

Tumori del SNC (Cotrufo 16/03/05)

Generalità e sintomatologia generale dei tumori

I tumori del SNC riguardano l'encefalo, il midollo e il tronco encefalico. I tumori dell'encefalo e del midollo possono determinare il loro quadro sindromico attraverso una serie di meccanismi. In presenza di una neoplasia benigna o maligna avremo innanzitutto una **distruzione del tessuto nervoso nella sede di crescita**. Tale distruzione può avvenire con diversi meccanismi. Molto importante è la **Compressione**. Tale fenomeno interessa soprattutto i tumori benigni che hanno una crescita lenta e poco infiltrante e quindi determinano per compressione il danno al tessuto circostante. L'**Infiltrazione e sostituzione del tessuto nervoso** è dovuto al fatto che il tumore si fa spazio nel tessuto sano e si sostituisce ad esso, come avviene nel caso dei tumori maligni del SNC. Questo determina una **distruzione per compressione** che si determina per l'intolleranza che il tessuto nervoso ha nei confronti della pressione esercitata dal tumore. Infatti il SNC è molto poco resistente alla pressione. In presenza di una massa in rapida crescita si ha che essa esercita un'azione compressiva e determina **l'ischemia locale** a carico del tessuto sano circostante. Il fenomeno dell'ischemia determina **edema**. L'edema contribuisce con l'ischemia a determinare l'aumento locale della pressione. L'edema si forma per l'ischemia. Quindi, il tumore esercita compressione, la compressione causa ischemia e l'ischemia causa l'insorgenza di un edema citotossico. Infatti, senza un giusto apporto di sangue, il tessuto cerebrale va in debito di ossigeno e si ha una drastica riduzione della sintesi di ATP. Tale situazione determina una drastica riduzione della capacità delle pompe di membrana di trasferire il sodio al di fuori della cellula nervosa e di far entrare il potassio. L'accumulo di sodio determina la perdita dell'eccitabilità neuronale. Inoltre, essendo il sodio uno ione più idrofilo rispetto al K⁺ si ha ingresso di acqua e rigonfiamento cellulare. In presenza di un tumore maligno ed in particolare per le metastasi cerebrali, si

può avere l'insorgenza del cosiddetto EDEMA VASOGENICO. I tumori e soprattutto le metastasi hanno una ricchissima vascolarizzazione che sarà differente da quella di tipo cerebrale, soprattutto nel caso in cui la neoplasia non abbia una istogenesi al di fuori del SNC. I capillari del SNC hanno un endotelio che presenta delle giunzioni serrate tra le cellule e una permeabilità selettiva nei confronti dei soluti. Invece, i capillari tumorali sono ampiamente fenestrati e ciò permette il passaggio di numerosissimi soluti. I soluti richiamano acqua dall'interstizio e si ha l'edema vasogenico. L'insieme dell'edema e della massa neoplastica è responsabile **dell'ipertensione focale** che si realizza in presenza di alcuni tumori. L'ipertensione focale può essere misurata a livello della sede della neoplasia. Qualunque massa rappresenta un volume, per cui si ha che qualsiasi aumento del volume cranico o spinale causa una ricerca di spazio in cui poter allocare tale volume in crescita. Tale situazione determina la **dislocazione delle componenti anatomiche del SNC**. Il SNC l'unico spazio a disposizione di una massa in accrescimento volumetrico è rappresentato dal sistema dei ventricoli e dallo spazio subaracnoideo. La massa in accrescimento determina la dislocazione delle varie componenti del sistema nervoso che vengono ad essere dislocate dalla ricerca di spazio da parte di strutture in accrescimento. La ricerca di spazio da parte della massa tumorale in accrescimento e la dislocazione delle strutture anatomiche del SNC determina la formazione di un circolo vizioso perché si può determinare la compressione di strutture arteriose importanti per l'irrorazione cerebrale e anche distanti dalla sede di crescita del tumore. Tale situazione può determinare anche effetti lesivi di strutture distanti rispetto alla crescita per il fenomeno della dislocazione. Per esempio, se un tumore cresce a spese del lobo temporale, la ricerca di spazio spingerà l'uncus al di sotto del tentorio. L'uncus andrà ad impegnarsi nel forame ovale che è situato al di sotto del tentorio da ambo i lati ed ernierà attraverso di esso. L'uncus rappresenta la porzione mediale del lobo temporale e quindi, in conseguenza della ricerca di spazio da

parte del tumore in accrescimento si infilerà al di sotto del tentorio, determinando una compressione mesencefalica. In tal caso avremo un tumore temporale che determina una sindrome mesencefalica. L'ernia dell'uncus del temporale avviene in quanto si realizza un aumento della pressione sopratentoriali rispetto a quella sottotentoriale. La compressione sul mesencefalo da parte dell'uncus erniato attraverso il forame tentoriale darà luogo ad una sintomatologia caratterizzata da:

- Sofferenza bulbare da compressione dell'oculomotore comune con ptosi e midriasi
- Interruzione o per lo meno compressione delle vie piramidali per la compressione esercitata su peduncolo cerebrale controlaterale si avrà emiplegia omolaterale al lato dell'ernia, in quanto vengono interessate le fibre piramidali che a livello della decussatio pyramidum bulbare si porteranno dallo stesso lato dell'ernia temporale
- Compressione dell'arteria cerebrale media con emianopsia laterale omonima.

