

AOOI

**Associazione Otorinolaringologi Ospedalieri Italiani
I Tumori della Rinobase**



Documento



Tutti i Diritti Riservati



ASSOCIAZIONE
OTORINOLARINGOLOGI
OSPEDALIERI
ITALIANI
Presidente: DELFO CASOLINO

I TUMORI DELLA RINOBASE

a cura di **GIOVANNI DANESI**

XXVII Convegno Nazionale di Aggiornamento

TODI 19-20 settembre 2003



PRESENTAZIONE

In Medicina, la capacità di pochi ad intraprendere nuovi percorsi, per raggiungere obiettivi altrimenti irraggiungibili, è sicuramente espressione di grande vivacità intellettuale e rappresenta per tutta la componente scientifica un motivo di crescita culturale, con una benefica ricaduta sui pazienti che si ritrovano ad usufruire di nuove possibilità terapeutiche.

La Regione della Rinobase da sempre è stata considerata luogo affascinante e misterioso, difficile da raggiungere, pericolosissimo da percorrere, impossibile a conservare integro dopo averlo violato.

Partendo da questa impostazione culturale, fino a pochi anni fa i tumori della Rinobase per definizione erano classificati come inoperabili, sia perché irraggiungibili sia perché i danni prodotti per la loro asportazione venivano considerati inaccettabili.

Giovanni Danesi, allievo di Antonio Mazzoni precursore e fondatore della moderna chirurgia della base cranica in Italia, grazie alle sue basi culturali e alle innate capacità chirurgiche, è stato tra i primi in Italia a voler percorrere tutto il tragitto di avvicinamento alla Rinobase, per poi riuscire a conquistarla completamente; ed oggi, in modo chiaro, didattico, completo, offre all'AOOI i risultati di un lavoro iniziato molti anni fa.

Un cammino così difficile, per i continui ostacoli che presenta, non può essere affrontato in solitaria, ma richiede un'allenata cordata.

Il secondo merito di Danesi è stato proprio quello di aver riunito e coordinato un gruppo di Colleghi formidabili e a tutti loro, che cito in stretto ordine alfabetico (Bagattella, Batocchio, Bignardi, Cantù, Castelnuovo, Gramaglia, Licitra, Maroldi, Mazzoni, Nicolai, Pareschi, Righini), va il ringraziamento per l'impegno profuso.

La Relazione, ben dimensionata, ha la caratteristica principale di essere chiara, completa, piacevole da leggere e sono sicuro rappresenterà per molti Ospedalieri un valido riferimento quando si troveranno a dover gestire una delle tante forme neoplastiche della Rinobase.

E' stato per me un onore, e attestazione di grande amicizia, aver presentato la Relazione Ufficiale del XXVII Convegno Nazionale di Aggiornamento AOOI e di ciò ringrazio l'amico Danesi a cui rivolgo un grazie per l'impegno profuso.

MICHELE DE BENEDETTO



DEFINIZIONE DEL TEMA

G. DANESI

Direttore U.O. ORL e Microchirurgia della Base Cranica - Desenzano d/G

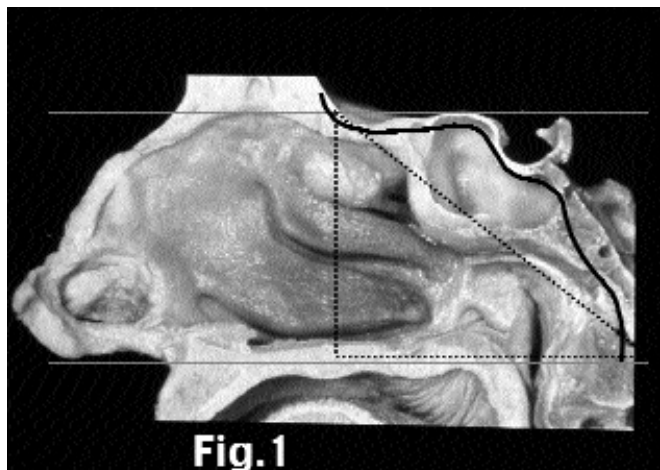
La Rinobase è la regione anatomica della base cranica anteriore che corrisponde propriamente al tetto delle fosse nasali costituito dalla lamina cribra e dalle fovee etmoidali. Il piano osseo della rinobase separa il contenuto della fossa cranica anteriore, lobi frontali, dalle fosse nasali e posteriormente dal rinofaringe.

Questa definizione della regione anatomica per così dire ortodossa, può essere allargata ad un concetto di rinobase che ne preveda la sua immaginaria estensione secondo un profilo discendente che abbia come limiti superiormente un piano parallelo alla lamina cribrosa ed inferiormente un piano passante per il pavimento della fossa nasale.

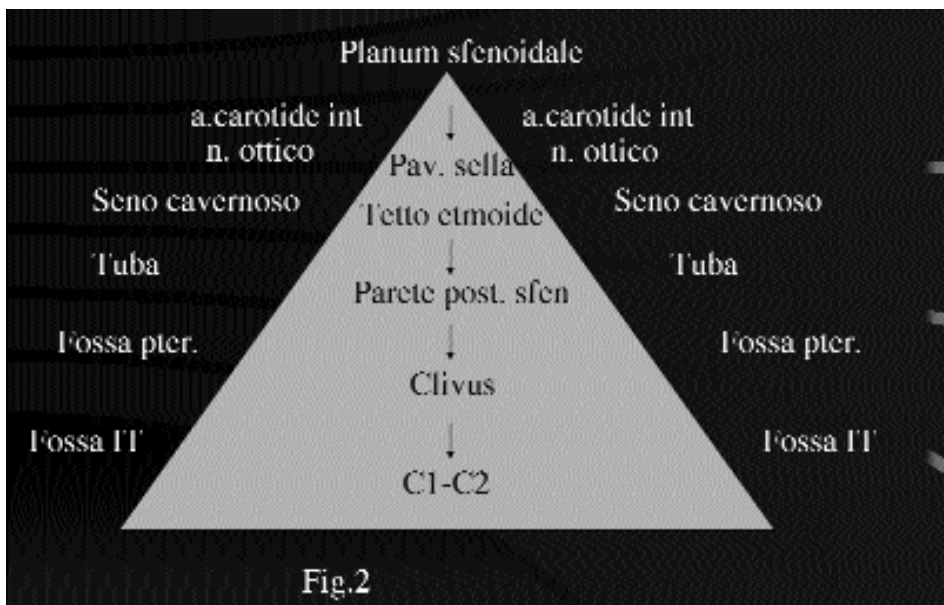
L'area di proiezione posteriore dettata da queste due linee di confine fa sì che rinobase possa essere intesa come l'insieme delle strutture anatomiche comprese tra esse e quindi aprire un concetto esteso e non più limitato al tetto delle fosse nasali. (Fig.1)

Il profilo si sviluppa secondo un piano verticale e mediano che comprende cranialmente la lamina cribrosa e il tetto delle masse laterali dell'etmoide, posteriormente e inferiormente la parete anteriore del seno sfenoidale e il seno stesso, il clivus, l'arco anteriore di C1 e il dente dell'epistrofeo.

Il profilo è curvilineo ma rappresenta la linea mediana, se visto da una proiezione antero-posteriore, di una struttura piramidale al cui apice è posto il planum sfenoidale e lateralmente si allar-



ga avendo come limiti i nervi ottici, l'arteria carotide interna cavernosa il seno cavernoso, la tuba e la regione peritubarica, la fossa pterigo-mascellare e la fossa infratemporale. (Fig.2)



La rinobase, in questa nuova concezione, rappresenta dunque una linea anatomica che comprende varie strutture ossee legate e sequenziali e a sua volta separa da ambo i lati le strutture e le regioni neuro-vascolari al confine della basecranica.

Il principio ispiratore di questa nuova concezione topografica deriva dal tipo di patologie che caratterizzano questa regione anatomica e che quasi sempre interessano non solo la regione di origine ma si estendono ad aree limitrofe determinando il coinvolgimento simultaneo di più strutture neuro-vascolari.

La patologia infiammatoria è definita per lo più da lesioni "tumor like", con comportamento di accrescimento tipico che permea spazi preformati, con lenta estensione anche verso l'endocranio.

I tumori benigni sono caratterizzati da un lento accrescimento e da una sintomatologia prevalentemente silente e gradualmente ostruttiva. L'osso della base cranica e del massiccio facciale viene solitamente a essere oggetto di un rimodellamento plastico piuttosto che di un atteggiamento aggressivo e litico. L'unilateralità di origine e la possibile estensione endocranica extradurale sono le altre caratteristiche di tali tumori.

I rapporti con le strutture vascolo-nervose sono caratterizzati da una assenza di aggressività diretta, intesa come infiltrazione e perdita di funzione,

dalla dislocazione e dal mantenimento di un adeguato piano di clivaggio con conservazione dei piani durali.

I tumori maligni presentano un comportamento biologico e morfologico opposto: l'estensione al tetto della rinobase è rapido, il rimaneggiamento osseo è tipicamente distruttivo in senso litico con invasione precoce dei forami della base e neurotropismo, con comparsa precoce di deficit dei nervi cranici.

L'invasione endocranica è in genere transdurale e l'attacco a vasi e nervi è di tipo infiltrativo e avvolgente.

La strategia chirurgica intesa come pianificazione dell'approccio chirurgico e valutazione degli esiti si basa sul tipo istologico della lesione.

Due sono le opzioni di conduzione dell'intervento: "box surgery" secondo un criterio oncologico consolidato in cui l'exeresi della neoplasia sia compresa in margini di resezione indenni da infiltrazione neoplastica, e "piece-meal resection with margins" cioè una resezione non in monoblocco con controllo progressivo dei margini di resezione.

La chirurgia delle lesioni della rinobase si avvale di due gruppi differenti di vie di approccio, ognuno dei quali presenta vantaggi e svantaggi in termini di esposizione e morbilità, o soddisfa opzioni diverse in relazione all'istologia della lesione. Le vie di approccio anteriori o transfacciali sono il midface degloving, i lembi naso-maxillo-genieni pedunculati, il dismantling antero-laterale del viso e la Le Fort 1.

I principali vantaggi delle vie anteriori sono riassumibili nelle seguenti proprietà: sono dirette e con minor distanza dalla lesione, offrono la possibilità di optare per la bilateralità dell'approccio, hanno bassa morbilità intrinseca, offrono un relativo controllo dei nervi cranici e dei vasi arteriosi (a. carotide interna), possono essere assistite da tecniche endoscopiche.

Le vie laterali hanno nel sistema delle vie Infratemporali il cardine operativo che consente di esporre lesioni con rilevante estensione laterale.

A questo sistema si aggiungono la via Sub-temporo-infratemporale preauricolare e la via Fronto-orbito-zigomatica.

I vantaggi delle vie laterali sono da individuare in un precoce e completo controllo dell'a. carotide interna, nella gestione della dura madre e del conseguente controllo e riparazione delle fistole liquorali.

La via laterale consente di non lavorare tra le strutture vascolo-nervose e di individuare rapidamente la componente più posteriore della lesione.

Gli svantaggi delle vie laterali sono rappresentati da una maggiore morbilità intrinseca legata all'ipoacusia trasmittiva in caso di sacrificio della Tuba di Eustachio o a demolizione dell'orecchio medio (petrosectomia-subtotale), alla sezione della terza branca del trigemino.

Infine l'apporto delle tecniche di chirurgia endoscopica rappresenta la gran-

de sfida al completamento del repertorio microchirurgico ed è di per sè una strada di innovazione tecnica che fornisce contenuti alternativi che, se già rassicuranti nel trattamento delle lesioni benigne, può fornire nei suoi sviluppi futuri note di tecnica e di integrazione con la microchirurgia che potranno produrre una ottimale gestione delle lesioni maligne.



CAPITOLO I

ELEMENTI DI CLINICA E DIAGNOSTICA





NEOPLASIE DELLA RINOBASE: CLASSIFICAZIONE, LA BIOPSIA INCISIONALE E LE PROBLEMATICHE DIAGNOSTICO DIFFERENZIALI, IL PEZZO OPERATORIO E I FATTORI PROGNOSTICI

S. BATOCCHIO, P. FONTANA

U.O. Anatomia Patologica Az. Osp. Desenzano d/G

Introduzione e cenni anatomici.

La rinobase e' una struttura anatomicamente complessa che divide la cavita' nasale da quella cranica. La compongono uno scheletro osteocartilagineo, una mucosa di tipo respiratorio, che riveste cavita' nasale e seni paranasali, ed una mucosa specializzata, come quella olfattoria, confinata alla lamina cribra, con estensione alla faccia mediale del turbinato superiore ed al terzo superiore del setto nasale ⁽¹⁻³⁾.

La mucosa di tipo respiratorio e' rivestita da un epitelio colonnare pseudostratificato (epitelio schneideriano), costituito da cellule cilindriche, cigliate e non cigliate, cellule mucipare, goblet cells e cellule basali; nella lamina propria sono presenti ghiandole sieromucinosi e ricco tessuto vascolare (cavernoso).

L'epitelio olfattorio e' composto da tre tipi di cellule: basali, di sostegno e nervose (neuroni olfattori). Subito al di sotto del rivestimento epiteliale, si trovano le ghiandole di Bowman.

In sede endocranica sono presenti strutture nervose, meningi e ghiandola pituitaria.

Inglobati nel corpo dell'osso sfenoide e nella parte basilare dell'osso occipitale, i residui della notocorda ⁽⁴⁾.

Classificazione.

Classificare le neoplasie della rinobase e' difficile proprio per la molteplicita' delle strutture da cui esse possono originare; ci sono neoplasie proprie della cavita' nasale e neoplasie che la invadono secondariamente, avendo origine endocranica.

Classificazione secondo Organizzazione Mondiale della Sanita' ⁽⁵⁾.

Tumori epiteliali

Benigni

- papilloma
- adenoma pleomorfo
- adenoma pituitario ectopico

Maligni

- carcinoma squamocellulare
- carcinoma differenziato non cheratinizzante
- carcinoma indifferenziato del rinofaringe
- carcinoma sinonasale
- adenocarcinoma
- adenocarcinoma papillare
- adenocarcinoma di tipo intestinale
- carcinoma mucoepidermoide
- carcinoma adenoideo-cistico
- carcinoma a cellule aciniche
- adenocarcinoma polimorfo a basso grado

Tumori mesenchimali

Benigni

- angiofibroma
- emangioma
- emangiopericitoma
- neurilemmoma
- neurofibroma
- paraganglioma

Maligni

- fibrosarcoma
- rabdomiosarcoma
- angiosarcoma
- emangiopericitoma maligno
- tumore maligno della guaina nervosa
- sinovialsarcoma

Tumori dell'osso e della cartilagine

Benigni

- condroma
- osteoma

Maligni

- condrosarcoma
 - osteosarcoma
-
-

Linfomi

Miscellanea

Benigni

- meningioma
- craniofaringioma

Maligni

- melanoma
- cordoma
- neuroblastoma olfattorio

Tumori secondari

La biopsia incisionale e le problematiche diagnostico-differenziali.

Il problema della diagnosi differenziale tra le neoplasie della rinobase si pone soprattutto quando si esamina una biopsia incisionale. Per una diagnosi corretta è importante disporre di un campione adeguatamente rappresentativo della neoplasia, possibilmente orientabile e con il minor numero di artefatti (prevalenti quelli da schiacciamento). Può succedere che la biopsia abbia dimensioni soddisfacenti, ma il prelievo corrisponda ad un'area necrotica del tumore e quindi il tessuto utile per una diagnosi attendibile risulti insufficiente.

Neoplasie differenti possono avere pattern di crescita simile: papillare, ghiandolare (tubulare o cribriforme), solido (nidi o trabecole) o fascicolato. Ciascuno di questi aspetti può essere esclusivo, dominante o combinato. In caso di patterns combinati, poiché la biopsia corrisponde solo ad una piccola parte di neoplasia, il quadro istologico potrebbe essere non sufficientemente rappresentativo o persino fuorviante, inducendo ad una diagnosi errata. Questo può facilmente capitare, per esempio, con le neoplasie tipo ghiandole salivari.

Un pattern di tipo papillare si riscontra comunemente nel papilloma invertito, nel papilloma a cellule cilindriche, nell'adenocarcinoma, sia papillare a basso grado che tubulo-papillare di tipo intestinale ⁽⁶⁻¹⁸⁾. Crescita papillare o cistico-papillare può essere presente in carcinomi tipo ghiandole salivari, come il carcinoma mucoepidermoide, il carcinoma a cellule aciniche ed il carcinoma polimorfo a basso grado ⁽¹⁹⁻²¹⁾.

