

**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

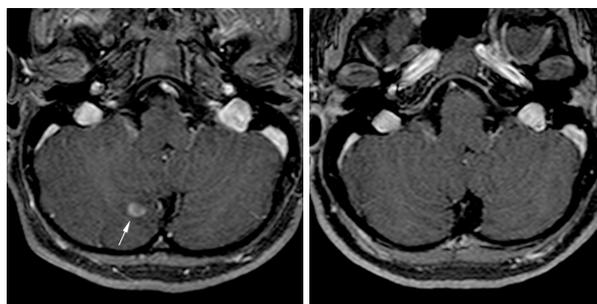
Sedi anatomiche dei tumori	N. (%)	N. di tumori operati
Tronco encefalico	16 (40)	3
Emisferi cerebellari	10 (25)	3
Sistema ventricolare	3 (7,5)	1
Emisferi cerebrali	3 (7,5)	2
Gangli della base	3 (7,5)	1
Corpo calloso	2 (5)	0
Ipotalamo	2 (5)	0
Talamo	1 (2,5)	0
Fornice	1 (2,5)	0

**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.