La massa neoplastica con la sua crescita rapida e con l'edema peritumorale o la dislocazione delle strutture cerebrali, prima o poi determinerà un **blocco della circolazione liquorale**. Infatti, il punto in cui più facilmente si può realizzare questo blocco è a livello dell'acquedotto di Silvio che è quella porzione del sistema ventricolare che mette in comunicazione il terzo e il quarto ventricolo. L'acquedotto di Silvio è molto sottile per cui se c'è una compressione ab estrinseco da parte della massa neoplastica in accrescimento, si determina un blocco della circolazione liquidale. Il liquor ventricolare è a bassa pressione per cui una pressione modesta, pari solo ad alcuni cm di acqua, può determinare una compressione sufficiente a bloccare la circolazione liquorale. Il liquor viene prodotto a livello dei plessi corioidei del ventricoli laterali. Di qui si impegna nel terzo ventricolo attraverso il forame di Monro, si riversa nell'acquedotto di Silvio per raggiungere il 4° ventricolo e di qui, attraverso i forami di Luska e Magendie si impegna negli

spazi subaracnoidei. Il liquor cisterne della fossa cranica posteriore, discende nel canale ependimale spinale e risale verso le cisterne della base verso la convessità cerebrale. Il liquor viene riassorbito a livello delle granulazioni di Pacchioni o villi aracnoidei. In presenza di un blocco della circolazione liquorale a livello dell'acquedotto di Silvio si crea una condizione di ipertensione liquidale in quanto il liquor continua ad essere normalmente prodotto ma non viene riassorbito. Infatti il riassorbimento non è più possibile in quanto il liquor non riesce più a raggiungere gli spazi subaracnoidei e quindi si ha ipertensione. In tal caso si ha la genesi del cosiddetto **idrocefalo ostruttivo**. Il tumore può determinare l'insorgenza di idrocefalo per la stessa crescita neoplastica o per l'edema peritumorale che si genera o per le dislocazioni che esso produce. Nel momento in cui c'è la presenza della massa occupante spazio e del liquor iperteso che andrà ad occupare più spazio di quello che fisiologicamente è previsto, in una scatola cranica (o MS) inestensibile, l'aumento di volume determinerà una **ipertensione endocranica**. Si passa pertanto da una condizione di ipertensione tissutale focale ad una sindrome da ipertensione endocranica. Quindi si può affermare che il tumore determina i suoi danni attraverso una serie di meccanismi che vanno dalla distruzione tissutale focale alla ipertensione endocranica generalizzata. L'ipertensione endocranica si manifesta con una sintomatologia caratterizzata da:

- **Cefalea** che è dovuta alla distorsione meccanica dei terminali sensitivi a livello della parete dei vasi meningei e cerebrali. Ha le caratteristiche di una cefalea gravativa con un iniziale decorso critico della durata di alcuni giorni. Nel momento in cui si è instaurata l'ipertensione endocranica, la cefalea diventa continua con aggravamenti critici in corrispondenza delle puntate ipertensive.
- **Vomito** che è definito *vomito cerebrale* in quanto non preceduto né accompagnato da nausea, ha insorgenza improvvisa ed è a getto.

- **Papilla da stasi** che si evidenzia all'esame del fondo oculare dove si reperta una papilla margini sfumati e sollevati rispetto al piano retinico., i vasi arteriosi che raggiungono la papilla sono incurvati per il sollevamento dei margini. I vasi venosi sono turgidi e si possono avere delle emorragie . La papilla da stasi è dovuta all'ipertensione liquorale che si crea a livello dello spazio subaracnoideo della guaina del nervo ottico. La papilla da stasi è bilaterale e si accompagna a graduale atrofia del nervo ottico con riduzione progressiva del visus. Nelle fasi iniziali si può avere solo un lieve edema della papilla con successivo andamento progressivo.
- **Disturbi psichici** che possono andare da uno stato confusionale di varia gravità fino a modificazioni del carattere con quadro demenziale.
- **Altri sintomi** sono rappresentati da deficit dell'oculomotore comune crisi convulsive generalizzate e vertigini da labirinto da stasi.

L'aumento della pressione endocranica favorisce la formazione di ernie temporali di tipo zincale attraverso il forame magno.

L'effetto della crescita neoplastica a livello della sede e quindi a livello focale è quello di determinare sindromi deficitarie per distruzione dei circuiti sia **sindromi epilettiche** per ipereccitabilità del sistema. L'insorgenza di tali crisi epilettiche è imputabile alla glia che non è capace di tamponare gli ioni che fuoriescono durante un'eccitazione dai neuroni. La glia è capace di mobilitare e di trasportare al suo interno attraverso delle pompe di membrana ioni quali il K⁺. In tal modo la glia normalmente riesce a tamponare gli effetti del K⁺ sull'eccitabilità neuronale sequestrandolo al suo interno. Nella regione peritumorale, la glia è modificata e quindi non riesce a tamponare il potassio extracellulare. In tal modo si viene a determinare una condizione di iper-eccitabilità neuronale perché il potassio extracellulare riduce il potenziale di riposo della membrana neuronale e quindi favorisce l'insorgenza della crisi

epilettica. Pertanto, la presenza di una neoplasia cerebrale può causare l'insorgenza sia di una sindrome deficitaria quale una paralisi di un arto superiore, sia una crisi jacksoniana di tipo epilettico che interessa l'area di sede della neoplasia come conseguenza della distruzione focale del tessuto nervoso.