Un pattern di tipo ghiandolare, simil-ghiandolare o cribriforme, oltre che negli adenocarcinomi, sia di tipo salivare che non ⁽¹²⁻²¹⁾, si riscontra nel papilloma schneideriano a cellule cilindriche ⁽⁸⁻¹¹⁾, nel sarcoma sinoviale bifasico ^(1,2), nel neuroblastoma olfattorio (rosette tipo Flexner) ⁽²²⁻²⁵⁾.

Una crescita solida, con formazione di aggregati laminari, nidi o trabecole, si osserva comunemente in molte neoplasie epiteliali ⁽²⁶⁻²⁹⁾, ma anche in

neoplasie non epiteliali, come il meningioma ⁽³⁰⁻³³⁾ o il neuroblastoma olfattorio ⁽²²⁻²⁵⁾.

Un pattern misto diffuso-angiocentrico e' caratteristico del linfoma extranodale T/NK, sinonasale, che puo' interessare l'area del rinofaringe. Altri linfomi, di origine B, possono interessare questa area anatomica ed appartengono generalmente a sottotipi istologici ad alto grado di malignita' ^(1,2,36). Anche se non di pertinenza chirurgica, vanno inclusi nelle diagnosi differenziali biotiche di neoplasie poco differenziate.

Un pattern fascicolato e' tipico in genere di neoplasie mesenchimali ⁽³⁷⁾, ma si puo' riscontrare anche in carcinomi poco differenziati, sarcomatoidi ^(1,2), non tipici comunque della rinobase, oppure in alcuni sottotipi di meningioma, come quello fibromatoso o misto/transizionale ⁽³¹⁾.

Esiste anche un pattern cosiddetto emangiopericitoma-like, caratterizzato dalla presenza di vasi ramificati, circondati da stroma cellulato, riconoscibile nell'angiofibroma, nel tumore fibroso solitario, nel sinovialsarcoma, nel condrosarcoma mesenchimale ^(1,2,38).

Da quanto riportato, si constata che uno stesso pattern di crescita puo' appartenere a neoplasie di natura differente, sia benigne che maligne. La ricerca dei classici criteri di malignita', come atipia citocariologica, mitosi, necrosi, non sempre e' risolutiva. Ci sono situazioni di benignita' in cui il numero di mitosi puo' essere elevato, come avviene, per esempio, in un tessuto di granulazione esuberante che si forma in sede di recente biopsia incisionale. Le atipie citologiche non sempre sono indice di malignita'; ci sono anche atipie secondarie a modificazioni reattive, degenerative o post-attiniche.

Quando la morfologia, da sola, non e' sufficiente per raggiungere una diagnosi, ci si puo' avvalere del supporto dell'indagine immunoistochimica. Essa e' molto utile nell'approccio a neoplasie poco differenziate, dove, nella maggior parte dei casi, consente di identificarne la natura, se si tratti cioe' di carcinoma, sarcoma o linfoma. Questo tipo di indagine, pero', non sempre e' risolutiva. I limiti possono essere imposti dal tipo di neoplasia (assenza di markers specifici, come nell'emangiopericitoma; sovrapposizione di immunofenotipi, come si verifica nelle neoplasie tipo ghiandole salivari) oppure dalla presenza di inconvenienti tecnici (artefatti da elettrocoagulazione o da schiacciamento; fissazione inadeguata).

Per questo e' importante poter disporre di notizie cliniche adeguate: eta' del paziente; sede esatta del prelievo; estensione della neoplasia; eventuali biopsie eseguita in precedenza; sospetto di recidiva; trattamenti terapeutici pregressi o in corso. Tutte queste informazioni, per quanto possano sembrare superflue, sono estremamente utili nel guidare il patologo nella diagnosi differenziale. Molto spesso, infatti, la diagnosi non e' solo una combi-

nazione di dati morfologici ed immunofenotipici, ma e' anche il risultato di una corretta correlazione clinico-patologica.

Il pezzo operatorio ed i fattori prognostici.

Il campionamento e l'esame istologico del pezzo operatorio devono essere finalizzati, oltre che a confermare la diagnosi formulata tramite biopsia incisionale, a fornire una serie di informazioni utili per la stadiazione e la prognosi, come l'estensione della neoplasia, le strutture coinvolte, la radicalita' o meno dell'exeresi. E' importante anche riferire di eventuali modificazioni associate, consentendo una riproduzione morfologica dei risultati ottenuti dalle indagini preoperatorie per immagini (TAC, RMN).

Quando si tratta di neoplasie della rinobase, non sempre il patologo e' in grado di fornire tutte le informazioni sopra elencate. Questo perche', per problemi legati alla particolarita' della sede e al tipo di tecnica chirurgica adottata, il campione che viene inviato per esame istologico puo' essere frammentato.

Quale allora l'importanza dell'esame istologico nelle neoplasie della rinobase?

Un obiettivo puo' essere quello di identificare, morfologicamente e con l'ausilio di tecniche di supporto, elementi che abbiano significato prognostico.

La letteratura e' ricca di studi retrospettivi finalizzati ad identificare aspetti morfologici che consentano di graduare le differenti neoplasie.

L'adenocarcinoma di tipo intestinale e' considerato, per definizione, una neoplasia ad alto grado ⁽¹²⁾. Studi recenti hanno rilevato che, in un adenocarcinoma di tipo intestinale, la sopravvivenza puo' essere correlata all'estensione della neoplasia ed al pattern di crescita. Neoplasie ben differenziate, con crescita di tipo tubulo-papillare, hanno prognosi migliore ⁽¹⁵⁻¹⁷⁾. Si e' constatato anche che, quando questa neoplasia insorge a livello dell'etmoide, in soggetti di sesso maschile, esposti alle polveri del legno ha decorso migliore rispetto a forme sporadiche, che insorgono a livello del seno mascellare, in soggetti di sesso femminile ⁽¹⁵⁾.

Nel caso del carcinoma del rinofaringe, e' stata osservata una differente radiosensibilita', con carcinomi cheratinizzanti meno responsivi rispetto agli altri istotipi. Alcuni autori ⁽²⁹⁾, hanno studiato una possibile correlazione tra grado di atipia cellulare e prognosi. Sono stati individuati tre gruppi: carcinoma ad alto grado di malignita', corrispondente al carcinoma cheratinizzante; carcinoma con grado di malignita' intermedio, identificabile con il carcinoma di tipo A (non cheratinizzate o indifferenziato con marcata anaplasia nucleare); carcinoma a basso grado malignita', riferibile al carcinoma di tipo B (non cheratinizzate o indifferenziato con moderata o lieve anaplasia nucleare).

Del carcinoma mucoepidermoide, secondo OMS ⁽¹⁹⁾, si riconoscono una forma a basso ed una ad alto grado. I parametri utili sono: dimensioni della neoplasia, aspetto infiltrativo dei margini, rapporto tra architettura cistica e solida, presenza o meno di aree di necrosi, atipie citocariologiche e mitosi. Altri autori ⁽²⁰⁾ propongono una distinzione in tre gradi (basso, intermedio, alto), ricavati attraverso la formulazione di uno score, ottenuto fornendo un determinato punteggio ad ognuno dei parametri proposti (componente intracistica; invasione neurale; necrosi; numero di mitosi per 10 HPF; anaplasia).

Il paraganglioma e' una neoplasia considerata benigna, a bassa aggressivita', con decorso lento ed indolente. Essa e' caratterizzata dalla coesistenza di due tipi di cellule, ognuno con morfologia ed immunofenotipo ben preciso: quelle principali, epitelioidi, che esprimono marcatori neuroendocrini, e quelle cosiddette sustentcolari, prevalentemente fusate, positive sia per la proteina S100 che per la proteina gliofibrillare acida (GFAP). Alcuni autori hanno osservato che paragangliomi privi di cellule sustentcolari ^(39,41) o con anomalie del DNA ⁽⁴⁰⁾ hanno un comportamento clinico piu' aggressivo, ma i dati disponibili sono insufficienti e contraddittori.

Il meningioma e' anch'esso una neoplasia benigna, di cui ne vengono riconosciuti diversi sottotipi ⁽³⁰⁻³⁴⁾: sinciziale, che include la variante secretiva, fibroso, misto o transizionale, psammomatoso, microcistico, infiammatorio, metaplastico. Distinguere il meningioma nei differenti sottotipi e' da molti ritenuto un esercizio puramente accademico, in quanto il comportamento biologico della neoplasia non cambia. Fa eccezione il sottotipo papillare, in quanto piu' aggressivo. Tale aggressivita' sembra pero' dovuta al fatto che la neoplasia non ha un aspetto del tutto convenzionale, perche' presenta atipie, mitosi e necrosi. Nel caso del meningioma, i fattori clinici sembrano prevalere su quelli morfologici nell'influenzare la prognosi. La resezione tumorale subtotale, l'eta' (se inferiore a 40 anni) ed il sesso maschile sono correlati con una riduzione del tempo libero da malattia ^(34,35). Tra i parametri morfologici, il piu' importante e' l'infiltrazione del tessuto cerebrale, ma non sempre e' dimostrabile. Variabilmente combinati, secondo il gruppo di studio di riferimento, sono il numero delle mitosi, l'ipercellularita', la crescita in lamine, la presenza di piccole cellule (cellule con elevato rapporto nucleo/citoplasma), i macronucleoli. Differente importanza viene conferita a pleomorfismo nucleare e necrosi, prestando soprattutto attenzione alla "micronecrosi", piu' significativa in quanto sicuramente non di natura ischemica ⁽³⁴⁾.

Il cordoma e' una neoplasia sempre a lenta crescita, ma maligna, che origina dai residui della notocorda. Si riconoscono tre varianti: classica o convenzionale, condroide e dedifferenziata ⁽⁴²⁻⁴⁶⁾. Inutile dire che quest'ultima rap-

presenta la forma piu' aggressiva. Tra la forma convenzionale o classica e quella condroide, sembra che la seconda abbia un decorso piu' indolente. Non tutti gli autori, pero', concordano con questa ipotesi ⁽⁴⁴⁾. Secondo studi recenti non esisterebbe alcuna differenza, in termini di prognosi, tra cordoma classico, cordoma condroide e condrosarcoma. Unico fattore prognostico significativo sembra essere l'eta' del paziente al momento della diagnosi.

Il parametro morfologico e' spesso messo in discussione in quanto limitato dalla soggettivita' interpretativa e non riproducibile in modo univoco, nonostante gli sforzi mirati a creare formule che consentano la riproduzione di un dato il piu' oggettivo possibile.

Esistono tecniche sostitutive o di supporto al dato morfologico per l'identificazione della prognosi?

Si e' cercato di ottenere una risposta attraverso lo studio dell'indice di proliferazione, l'analisi del ciclo cellulare, la citometria statica e quella a flusso, la valutazione dell'assetto recettoriale, la citogenetica, con risultati non sempre esaltanti.

Ipotizzando comunque di riuscire a convalidarne il ruolo di "supporters", il problema e' di individuare quale tra le tecniche disponibili sia la piu' idonea per un determinato tipo di neoplasia e quali siano le reali le possibilita' di applicazione nel lavoro diagnostico routinario.

Bibliografia

1. Mills S.E., Gaffey M.J., Frierson H.F. Tumors of the upper aerodigestive tract and ear. Atlas of Tumor Pathology. Third series. Fascicle 26. Washington D.C.: Armed Force Institute of Pathology, 2000.
 2. Fu Y.S., Wenig B.M., Abemayor E., Wenig B.L. Pathology of the nasal cavity. paranasal sinuses and nasopharynx. Head and neck pathology with clinical correlation. Churchill Livingstone ed., 2001:137-230.
 3. Netter F.H. Atlante di anatomia umana. Ciba edizioni, 1996.
 4. Netter F.H. Embriologia umana ed anomalie congenite. Atlante di anatomia umana. Ciba-Geigy edizioni, 1983.
 5. Shanmugaratnam K., Sobin L.H. Histological typing of tumours of the upper respiratory tract and ear. World Health Organization. Second edition. Springer-Verlag, 1991.
 6. Christensen W.N., Smith R.L. Schneiderian papillomas: a clinicopathologic study of 67 cases. Hum. Pathol. 1986; 17: 393-400.
 7. Calcaterra T.C., Thompson J.W., Paglia D.E. Inverting papillomas of the nose and paranasal sinuses. Laryngoscope 1980; 90: 53-58.
 8. Batsakis J.G., Suarez P. Schneiderian papillomas and carcinomas: a review. Advanc. Anat. Pathol. 2001; 8: 53-64.
 9. Barnes L., Bedetti C. Oncocytic schneiderian papilloma: a reappraisal of cylindrical cell papilloma of the sinonasal tract. Hum. Pathol. 1984; 15: 344-51.
 10. Ward B.E., Fechner R.E., Mills S.E. Carcinoma arising in oncocytic Schneiderian papilloma. Am. J. Surg. Pathol. 1990; 14: 364-369.
 11. Kapadia S.B., Barnes L., Pelzman K. et al. Carcinoma ex oncocytic Schneiderian (cylindrical cell) papilloma. Am. J. Otolaryngol. 1993; 14: 332-338.
 12. Heffner D.K., Hyams V.J., Hauck K.W. et al. Low-grade adenocarcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. Cancer 1982; 50: 312-322.
 13. Batsakis J.G., Mackay B., Ordonez N.G. Enteric-type adenocarcinoma of the nasal cavity. An electron microscopic and immunocytochemical study. Cancer 1984, 54: 855-860.
 14. Wenig B.M., Hyams V.J., Heffner D.K. Nasopharyngeal papillary adenocarcinoma. A clinicopathologic study of a low-grade carcinoma. Am. J. Surg. Pathol. 1988; 12: 946-953.
 15. Barnes L. Intestinal-type adenocarcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. Am. J. Surg. Pathol. 1986; 10: 192-202.
 16. Kleinsasser O., Schroeder H.G. Adenocarcinoma of the inner nose after exposure to wood dust. Morphological findings and relationship between histopathology and clinical behavior in 79 cases. Arch. Otorhinolaryngol. 1988; 245: 1-5.
 17. Franquemont D.W., Fechner R.E., Mills S.E. Histologic classification of sinonasal intestinal-type adenocarcinoma. Am. J. Surg. Pathol. 1991; 15: 368-375.
 18. McKinney C.D., Mills S.E., Franquemont D.W. Sinonasal intestinal-type adenocarcinoma. Immunohistochemical profile and comparison with colonic adenocarcinoma. Mod. Pathol. 1995; 8: 421-426.
 19. Seifert G., Sobin L.H. Histological typing of salivary glands tumours. World Health Organization. Second edition. Springer-Verlag, 1991.
-

20. Auclair P.L., Goode R.K., Ellis G.L. Mucoepidermoid carcinoma of intraoral salivary glands. Evaluation and application of grading criteria in 143 cases. *Cancer* 1992; 69: 2021-2030.
 21. Ellis G.L., Auclair P.L. Tumors of the salivary glands. Atlas of tumor pathology. Third series. Fascicle 17. Washington D.C.: Armed Force Institute of Pathology, 1996.
 22. Silva E.G., Btler J.J., Mackay B. et al. Neuroblastoma and neuroendocrine carcinoma of the nasal cavity. A proposed new classification. *Cancer* 1982; 50: 2388-2405.
 23. Mills S.E., Frierson H.F. Jr. Olfactory neuroblastoma. A clinicopathologic study of 21 cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 1985; 9: 317-327.
 24. Frierson H.F. Jr, Ross G.W., Mills S.E. et al. Olfactory neuroblastoma. Additional immunohistochemical characterization. *Am. J. Clin. Pathol.* 1990; 94: 547-553.
 25. Eden B.V., Debo R.F., Larnar J.M. et al. Esthesioneuroblastoma. Long term outcome and pattern of failure - the University of Virginia experience. *Cancer* 1994; 73: 2556-2562.
 26. Frierson H.F., Mills S.E., Fechner R. E. et al. Sinonasal undifferentiated carcinoma. An aggressive neoplasm derived from schneiderian epithelium and distinct olfactory neuroblastoma. *Am. J. Surg. Pathol.* 1986; 10: 771-779.
 27. Mills S.E., Fechner R. E. "Undifferentiated" neoplasms of the sinonasal region: differential diagnosis based on clinical, light microscopy, immunohistochemical and ultrastructural features. *Sem. Diagn. Pathol.* 1989; 6: 316-328.
 28. Carbone A., Micheau C. Pitfalls in microscopic diagnosis of undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type (lymphoepitelioma). *Cancer* 1982; 50: 1344-1351
 29. Hsu H.C., Chen C.L., Hsu M.M. et al. Pathology of nasopharyngeal carcinoma. proposal of a new histologic classification correlated with prognosis. *Cancer* 1987; 59: 945-951.
 30. Perzin K.H., Pushparaj N. Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx: a clinicopathologic study. XIII. Meningioma. *Cancer* 1984; 54: 1860-1869.
 31. Winwk R.R., Scheitauer B.W., Wick M.R. Meningioma, meningeal hemangipericytoma (angioblastic meningioma), peripheral hemangipericytoma and acoustic schwannoma. A comparative immunohistochemical study. *Am. J. Surg. Pathol.* 1989; 13: 251-261.
 32. Friedman C.D., Costantino P.D., Teitelbaum B. et al. Primary extracranial meningiomas of the head and neck. *Laryngoscope* 1990; 100: 41-48.
 33. Taxy J.B. Meningioma of the paranasal sinuses. A report of two cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 1990; 14: 82-6.
 34. Perry A., Stafford S.L., Scheitauer B.W. et al. Meningioma grading. An analysis of histologic parameters. *Am. J. Surg. Pathol.* 1997; 12: 1455-65.
 35. Kallio M., Sankila R., Hakulinen T. Factors affecting operative and excess long term mortality in 935 patients with intracranial meningiomas. *Neurosurgery* 1992; 31: 2-12.
 36. Jaffe E.S., Lee Harrys N., Stein H., and Vardiman J.W. Pathology and genetics of tumours of Haematopoietic and lymphoid tissues. World Health Organization. IARC-Press, 2001.
 37. Fu Y.S, Perzin K.H. Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx: a clinicopathologic study. VI. Fibrous tissue tumors (Fibroma, fibromatosis, fibrosarcoma). *Cancer* 1976; 37: 2912-2928.
 38. Abdel-Fattah H.M., Adams G.L., Wick M.R. Hemangipericytoma of the maxillary sinus and skull base. *Head and Neck*, 1990; 12: 77-83.
 39. Kliewer K.E., Wen D.R., Cancilla P.A. et al. Paragangliomas: assesstment of prognosis by
-

