



CISTI EPIDERMIOIDI DEL IV VENTRICOLO: PRESENTAZIONE DI 4 CASI E REVISIONE DELLA LETTERATURA

Giovanni Profeta, Assunta Punzo, Giuseppe Ambrosio, Giuseppina Iannicello, Donato Baccelliere, Michele Carandente
Neurochirurgia d'Urgenza. A.O.R.N. "Antonio Cardarelli", Napoli

53° Congresso Nazionale SINCh
Società Italiana di Neurochirurgia
Milano
21-24 novembre 2004

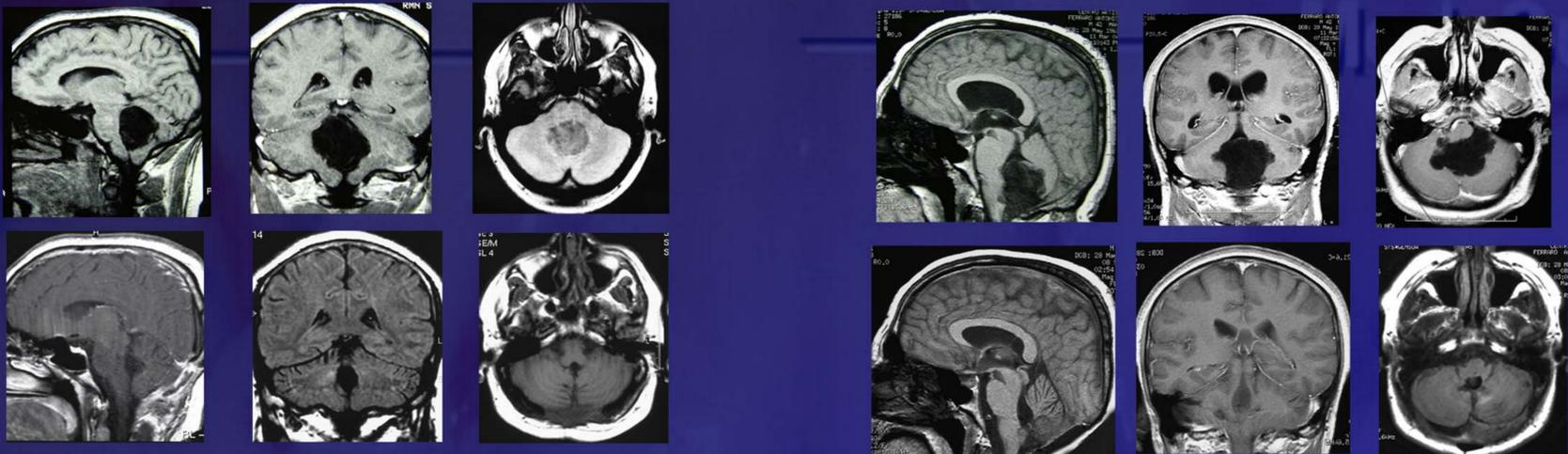
Le cisti epidermoidi rappresentano dallo 0,3-1,8% (media 1%) delle lesioni tumorali intracraniche. La localizzazione nel 4° ventricolo rappresenta il 5-16% di tutte le cisti epidermoidi. Le cisti epidermoidi del 4° ventricolo non sono di frequente riscontro per cui manca una sistematizzazione nosografica.