La storia clinica che può giustificare il sospetto della presenza di una neoplasia cerebrale è quella caratterizzata da :

- **ESORDIO SUBDOLO**
- **PROGRESSIONE NELL'ASRCOI DI SETTIMANE**

La progressione si può svolgere nell'arco di mesi ma comunque è sempre relativamente veloce, in relazione alla rapidità di crescita neoplastica. La progressione non è condizionata solo dalla velocità di crescita in quanto se il tumore determina all'improvviso una compressione di un'arteria importante può causare un evento ictale con rapido peggioramento. La crescita pertanto deve essere intesa come un aumento di volume nel suo complesso.

Comportamento di una neoplasia in base alla localizzazione.

Lobo frontale

Se il tumore cresce a livello del **lobo frontale**, è possibile osservare una **sindrome del lobo frontale** caratterizzata sostanzialmente da disturbi mentali ed in particolare del comportamento e poi disturbi di movimento. I disturbi del comportamento sono quelli della cosiddetta **demenza frontale** per cui si altera la personalità, si hanno disturbi della memoria. I disturbi della memoria non sono tanto dovuti al fatto che il lobo frontale intervenga una struttura fondamentale per la memoria ma quanto al fatto che esso interviene nella rievocazione delle memorie. Se la localizzazione della crescita neoplastica è più profonda che viene ad investire il **giro del cingolo** che partecipa attivamente al processo di memorizzazione e si può avere un disturbo della memoria. Però le caratteristiche saranno quelle di una **demenza frontale**. Per quanto riguarda i **disturbi del movimento**, si ha la comparsa di un **parkinsonismo**, cioè di una

sindrome di tipo ipercinetica. In questo caso la sindrome ipercinetica è rappresentata soprattutto dall'insorgenza di un **tremore**. Il tremore dei parkinsonismi è prevalente rispetto a quello che si ha nel morbo di Parkinson. Questo significa che nel morbo di Parkinson il tremore risulta meno importante rispetto alla sindrome bradicinetico - rigida o ipocinetica. In ogni caso si ha una sindrome parkinsoniana caratterizzata da tremore evidente, soprattutto se il tumore interessa i gangli della base o se distrugge le connessioni tra i gangli della base e le connessioni della corteccia motoria perché sono connessioni talamo corticali che trasportano i messaggi che derivano dai gangli della base. In presenza di una sindrome frontale si ha la comparsa di disturbi della marcia e della statica. Tali turbe sono tipicamente cerebellari o meglio vestibolo cerebellari. Tale situazione è dovuta alla presenza di proiezioni frontali dirette al cervelletto. Le proiezioni fronto cerebellari sono fondamentali per la statica e per la marcia in quanto esse hanno il compito di attivare il cervelletto tramite il programma di movimento. Il cervelletto potrà intervenire nella coordinazione del movimento solo quando è stato informato tramite le connessioni fronto temporali circa il programma del movimento da eseguire. Il tipo di disturbo della statica e della marcia che si osserva per un tumore frontale ha le caratteristiche della *retropulsione con andatura a base allargata* e poi avremo un disturbo di tipo *aprassico*. In tal caso la persona non riesce più a programmare ed eseguire correttamente i movimenti necessari a camminare. Tutto questo avviene in assenza di deficit della forza. In presenza di un'aprassia della marcia non c'è debolezza muscolare o plegia ma c'è perdita o diminuzione della capacità ad eseguire i movimenti necessari a deambulare. In presenza di un'aprassia della marcia, il soggetto affetto presenterà un'andatura incerta, inizierà a muovere i piedi ma non sarà in grado di proseguire nella deambulazione. Se il soggetto riceve un impulso attraverso lo spostamento del corpo in avanti, egli sarà in grado di procedere. Nel momento in cui egli si alza dalla sedia, rimane bloccato e non