- histologic, immunohistochemical, and ultrastructural techniques. *Hum. Pathol.* 1989; 20: 29-39.
40. Barnes L., Taylor S.R. Carotid body paragangliomas. A clinicopathologic and DNA analysis of 13 tumors. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1990; 116: 447-453.
 41. Achilles E., Padberg B.C., Holl K. et al. Immunocytochemistry of paragangliomas - value of staining for S-100 protein and glial fibrillary acid protein in diagnosis and prognosis. *Histopathology* 1991; 18: 453-458.
 42. Volpe R., Mazabraud A. A clinicopathologic study of 25 cases of chordoma (a pleomorphic and metastasizing neoplasm). *Am. J. Surg. Pathol.* 1983; 7: 161-170.
 43. Wojno K.J., Hruban R.H., Garin Chesa P. et al. Chondroid chordomas and low-grade chondrosarcomas of the craniospinal axis. An immunohistochemical analysis of 17 cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 1992; 16: 1144-1152.
 44. Mitchell A., Scheitauer B.W., Unni K.K. et al. Chordoma and chondroid neoplasms of the spheno-occiput. An immunohistochemical study of 41 cases with prognosis and nosologic implications. *Cancer* 1993; 72: 2943-2949.
 45. Jeffrey P.B., Biava G.C., Davir R.L. Chondroid chordoma. A hyalinized chordoma without cartilaginous differentiation. *Am. J. Clin. Pathol.* 1995; 103: 271-279.
 46. Fu Y.S., Perzin K.H. Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx: a clinicopathologic study. III. Cartilaginous tumors (chondroma, Chondrosarcoma). *Cancer* 1974; 34: 453-463.
-
-

LO STATO DELL'ARTE NELL'IMAGING DELLE LESIONI NEOPLASTICHE NASO-SINUSALI

R. MAROLDI, G. BATTAGLIA, P. MACULOTTI, D. FARINA, V. PORTUGALLI
Cattedra di Radiologia – Università di Brescia

1 Introduzione

Lo sviluppo delle tecniche di **resezione endoscopica endonasale** – da un lato – e quello dell'**Imaging** (TC, RM e PET) – dall'altro - segna in misura rilevante i progressi nella diagnostica e nella terapia delle lesioni infiammatorie e neoplastiche naso-sinusali nel corso dell'attuale decennio [1, 2].

In base alle evidenze riportate nella più recente letteratura medica, linea generale, per le tre diverse tecniche di Imaging si sono possono identificare specifici campi di applicazione clinica specificinei quali TC, RM e PET offrono vantaggi differenti [2-4].

LAd esempio, le **flogosi naso-sinusali acute e croniche** richiedono l'impiego della TC che è in grado di dimostrare in maniera dettagliata – oltre alla componente di ristagno sinusale e all'ispessimento mucoso – lo stato delle sottili limitanti ossee (lamina papiracea e lamina cribra, ad esempio) che separano naso e seni rispettivamente dalla fossa cranica anteriore e dall'orbita. In questo settore, l'introduzione della TC multistrato segna – probabilmente – un evento di notevole rilievo in quanto soprattutto perché questa nuova tecnica permette di ottenere – in pochi secondi – l'intero "volume" di studio contenente le strutture naso-sinusali (e i tessuti adiacenti). Questo Il *volume* ottenuto può essere successivamente sezionato (con uno specifico software) non solo secondo piani assiali e coronali ma anche lungo piani sagittali od obliqui.

Le neoplasie benigne e maligne rappresentano, invece, il campo specifico d'impiego della RM per la sua maggiore capacità di separare il segnale della neoplasia da quello dei tessuti adiacenti, di dimostrare lo stato di delle limitanti periosio-connettivali di importanza critica (dura madre e periorbita) e, di identificare l'invasione diploica e la diffusione perivascolare e o perineurale [5].

La capacità che la RM dimostra nello stadiare la diffusione locale della neo-

plasia primitiva, si contrappone alla notevole difficoltà nella dimostrazione precoce della recidiva neoplastica sottomucosa. In questo settore la PET appare come una risorsa di notevole utilità in prospettiva, non essendo allo stato attuale disponibili studi su ampie casistiche che ne abbiano dimostrato il vantaggio nei confronti della RM.

2 Lesioni neoplastiche benigne

Per ragioni di sintesi si ritiene opportuno analizzare in misura più dettagliata l'utilità dell'Imaging nel management del papilloma invertito e dell'angiofibroma giovanile in quanto queste lesioni sono, attualmente, oggetto di approccio attraverso la via endoscopica in un numero crescente di casi. Per le altre lesioni benigne, è utile sottolineare la capacità della TC di definire con precisione l'estensione intra-extra-sinusale di lesioni benigne più frequenti, quali gli osteomi (Fig. 22).

2.1 Papilloma invertito

Il papilloma invertito (PI) è una neoplasia epiteliale benigna caratterizzata istologicamente dallo sviluppo "invertito" della mucosa verso lo stoma sottostante senza che la membrana basale venga oltrepassata [43]. Si può "associare" ad una neoplasia maligna naso-sinusale con incidenza variante da 1.5 a 56% delle lesioni [44].

Il PI origina dalla membrana schneideriana (la mucosa di origine ectodermica che riveste il naso ed i seni paranasali), più spesso dalla parete laterale del baso (60-70%) piuttosto che dal seno mascellare (15-25%), assi meno frequentemente dal setto, dai seni sfenoidale o frontale. Nel suo sviluppo tende a distruggere le strutture ossee per l'effetto compressivo esercitato dalla massa, in questo modo si espande attraverso le pareti sinusali. Nei casi più avanzati la progressione della crescita comporta l'estensione all'orbita e alla base cranica anteriore.

Le informazioni *chiave* fornite dalle tecniche di Imaging radiologico riguardano la definizione della sede di origine del PI, l'estensione verso le strutture sinusali adiacenti, presenza e sede di aree di erosione ossea, possibile associazione con neoplasie maligne.

2.1.1 Il work up pre-chirurgico

In generale, vi sono due situazioni distinte nelle quali l'Imaging affronta la diagnosi di papilloma invertito: l'ostruzione nasale unilaterale e la richiesta clinica di valutare l'estensione di un PI già accertato all'endoscopia. Nel primo caso è probabile che la lesione venga identificata da uno studio TC per "sinusite", nell'altro è opportuno ricorrere alla RM.

La semeiotica radiologica del PI si basa, oltre che sulla sede di origine e le

modificazioni della parete laterale del naso, anche sui contorni finemente lobulati identificabili con TC e sul pattern “interno” colonnare-striato dimostrabile con RM.

Poiché la maggior parte dei PI origina dalla parete laterale del naso o nel seno mascellare, l'area chiave è rappresentata dal meato medio e dalla zona delle fontanelle. E' attraverso queste due aree a *bassa resistenza* che la lesione – ad origine primitiva nasale o mascellare – in genere si accresce, dapprima rimodellando - poi erodendo - la limitante ossea.

E' descritta la possibilità di rilevare con TC aree di densità elevata nel PI che si ritiene rappresentino residui calcifici di strutture ossee erose. Mentre gli elementi TC che suggeriscono la diagnosi di PI sono “indiretti”, ovvero il rilievo di lesione polipoide della parete laterale del naso associata a rimodellamento/erosione ossea e con contorni lobulati (Fig. 23a) [45, 46], la RM consente di rilevare elementi molto più specifici. E', infatti, molto importante dimostrare con RM la peculiare organizzazione macro-istologica del PI: l'alternanza quasi regolare di pieghe costituite da stroma rivestito di mucosa, ordine parallelamente si traduce in un caratteristico modello di “colonne parallele” nelle quali lo stroma e la mucosa si differenziano per il segnale molto diverso (Fig. 23b) [47, 48]. Nelle sequenze T2, ad esempio, lo stroma appare più spesso e iperintenso, la mucosa più sottile e meno intensa. La somministrazione di mdc causa l'impregnazione elevata dello stroma, maggiore che nella mucosa. E' importante osservare che il pattern colonnare è più facilmente dimostrabile qualora vengano utilizzati strati di sezione RM sottili (2-3 mm) e orientati nei tre piani dello spazio, in modo da aumentare la probabilità di avere almeno un piano di studio parallelo all'orientamento delle “colonne”.

La diagnosi differenziale si pone con le lesioni espansive unilaterali e solide ad origine dalla cavità nasale (l'assenza del pattern colonnare è elemento discriminante) e con le lesioni espansive del seno mascellare. Tra queste va ricordato che il polipo antro-coanale – che talvolta esibisce un pattern di sviluppo attraverso le fontanelle assai simile -ha contenuto liquido. Il micetoma presenta, invece, intensità di segnale caratteristiche (ipointensità in tutte le sequenze). Anche nel seno mascellare la diagnosi differenziale più complessa è quella con le neoplasie maligne.

In una revisione della casistica raccolta presso la Clinica Otorinolaringoiatrica e la Cattedra di Radiologia dell'Università di Brescia (46 pazienti: 23 affetti da PI, 23 da neoplasie epiteliali naso-sinusal) presentata al COSM 2003 il pattern colonnare è stato identificato con sequenze T1 post mdc in tutte le lesioni, indipendentemente dalle loro dimensioni; il valore predittivo positivo è risultato pari a 95.8%. In una sola neoplasia maligna si è identificata un'area focale di pattern colonnare.

2.1.2 Il follow up

L'ampia cavità residua alla resezione endonasale o mediante accesso parateronassale consente un adeguato accesso alla valutazione endoscopica nel corso del follow up [49]. L'Imaging è indicato soprattutto per definire l'estensione verso orbita o base cranica di un'eventuale recidiva. Ovviamente, recidive confinate esclusivamente all'interno del seno frontale possono essere dimostrate solo l'Imaging; anche in questo campo la RM risulta superiore alla TC.

2.2 Angiofibroma giovanile

Obiettivi specifici dell'Imaging sono rappresentati dalla conferma del sospetto clinico, dalla definizione dell'estensione della lesione, con particolare interesse all'orbita, alla fossa infratemporale, all'estensione intra-cranica (seno cavernoso, carotide interna, dura) e dall'invasione intra-ossea. La definizione dettagliata dell'estensione della lesione è uno dei presupposti essenziali per definire la modalità di resezione più appropriata [50, 51].

La diagnosi radiologica di angiofibroma giovanile con TC o RM si fonda su tre elementi: sede, aspetto ipervascolarizzato dopo somministrazione di mdc e modello di diffusione locale [52, 53].

La lesione origina nell'area del forame sfenopalatino (sottomucosa) o dall'adiacente fessura pterigo-palatina; da quest'area si espande – successivamente – verso la fossa nasale o all'interno della diploe del processo pterigoideo [54].

Poiché l'AG consiste soprattutto di una componente istologica vascolare, la somministrazione di mdc (iodato nella TC o paramagnetico nella RM) ne determina una marcata impregnazione (Fig. 24). Nella lesione stessa, la presenza di formazioni serpiginose prive di segnale in RM (vasi ad alto flusso) eventualmente associata all'aumento del calibro dell'a. mascellare interna rappresentano elementi indicativi di AG, soprattutto nelle lesioni di maggiori dimensioni [55].

L'interessamento dell'osso nell'AG è caratterizzato sia da rimodellamento (ad esempio le pareti del seno mascellare) che da erosione (soprattutto la base del processo pterigoideo). L'estensione intra-spongiotica consente alla lesione di diffondere negli spazi midollari non solo del basi-sfenoide ma anche della grande ala dello sfenoide [52].

La presenza quasi costante di questi elementi di semeiotica, sia alla TC che alla RM, rende pressoché certa la diagnosi di AG, minimizzando – in tal modo – la necessità di ricorrere alla biopsia.

Le direttrici di diffusione dell'angiofibroma sono “dettate” dalla sua tendenza – è una lesione benigna – a crescere secondo i piani di minore resistenza. Perciò, dalla sede originale in fossa pterigo-palatina, prossima al forame

sfeno-palatino, la lesione può svilupparsi *medialmente* nella fossa nasale oppure in *avanti* causando il rimodellamento della parete posteriore del seno mascellare (Fig. 25). L'estensione *laterale* alla fossa pterigo-palatina comporta, invece, la crescita della lesione nella fessura pterigo-mascellare e – da questa - nella fossa infratemporale (Fig. 26). Dalla fessura pterigo-mascellare è possibile, anche, lo sviluppo *verso l'alto* nella direzione dell'apice dell'orbita attraverso la fessura orbitaria inferiore e superiore (Fig. 27). L'estensione *posteriore* è, senza dubbio, quella più dannosa in quanto consente all'AG di accedere agli spazi midollari dell'osso spongioso nella radice del processo pterigoideo. Da questa sede è possibile lo sviluppo intra-spongiotico a tutta l'ala dello sfenoide e al pavimento del seno sfenoidale (Fig. 28).

I segni dell'Imaging indicanti l'invasione diploica consistono nel dimostrare l'elevata impregnazione di mdc - tipica dell'AG - all'interno dell'osso spongiotico (TC e RM). Particolare vantaggio è offerto dalle sequenze RM VIBE (Fig. 28) o Fat Sat T1 pesate con mdc in quanto queste particolari sequenze “cancellano” il segnale della midollare ossea (grasso) rendendo assai più evidente il segnale(iperintenso per la elevata vascolarizzazione) dell'AG.

2.2.1 Il work up pre-chirurgico

Attualmente, il trattamento più largamente indicato nell'AG è la resezione chirurgica. Poiché la lesione è ipervascolarizzata l'embolizzazione pre-operatoria viene considerata generalmente indispensabile per minimizzare la perdita ematica e per facilitare la rimozione completa della lesione [56]. L'impiego di microcateteri e particelle consente embolizzazioni con minime o nulle complicanze (Fig. 29).

2.2.2 Il follow up

Più che di recidiva di AG molti Autori ritengono più probabile l'ipotesi della persistenza di residui di una lesione incompletamente escissa [57]. Questo perché la maggior parte delle “persistenze” non-intenzionali si localizzano in aree di difficile accesso chirurgico (quelle intenzionali rappresentano residui volutamente lasciati).

3 Lesioni neoplastiche maligne

Elementi fondamentali Lo specifico istotipo della lesione e l'entità dell'estensione tumorale sia superficiale che profonda sono considerati fattori fondamentali nell'elaborazione della strategia terapeutica e del “management” complessivo delle neoplasie maligne naso-sinusali rappresentati., nell'ordine, dalla natura della lesione (benigna/maligna), dall'istotipo, dall'estensione superficiale e profonda.

L'endoscopia provvede a dimostrare in maniera ottimale l'entità della diffusione superficiale e, attraverso la biopsia, a ottenere la caratterizzazione istologica. Da ciò deriva il limitato interesse per la differenziazione con TC o RM delle diverse neoplasie.

