteriore che quella posteriore della colonna possono rappresentare una sfida per la resezione totale. Talvolta per trattare queste lesioni complesse viene utilizzato un approccio

circumferenziale, ovvero un approccio posteriore seguito da un approccio anteriore.

Decorso post-operatorio

Solitamente la degenza ospedaliera dopo l'intervento chirurgico varia tra i 2 ed i 14 giorni a seconda dei casi. La necessità di un periodo di riabilitazione post-operatoria può comportare la degenza in un reparto di riabilitazione per un certo periodo di tempo. In altri casi, la fisioterapia può essere svolta presso una struttura ambulatoriale o a casa del paziente. Il tempo di recupero totale dopo l'intervento può variare dai tre mesi ad un anno, a seconda della complessità dell'intervento e dello stato di salute del paziente.

Risultati

L'outcome dipende principalmente dall'età e dallo stato di salute del paziente e dal grado di aggressività del tumore (tumore benigno o maligno, primitivo o metastatico). Nel caso dei tumori primitivi, l'obiettivo è quello di rimuovere completamente il tumore, garantendo una potenziale cura della neoplasia. Nel caso dei tumori metastatici invece il trattamento ha quasi sempre un intento palliativo, mirato a fornire al paziente la migliore qualità di vita possibile e possibilmente ad allungare l'aspettativa di vita del paziente.

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, non sono vincolanti per il medico, 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 dott. **Gianluigi Zona**