sa come camminare. In questo caso si assiste quindi alla totale incapacità ad usare gli arti inferiori per la marcia e si realizza una condizione in base alla quale è come se il paziente avesse disimparato a camminare. Infatti egli troverà difficoltà a sollevare i piedi da terra e quando inizia a camminare i piedi verranno strisciati al suolo. Una caratteristica molto importante dei tumori frontali e quindi di una sindrome frontale è la **liberazione degli automatismi**. Alla nascita e durante i primi mesi di vita, il neonato presenta la presenza del segno di Babinsky bilaterale che rappresenta il Babinski fisiologico del primo anno. Il neonato presenta dei riflessi di raddrizzamento in quanto se si poggiano le piante dei piedi su una superficie rigida, riesce a rimanere rigido. Tali segni sono segni piramidali (fisiologici per l'età) per cui nel neonato presenta riflessi spinali in estensione degli arti inferiori. Tali segni piramidali sono dovuti al fatto che la via piramidale non è ancora mielinizzata alla nascita. Oltre a questo, il neonato ha una serie di riflessi che sono fondamentali per la sua sopravvivenza. Pertanto qualsiasi contatto il neonato abbia intorno alle sue labbra, determina immediatamente in riflesso di suzione. Se la mamma sfiora col capezzolo la guancia del neonato, egli si gira e lo prende in bocca. Questi riflessi permettono al neonato di orientarsi e di mangiare e quindi sono fondamentali per la sua sopravvivenza. Man mano che si formano le connessioni cerebrali e la mielinizzazione del SNC procede, tali riflessi scompaiono in quanto propri di una fase di immaturità com'è l'età neonatale. Infatti, se si sfiora la guancia di un adulto sano non si ha nessun movimento, così come se si percuote leggermente con un martelletto il labbro superiore di un adulto sano non si evoca alcun riflesso di suzione. Il neonato, almeno per alcuni mesi, presenta in cosiddetto *riflesso di prensione involontaria* cioè se gli si appoggia un oggetto sul palmo della mano, egli lo afferra in maniera coatta. Anche tale riflesso, così come gli altri, viene perso per un fenomeno definito di **inibizione frontale**. Con il passare dei mesi e degli anni, la maturazione del sistema nervoso ed in particolare lo

sviluppo del sistema frontale determina una inibizione di tutti questi riflessi che vengono definiti come riflessi **primordiali o arcaici**.

Pertanto, riassumendo, in presenza di una sindrome frontale si ha la ricomparsa di:

- **Riflesso di Epstein o riflesso di suzione** che è dato dalla rapida contrazione dell'orbicolare delle labbra con protrusione delle stesse in seguito alla loro percussione lieve. Tale riflesso rappresenta la slatentizzazione del riflesso di suzione del neonato in seguito ad una lesione del lobo frontale.
- **Riflesso palmo mentoniero di Marinesco Radovici** in cui la stimolazione con una punta smussa della regione tenare della mano provocherà la contrazione dei muscoli mentonieri omolaterale
- **Riflesso di prensione** che consiste nella flessione delle dita della mano in seguito alla stimolazione della cute del palmo della mano.

La ricomparsa di tali riflessi si ha in presenza di una lesione prefrontale

In presenza di un tumore frontale si può avere la ricomparsa di tutti questi riflessi. La sindrome frontale non è patognomonica di un tumore in quanto anche un trauma, un ictus, una encefalite che interessi il lobo frontale può determinare una sindrome frontale. Tale sintomatologia deficitaria è propria del lobo frontale e si reperta, oltre che in presenza di un tumore del lobo frontale, anche in presenza di tutte le patologie che determinano un interessamento del lobo frontale in senso deficitario.

A livello frontale è presente **la corteccia motoria** e quindi se un tumore invade la corteccia motoria ed altera la corteccia motoria primaria localizzata a livello del giro precentrale o distrugge le sue connessioni si ha la comparsa di manifestazioni motorie quali emiparesi o emiplegia. Si può avere l'insorgenza di una monoparesi perché a livello corticale la rappresentazione del nostro emisoma è dispersa nello spazio, per cui un tumore può determinare la

distruzione della rappresentazione soltanto dell'arto inferiore della corteccia, per cui si avrà l'insorgenza di una monoparesi crurale. Se il tumore si localizza a livello della rappresentazione dell'arto superiore si avrà una monoparesi brachiale. È possibile avere anche sono una paresi dell'emifaccia o dell'emilingua se è colpita dalla neoplasia l'area di rappresentazione di queste 2 regioni.

Se il tumore frontale interessa l'emisfero specializzato nel linguaggio e quindi l'emisfero dominante, localizzandosi nella regione prefrontale a livello dell'area di Broca, si avrà l'insorgenza di un'afasia non fluente di Broca. A questo possono associarsi disturbi della memoria, comportamento moritico e facile irritabilità.

Un tumore localizzato in regione temporale, oltre a manifestarsi con crisi deficitarie, si può manifestare con l'insorgenza di **crisi epilettiche**. Le crisi epilettiche dovute a una localizzazione neoplastica a livello frontale sono di tipo generalizzato, cioè di tipo tonico clonico, oppure crisi adversative. Un tumore localizzato nel lobo frontale di un emisfero può determinare una crisi epilettica adversativa che si manifesta controlateralmente alla sede della lesione. In questo caso si avrà una rotazione controlaterale alla sede del tumore. Le crisi epilettiche che insorgono in corso di lesione frontale sono anche delle crisi epilettiche motorie jacksoniane. Le crisi epilettiche motorie jacksoniane sono crisi semplici, senza perdita di coscienza o di contatto con l'ambiente. In tali crisi si ha una progressione delle clonie che dal territorio di origine si diffondono ad interessare altri territori muscolari secondo la rappresentazione somatotopica dei vari segmenti corporei nella corteccia motoria. La diffusione sarà non di tipo anatomico, secondo la costruzione somatica ma secondo la rappresentazione dell'emisoma nella corteccia. Quindi, considerando che la mano è vicina alla faccia nella localizzazione somatotopica. Pertanto se la crisi jacksoniana inizia dalla mano, si estenderà ad interessare l'emifaccia e poi al resto dei distretti muscolari

dell'emisoma. Se il focus epilettico insorge a livello dell'area di rappresentazione dell'arto inferiore si avrà che la prosecuzione riguarderà il braccio e l'avambraccio. Pertanto, la diffusione delle clonie nell'ambito di una crisi jacksoniana non avviene secondo la contiguità anatomica ma secondo la rappresentazione dell'emisoma a livello della corteccia.