TC e RM offrono, invece, il vantaggio indiscutibile di esaminare le strutture anatomiche non raggiungibili con l'endoscopia, in particolare quelle extramucose o poste oltre l'involucro osseo delle cavità sinusali e della base cranica [4].

Per quanto concerne la diffusione neoplastica profonda o in sedi non accessibili all'endoscopia, chirurgia e radioterapia richiedono, anche se con precisione diversa, di definire soprattutto l'estensione della neoplasia verso tre aree critiche: **fossa cranica anteriore, orbita, fessure pterigopalatina e, orbitaria superiore e seno cavernoso**. Ad esempio, è evidente che per la elaborazione di un campo di radioterapia non è essenziale dimostrare che la neoplasia, pur invadendo la parete ossea orbitaria, viene contenuta dal periostio orbitario. Sia in effetti, sia il periostio che la lamina papiracea vengono, comunque, inclusi nei limiti del campo. Invece, questa specifica informazione risulta, invece, importante qualora si prospetti la necessità della resezione chirurgica dell'orbita perchin quanto è questa non è non indicata se il periostio orbitario è indenne [21].

È molto importante sottolineare che la RM è risulta meno precisa della TC ad alta risoluzione nel definire l'*erosione ossea parcellare* in quanto non dimostra la componente calcifica dell'osso, che la semeiotica radiologica convenzionale e quella TC fanno "coincidere" con la parete [4]. In effetti Tuttavia, deve essere considerato che la barriera anatomica più efficace alla diffusione extra-parietale di lesioni "aggressive" (neoplastiche o infiammatorie) non è costituita dalla componente minerale dell'osso ma soprattutto dal periostio. Questo risulta notevolmente resistente nelle due aree più critiche dello scheletro cranio-facciale: la base cranica (dove si fonde alla dura madre) e l'orbita (dove il rivestimento periostale delle sette ossa che ne compongono le pareti si fonde in uno strato continuo, la periorbita).

L'eventuale sconfinamento della lesione neoplastica oltre la **barriera periostio-connettivale** delle pareti sinusali costituisce perciò l'informazione critica per la decisione terapeutica in quanto – a seconda della specifica parete invasa – può indicare invasione endocranica intra-durale o estensione intra-orbitaria o invasione del connettivo della fosse infratemporale o della guancia.

Oltre all'estensione attraverso limitanti osteo-connettivali è necessario identificare l'eventuale **diffusione neoplastica lungo vasi e nervi** che dai seni paranasali decorrono verso la fossa cranica media attraverso le fessure pterigo-palatina e orbitarie [58].

Infine, la terza informazione critica consiste nel *discriminare la neoplasia dal ristagno infiammatorio all'interno delle cavità sinusali*. La maggiore risoluzione di contrasto della RM permette una più precisa differenziazione [59] [23].

3.1 Diffusione neoplastica intra ed extra sinusale: i segni RM

Nella progettazione dello studio RM delle neoplasie sinusali la scelta e la successione delle sequenze devono essere, dunque, mirate alla soluzione di tre quesiti: come

- a. identificare e graduare l'**invasione del periostio e della dura**,
- b. dimostrare la **diffusione perineurale/perivascolare**,
- c. discriminare tra **flogosi endosinusale e neoplasia** riguardanti la differenziazione tra ristagno di muco e neoplasia,

In linea generale le **sequenze pesate in T2** *amplificano la differenza di segnale* tra neoplasia (di intensità generalmente intermedia), strutture anatomiche adiacenti (pareti ossee, muscoli e grasso) e ristagno flogistico (in genere marcatamente iperintenso) (Fig. 30). E' necessario sottolineare che la componente flogistica può variare notevolmente nella intensità di segnale in rapporto alla concentrazione proteica, risulta tuttavia sempre bene discriminabile dal tessuto neoplastico [37] [60].

Le **sequenze pesate in T1** sono spesso caratterizzate da una *maggiore risoluzione spaziale*, consentono perciò di visualizzare in maniera ottimale strutture anatomiche di piccole dimensioni (sottili pareti ossee, limitante periostio-connettivale, vasi e nervi). La somministrazione di mdc paramagnetico permette, in genere, di incrementare la differenza di segnale tra la neoplasia e i tessuti adiacenti.

L'invasione dei *muscoli pterigoidei* e della *fossa infratemporale* è evidenziabile in base alla differenza tra il segnale della neoplasia, quello del tessuto adiposo e del muscolo normale.

3.1.1 Invasione del periostio: grading con RM

Può la RM identificare e graduare l'invasione periostale/durale, la diffusione perineurale/perivascolare e discriminare tra flogosi endosinusale e neoplasia? **Non é casuale che i tre quesiti siano associati in un'unica domanda in quanto proprio così si presentano nella realtà clinica. Nella progettazione dello studio RM delle neoplasie sinusali la scelta e la successione delle sequenze devono essere, dunque, mirate alla soluzione dei tre quesiti.**

Le sequenze pesate in T2 amplificano la differenza di segnale tra neoplasia (di intensità generalmente intermedia), strutture anatomiche adiacenti (pareti ossee, muscoli e grasso) e ristagno flogistico (in genere marcata-

mente iperintenso) (16). E' necessario sottolineare che la componente flo-gistica può variare notevolmente nella intensità di segnale in rapporto alla concentrazione proteica, risulta tuttavia sempre bene discriminabile dal tessuto neoplastico (2-29).

Le sequenze pesate in T1 sono caratterizzate da *maggior risoluzione spaziale*, consentono perciò di visualizzare in maniera ottimale strutture anatomiche di piccole dimensioni (sottili pareti ossee, limitante periostio-connettivale, vasi e nervi). La somministrazione di mdc paramagnetico permette, in genere, di incrementare la differenza di segnale tra la neoplasia e i tessuti adiacenti.

UnNello studio con RM, un problema tecnico critico è costituito dall'analisi della parete orbitaria ed in particolare della lamina papiracea; con la RM . Infatti, sia nelle sequenze T2 che in quelle T1 pesate, la parete mediale dell'orbita risulta priva di segnale (cioè nera) per la ridotta quantità d'acqua contenuta nell'osso e nella periorbita. Il tessuto adiposo sottoperiostale (bianco) appare, perciò, delimitato all'esterno dalla linea ipointensa e continua del complesso periorbita/lamina papiracea [4]. Lo spessore effettivo della parete può essere dimostrato, però, solo se l'aria contenuta nelle cellule etmoidali viene sostituita da materiale di segnale più elevato (muco, tessuto neoplastico). In questo modo la parete, priva di segnale, diviene identificabile come una bandelletta ipointensa nel "sandwich" più intenso composto dal grasso orbitario - da un lato - e dal materiale contenuto nelle cellule etmoidali - dall'altro - (Fig. 30). L'invasione neoplastica trans-periostale può essere ipotizzata, perciò, quando non è più riconoscibile questa limitante netta tra il segnale generalmente intermedio della neoplasia ed il tessuto adiposo dell'orbita (Fig. 31).

3.1.2 Invasione della dura madre: grading con RM

La sequenza sequenze T1 pesata pesate permettono, inoltre, di valutare in maniera ottimale lo sviluppo della neoplasia verso la fossa cranica anteriore. Anche l'invasione della dura madre è identificabile e - in genere - graduabile con RM [61]. Elemento chiave è l'impiego di nelle sequenze (coronali e sagittali) SE T1 dopo mdc a livello delche attraversino lesione l'area di "contatto" tra neoplasia e pavimento della fossa cranica anteriore si . L'analisi delle immagini RM consente di identificare una serie di *segnali disposti a sandwich (osso, dura, liquor, encefalo)*, dove l'iperintensità durale è dovuta a fenomeni infiammatori reattivi. In sintesi si possono avere - con lo studio RM - tre diversi gradi di interessamento neoplastico del pavimento della fossa cranica anteriore:

- a) **neoplasia solo a "contatto"** con la lamina cribra, la cui continuità è mantenuta;

b) invasione del pavimento della fossa cranica anteriore con **neoplasia confinata dalla dura**, eventualmente sollevata ed ispessita (Fig. 32);

c) **infiltrazione della dura** con neoplasia che interrompe ed attraversa anche il sottile strato iperintenso della dura (Fig. 33). Quest'ultimo segno é più facilmente accertabile nel carcinoma squamocellulare in quanto la neoplasia presenta segnale ed "enhancement" ridotti [62].

3.1.3 *Invasione perineurale e perivascolare*

Le sequenze T1 in RM consentono di identificare strutture anatomiche di dimensioni assai ridotte (nervi e piccoli vasi), e di porre – pertanto - il sospetto di infiltrazione perineurale e perivascolare in base alle *modificazioni di segnale* (enhancement) e *dimensioni* (ispessimento asimmetrico) dei nervi e/o alla sostituzione del tessuto adiposo che circonda i vasi e occupa forami e fessure (in questo la semeiotica è analoga a quella TC) [63].

Nella valutazione delle della *fossa pterigo-palatina fessure orbitarie e del canale ottico* la RM ha, dunque, il vantaggio di dimostrare i nervi e i vasi che vi decorrono. Sia il *seno cavernoso* che il *cavo di Meckel* risultano adeguatamente esaminati con le sequenze T1, specie successivamente alla somministrazione di mdc paramagnetico (Fig. 34). In particolare, l'arteria carotide interna é visualizzata per il vuoto di segnale dovuto al rapido movimento del sangue nel vaso.

L'invasione dei muscoli pterigoidei e della fossa infratemporale é evidenziabile in base alla differenza tra il segnale della neoplasia, quello del tessuto adiposo e del muscolo sano. Le sequenze con saturazione del segnale del tessuto adiposo (Fat Sat, Short Inversion Recovery – STIR, Gradient Echo quali la Volume interpolated Breath-hold Examination - VIBE), sopprimendo il segnale del grasso, permettono di discriminare con maggior precisione i rapporti tra neoplasia e il tessuto adiposo con il quale la lesione è a contatto. Questa osservazione vale sia per il tumore primitivo che per le eventuali componenti disposte a placca lungo nervi o arterie – come pure per l'estensione intra-orbitaria endo o extra-conica (Fig. 35).

Particolare interesse rivestono le sequenze 3D Gradient Echo (acquisizione di un volume suddiviso in partizioni sottili) del tipo **VIBE** - adattate presso la Cattedra di Radiologia dell'Università di Brescia allo studio delle lesioni naso-sinusali. Queste consentono di ottenere ottime immagini pesate in T1 con saturazione del segnale del tessuto adiposo nelle quali la somministrazione di mdc evidenzia l'impregnazione delle mucose, dei vasi, delle strutture anatomiche vascolarizzate e delle lesioni patologiche. Le sequenze svi-

luppate possono acquisire volumi di studio composti da immagini con *spessore minimo fino a 0.5 mm*, oppure di spessore maggiore (1.3 mm) ma ottenibili nell'arco di soli 20-30 secondi.

3.2 La pianificazione dello studio RM

Non solo la scelta del tipo di sequenza ma anche quella

Le sequenze Fat Sat e STIR, sopprimendo il segnale del tessuto adiposo, permettono di discriminare con maggior precisione i rapporti tra neoplasia, tessuto adiposo intra-extraconico e muscoli orbitari.

Particolare interesse rivestono le sequenze 3D (acquisizione di un volume suddiviso in partizioni sottili) VIBE adattate presso la Cattedra di Radiologia dell'Università di Brescia allo studio delle lesioni naso-sinusali. Queste consentono di ottenere immagini pesate in T1 con saturazione del segnale del tessuto adiposo nelle quali la somministrazione di mdc evidenzia l'impregnazione delle mucose, dei vasi, delle strutture anatomiche vascolarizzate e delle lesioni patologiche. Le sequenze sviluppate possono ottenere immagini fino a uno spessore minimo di 0.5, oppure acquisirle con spessore di 1.3 mm nell'arco di 20-30 secondi.

Anche la scelta dei piani geometrici di sezione (assiale, coronale, sagittale) di dello studio RM nei quali orientare le sequenze deve essere indirizzata alla soluzione dei diversi specifici quesiti clinici [4].

A scopo di sintesi, a seconda della sede di origine delle neoplasie naso-sinusali si possono considerare caratterizzate da *due modelli generali di diffusione*: le **neoplasie mascellari** si sviluppano attraverso l'invasione del tetto e della parete posteriore del seno, solo in fase molto avanzata si estendono all'etmoide; richiedono, perciò, lo studio nei piani assiale e coronale. Le **neoplasie etmoidali** risultano già in fase precoce a contatto con la lamina papiracea e la lamina cribra; oltre ai piani assiale e coronale è indicato l'impiego di una sequenza nel piano sagittale per valutare adeguatamente la lamina cribra.

Come scegliere, quindi, le sequenze RM e in quale ordine impiegarle?

Riveste una certa importanza sul piano pratico la successione delle sequenze impiegate; due semplici concetti ne "guidano" la scelta e l'ordinamento: è preferibile effettuare per prima la sequenza più lunga e perciò maggiormente gravata da artefatti (generalmente la T2), quindi acquisire le altre sequenze in piani diversi dalla prima, in modo da avere immagini ortogonali, secondo una priorità dettata da sede di origine della neoplasia e segni o sintomi clinici.

Ad esempio, nel caso di **neoplasia etmoidale** è utile effettuare dapprima una sequenza T2 pesata nel piano assiale, seguita dallo studio T1 nel piano coronale e completare successivamente l'esame con le sequenze T1 pesate

nei piani sagittale ed assiale. Dato che il tempo medio necessario per completare lo studio RM in tutti i piani dello spazio richiede non meno di 25 minuti, non é inopportuno sottolineare che l'arrangiamento delle sequenze deve tenere conto del ridursi progressivo del grado di collaborazione del paziente.

Se ad una sequenza T2 assiale si fa seguire direttamente lo studio T1 con somministrazione di mdc paramagnetico nel piano coronale (oppure 3D VIBE), si diminuisce il tempo di esame e si valuta correttamente l'**interfaccia neoplasia-base cranica-dura** ma, talvolta, con la T1 si riduce la precisione con la quale si valuta l'interfaccia neoplasia-lamina papiracea/periorbita-grasso intraorbitario.

Il problema consiste nella possibilità che la periferia del tumore, resa iperintensa dal mdc paramagnetico, divenga scarsamente differenziabile nella T1 dal tessuto adiposo orbitario (egualmente iperintenso), qualora la barriera connettivale (ipointensa) non sia identificabile. Questo problema tecnico può essere, efficacemente, risolto dall'impiego di sequenze VIBE con saturazione del segnale adiposo.

3.3 Come interpretare lo studio RM

Come interpretare l'esame RM?

Se la fase di conduzione dell'esame é guidata dalla necessità di "assemblare" sequenze e piani diversi in un tempo ragionevole, quella dell'*interpretazione ha quale filo conduttore la soluzione di specifici problemi*: pareti orbitarie, pavimento della fossa cranica anteriore, forami e fessure. E' ovvio che l'interpretazione deriva dall'analisi di un distretto anatomico, l'orbita per esempio, valutato in sequenze e piani diversi.

Il **primo problema é quello di identificare la neoplasia**. In linea generale, il suo segnale é di tipo intermedio (più intenso dei muscoli in T2 e in T1 dopo mdc). Il modello di riferimento é il carcinoma squamocellulare, la lesione più frequente, nel quale l'intensità di segnale (come detto, intermedia) é determinata dalla elevata cellularità del tumore [64]. problema di distinguere la neoplasia dai turbinati e dalla mucosa naso-sinusale o dal ristagno flogistico endo-sinusale é facilmente risolvibile quando il tumore é voluminoso. Se, invece, la neoplasia é piccola (raro) o una sua parte periferica si sviluppa come piccolo nodulo o placca la possibilità di identificazione é legata alla risoluzione di contrasto delle sequenze impiegate (e ad una attenta analisi).

Che importanza ha cercare di definire la probabile sede di origine della neoplasia?

Dato che le vie preferenziali di diffusione del tumore dipendono essenzialmente dalla sua sede di origine, é molto importante discriminare tra **lesio-**

ni “alte” (soprattutto naso-etmoidali) e **“basse”** (maxillo-nasali). Elemento essenziale é stabilire il *probabile epicentro*, piú facile da individuare in una lesione sferica, attraverso il quale attribuire la sede. Quest’analisi, relativamente semplice nelle neoplasie piccole o confinate, può risultare molto complessa o non possibile nelle lesioni estese ed avanzate.

3.3.1 Quali informazioni radiologiche hanno priorità in una neoplasia “bassa” (maxillo-nasale)?

Quali informazioni hanno priorità in una neoplasia “bassa” (maxillo-nasale)? Aree Le aree critiche sono rappresentate dalla **a) la parete posteriore del seno mascellare** - attraverso la quale la neoplasia può invadere la *fossa infratemporale* o la *fessura pterigo-palatina* - e dal **b) pavimento orbitario**. Il problema comune in entrambi i casi consiste nel verificare l’integrità delle barriere osteo-periostali.