Materiale clinico

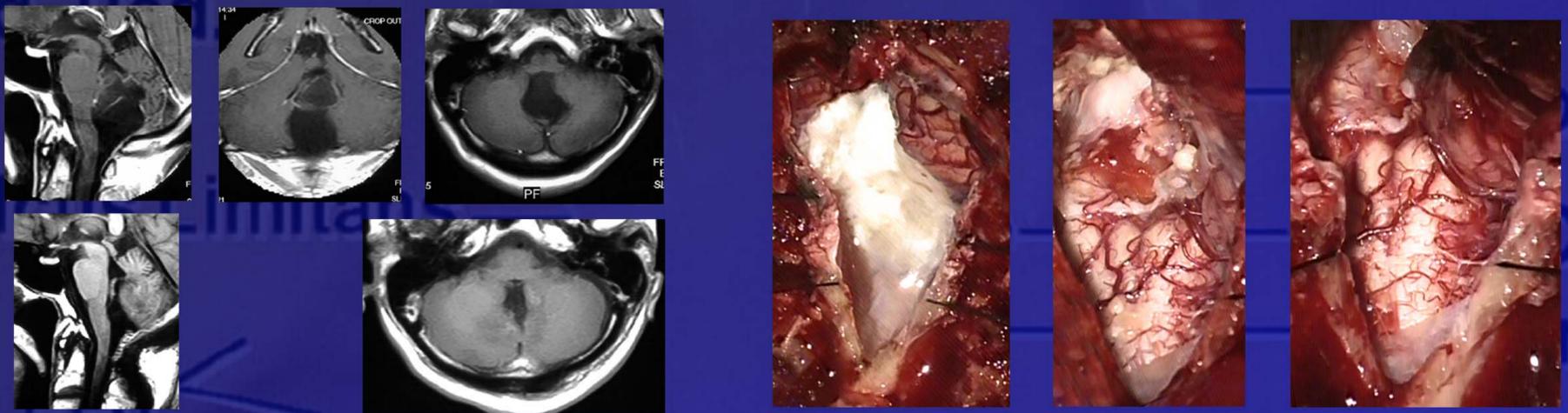
Gli autori descrivono la loro esperienza di 4 casi trattati osservati nel breve periodo compreso dal 1999 al 2004, trattati con asportazione completa e rivedono la letteratura sull'argomento. I pazienti sono tutti di sesso maschile (in letterature M/F=3/2) e l'età varia da 28 a 47 anni con una media di 35 anni. La storia clinica era caratterizzata da disturbi dell'equilibrio in tutti i casi e in 1 caso era presente emiparesi destra. Nella totalità dei casi la diagnosi preoperatoria è stata posta con l'esecuzione di una RMN cerebrale con sequenze FLAIR e pesate in diffusione (4). In un solo caso si evidenziava dilatazione ventricolare non ipertensiva. Le dimensioni delle cisti variavano da 2,5 cm per 3 cm a 4 cm per 3 cm. In tutti i casi l'asportazione è stata microscopicamente totale previo svuotamento intracapsulare e successiva mobilizzazione della capsula, la cui aderenza era maggiore a livello del recesso laterale, mentre la capsula aderiva più lassamente al restante pavimento con qualche piccola introflessione che corrispondeva sempre ad un minuscolo capillare irrorativo. La lesione di maggiore dimensione si estendeva nell'angolo ponto-cerebellare. In 3 casi è stato necessario incidere il verme inferiore per esporre la cisti.

Nel postoperatorio 3 pazienti hanno presentato una transitoria irritazione meningea accompagnata in 2 casi da ipertensione. Non vi è stata alcuna mortalità: ad un follow up medio di 2 anni tutti i pazienti non presentano segni di recidiva.

CASO 1



CASO 3



Dicussione

Le cisti epidermoidi sono tumori congeniti di origine ectodermica derivanti dall'inclusione di residui epiteliali avvenuta durante la chiusura del tubo neurale entro la 5° settimana di vita embrionale. Appartengono quindi allo stesso gruppo delle cisti dermoidi, dei teratomi e del seno dermico. Istologicamente sono costituite da epitelio pavimentoso stratificato, cheratinizzato ad esfoliazione interna che spiega l'accrescimento concentrico e progressivo delle cisti, tale da conferire il tipico aspetto bianco-perlaceo. A differenza delle cisti dermoidi non contengono né ghiandole sebacee, né ghiandole sudoripare, né follicoli piliferi. Il lento accrescimento spiega la tardiva comparsa dei sintomi: (età media 40 a., range 23-73). Dalla revisione della letteratura dal 1977 al 2003 abbiamo reperito 52 casi di cisti epidermoidi del 4° ventricolo (1, 2, 3, 5, 6, 7, 8, 9).

La sintomatologia clinica è aspecifica. Il primo segno, spesso, è la cefalea seguita da progressiva comparsa della sindrome cerebellare (75%), della paralisi dei nervi cranici (27%) e aumentata pressione endocranica (24%) (9). Pur trattandosi di una lesione intraventricolare l'idrocefalo è relativamente raro (15%) (9).

Nella nostra esperienza è stato possibile una asportazione totale. Molti autori non ritengono possibile un'asportazione totale (3, 8) soprattutto quando la capsula risulta aderente al pavimento del 4° ventricolo (1).

Tale lesione non è infiltrativa verso il tessuto nervoso però spesso sono state descritte aderenze compenetranti il pavimento del 4° ventricolo, specialmente nella sua superficie inferiore (9) che impediscono la rimozione totale della capsula.