Se il tumore cresce nel lobo frontale al di sopra del tubercolo olfattorio si ha la comparsa dell'ANOSMIA monolaterale, in quanto la massa va a comprimere il nervo olfattorio stesso. Tale anosmia è molto difficile da obbiettivare. In tal caso è necessario chiudere completamente la narice dal lato sano per evidenziare che non c'è percezione degli odori a livello del lato in esame.

Riassumendo, in presenza di una localizzazione neoplastica a livello del lobo frontale si può avere:

- **Tumore in regione prefrontale:**
 - Sindrome prefrontale:
 - disturbi della memoria
 - facile irritabilità
 - tratti moriatici
 - afasia di Broca (*se dominante*)
- **tumore alla base del lobo frontale:**
 - Sindrome prefrontale con disturbi della memoria, facile irritabilità, tratti moriatici, afasia non fluente di Broca
 - anosmia omolaterale al tumore
 - disturbi visivi mono- o bilaterali
 - sindrome di Foster Kennedy (atrofia ottica omolaterale + papilledema controlaterale)
- **Tumore del giro precentrale o dell'area motoria**
 - emiparesi controlaterale
 - crisi motorie jacksoniane o generalizzate
- **Tumore del lobulo paracentrale**
 - emiparesi arto inferiore controlaterale
 - possibili crisi motorie jacksoniane

Lobo temporale.

Una lesione neoplastica (o di altro genere) del lobo temporale determina:

- **crisi uncinata (allucinazioni olfattive e gustative)**
- **allucinazioni uditive**
- **pseudoassenze temporali**
- **afasia sensoriale (se dominante)**

Un tumore con sede a livello del lobo temporale, si manifesterà con una sintomatologia soprattutto di tipo comportamentale. La persona presenterà delle manifestazioni da turbe del comportamento anche con delirio se c'è compromissione del lobo limbico. Si potranno avere alterazioni del campo visivo per il fatto che le radiazioni ottiche per raggiungere la corteccia occipitale passano nel lobo temporale e quindi ci saranno disturbi campimetrici ed in particolare avremo delle quadrantopsie o emianopsia omonima controlaterali alla sede della neoplasia. Poiché l'area di Wernicke che rappresenta l'area in cui si effettua la comprensione del significato simbolico delle parole è a cavallo tra il lobo temporale, parietale ed occipitale, un tumore del lobo temporale a livello dell'area del linguaggio, determinerà l'insorgenza di un'afasia fluente di Wernicke. In tale tipo di afasia, non c'è alterazione della produzione delle parole perché non ci sono disturbi dell'articolazione, grammatica, sintassi e vocabolario vengono conservati ma viene persa la semantica. Il soggetto non riconosce più il significato delle parole, per cui parla ma non esprime alcun concetto comprensibile, né riesce a capire quello che gli si dice. Il soggetto afasico di Wernicke non riesce nemmeno a leggere o a capire il significato della parola scritta perché anche per la comprensione del linguaggio scritto è essenziale la funzionalità dell'area di Wernicke. In presenza di un tumore temporale possono insorgere delle crisi epilettiche temporali che sono quelle più frequenti. I tumori a sviluppo temporale sono quelli che più facilmente danno crisi epilettiche. In tal caso si ha l'insorgenza di crisi uncinata, a partenza dall'uncus del

temporale e quindi di tipo olfattivo con allucinazioni uditive, crisi uditive e crisi psicomotorie. Nelle crisi psicomotorie, la persona affetta ha delle turbe del comportamento e movimenti che non ricorda a termine della crisi. I suoi comportamenti non sono coerenti con la sua personalità al di fuori della crisi e compie dei movimenti che possono essere coordinati, apparentemente finalizzati. Tutte le azioni che egli compie durante la crisi uncinata sono solo *apparentemente coscienti* ma non esiste alcuna relazione con la memoria né con i suoi programmi. In presenza di una lesione temporale si possono avere anche i cosiddetti **stati onirici o crisi parziali semplici** a contenuto psichico, come ad esempio il fenomeno del "già visto" o del "Già vissuto", in cui il paziente ha la sensazione di aver già visto o di aver già vissuto un'esperienza e ne serba il ricordo perché altrimenti non potrebbe raccontare le sue sensazioni.