La parete sinusale a contatto con la neoplasia può presentare differenti modificazioni di morfologia/segnale:

a. una *parete complessivamente ipointensa* (in T1 e T2), anche se con discontinuità parcellari, indica flogosi cronica. Segni importanti sono rappresentati dall’aumento di spessore della parete, a volte con un “doppio contorno”, e soprattutto dalla presenza di una fascia di ipointensità del tessuto adiposo della fossa infratemporale parallela alla parete stessa (modificazioni del periostio). E’ utile valutare anche le modificazioni, quasi sempre associate, della mucosa sinusale. Segno di reazione infiammatoria è, come nella semeiotica TC, l’aumento diffuso di spessore del complesso mucosa-sottomucosa, omogeneamente iperintenso in T2, caratterizzato - invece - da un doppio strato a cornice (sottomucosa ipointensa, enhancement della mucosa, iperintensa) in T1 dopo mdc;

b. l’*impronta e la dislocazione* (da parte di una massa) di una parete sinusale che permane, però, regolarmente ipointensa rappresentano l’equivalente della “*soffiatura*” della semeiotica radiologica convenzionale e TC. Questo segno consente di **escludere che la neoplasia sia diffusa oltre la limitante osteo-connettivale** (Fig. 36). Qualora, invece, la deformazione della parete sinusale non sia causata dalla neoplasia l’ipotesi diagnostica piú probabile é rappresentata dal *mucocele*, in genere secondario ad ostruzione neoplastica dell’ostio. Il segnale del mucocele varia notevolmente nelle sequenze T2 e T1 in rapporto alla concentrazione di macromolecole (proteine) nel liquido, di solito progressivamente piú elevata nelle lesioni di piú lunga durata;

c. la *sostituzione del segnale ipointenso* della parete sinusale con quello della neoplasia è segno certo d'**invasione neoplastica a tutto spessore**.

3.3.1.1 Segni RM d'invasione della fossa pterigo-palatina, orbitaria superiore e del seno cavernoso

Il tessuto adiposo che separa i vasi e i nervi all'interno delle fessure giuoca un ruolo essenziale. Ad esempio nella fessura pterigo-palatina si deve esaminare l'arteria sfeno-palatina (il ganglio è raramente identificabile) struttura serpiginosa priva di segnale in T1 e T2, immersa nel tessuto adiposo.

L'invasione è dimostrata quando il grasso viene sostituito dalla neoplasia e l'arteria è inglobata o non più riconoscibile. Questo dato richiede attenta correlazione con il quadro clinico: ipoestesia (infrequente) nel territorio della seconda branca del trigemino o, meno frequentemente, nevralgia trigeminale atipica, indicano una possibile diffusione perineurale.

Premesso che la conoscenza dell'anatomia dei nervi cranici è indispensabile, è necessario esaminare con particolare accuratezza le sequenze acquisite in T1 dopo mdc nei piani assiale (Fig. 34a) e coronale. Canale e nervo vidiano, forame rotondo e seconda branca del nervo trigemino sono sempre identificabili nei piani assiale e coronale nelle sequenze con matrice ad alta risoluzione. Aumento asimmetrico di spessore ed enhancement del nervo ipotizzano *perineurite o invasione neoplastica*, in fase iniziale difficilmente discriminabili. L'*ipointensità della spongiosa* che circonda il canale osseo vidiano o rotondo è un segno di reazione aspecifica, più spesso associato alla neurite che alla diffusione neoplastica.

Infiltrazione ed erosione ossea costituiscono segni di certezza di invasione tumorale (Fig. 37) [65, 66]. Una considerazione fondamentale sul piano clinico e prognostico riguarda questa particolare direttrice di estensione neoplastica: la diffusione perineurale lungo il nervo trigemino rappresenta una via diretta verso il **seno cavernoso**, la cui invasione controindica il trattamento chirurgico [67].

L'aumento di volume, con maggiore convessità del profilo esterno, la sostituzione del segnale iperintenso venoso con quello intermedio della neoplasia sono segni RM dell'infiltrazione neoplastica, da ricercare nelle sequenze T2 e T1 dopo mdc, nei piani assiale e coronale.

A differenza della TC, nella quale è necessario ricorrere alla somministrazione di mdc, l'invasione a manicotto del sifone carotideo può essere dimostrata direttamente, sia nelle sequenze T2 che in quelle T1. L'*enhancement della parete carotidea ispessita* e del gettone neoplastico che la circonda nel seno cavernoso ottenibili dopo somministrazione di mdc paramagnetico costituiscono criteri di certezza.

Una seconda direttrice di diffusione perineurale dalla fessura pterigo-palatina é quella delle **fessure orbitarie**, soprattutto la superiore, nella quale decorrono l'arteria oftalmica, i nervi per i muscoli orbitari, la prima branca del nervo trigemino. Devono essere applicati i medesimi criteri di valutazione utilizzati per la fessura pterigo-palatina e il forame rotondo. Generalmente, il piano coronale consente un'ottimale analisi della regione.

3.3.1.2 Si deve impiegare la TC per valutare l'invasione della fossa infratemporale e dell'osso mascellare superiore?

Relativamente semplice é la valutazione con RM dell'estensione neoplastica nella **fossa infratemporale**, perché lo spazio e il contenuto adiposo sono maggiori della fossa pterigo-palatina. E' importante valutare l'integrità dei muscoli pterigoidei, assicurata soprattutto dalla persistenza di uno strato grassoso residuo tra neoplasia e muscolo, dalla normalità del segnale e della morfologia muscolare.

Non é necessario ricorrere all'esame TC per documentare la distruzione del mascellare superiore, sia del palato duro che dell'osso alveolare, bene valutabili nelle sequenze T1 coronali e assiali.

3.3.2 Quali informazioni radiologiche hanno priorità in una neoplasia "alta" (etmoido-nasale)?

Le aree critiche sono rappresentate dall'**orbita**, soprattutto la porzione **posteriore della parete mediale e il tetto, dal pavimento della fossa cranica anteriore e dal** seno sfenoidale, in particolare il tetto [68].

Presupposto essenziale alla valutazione delle immagini RM dell'orbita è la considerazione che l'orientamento dominante nella chirurgia delle neoplasie nasosinusalì prevede il risparmio dell'orbita in tutti i casi in cui la periorbita non risulti infiltrata, anche se l'osso è eroso [65]. E' infatti provato che un atteggiamento chirurgico più aggressivo non modifica la prognosi. Risulta perciò importante dimostrare radiologicamente non tanto l'integrità dell'osso quanto quella della periorbita [69].

3.3.2.1 E' in grado la RM di dimostrare l'integrità della periorbita?

Il problema si pone quando **neoplasia e parete orbitaria sono a contatto**, in questa evenienza la parete mediale, assai sottile, é spesso deformata e dislocata. E' indispensabile analizzare accuratamente le pareti orbitarie confrontando le immagini delle diverse sequenze e piani acquisiti. L'*orientamento obliquo* delle pareti orbitarie rispetto ai piani di sezione ortogonali richiede, appunto, di esaminare dettagliatamente su piani diversi l'integrità della parete. Se persiste una sottile limitante ipointensa tra neoplasia e tessuto adiposo orbitario si può ipotizzare che almeno la periorbi-

ta sia integra e, quindi, l'orbita non invasa. Deve essere, infatti, ribadito che è proprio la periorbita la barriera più efficace alla diffusione neoplastica. Non vi è, invece, un effettivo interesse a determinare lo stato della componente ossea della lamina papiracea, in quanto questa non è la barriera oncologica e, inoltre, viene in parte o talvolta totalmente asportata durante l'intervento chirurgico, anche per la necessità di mappare i confini della neoplasia [69].

3.3.2.2 Come “pesare” le informazioni RM che riguardano le pareti orbitarie?

E' importante considerare la “ricaduta” che le informazioni radiologiche hanno sulla decisione clinica di resecare l'orbita nelle neoplasie naso-sinusalì. In presenza di segni radiologici dubbi di invasione orbitaria, il chirurgo deve, per ragioni etiche, prospettare al paziente la possibilità che sia necessario rimuovere l'orbita nel corso dell'intervento. Certamente si riserva la decisione definitiva sulla scorta del mapping istologico intraoperatorio. Se basasse la probabilità di exenteratio solo su segni e sintomi clinici (esoftalmo, alterazione della motilità oculare) correrebbe il rischio di sovrastimare le lesioni. Se, invece, l'ipotesi di dover ricorrere all'asportazione dell'orbita viene formulata sulla base dei dati RM, si deve sottolineare che il valore predittivo negativo - cioè persistenza di linea ipointensa continua tra neoplasia e grasso orbitario - è assai elevato. Al contrario, è relativamente maggiore il rischio di sovrastimare l'estensione neoplastica quando vi è discontinuità parcellare della limitante periostio-connettivale.

3.3.2.3 Può la RM indicare la necessità di ricorrere alla resezione cranio-facciale?

Si tratta di un'informazione che incide in maniera rilevante sulla pianificazione chirurgica soprattutto per due aspetti: da una parte la resezione cranio-facciale, qualora correttamente indicata dalla RM, riduce significativamente la probabilità di persistenza o di recidiva; dall'altra questa procedura comporta un più elevato rischio operatorio e un approccio chirurgico maggiormente demolitivo e deturpante.

Risulta, pertanto, prioritario determinare il tipo di rapporto che esiste tra neoplasia e pavimento della fossa cranica anteriore.

Se la RM dimostra che il tumore è in contatto con l'insieme a “sandwich” di segnali che identificano la base cranica (in T1 dopo mdc osso ipointenso, dura iperintensa, liquor ipointenso) vi è indicazione alla resezione cranio-facciale. Riveste diversa rilevanza graduare l'eventuale invasione endocranica limitata o diffusa oltre la dura o l'infiltrazione del parenchima cerebrale. Queste informazioni incidono, soprattutto, sulla prognosi della malattia;

nel caso di infiltrazione cerebrale non vi é pieno accordo sui limiti, oltre i quali considerare controindicata la resezione (entità della necessaria resezione cerebrale, diffusione al lobo olfattorio o frontale contro-laterale, estensione alla fossa cranica media).

I piani sagittale e coronale permettono di definire con precisione rispettivamente la diffusione posteriore-anteriore e verticale. L'edema e la sostituzione del parenchima cerebrale ricercati nelle sequenze T2 e T1 sono segni indicanti l'infiltrazione dell'encefalo.

Particolare attenzione va posta al **segnale della dura**; quando l'osso é attraversato dalla neoplasia la dura madre é spesso sollevata e deformata. La reazione infiammatoria della meninge si traduce in ispessimento ed enhancement marcato, analogo a quello rilevato alla periferia dei meningiomi (Fig. 32b) (32). L'invasione neoplastica della barriera durale é riconoscibile come discontinuità di questo strato iperintenso (Fig. 38) [69]. Tuttavia, nel caso in cui la RM dimostri l'alterazione dell'osso (assenza o discontinuità della linea ipointensa) e/o modificazioni della dura, la probabilità di dover rimuovere la dura e di procedere ad una plastica risultano molto elevate.

3.3.2.4 Nello studio della base cranica é preferibile impiegare la RM o la TC?

Sia TC che RM si dimostrano accurate nel porre l'indicazione all'intervento chirurgico combinato di resezione cranio-facciale; la RM risulta più affidabile nella valutazione del grado di interessamento neoplastico delle strutture della fossa cranica anteriore (dura madre ed encefalo), in particolare nel caso di lesioni che determinano un'infiltrazione solo parcellare [65, 70, 71].

4 Lesioni neoplastiche maligne: follow up

Nel follow up delle neoplasie nasoinusali l'obiettivo della diagnostica per immagini é di identificare le *complicanze precoci o tardive del trattamento* e la *persistenza o la recidiva neoplastica*. Se si utilizza una chiave di lettura temporale é possibile ordinare questi problemi in tre fasi: *periodo post-operatorio immediato* (ore e giorni); *periodo intermedio* (settimane); *periodo tardivo* (mesi e anni).

4.1 I problemi clinici

I problemi clinici del periodo post-operatorio immediato e intermedio risultano, ovviamente, condizionati dal tipo di chirurgia impiegata, rivestono minore rilevanza (in genere) in caso di trattamento conservativo, sono, invece, più frequenti e di maggiore complessità e gravità negli interventi ampiamente demolitivi, soprattutto nelle resezioni cranio-facciali.

Solo una parte delle complicanze precoci pone indicazione all'Imaging, si tratta - in particolare modo - di **lesioni encefaliche** o **orbitarie** correlate all'intervento: *edema o emorragie cerebrali, deiscenze dei piani di ricostruzione del pavimento della fossa cranica anteriore o delle pareti orbitarie, pneumoencefalo persistente, tromboflebite, sovrainfezione con meningite, esoftalmo* [72].

E' indicato il ricorso alla TC in prima istanza in quanto l'esame é facilmente eseguibile anche se il paziente é scarsamente collaborante. Solo nel sospetto di *lesione del tronco encefalico* o nella necessità di precisare l'*estensione di una trombosi venosa* é opportuno eseguire un'indagine RM.

I problemi clinici che si possono verificare a distanza di mesi dopo l'intervento chirurgico, la radioterapia o la chemioterapia sono rappresentati più frequentemente dalle **complicanze flogistiche tardive**, tra queste il *mucocele* causato da aderenze che ostruiscono il deflusso sinusale, e dalla **persistenza o recidiva neoplastica**.

In questa fase tardiva la comparsa o l'aggravamento di sintomi e segni clinici riveste particolare rilevanza, soprattutto la modalità dell'esordio e l'evoluzione possono prospettare cause diverse: il trisma che insorge durante la radioterapia e si aggrava progressivamente nei mesi successivi é probabilmente causato da danno post-attinico e richiede di escludere un'eventuale osteonecrosi associata, soprattutto della mandibola. La comparsa di *trisma ingravescente* a distanza di mesi dal trattamento può, al contrario, indicare recidiva neoplastica. La *tumefazione sottocutanea o sottomucosa* (rilievo endoscopico), la comparsa di *dolore* (cefalea, nevralgia) o di *segni neurologici* richiedono studio con diagnostica per immagini.

La **strategia del follow up** nei pazienti trattati per neoplasia maligna nasosinusale deve tenere conto di alcuni importanti elementi:

- a. l'*incidenza di metastasi linfonodali* é bassa. La probabilità di diffusione sistemica (polmonare, epatica, ossea) é discreta e correlata all'aggressività biologica dell'istotipo: metastasi più precoci nel carcinoma squamocellulare; lenta diffusione neoplastica perineurale nel carcinoma adenoidocistico, caratterizzato da differente cinetica;
- b. l'*esame clinico-endoscopico* non consente di identificare recidive profonde se non quando voluminose o sintomatiche, quindi in fase avanzata. Anche ricorrendo ad una cadenza trimestrale di controllo clinico nei primi due anni (i più critici) é necessario integrare il follow up con indagini radiologiche.

Obiettivo critico della diagnostica per immagini é, quindi, **individuare la recidiva in fase sub-clinica e differenziarla da un'eventuale complicanza tardiva**. La scelta tra TC e RM, ancora condizionata dalla disponibilità delle apparecchiature, é guidata dall'importanza decisiva della risolu-

zione di contrasto tissutale, essendo la TC meno sensibile nel separare il segnale della recidiva da quello della cicatrice [73].

4.2 I problemi della tecnica di studio

L'interpretazione delle immagini TC o RM della regione nasosinusale post-trattamento (chirurgia, RT o chemioterapia) risulta generalmente complessa per le modificazioni indotte dalla terapia. Queste consistono in *variazioni di morfologia delle strutture anatomiche* conseguenti alla resezione e alla ricostruzione chirurgica, nella *reazione infiammatoria* (spesso iperplastica nella mucosa) indotta dal danno chirurgico e attinico, nelle *modificazioni di densità e segnale dei tessuti residui* provocate dalle diverse terapie [74]. L'insieme di questi elementi riduce significativamente le differenze (morfologia e segnale) tra l'eventuale recidiva neoplastica e le strutture circostanti. E' evidente che la maggiore risoluzione di contrasto della RM massimizza la possibilità di discriminare la lesione dalle modificazioni post-trattamento. Una strategia di studio che preveda un *esame di base a quattro mesi* dal trattamento e un *follow up con cadenza di quattro mesi per i primi due anni* garantisce un'elevata sensibilità nel controllo della malattia [75].

