

**Abstract** COMUNICAZIONI LIBERE

**□ Studio retrospettivo internazionale sui tumori del sistema nervoso centrale al di fuori delle vie ottiche in bambini e adolescenti con neurofibromatosi di tipo 1**

C. SANTORO\*, F. PALLADINO\*, G. GAUDINO\*, C. MEUCCI\*\*, U. FERRARA\*\*\*, M. CIRILLO\*\*\*\*, M. SCILIPOTI\*, D. MELIS\*\*\*, F. ALIBERTI\*\*, P. SPENNATO\*\*, G. MIRONE\*\*, J. ROTH<sup>◇</sup>, S. COSTANTINI<sup>◇</sup>, G. CINALLI\*\*, S. PERROTTA\*

\* Dipartimento della Donna, del Bambino e della Chirurgia Generale e Specialistica, Università degli Studi della Campania “Luigi Vanvitelli”, Napoli

\*\* Dipartimento di Neurochirurgia Pediatrica, Ospedale “Santobono”, Napoli

\*\*\* Dipartimento di Pediatria, Università degli Studi “Federico II”, Napoli

\*\*\*\* Prima Divisione di Neurologia, Dipartimento di Scienze Mediche, Chirurgiche, Neurologiche, Metaboliche e dell’Invecchiamento, Università degli Studi della Campania “Luigi Vanvitelli”, Napoli

◇ Department of Neurosurgery, Tel Aviv Sourasky Medical Center, Israel

La NeuroFibromatosi tipo 1 (NF1) è una condizione autosomica dominante che predispone allo sviluppo di tumori del sistema nervoso centrale, specie in età pediatrica<sup>(1-3)</sup>. Obiettivo dello studio è riportare la storia naturale, i fattori di rischio, trattamento di tumori del sistema nervoso centrale extra vie ottiche in bambini e adolescenti (0-19 anni) con NF1 seguiti in 3 centri specialistici.

Sono stati inclusi 29 pazienti (età media alla diagnosi di NF1 e di tumore 4,2 e 10 anni) per un totale di 40 tumori coinvolgenti: tronco-encefalo (16), gli emisferi cerebellari (10), e altre strutture encefaliche (14) (Tabella). La durata media del follow-up è di 3,7 anni.

La NF1 è sporadica in 17 casi, ereditata dalla madre in 7. La diagnosi di 28 tumori è stata incidentale. I casi sintomatici coinvolgevano per lo più tronco-encefalo (6) e cervelletto (3).

Come primo approccio per 6 tumori si è scelta chirurgia (4) o chemioterapia (2); per 34 un atteggiamento di attesa di cui 1 ha mostrato regressione completa (Figura 1), 3 una riduzione e 12 stabilità radiologica, 18 un peggioramento con necessità di radioterapia (2) e chirurgia (7). Le terapie sono state risolutive/stabilizzanti nel 36% dei casi.

5 pazienti presentavano più di un tumore extra vie ottiche. Gli OPG (Optic Pathway Gliomas) sono associati a tumori extra vie ottiche nel 58% dei casi. Il wait and see è con-

Casistica	
	N. (%)
Pazienti	29
Sesso	13 maschi
Età media alla diagnosi di NF1 (anni)	4,33
Ereditarietà (sporadica/materna)	17 (59) / 7 (24)
Età media alla diagnosi di tumore (anni)	10
Pazienti con OPG (gliomi vie ottiche)	17 (58,6)
Tumori	40
Tumori definiti istologicamente	12
I grado WHO	8
II grado WHO	0
III-IV grado WHO	2
Altro (MPNST, gliotic meta-hemorrhagic lesion)	2

**Tabella 1.** Dati demografici della popolazione studiata, istologia, sedi anatomiche e numero dei tumori trattati chirurgicamente. *Legenda:* OPG = Optic Pathway Gliomas; MPNST = Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor (continua nella pagina successiva).

Corrispondenza: Dr.ssa Claudia Santoro, Dipartimento della Donna, del Bambino, e della Chirurgia Generale e Specialistica, Università degli Studi della Campania “Luigi Vanvitelli”, via L. De Crescchio 4, 80138 Napoli (NA), e-mail: dr.claudiasantoro@gmail.com  
**LVII Congresso Nazionale SNO, 24-26 maggio 2017, Napoli.**

Atti a cura di Massimo de Bellis e Bruno Zanotti.

Copyright © 2017 by new Magazine edizioni s.r.l., Trento, Italia. www.newmagazine.it

ISBN: 978-88-8041-115-4

Sedi anatomiche dei tumori	N. (%)	N. di tumori operati
Tronco encefalico	16 (40)	3
Emisferi cerebellari	10 (25)	3
Sistema ventricolare	3 (7,5)	1
Emisferi cerebrali	3 (7,5)	2
Gangli della base	3 (7,5)	1
Corpo calloso	2 (5)	0
Ipotalamo	2 (5)	0
Talamo	1 (2,5)	0
Fornice	1 (2,5)	0

Tabella 1.

sigliabile in tutti i casi a- e pauci-sintomatici, e la decisione terapeutica va presa da un team di specialisti con esperienza nella cura della NF1.

**BIBLIOGRAFIA**

1. Baptiste M, Nasca P, Metzger B, Field N, MacCubbin P, Greenwald P, Armbrustmacher V, Waldman J et al.: Neurofibromatosis and other disorders among children with

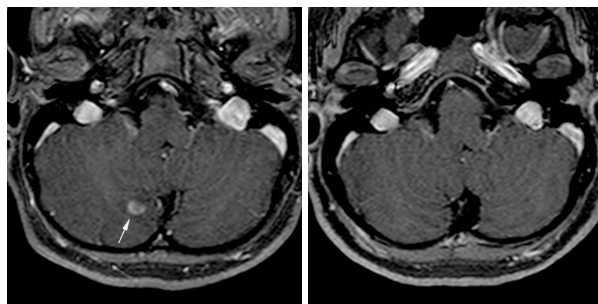


Figura 1. Risoluzione spontanea di una lesione diagnosticata incidentalmente per cefalea in una bambina di 12 anni con NF1. A. Lesione captante dell'emisfero cerebellare a destra. B. Controllo radiologico dopo 12 mesi con scomparsa della lesione.

CNS tumors and their families. Neurology 1989; 39 (4): 487-492.

3. Korf BR. Malignancy in neurofibromatosis type 1. Oncologist 2000; 5 (6): 477-485.

3. Helfferich J, Nijmeijer R, Brouwer OF, Boon M, Fock A, Hoving EW, Meijer L, den Dunnen WF et al. Neurofibromatosis type 1 associated low grade gliomas: a comparison with sporadic low grade gliomas. Crit Rev Oncol Hematol 2016; 104: 30-41.