Lobo occipitale

Per una localizzazione a livello del lobo occipitale si ha:

- **emianopsia laterale omonima**
- **quadrantopsia**
- **allucinazioni visive**

Un tumore del lobo occipitale determinerà in primo luogo disturbi della funzione e dell'acuità visiva per la lesione della scissura calcarina. se il tumore cresce a spese del labbro superiore della corteccia calcarina si avrà una quadrantopsia inferiore controlaterale. Si possono avere allucinazioni visive, nell'ambito delle manifestazioni epilettiche da interessamento corticale. In presenza di una lesione bilaterale dei lobi occipitali si può avere la perdita della capacità di interpretazione gnoscica o conoscitiva per cui il soggetto non è più in grado di riconoscere attraverso la vista quello che vede. In tal caso si avrà una agnosia visiva cioè si avrà la perdita del riconoscimento visivo.

Lobo parietale

Una lesione del lobo parietale darà luogo a:

- **parestesie emisoma controlaterale**
- **emianestesia controlaterale**
- **astereognosia**
- **afasia sensoriale (se dominante)**

In presenza di una lesione del lobo parietale assisteremo ad una sintomatologia dominata preferenzialmente da alterazioni della sensibilità, delle Prassie e delle gnosie. Il lobo parietale, infatti è legato ad aree associative connesse con la sensibilità e le abilità prassiche e gnosiche. Le **APRASSIE** sono dei disturbi dell'organizzazione dei movimenti necessari per eseguire un compito finalizzato (accendere la candela), del tutto indipendenti dalla motilità dell'arto. L'alterazione riguarda il programma necessario all'esecuzione corretta del movimento.

La **Sindrome di Gerstmann** si ha nel momento in cui viene interessato l'emisfero dominante, cioè quello specializzato per il linguaggio, in genere quello destro. Essa è una sindrome da ASOMATOAGNOSIA. La presentazione classica della Sindrome di Gerstmann è data da acalculia, afasia nominum, disorientamento destro/sinistro ed incapacità a denominare le dita.

È una sindrome agnosica in cui si perde la capacità di riconoscere il proprio corpo. La persona colpita non riesce a distinguere la destra dalla sinistra e non riesce a nominare e a riconoscere le dita delle mani. A tutto questo si aggiunge anche AGRAFIA e ACALCULIA. La persona affetta, come conseguenza del fatto che non riconosce le dita della mano, non riesce a scrivere né a fare i calcoli. Se la lesione riguarda l'emisfero controlaterale, cioè quello non dominante, si ha una emisomatoagnosia controlaterale sinistra e quindi non una Sindrome di Gerstmann completa. In questo caso, il soggetto affetto non sa più dove sta, non sa riconoscere la mano sinistra, se è plegica è presente anosognosia. In presenza di una lesione dell'emisfero dominante con interessamento del lobo parietale destro, il soggetto può avere gravi disturbi degli arti di sinistra. Se si chiede al soggetto di muovere la mano sinistra, il soggetto, pur non potendo muovere la mano dirà che sta eseguendo il movimento richiesto. Se gli si

chiede di descrivere i disturbi che ha a carico dell'arto inferiore sinistro, egli riferirà di non aver alcun disturbo, pur essendo cosciente. Egli sarà in grado di eseguire correttamente tutti gli ordini relativi all'emisoma destro. Ci sarà quindi una totale agnosia per quanto riguarda la metà sinistra del corpo ed in particolare l'agnosia riguarderà lo stato di malattia e quindi si parlerà di ANOSOGNOSIA. L'agnosia riguarderà la metà sinistra del corpo e coinvolgerà anche lo stato di disabilità e quindi di malattia della metà sinistra del corpo. Sempre per il fatto che le radiazioni visive attraversano il lobo parietale si possono avere dei disturbi campimetrici ed in particolare una quadrantopsia. A livello del lobo parietale è localizzata la corteccia primaria di tipo somestesico, localizzata a livello postrolandico, dove è rappresentata la sensibilità dell'emisoma controlaterale. In caso di un interessamento di tale area corticale comporterà l'insorgenza di una emianestesia epicritica controlaterale rispetto al lobo interessato. L'emianestesia epicritica verrà differenziata da quella protopatica per il fatto che la sensibilità talamica persiste. La sensibilità talamica è una sensibilità cosciente anche se elementare e non è di tipo discriminativi e localizzatorio. Ad esempio, il soggetto avverte di essere stato toccato ma non sa dire dove esattamente è stato toccato o quali e quanti stimoli sono stati applicati. Nel caso di una lesione dell'area somestesica postrolandica viene persa la sensibilità tattile epicritica e discriminativa mentre permane integra quella protopatica. In presenza di un interessamento del lobo parietale si verifica la comparsa di **crisi epilettiche sensitive** che sono dovute all'insorgenza del focus epilettogeno a livello dell'area sensitiva. Si avranno per esempio disturbi senza stimolo con crisi parestesiche più o meno fastidiose o dolorose. Anche qui si può avere una marcia jacksoniana dei sintomi. Infatti le parestesie e le disestesie hanno un'insorgenza che segue la rappresentazione corticale sensitiva dell'emisoma nella corteccia sensitiva.

Tronco encefalico.