4.3 Semeiotica TC e RM

E' da ritenere presupposto indispensabile all'interpretazione sia della TC che della RM la conoscenza di alcuni elementi:

- a. isotipo ed **estensione** della neoplasia trattata;
- b. **modalità del trattamento** (via d'accesso, entità della resezione, tecnica e materiali di ricostruzione);
- c. **aree a rischio** individuate in sede intraoperatoria;
- d. **decorso post-trattamento**, eventuali complicanze;
- e. quadro clinico attuale.

E' evidente che solo la stretta collaborazione con il clinico permette la disponibilità di queste informazioni in modo costante nel corso del follow up.

4.3.1 Modificazioni tipiche post-chirurgiche

In linea generale, si devono considerare tre principali modificazioni determinate dalla chirurgia: *resezione, ricostruzione e reattività tissutale*.

4.3.1.1 Imaging: elementi critici delle modificazioni post-resezione chirurgica?

La **resezione** é, tra le modificazioni tissutali post chirurgia, quella maggiormente prevedibile in quanto precisata direttamente dal resoconto dell'intervento chirurgico. Nell'ambito di ciascuna modalità di resezione chirurgica c'è – ovviamente - un grado discreto di variabilità nella demolizione, corre-

lato soprattutto alla particolare estensione della neoplasia. E' opportuno, pertanto, sapere che in una *etmoido-maxillectomia* la lamina papiracea può essere stata totalmente rimossa perché a contatto con la neoplasia, garantendo comunque il risparmio dell'orbita (Fig. 39). In questa evenienza TC ed RM possono dimostrare il "collasso" del tessuto adiposo orbitario verso la cavità nasale residua, causato da una insufficiente rigidità della parete orbitaria.

Nelle demolizioni particolarmente ampie, quali la **resezione cranio-facciale**, l'elemento preminente nella valutazione dell'imaging durante il follow up è rappresentato dalla modalità di ricostruzione della separazione tra splancono- e neurocranio.

4.3.1.2 Imaging: elementi critici delle modificazioni post-ricostruzione chirurgica?

La **ricostruzione** genera, probabilmente, l'aspetto più complesso nell'interpretazione dell'esame di follow up. La ragione principale è che richiede di "ricostruire" mentalmente l'assemblaggio della nuova anatomia, per esempio la *sostituzione del pavimento della fossa cranica anteriore* con un "sandwich" artificiale (dura eterologa, galea, reazione durale ipertrofica). Bisogna considerare, inoltre, le modificazioni collaterali che la trasposizione di un muscolo (alterazione del trofismo) o lo spatolamento dell'encefalo (malacia) inducono e il loro variare nel tempo.

a. L'aspetto TC e RM del **complesso meningo-galeale**. Nella maggior parte dei casi un rettangolo di dura corrispondente all'area della lamina cribra viene rimosso, sostituito con un patch di Liodura, suturata con quella nativa; la soluzione di continuo dell'osso è colmata con un ritaglio di galea suturata all'etmoide. Nel periodo immediato post-operatorio è normale rilevare una discreta raccolta idro-aerea extradurale e una piccola raccolta gassosa intradurale. Un *pneumoencefalo in tensione* può, invece, richiedere la decompressione chirurgica. Particolare attenzione deve essere posta nell'immediato post-operatorio alle lesioni dei lobi frontali dell'encefalo, anche se piccole contusioni e un edema modesto sono ritenute normali esiti [75]. E' importante conoscere che l'aspetto a distanza di tempo del complesso meningo-galeale è caratterizzato soprattutto da una "placca" dello spessore tra i 3 e i 5 mm, di segnale elevato sia alla TC che alla RM dopo somministrazione di mdc. L'enhancement si correla ad una reazione infiammatoria cronica e a una ipertrofia e ipervascolarizzazione durale. Il piano sagittale RM dimostra dettagliatamente l'estensione del complesso meningo-galeale, i suoi punti di raccordo con la dura nativa e i rapporti con la cavità nasale residua. Nelle

sequenze T2 pesate l'interfaccia tra l'encefalo e il complesso risulta ipointensa e continua.

b. L'aspetto TC e RM dei **lembi muscolari e miocutanei**. La demolizione del mascellare e l'exenteratio orbitae possono richiedere l'impiego di un lembo muscolare o miocutaneo nella fase di ricostruzione. Generalmente si utilizza il muscolo temporale, riconoscibile per due elementi: l'aponevrosi che ne rappresenta la direttrice é densa alla TC e notevolmente ipointensa alla RM (in tutte le sequenze); la struttura a "ventaglio" dei fasci muscolari si modifica progressivamente nel tempo per l'ipotrofia con incremento della componente adiposa che separa i diversi fasci. L'edema che circonda l'area della ricostruzione si riduce, inoltre, nel tempo. Nei lembi miocutanei gli elementi caratteristici sono rappresentati dalla cute stessa e dal grasso sottocutaneo che hanno segnale tipico sia alla TC che alla RM.

4.3.1.3 Imaging: le modificazioni indotte dalla reattività tissutale

La cruentazione chirurgica delle superfici mucose consiste nella scarnificazione (scollamento sottoperiostale) di alcune strutture ossee della fossa nasale e dei seni condotta con un duplice intento: rimuovere il tumore (il più possibile) in tessuto sano e prevenire la formazione di mucoceli in cavità sinusali "bloccate" all'ostio da processi cicatriziali. Il trauma conseguente alla manovra chirurgica provoca una **reazione cicatriziale spesso iperplastica** che si traduce in modificazioni della morfologia (aspetto polipoidi, incremento diffuso di spessore) e del segnale TC ed RM. Il modello generale dell'alterazione di segnale é l'ispessimento polipoidi con enhancement superficiale e basso segnale (ipodensità, ipointensità) dello strato profondo. Nonostante la RM per la maggiore risoluzione di contrasto dimostri con più facilità queste caratteristiche di segnale, generalmente non é semplice discriminare la recidiva neoplastica dalla lesione cicatriziale (Fig. 40). Il problema richiede il ricorso all'endoscopia ed eventualmente alla biopsia.

Tra gli effetti collaterali indotti dal processo cicatriziale deve essere ricordata l'ostruzione di una cavità sinusale o del dotto naso-lacrimale. Possono così svilupparsi **mucoceli**, soprattutto frontali (omogeneamente ipodensi alla TC, di segnale variabile alla RM in rapporto alla concentrazione proteica nel liquido) e dilatazioni, anche marcate, del sacco lacrimale, associate a epifora.

Le **modificazioni dell'osso** sono frequenti, riconducibili sia ad un trauma diretto (resezione e cruentazione) che a flogosi cronica. Coesistono, pertanto, aumento di spessore e sclerosi con aree di riassorbimento e di erosione parcellare. La sclerosi può, tuttavia, associarsi alla diffusione neopla-

stica intra-diploica o intraspongiotica, soprattutto nel carcinoma adenoidocistico e nel linfoma (Fig. 41).

Mentre la semeiotica di queste alterazioni é bene codificata alla TC, é opportuno sottolineare il loro aspetto RM: elementi tipici delle modificazioni infiammatorie delle pareti sinusali sono l'ispessimento della mucosa e della parete ossea, nella quale l'ipointensità del segnale non é omogenea per la presenza di aree di segnale intermedio, associata a disomogeneità del tessuto adiposo contiguo, di intensità ridotta nelle sequenze SE T1.

4.3.1.4 Modificazioni tipiche post-attiniche

Gli esiti della radioterapia (RT) causano modificazioni diffuse dei tessuti compresi nel campo. Nelle *settimane successive al trattamento RT* é normale rilevare variazioni di densità (TC) e segnale (RM) del tessuto adiposo, determinate dalla flogosi, che si traducono in un aumento di spessore della componente stromale, ciò si riflette in una *disomogeneità diffusa del grasso* che appare attraversato da setti solidi. Molto importante é osservare le *modificazioni dei muscoli*, soprattutto quelli masticatori (muscoli pterigoidei mediale e laterale, temporale e massetere): l'aumento di spessore in questa fase é l'espressione di flogosi ed edema. La somministrazione di mdc causa intenso enhancement del muscolo, spesso asimmetrico. E' utile verificare che la *normale tessitura in fasci del muscolo* sia mantenuta, in modo da escludere infiltrazione neoplastica. Anche la struttura dell'osso irradiato risulta in questa fase precoce alterata, soprattutto nella sua componente midollare (quando presente). Per tale ragione la RM risulta più sensibile nel dimostrare aree ipointense (sequenze T1) e iperintense (sequenze T2) che si correlano all'edema del midollo osseo. L'edema diffuso, quindi l'aumento simmetrico di spessore, caratterizza anche le modificazioni post-radioterapia della mucosa. Se si somministra mdc (iodato o paramagnetico) si dimostra intenso enhancement superficiale che contrasta con l'assenza di modificazioni dello strato sottomucoso.

Le alterazioni tissutali post-attiniche evolvono da questa fase di flogosi subacuta ad una *fase di "maturazione"*, caratterizzata non tanto dall'edema, quanto da un processo di fibrotizzazione progressivamente sempre meno vascolarizzata. A distanza di 6-7 mesi le variazioni più importanti consistono in una *progressiva riduzione di volume dei muscoli masticatori* che si "retraggono", con relativo aumento della componente adiposa corrispondente alla ipotrofia muscolare. Le modificazioni a distanza del tessuto adiposo dipendono, largamente, dall'entità del processo di fibrotizzazione; in linea generale la densità TC permane non omogenea e più elevata, il segnale RM nelle sequenze SE T1 e T2 si riduce progressivamente. L'enhancement della superficie mucosa é meno elevato, mentre permane bene identificabi-

le una “placca” sottomucosa ipodensa e ipointensa il cui spessore, in genere, é simmetrico. Se nel campo di irradiazione sono state comprese le ghiandole salivari maggiori, queste presentano caratteristiche di morfologia (riduzione simmetrica del volume) e struttura (iperdensità marcata ed omogenea dopo somministrazione di mdc iodato, iperintensità in RM con mdc paramagnetico). L'assenza di saliva si traduce, infatti, in una struttura parenchimatosa e compatta del tessuto ghiandolare, che si esprime clinicamente con iposcialia.

Un'attenzione particolare va posta alle *modificazioni dell'encefalo secondarie alla radioterapia*. Queste possono essere classificate in tre categorie (acute, subacute, tardive) in rapporto all'intervallo di tempo intercorso dal trattamento. Le *reazioni acute* che si verificano nel corso della terapia sono determinate, probabilmente, da danno dell'endotelio capillare e rottura della barriera emato-encefalica con risultante edema vasogeno (risponde ai cortisonici). I quadri TC ed RM sono perciò caratterizzati dall'edema encefalico. Le *modificazioni subacute e tardive* risultano, invece, correlate a lesioni della sostanza bianca che possono variare o progredire dalla demielinizzazione alla necrosi con un quadro, in quest'ultima evenienza, di leucoencefalopatia diffusa necrotizzante. Alla TC le alterazioni della sostanza bianca vanno dalla atrofia alla ipodensità diffusa o focale (necrosi da radiazione). L'incidenza di necrosi é, tuttavia, ridotta; si presenta con effetto massa, la somministrazione di mdc può determinarne notevole enhance-ment, rendendo problematico escludere la recidiva neoplastica. La RM é, certamente, più sensibile nell'individuare anche le più piccole alterazioni della sostanza bianca, soprattutto in sede periventricolare. Queste risultano meglio dimostrate nelle sequenze SE T2 nel piano coronale come minute lesioni focali iperintense. Le aree di demielinizzazione si differenziano dalle lesioni di origine vascolare (aterosclerotiche) perché distribuite secondo la topografia del campo di irradiazione (simmetriche, circoscritte). Come la TC, la RM non é, invece, specifica nel differenziare la necrosi cerebrale post-attinica con effetto massa dalla recidiva neoplastica. Può, in casi selezionati, essere necessario il ricorso alla biopsia stereotassica.

4.3.1.5 La recidiva neoplastica

La *probabilità* di recidiva neoplastica é legata soprattutto a due fattori: l'istotipo e l'estensione locale. Hanno prognosi migliore i pazienti con esteseuroblastoma, carcinoma squamocellulare, carcinoma adenoideocistico. La sopravvivenza a 5 anni risulta significativamente minore nel caso di sarcoma, carcinoma ad elevato grado di malignità e melanoma. Per quanto riguarda le neoplasie “alte” (etmoido-nasali), il fattore discriminante non é costituito dall'erosione della barriera ossea (lamina cribra e fovea) del pavi-

mento della fossa cranica anteriore quanto dall'infiltrazione della dura madre [76]. Questo rappresenta, infatti, elemento prognostico statisticamente significativo nel predire la probabilità di sopravvivenza, mentre l'invasione cerebrale non modifica ulteriormente la prognosi. Nelle neoplasie "basse" (maxillo-nasali), invece, l'invasione delle fosse infratemporale e pterigo-palatina costituisce un elemento di rischio unitamente al grado di invasione della cute (in quest'ultimo caso è maggiore la probabilità di metastasi linfonodali). Per quanto concerne l'infiltrazione parcellare dell'involucro osseo orbitario, i dati della letteratura dimostrano che la probabilità di persistenza o recidiva neoplastica è significativa qualora la periorbita sia infiltrata, soprattutto nella porzione posteriore della lamina papiracea. Per tale ragione non è attualmente ritenuta giustificata la resezione orbitaria con periorbita integra.

Attualmente, il migliore controllo della lesione locale (superiore al 50% a 5 anni) ha modificato la "storia naturale" delle neoplasie maligne naso-sinusalì in quanto i pazienti sopravvivono più a lungo ed è possibile, perciò, osservare un numero più elevato sia di metastasi a distanza che linfonodali, e lo sviluppo di un secondo tumore [77]. Contribuisce a ridurre l'incidenza della recidiva locale la radioterapia integrativa, indicata nel caso in cui i margini chirurgici siano positivi o si tratti di una forma istologica ad alto rischio.

Nel considerare l'impiego dell'Imaging nel follow up è utile distinguere due diverse situazioni: la **recidiva sospettata o già accertata clinicamente**; il **controllo in paziente asintomatico**. Nel primo caso il rilievo obiettivo (spesso una lesione con sviluppo superficiale) e/o i sintomi consentono di focalizzare l'indagine alla definizione dello sviluppo profondo (extramucoso) della lesione, oltre che ad accertarne la struttura (le formazioni cistiche possono rappresentare mucocele). In entrambe le situazioni cliniche, uno degli elementi che maggiormente consente di differenziare la recidiva dalle modificazioni post-trattamento consiste nell'*accurato confronto* con lo studio di base e con le precedenti indagini di follow up, in modo da discriminare un'anomala variazione della "freccia" del tempo. Infatti, è già stato sottolineato che l'evoluzione delle modificazioni tissutali post-trattamento ha, quale denominatore comune, una progressiva riduzione di volume; al contrario, l'accrescimento (cioè l'andamento opposto) pone il sospetto della persistenza o della recidiva neoplastica. Naturalmente, il rilievo di massa, specie se associata a infiltrazione delle strutture circostanti o ad erosione ossea, richiede l'accertamento biptico.

Alcune considerazioni anatomo-chirurgiche consentono di focalizzare l'attenzione all'analisi di aree a maggiore rischio. Nel **carcinoma adenoidocistico** l'infiltrazione perineurale è assai frequente, possiede una cinetica

molto lenta, pertanto i sintomi neurologici sono tardivi, possono comparire anche a distanza di anni. La RM é, in questo caso, indagine di scelta in quanto dimostra direttamente le modificazioni morfologiche (aumento di spessore) e strutturali (enhancement) prima che vi sia erosione ed ampliamento di forami e fessure ossee (criterio radiologico e TC). In alcuni casi la conoscenza di un trattamento chirurgico forse insufficiente secondo i criteri della radicalità oncologica permette di identificare zone “bersaglio” di una più probabile persistenza o recidiva neoplastica.

Infine, é necessario considerare che la particolare struttura dell'osso frontale rende possibile la disseminazione intra-ossea o durale attraverso piccole vene prive di valvole che connettono la diploe agli spazi durali. Una quota, non marginale, di recidive neoplastiche ossee adiacenti all'area di resezione (ma con certezza non coinvolte dalla neoplasia primitiva) possono, in effetti, rappresentare metastasi sviluppatesi con questa modalità.

4.4 Scelte strategiche nell'Imaging durante il follow up

Non é affatto semplice analizzare un'indagine TC o RM nel follow up. E' opportuno prospettare, comunque, una inevitabile “curva di apprendimento” nella quale l'incidenza degli errori é più elevata; presupposto importante per ridurre il tasso é l'impiego di un protocollo standardizzato che permetta di confrontare gli esami successivi secondo piani di studio e sequenze del tutto omologhi.

