

L' Ependimoma

Cos'è:

Gli ependimomi sono tumori rari del sistema nervoso centrale tipici dei bambini piccoli: quasi la metà dei pazienti ha meno di sei anni. In Italia si ammalano ogni anno 25-30 bambini di età inferiore ai 15 anni. Negli ultimi 5-6 anni, cioè da quando esiste un protocollo italiano per gli ependimomi intracranici in età pediatrica, ne sono stati diagnosticati e curati circa 200 in studi clinici controllati. Nel complesso, rappresentano il 10 per cento di tutti i tumori infantili al sistema nervoso centrale.

Sul perché si formano si sa ben poco. Gli ependimomi hanno origine dalle cellule gliali, cioè dal tessuto connettivo del sistema nervoso che svolge una funzione di sostegno e protezione delle cellule nervose vere e proprie. In particolare si formano nell'ependima, che è il tessuto gliale che ricopre le cavità ventricolari e il midollo spinale. Possono quindi formarsi nel cervello, che è la sede più frequente, ma anche lungo il midollo spinale. I sintomi sono variabili in rapporto all'età e alla sede, oltre che alle dimensioni.

Come si diagnostica

La TAC è spesso il primo esame diagnostico dei pazienti con tumore della fossa posteriore perché è ampiamente disponibile negli accessi di urgenza, condizione questa in cui avviene spesso la diagnosi dei pazienti con ependimoma in seguito al manifestarsi di sintomi da ipertensione endocranica (cefalea, vomito, instabilità della marcia, etc). Nel caso di malattia a sede sopratentoriale (cioè non nel cervelletto) i sintomi possono essere alterazioni della marcia per paresi, deficit dei movimenti oculari, cefalea, vomito, raramente crisi convulsive.

In realtà la valutazione completa ed indispensabile della malattia va fatta con la RMN (risonanza magnetica nucleare) che è indagine atta a definire le dimensioni della neoplasia, i rapporti con le strutture circostanti del sistema ventricolare e del cervelletto, e l'eventuale disseminazione a livello dell'encefalo e del midollo, presente molto raramente nei pazienti affetti da ependimoma (meno del 10%). Successivamente alla terapia chirurgica, che deve essere affrontata in centri altamente specializzati, e che vedono cioè un numero elevato di pazienti con neoplasie cerebrali in età pediatrica ogni anno, le indagini di cosiddetta "stadiazione" che si compiono in ogni situazione di tumore, devono essere completate dalla RMN post-operatoria e dalla rachicentesi.

Nel caso dell'ependimoma, infatti è molto importante per la prognosi (cioè per il destino ultimo del paziente) la completezza dell'intervento e, pertanto, la RMN post-operatoria è un esame fondamentale da cui può dipendere anche la decisione di riaffidare il paziente al chirurgo per un nuovo intervento.

Come si cura

La natura del tumore (alcuni sono più maligni di altri) e la possibilità di asportarlo totalmente hanno un grosso ruolo nelle speranze di guarigione. Il trattamento successivo alla chirurgia prevede la radioterapia e talvolta la chemioterapia. Gli ependimomi possono recidivare e talvolta anche disseminare nel sistema nervoso centrale.

Il prossimo protocollo europeo che si propone di curare oltre 400 bambini affetti da ependimoma intracranico e di raccogliere i dati per quelli ad insorgenza spinale ed extra-assiale (cioè ad insorgenza al di fuori del sistema nervoso), baserà molto delle sue strategie sui risultati dei protocolli italiani sperimentati e pubblicati in questi anni. Verrà inoltre creato un consorzio biologico con lo scopo di condividere il materiale per approfondire specifiche linee di ricerca che hanno caratterizzato l'attività di diversi gruppi europei in questi anni, tra l'altro, per la parte italiana, anche con il finanziamento della Fondazione Neuroblastoma.