I tumori possono crescere a spese anche del tronco encefalico e , in questo caso avremo:

- S. di **Weber**: paralisi omolaterale III nervo cranico, emipiramidalismo controlaterale
- S. di **Millard-Gubler**: deficit omolaterale VI-VII nervo cranico, emipiramidalismo controlaterale.

Nel tronco encefalico sono localizzati i nuclei di origine dei nervi cranici e quindi una neoplasia in tale sede determinerà soprattutto alterazione della funzione dei nervi cranici. In particolare avremo:

- **paralisi dello sguardo** in quanto i nervi dell'oculomozione hanno un esteso complesso nucleare che comprende i nuclei di oculomotore, trocleare ed abducente.
- **nistagmo** per lesione delle vie internucleari e sopranucleari di connessione coi nuclei vestibolari.
- **atassia** per interessamento dei nuclei vestibolari e lesione delle vie sopranucleari che partono dai vestiboli
- **ipostenia degli arti** per interessamento del fascio cortico spinale o piramidale
- **idrocefalo ostruttivo** per compressione del 4° ventricolo perché il 4° ventricolo occupa una posizione centrale nel tronco dell'encefalo.

A livello dei lobi cerebrali un tumore in crescita può determinare segni della sua presenza anche molto tardivamente, cioè quando il volume compressivo è notevole. Invece, a livello tronco encefalico, proprio per la particolare organizzazione troncoencefalica che è stipato di nuclei e di fasci di fibre ed assoni, tutti con importantissime funzioni rilevabili sul piano neurologico, si può diagnosticare la presenza di una lesione anche se è ancora di piccole dimensioni.

Cervelletto

I tumori del cervelletto determinano essenzialmente disturbi della statica e della dinamica corporea.

Il soggetto con una lesione cerebellare di tipo neoplastico presenterà il cosiddetto **atteggiamento professionale del capo** che è un sintomo abbastanza caratteristico perché tali soggetti camminano con il capo chino in avanti. In presenza di una lesione vermiana cerebellare avremo una situazione caratterizzata da alterazioni della statica corporea per cui il soggetto presenta delle oscillazioni del capo e del tronco in quanto non riesce a coordinare il mantenimento posturale del tronco. In presenza di una lesione emisferica, le alterazioni riguarderanno la dinamica corporea e della deambulazione in quanto viene meno il controllo cerebellare sulla coordinazione degli arti inferiori. Il soggetto con atassia dinamica presenterà nella deambulazione una andatura a base allargata ed incerta, le braccia sono abdotte a bilanciere e sono presenti delle brusche lateropulsioni che daranno luogo ad una andatura zigzagante. In presenza di una lesione emisferica monolaterale si avranno brusche lateropulsioni verso il lato lesso, sia nel mantenimento della stazione eretta che nella deambulazione.

Ipertensione endocranica

Una delle conseguenze della crescita neoplastica, se essa avviene all'interno della scatola cranica è **l'ipertensione endocranica**. Se la crescita neoplastica avviene all'interno del canale ependimale spinale avremo una ipertensione focale. L'ipertensione endocranica è una condizione in cui per discreti aumenti di volume non c'è modificazione della pressione intracranica, intesa come pressione misurata all'interno di un ventricolo. Sarà presente ipertensione focale tissutale ma non ipertensione endocranica. C'è una sostanziale stabilità della pressione endocranica per crescite di un certo volume. Ad un certo punto si ha che anche minimi aumenti di volume determinano grandi salti di volume che assumerà un andamento esponenziale. Tale situazione è legato al fatto che

finché c'è spazio da guadagnare tramite la compressione dei ventricolo o degli spazi subaracnoidei, il tumore cresce ma la pressione endocranica non aumenta se non localmente a livello tissutale. C'è poi un volume critico al di là del quale non c'è possibilità di contenimento se non con l'aumento della pressione endocranica che assume un'accelerazione esponenziale. Una volta che inizia l'ipertensione endocranica si ha un'emergenza gravissima, in quanto se la massa neoplastica ha raggiunto il volume critico ci vorrà pochissimo per scatenare le conseguenze dell'ipertensione endocranica e cioè la dislocazione e l'erniazione cerebrale per cui ad un certo punto la ricerca di spazio avviene verso il canale spinale. Nel momento in cui l'encefalo viene spremuto attraverso il forame occipitale dalla pressione endocranica si ha la morte in pochissimi minuti. Quindi bisognerà evitare che si instauri una tale ipertensione endocranica. Gli strumenti per evitarlo sono essenzialmente l'attenzione ai piccoli segni iniziali correlati con l'ipertensione. Va posta particolare attenzione alla comparsa di una crisi epilettica in un soggetto che non ne aveva mai sofferto prima deve indurre il sospetto e indurre a mettere in atto tutto il procedimento diagnostico volto a evidenziare la causa di tali crisi. Nella maggioranza dei casi si reperirà la presenza di una neoplasia in crescita attiva. Nel caso in cui un tumore cresca contiguo all'acquedotto di Silvio, avremo che l'ipertensione esploderà in maniera drammatica, senza che vi sia stato alcun elemento premonitore, né alcuna crisi epilettica di avvertimento. In tal caso il soggetto è ad alto rischio in quanto anche un minimo aumento di pressione endocranica può determinare l'erniazione delle strutture cerebrali attraverso l'occipite e la morte del soggetto.