La risoluzione di contrasto risulta il fattore discriminante nella scelta della tecnica, poiché le modificazioni post-trattamento alterano in misura rilevante la struttura dei tessuti. La RM rappresenta, per tale ragione, lo strumento diagnostico più accurato e, in taluni casi, sufficientemente sensibile da individuare piccole recidive sub-cliniche. La scelta e l'assemblaggio delle sequenze non differisce in modo sostanziale dal protocollo di studio preoperatorio. Può essere opportuno, talvolta, contrarre ulteriormente il tempo di esame, riducendo il numero delle sequenze o la media delle acquisizioni [4].

Bibliografia

1. Loevner LA, Sonners AI. Imaging of neoplasms of the paranasal sinuses. *Magn Reson Imaging Clin N Am* **2002**;10:467-493
 2. Hishikawa Y, Kagawa K, Murakami M, Sakai H, Akagi T, Abe M. Usefulness of positron-emission tomographic images after proton therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* **2002**;53:1388-1391
 3. Stankiewicz JA, Chow JM. Nasal endoscopy and the definition and diagnosis of chronic rhinosinusitis. *Otolaryngol Head Neck Surg* **2002**;126:623-627
 4. Maroldi R, Farina D, Battaglia G, Maculotti P, Nicolai P, Chiesa A. MR of malignant nasosinusal neoplasms. Frequently asked questions. *Eur J Radiol* **1997**;24:181-190
 5. Ginsberg LE. MR imaging of perineural tumor spread. *Magn Reson Imaging Clin N Am* **2002**;10:511-525, vi
 6. Conrad DA, Jenson HB. Management of acute bacterial rhinosinusitis. *Curr Opin Pediatr* **2002**;14:86-90
 7. Sivasli E, Sirikci A, Bayazyt YA, et al. Anatomic variations of the paranasal sinus area in pediatric patients with chronic sinusitis. *Surg Radiol Anat* **2003**;24:400-405
 8. Krzeski A, Tomaszewska E, Jakubczyk I, Galewicz-Zielinska A. Anatomic variations of the lateral nasal wall in the computed tomography scans of patients with chronic rhinosinusitis. *Am J Rhinol* **2001**;15:371-375
 9. Friedman WH, Katsantonis GP, Bumpous JM. Staging of chronic hyperplastic rhinosinusitis: treatment strategies. *Otolaryngol Head Neck Surg* **1995**;112:210-214
 10. Eichel BS. Simplified method of staging hyperplastic rhinosinusitis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **1995**;121:725-728
 11. Lund VJ, Kennedy DW. Staging for rhinosinusitis. *Otolaryngol Head Neck Surg* **1997**;117:S35-40
 12. Hahnel S, Ertl-Wagner B, Tasman AJ, Forsting M, Jansen O. Relative value of MR imaging as compared with CT in the diagnosis of inflammatory paranasal sinus disease. *Radiology* **1999**;210:171-176
 13. Stewart MG, Donovan DT, Parke RB, Jr., Bautista MH. Does the severity of sinus computed tomography findings predict outcome in chronic sinusitis? *Otolaryngol Head Neck Surg* **2000**;123:81-84
 14. Virapongse C, Mancuso A, Fitzsimmons J. Value of magnetic resonance imaging in assessing bone destruction in head and neck lesions. *Laryngoscope* **1986**;96:284-291
 15. Kraus DH, Lanzieri CF, Wanamaker JR, Little JR, Lavertu P. Complementary use of computed tomography and magnetic resonance imaging in assessing skull base lesions. *Laryngoscope* **1992**;102:623-629
 16. Klossek JM, Peloquin L, Friedman WH, Ferrier JC, Fontanel JP. Diffuse nasal polyposis: postoperative long-term results after endoscopic sinus surgery and frontal irrigation. *Otolaryngol Head Neck Surg* **1997**;117:355-361
 17. Eichel BS. A proposal for a staging system for hyperplastic rhinosinusitis based on the presence or absence of intranasal polyposis. *Ear Nose Throat J* **1999**;78:262-265, 268
 18. Drutman J, Babbel RW, Harnsberger HR, Sonkens JW, Braby D. Sinonasal polyposis. *Semin Ultrasound CT MR* **1991**;12:561-574
-

19. DelGaudio JM, Swain RE, Jr., Kingdom TT, Muller S, Hudgins PA. Computed tomographic findings in patients with invasive fungal sinusitis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **2003**;129:236-240
 20. Howells RC, Ramadan HH. Usefulness of computed tomography and magnetic resonance in fulminant invasive fungal rhinosinusitis. *Am J Rhinol* **2001**;15:255-261
 21. Curtin HD, Rabinov JD. Extension to the orbit from paraorbital disease. The sinuses. *Radiol Clin North Am* **1998**;36:1201-1213, xi
 22. Schubert MS. Fungal rhinosinusitis: diagnosis and therapy. *Curr Allergy Asthma Rep* **2001**;1:268-276
 23. Som PM, Dillon WP, Curtin HD, Fullerton GD, Lidov M. Hypointense paranasal sinus foci: differential diagnosis with MR imaging and relation to CT findings. *Radiology* **1990**;176:777-781
 24. Fatterpekar G, Mukherji S, Arbealez A, Maheshwari S, Castillo M. Fungal diseases of the paranasal sinuses. *Semin Ultrasound CT MR* **1999**;20:391-401
 25. Manning SC, Merkel M, Kriesel K, Vuitch F, Marple B. Computed tomography and magnetic resonance diagnosis of allergic fungal sinusitis. *Laryngoscope* **1997**;107:170-176
 26. Nussenbaum B, Marple BF, Schwade ND. Characteristics of bony erosion in allergic fungal rhinosinusitis. *Otolaryngol Head Neck Surg* **2001**;124:150-154
 27. Yoshiura K, Ban S, Hijjiya T, et al. Analysis of maxillary sinusitis using computed tomography. *Dentomaxillofac Radiol* **1993**;22:86-92
 28. Eustis HS, Mafee MF, Walton C, Mondonca J. MR imaging and CT of orbital infections and complications in acute rhinosinusitis. *Radiol Clin North Am* **1998**;36:1165-1183, xi
 29. Yousem DM. Imaging of sinonasal inflammatory disease. *Radiology* **1993**;188:303-314
 30. Younis RT, Anand VK, Davidson B. The role of computed tomography and magnetic resonance imaging in patients with sinusitis with complications. *Laryngoscope* **2002**;112:224-229
 31. Younis RT, Anand VK, Childress C. Sinusitis complicated by meningitis: current management. *Laryngoscope* **2001**;111:1338-1342
 32. Tsuchiya K, Makita K, Furui S, Kusano S, Inoue Y. Contrast-enhanced magnetic resonance imaging of sub- and epidural empyemas. *Neuroradiology* **1992**;34:494-496
 33. Enzmann DR, Britt RH, Placone R. Staging of human brain abscess by computed tomography. *Radiology* **1983**;146:703-708
 34. Haines AB, Zimmerman RD, Morgello S, et al. MR imaging of brain abscesses. *AJR Am J Roentgenol* **1989**;152:1073-1085
 35. Van Tassel P, Lee YY, Jing BS, De Pena CA. Mucocelles of the paranasal sinuses: MR imaging with CT correlation. *AJR Am J Roentgenol* **1989**;153:407-412
 36. Asmus R, Koltze H, Muhle C, et al. MRI of the head in Wegener's granulomatosis. *Adv Exp Med Biol* **1993**;336:319-321
 37. Allbery SM, Chaljub G, Cho NL, Rassekh CH, John SD, Guinto FC. MR imaging of nasal masses. *Radiographics* **1995**;15:1311-1327
 38. Morassi ML, Trimarchi M, Nicolai P, et al. [Cocaine, ANCA, and Wegener's granulomatosis]. *Pathologica* **2001**;93:581-583
 39. Trimarchi M, Gregorini G, Facchetti F, et al. Cocaine-induced midline destructive lesions:
-

- clinical, radiographic, histopathologic, and serologic features and their differentiation from Wegener granulomatosis. *Medicine (Baltimore)* **2001**;80:391-404
40. Trimarchi M, Nicolai P, Lombardi D, et al. Sinonasal osteocartilaginous necrosis in cocaine abusers: experience in 25 patients. *Am J Rhinol* **2003**;17:33-43
 41. deShazo RD, O'Brien MM, Justice WK, Pitcock J. Diagnostic criteria for sarcoidosis of the sinuses. *J Allergy Clin Immunol* **1999**;103:789-795
 42. Mazziotti S, Gaeta M, Blandino A, Vinci S, Pandolfo I. Perineural spread in a case of sinonasal sarcoidosis: case report. *AJNR Am J Neuroradiol* **2001**;22:1207-1208
 43. Buchwald C, Franzmann MB, Tos M. Sinonasal papillomas: a report of 82 cases in Copenhagen County, including a longitudinal epidemiological and clinical study. *Laryngoscope* **1995**;105:72-79
 44. Kaufman MR, Brandwein MS, Lawson W. Sinonasal papillomas: clinicopathologic review of 40 patients with inverted and oncocytic schneiderian papillomas. *Laryngoscope* **2002**;112:1372-1377
 45. Woodruff WW, Vrabec DP. Inverted papilloma of the nasal vault and paranasal sinuses: spectrum of CT findings. *AJR Am J Roentgenol* **1994**;162:419-423
 46. Dammann F, Pereira P, Laniado M, Plinkert P, Lowenheim H, Claussen CD. Inverted papilloma of the nasal cavity and the paranasal sinuses: using CT for primary diagnosis and follow-up. *AJR Am J Roentgenol* **1999**;172:543-548
 47. Yousem DM, Fellows DW, Kennedy DW, Bolger WE, Kashima H, Zinreich SJ. Inverted papilloma: evaluation with MR imaging. *Radiology* **1992**;185:501-505
 48. Ojiri H, Ujita M, Tada S, Fukuda K. Potentially distinctive features of sinonasal inverted papilloma on MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* **2000**;175:465-468
 49. Petit P, Vivarrat-Perrin L, Champsaur P, et al. Radiological follow-up of inverted papilloma. *Eur Radiol* **2000**;10:1184-1189
 50. Danesi G, Panizza B, Mazzone A, Calabrese V. Anterior approaches in juvenile nasopharyngeal angiofibromas with intracranial extension. *Otolaryngol Head Neck Surg* **2000**;122:277-283
 51. Nicolai P, Berlucchi M, Tomenzoli D, et al. Endoscopic surgery for juvenile angiofibroma: when and how. *Laryngoscope* **2003**;113:775-782
 52. Lloyd G, Howard D, Lund VJ, Savy L. Imaging for juvenile angiofibroma. *J Laryngol Otol* **2000**;114:727-730
 53. Schick B, Kahle G. Radiological findings in angiofibroma. *Acta Radiol* **2000**;41:585-593
 54. Lloyd G, Howard D, Phelps P, Cheesman A. Juvenile angiofibroma: the lessons of 20 years of modern imaging. *J Laryngol Otol* **1999**;113:127-134
 55. Chagnaud C, Petit P, Bartoli J, et al. Postoperative follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: assessment by CT scan and MR imaging. *Eur Radiol* **1998**;8:756-764
 56. Lasjaunias P, Picard L, Manelfe C, Moret J, Doyon D. Angiofibroma of the nasopharynx. A review of 53 cases treated by embolisation. The role of pretherapeutic angiography. Pathophysiological hypotheses. *J Neuroradiol* **1980**;7:73-95
 57. Howard DJ, Lloyd G, Lund V. Recurrence and its avoidance in juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* **2001**;111:1509-1511
 58. Maroldi R, Battaglia G, Farina D, Maculotti P, Chiesa A. Tumours of the oropharynx and oral cavity: perineural spread and bone invasion. *Jbr-Btr* **1999**;82:294-300
-
-

59. Dillon WP, Som PM, Fullerton GD. Hypointense MR signal in chronically inspissated sinonasal secretions. *Radiology* **1990**;174:73-78
 60. Som PM, Curtin HD. Chronic inflammatory sinonasal diseases including fungal infections. The role of imaging. *Radiol Clin North Am* **1993**;31:33-44
 61. Van Tassel P, Lee YY. Gd-DTPA enhanced MR for detecting intracranial extension of sinonasal malignancies. *J Comput Assist Tomogr* **1991**;15:387-392
 62. Som PM, Shapiro MD, Biller HF, Sasaki C, Lawson W. Sinonasal tumors and inflammatory tissues: differentiation with MR imaging. *Radiology* **1988**;167:803-808
 63. Nemzek WR, Hecht S, Gandour-Edwards R, Donald P, McKennan K. Perineural spread of head and neck tumors: how accurate is MR imaging? *AJNR Am J Neuroradiol* **1998**;19:701-706
 64. Chow JM, Leonetti JP, Mafee MF. Epithelial tumors of the paranasal sinuses and nasal cavity. *Radiol Clin North Am* **1993**;31:61-73
 65. Paling MR, Black WC, Levine PA, Cantrell RW. Tumor invasion of the anterior skull base: a comparison of MR and CT studies. *J Comput Assist Tomogr* **1987**;11:824-830
 66. Han MH, Chang KH, Kim IO, Kim DK, Han MC. Non-Hodgkin lymphoma of the central skull base: MR manifestations. *J Comput Assist Tomogr* **1993**;17:567-571
 67. Woodruff WW, Jr., Yeates AE, McLendon RE. Perineural tumor extension to the cavernous sinus from superficial facial carcinoma: CT manifestations. *Radiology* **1986**;161:395-399
 68. de Pressigny M, Gilain L, Coste A, Peynegre R. [Value of imaging in sphenoid sinus diseases. Role of magnetic resonance]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* **1993**;110:303-309
 69. Maroldi R, Farina D, Battaglia G, Maculotti P, Nicolai P. Risonanza Magnetica e Tomografia Computerizzata a confronto nello staging delle neoplasie rino-sinusal. Valutazione di costo-efficienza. *Radiol Med (Torino)* **1996**;91:211-218
 70. Han JS, Huss RG, Benson JE, et al. MR imaging of the skull base. *J Comput Assist Tomogr* **1984**;8:944-952
 71. Mafee MF. Nonepithelial tumors of the paranasal sinuses and nasal cavity. Role of CT and MR imaging. *Radiol Clin North Am* **1993**;31:75-90
 72. Fliss DM, Zucker G, Cohen A, et al. Early outcome and complications of the extended subcranial approach to the anterior skull base. *Laryngoscope* **1999**;109:153-160
 73. Reisner K, Uhlig U. The influence of computer tomography on treatment strategies and follow-up in tumors of the nasopharynx and the paranasal sinuses. A retrospective study on 104 patients. *Strahlenther Onkol* **1996**;172:1-8
 74. Loevner LA, Yousem DM, Lanza DC, Kennedy DW, Goldberg AN. MR evaluation of frontal sinus osteoplastic flaps with autogenous fat grafts. *AJNR Am J Neuroradiol* **1995**;16:1721-1726
 75. Schuster JJ, Phillips CD, Levine PA. MR of esthesioneuroblastoma (olfactory neuroblastoma) and appearance after craniofacial resection. *AJNR Am J Neuroradiol* **1994**;15:1169-1177
 76. Levine PA, Debo RF, Meredith SD, Jane JA, Constable WC, Cantrell RW. Craniofacial resection at the University of Virginia (1976-1992): survival analysis. *Head Neck* **1994**;16:574-577
 77. Shibuya H, Yasumoto M, Gomi N, Yamada I, Ohhashi I, Suzuki S. CT features in second cancers of the maxillary sinus. *Acta Radiol* **1991**;32:105-109
-
-

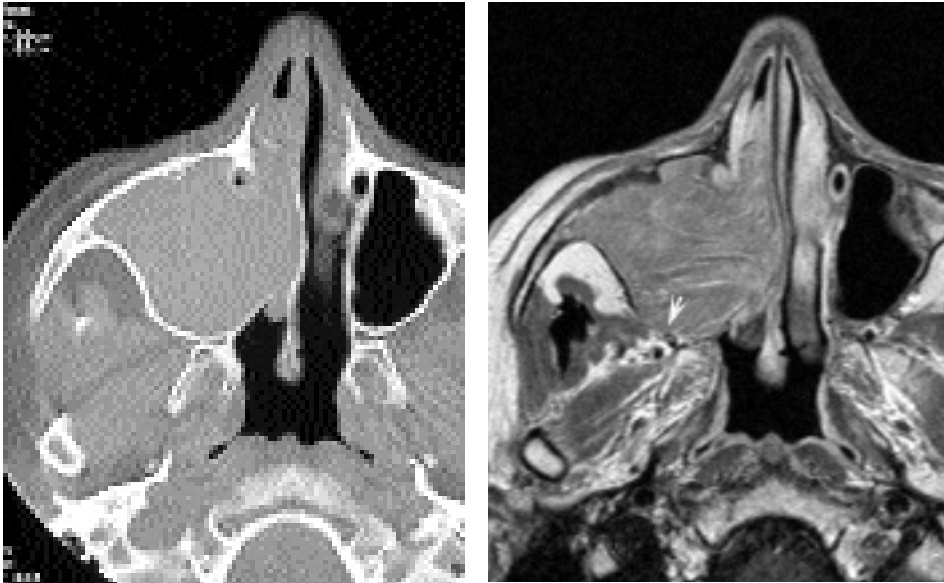


Fig. 23. **Papilloma invertito** mascellare destro. Alla TC (a) la lesione non ha caratteri specifici, l'allargamento delle pareti del seno mascellare suggerisce la natura benigna. Nella sequenza RM T1 con mdc (b) si dimostra il tipico pattern colonnare costituito da strie parallele alternate (iper/ipointense). L'esame, ottenuto a distanza di mesi dalla TC, evidenzia il riassorbimento di parte della parete posteriore del seno mascellare (freccia bianca).