Considerando il rischio di recidiva (dal 7,8% al 33%) e le difficoltà del reintervento, alcuni autori consigliano un atteggiamento chirurgico aggressivo, quando possibile, al primo intervento (5, 6, 7, 8). L'estensione della cisti verso la cisterna dell'angolo ponto-cerebellare o verso il midollo allungato è un importante fattore prognostico negativo (8). La mortalità operatoria, riportata in letteratura è del 7,3%, tuttavia essa è riferita a casi operati in epoca pre-microchirurgica ed è quasi sempre legata all'asportazione totale della capsula. La morbidità operatoria, rappresentata principalmente da meningite asettica e da idrocefalo, è rispettivamente del 16% e del 17,6%. La morbidità è maggiore nei casi di exeresi parziale ed è legata alla persistenza di residui cistici. Le recidive diventano sintomatiche in media dopo 9 anni. Il loro trattamento è legato alla ricomparsa dei disturbi clinici (8). A nostro parere l'uso dell'endoscopio potrebbe essere utile nel decifrare zone nascoste del recesso laterale di eventuali residui capsulari.

Bibliografia

- 1) Bret P, Remond J, Fischer C, Fischer G, Kzaiz M: Epidermoid cyst of the fourth ventricle. Br J Neurosurg. 1988;2(1):109-13
- 2) Emery E et al.: Kyste epidermide du 4° ventricule. A propos d'un cas chez un enfant et revue de la littérature. Neurochirurgie 1993, 39 : 241-247
- 3) Fiume D, Gazzeri G, Spallone A, Santucci N: Epidermoid cysts of the fourth ventricle. Surg Neurol. 1988 Mar;29(3):178-82
- 4) Marin H, Vargas MI, Grebici-Guessoum M, Lenz V, Klein N, Bin JF, Bogorin A, Zollner G, Boyer P, Dietemann JL: Epidermoid cyst of the fourth ventricle: four case reports. J Neuroradiol. 2002 Sep;29(3):146-52
- 5) Nassar SI, Haddad FS, Abdo A: Epidermoid tumors of the fourth ventricle. Surg Neurol. 1995 Mar;43(3):246-51
- 6) Rivierez M, Vally P, Jouannelle A: Vermian epidermal cyst developing in the fourth ventricle. A case report. Neurochirurgie. 2001 May;47(2-3 Pt 1):137-9
- 7) Talacchi A, Sala F, Alessandrini F, Turazzi S, Bricolo A: Assessment and surgical management of posterior fossa epidermoid tumors: report of 28 cases. Neurosurgery. 1998 Feb;42(2):242-51; discussion 251-2
- 8) Tancredi A, Fiume D, Gazzeri G: Epidermoid cysts of the fourth ventricle: very long follow up in 9 cases and review of the literature. Acta Neurochir (Wien). 2003 Oct;145(10):905-10; discussion 910-1
- 9) Vincentelli F, Vion-Dury J, Caruso G, Grisoli F: Epidermoid cysts of the fourth ventricle. J Neurosurg Sci. 1990 Apr-Jun;34(2):137-43.

Tabella: Revisione della letteratura

Autori	anno	N. casi (Casi totali riportati)	Idrocefalo	Exeresi totale	Mortalità	Morbilità	Recidive
Guidetti	1977	2 (31)	5	24	2	7	
Rosario	1981	3	1	1	0	1	0
Salazar	1987	1 (18)	5	11	1	0	
Fiume	1988	7 (25)	0	0	0	2	1
Bret	1988	1	0	1	0	1	0
Yasargil	1989	3 (35)	2	34	2	6	0
Lunardi	1990	7 (24)	3	5	4	5	
Vincentelli	1990	3	0	0	1	1	0
Obana	1991	3	1	1	0	0	0
Emery	1993	1	0	1	0	0	0
Nasser	1995	4					
Talacchi	1998	5 (25)	4	16	1	2	8
Rivierez	2001	1	0	1	0	0	0
Tancredi	2003	9		2	0	0	3
Profeta	2004	4	1	4	0	2	0
Totale		64 (183)	22	101	11	27	12

*casi riportati nell'ambito di una più ampia casistica di cisti epidermoidi a varia localizzazione. In cui esiste solo il risultato globale

§ casi oggetto del poster.