Le manifestazioni cliniche di una ipertensione endocranica in atto sono rappresentate da:

- **cefalea**
- **nausea e vomito a getto** di tipo cerebrale, indipendente dall'assunzione di cibo

- **deterioramento dello stato di coscienza** per sofferenza del tronco encefalo. In tal caso abbiamo un interessamento della formazione reticolare ascendente che sovrintende alla coscienza e che ha una localizzazione pontomesencefalica
- **disturbi visivi** legati alla stasi venosa e all'ipertensione che si determina a livello del nervo ottico. Nelle fasi iniziali di una ipertensione endocranica, l'esame del fondo oculare metterà in evidenza l'edema del disco ottico al posto dell'escavazione fisiologica. Il disco ottico apparirà rilevato rispetto al piano retinico proprio per la presenza dell'edema.
- **papilla da stasi bilaterale** che si ha in presenza di un notevole incremento della pressione endocranica. I vasi arteriosi sono incurvato al fine di raggiungere il margine del disco ottico. Intorno alla papilla i vasi venosi si presentano turgidi e possono essere presenti delle emorragie. La papilla da stasi è una conseguenza dell'ipertensione a livello degli spazi subaracnoidei del nervo ottico. Essa si accompagna a graduale atrofia del nervo ottico che può determinare un allargamento della macchia cieca e alterazioni periferiche del campo visivo.
- **Disturbi psichici** che possono andare da uno stato di confusione mentale di grado variabile con rallentamento di tutte le attività psichiche.
- **Erniazione bulbare attraverso il forame occipitale** che è la conseguenza ultima dell'ipertensione endocranica che causa l'exitus.

Il trattamento terapeutico dell'ipertensione endocranica si può avvalere di vari presidi. Dal punto di vista farmacologico si possono usare gli *steroidi* che sono molto utili per l'edema vasogenico. In presenza di metastasi cerebrali con abbondantissimo edema vasogenico e imponente sintomatologia neurologica, la terapia steroidea permette una rapidissima regressione di tali deficit. Con la terapia steroidea, nell'arco di alcune ore si

ottiene uno spettacolare miglioramento della sintomatologia. Per combattere l'ipertensione endocranica si possono anche usare i *farmaci osmotici cioè i farmaci antiedema iperosmolari*. In questo caso al soggetto con ipertensione endocranica si somministra una soluzione iperosmolare (ad esempio una soluzione iperosmotica di mannitolo). Per il fatto che la soluzione è iperosmolare rispetto al liquido extracellulare, si avrà un aumento dell'osmolarità ematica che richiama acqua a livello sanguigno, sottraendola all'intersizio. In tal modo si riduce l'edema e conseguentemente l'ipertensione intracranica. Esistono poi una serie di metodi anche invasivi per la terapia dell'idrocefalo. Poiché una certa parte dell'ipertensione endocranica è legata all'idrocefalo, si può drenare con un cateterino un ventricolo laterale e in tal modo si esita una certa quantità di liquor che viene immesso in cavità atriale destra, eseguendo un intervento di derivazione ventricolo-atriale. Il drenaggio può essere eseguito anche a livello peritoneale, eseguendo un intervento di derivazione ventricolo-peritoneale. In presenza di una ipertensione endocranica iperacuta, si può eseguire un intervento di scalottamento della cavità cranica al fine di dare spazio al cervello e di evitare i danni compressivi ma tale intervento rappresenta un intervento estremo in quanto in presenza di una ipertensione iperacuta si ha anche un arresto del circolo ematico a livello di tutto l'encefalo. Lo scallottamento della teca cranica fa sì che l'encefalo non sia più contenuto in una struttura inestensibile e quindi può riprendere la circolazione ematica.

Per quanto riguarda l'epilessia nell'ambito delle sindromi tumorali, diciamo innanzitutto che essa rappresenta un sintomo molto frequente. È stato calcolato che 1/3 dei portatori di una patologia neoplastica cerebrale presenta epilessia. Frequentemente una **crisi epilettica rappresenta il segno di presentazione di un tumore cerebrale in un soggetto adulto che non ha mai avuto crisi epilettica**. In presenza di una malattia epilettica, le crisi sono presenti fin dall'adolescenza ed è presente una ricorrenza degli episodi. Anche una sincope può essere convulsiva, soprattutto in

un soggetto con labilità psichica ed emotiva. In tal caso si avrà una sincope che determina la perdita di coscienza associata a bradicardia per rallentamento del ritmo cardiaco, cianosi da disturbi del ritmo respiratorio. A questo punto insorge una convulsione ma non si può parlare di epilessia. Se la crisi insorge improvvisamente bisogna pensare alla presentazione di un tumore e quindi va instaurato il protocollo di ricerca dei sintomi e dei segni focali e quello di diagnostica per immagini per capire di quale patologia si tratta ed instaurare gli idonei provvedimenti terapeutici.



SunHope.it