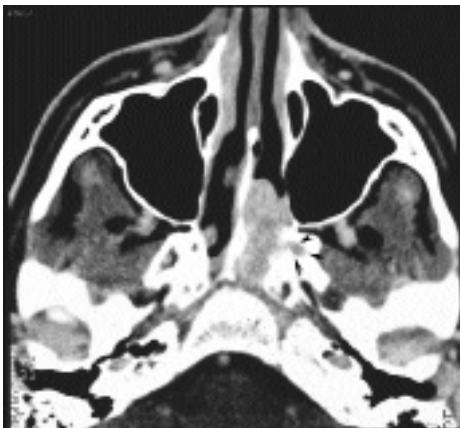


Fig. 24. **Angiofibroma giovanile** caratterizzato dalla notevole impregnazione dopo somministrazione di mdc. La lesione si estende all'interno della midollare della radice del processo pterigoideo (freccie nere).

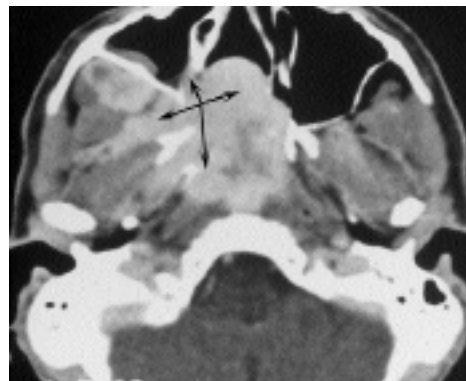


Fig. 25. **Angiofibroma giovanile** con estensione oltre che nella coana anche nel rinofaringe, all'interno del processo pterigoideo, nella fessura pterigo-palatina e nella fossa infra-temporale (freccie).



Fig. 26. **Angiofibroma giovanile** con prevalente estensione nella fossa infra-temporale sinistra (freccie nere) e deformazione della parete del seno mascellare. Posteriormente la lesione si estende all'interno del clivus (freccie bianche).



Fig. 27. **Angiofibroma giovanile** esteso ad occupare completamente i seni sfenoidali, parte della fessura orbitaria superiore (freccie) e la grande ala dello sfenoide sinistro (freccie bianche).



Fig. 28. **Recidiva di angiofibroma giovanile** con estensione intra-diploica nella grande ala dello sfenoide destro (freccie bianche) e lungo la seconda branca del trigemino (freccie nere).

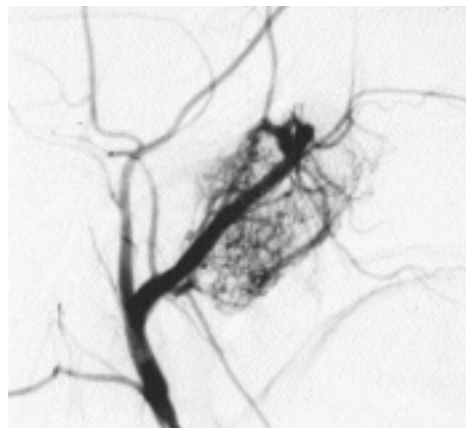


Fig. 29. **Angiofibroma giovanile** vascolarizzato dai rami terminali dell'arteria mascellare interna.

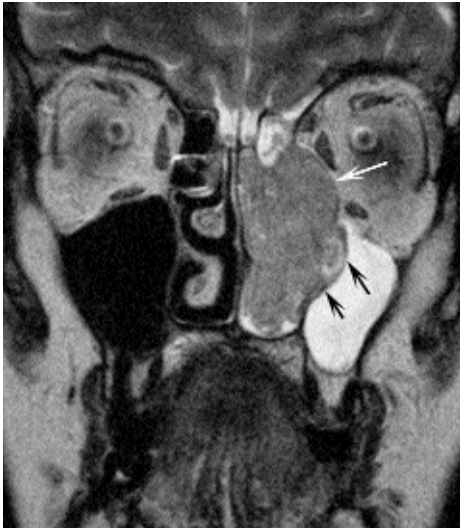


Fig. 30. **Adenocarcinoma naso-etmoidale** sinistro. Nella sequenza RM T2 il ristagno di muco nel seno mascellare risulta iperintenso mentre la massa ha intensità intermedia. La parete mediale del seno mascellare sinistro è rimodellata (frece nere). Anche la lamina papiracea è deformata ma si riconosce una limitante ipointensa netta che separa la lesione dal tessuto adiposo orbitario (freccia bianca).

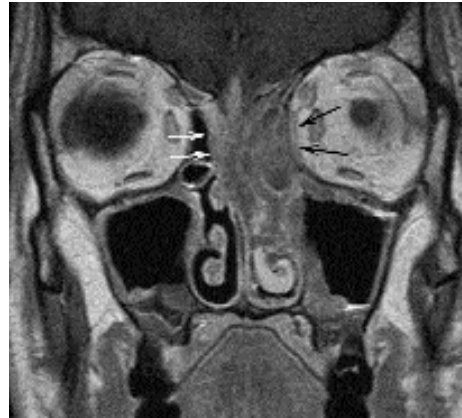


Fig. 31. **Linfoma non-Hodgkin** con infiltrazione permeativa della lamina papiracea sinistra; questa appare attraversata da tessuto solido che si dispone a placca lungo la sua superficie orbitaria (frece nere). Attraverso l'infiltrazione del setto, la lesione si estende nell'etmoide contro-laterale (frece bianche).

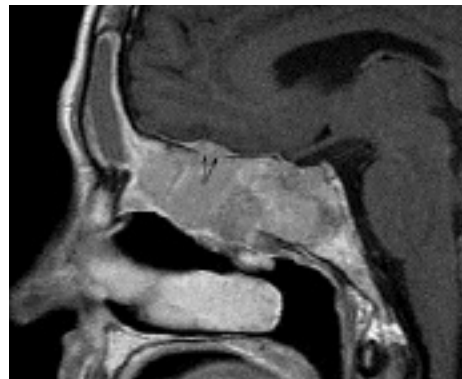
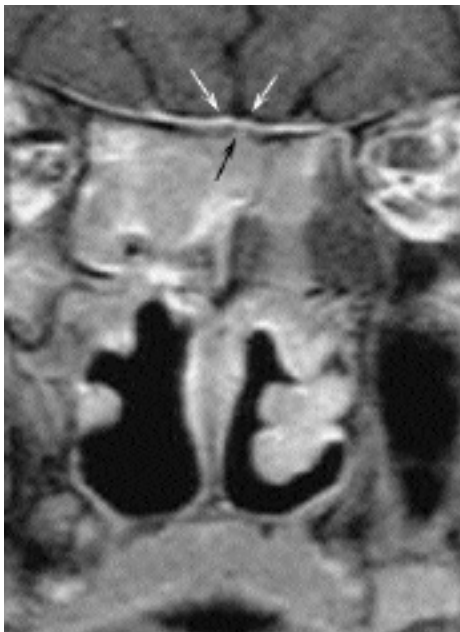


Fig. 32. **Adenocarcinoma etmoidale.** **a)** Invasione dei seni sfenoidali ed erosione del tetto a destra (freccia nera); ispessimento ed impregnazione della dura (frece bianche) con spazi liquorali normali. **b)** Nel piano sagittale si dimostra che la massa (di segnale intermedio) attraversa la linea ipointensa che corrisponde a periostio/osso del planum sfenoidale, solleva la dura senza oltrepassarla (frece).



Fig. 33. **Recidiva di carcinoma squamocellulare** con ampia invasione intracranica/intracerebrale in entrambi i lobi olfattori. Invasione parcellare delle pareti medialie orbitarie.



Fig. 34. **Diffusione perineurale** di carcinoma squamocellulare della fossa nasale. **a)** Invasione della fossa pterigo-palatina ed estensione lungo il nervo vidiano (freccie nere). **b)** Il piano sagittale condotto lungo il canale vidiano lo dimostra occupato dalla diffusione perineurale; sclerosi delle limitanti ossee, marcatamente ipointense (freccie nere).

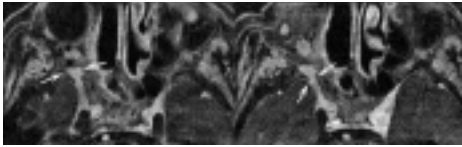


Fig. 35. **Recidiva neoplastica con diffusione perineurale** a livello del nervo mascellare destro. Nelle sequenze VIBE spicca l'impregnazione della neoplasia rispetto al tessuto cicatriziale della fossa pterigo-palatina (freccette).

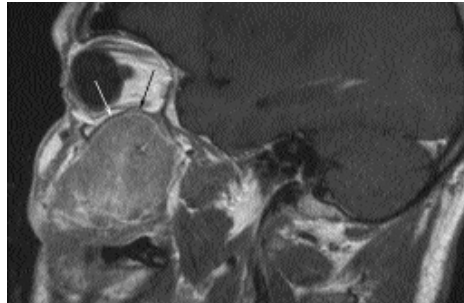


Fig. 36. **Carcinoma squamocellulare del seno mascellare**. Nella sequenza RM T1 permane riconoscibile la limitante ipointensa tra neoplasia e contenuto orbitario (freccette).

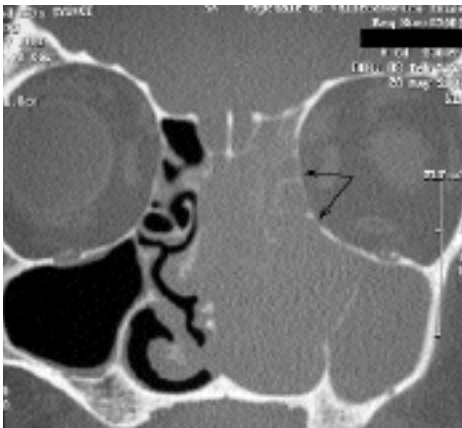


Fig. 37. **Adenocarcinoma naso-etmoidale** sinistro con ampia distruzione del setto nasale e decalcificazione della lamina papiracea (freccette).

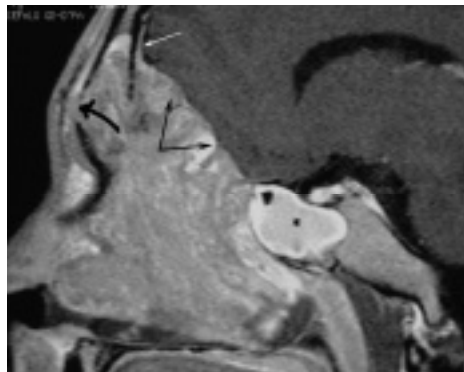


Fig. 38. **Adenocarcinoma etmoidale** con ampia infiltrazione del pavimento della fossa cranica. La limitante iperintensa della dura si riconosce solo alla periferia della massa (freccia bianca) mentre è "cancellata" per ampi tratti (freccette nere). Oltre a distruggere la parete posteriore del seno frontale, la lesione ne infila la cavità erodendo anche la parete anteriore (freccia curva). Ristagno iperintenso nel seno sfenoidale (*).

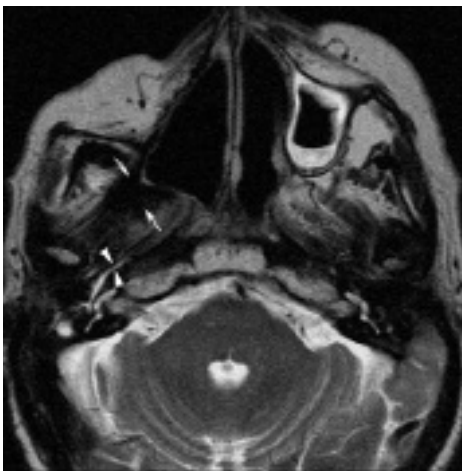


Fig. 39. **Esiti di etmoido-maxillectomia** destra con exenteratio orbitae. Cicatrice ipointensa nella sede pregressa del processo pterigoideo destro (freccette bianche). Ristagno liquido nella tuba destra "bloccata" (punte di freccia).

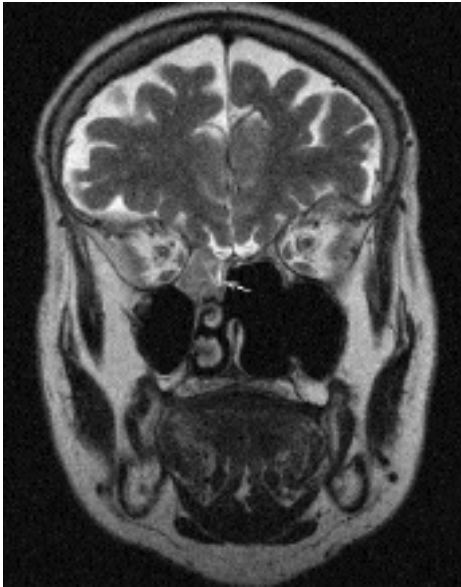


Fig. 40. **Esiti di etmoido-maxillectomia** sinistra. Materiale di segnale intermedio si localizza nell'etmoide destro, medialmente alla porzione residua della lamella verticale del turbinato medio. Non accessibile direttamente alla visione endoscopica, la lesione merita un follow up più ravvicinato ed eventuale biopsia.

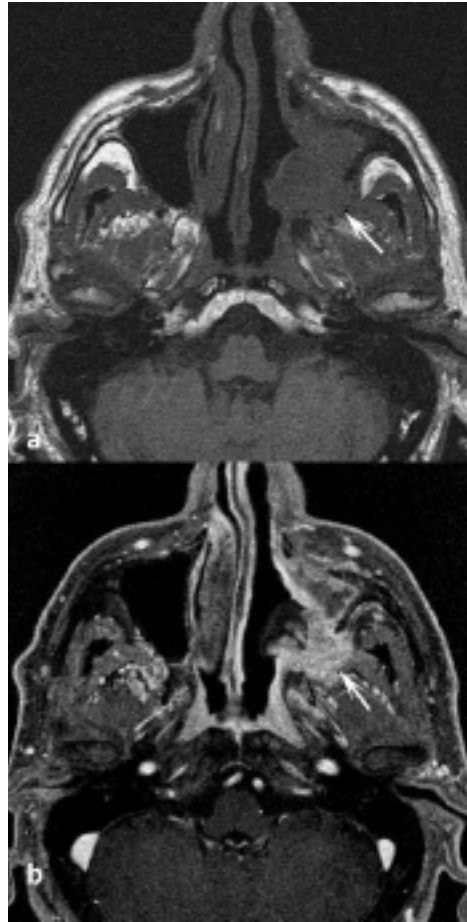


Fig. 41. **Recidiva di carcinoma adenoidocistico** del seno mascellare sinistro. La lesione (frecche) appare di segnale intermedio nella sequenza RM T1 (a) e marcatamente impregnata dopo mdc nella sequenza VIBE (b). Da rilevare la ipointensità della midollare ossea del corpo dell'osso zigomatico sinistro, possibile segno di invasione intraspongiotica.



Fig. 42. **Metastasi al seno cavernoso** di carcinoma indifferenziato etmoidale contro-laterale. La lesione (frecche) si localizza nel seno cavernoso destro determinando encasement del sifone carotideo.

CAPITOLO II

VIE DI APPROCCIO ALLA RINOBASE





IL MID-FACE DEGLOVING

G. DANESI*, D. PANCIERA**, F. PADUANO*, C. SQUEGLIA*

* U.O. ORL Desenzanod/G; ** U.O. ORL Piove di Sacco

Introduzione

I vantaggi della tecnica del midface degloving sono rappresentati da una ampia esposizione della mesostruttura faciale, delle cavità nasali, dei seni paranasali, del rinofaringe, del basicranio anteriore, del clivus, dall'assenza di cicatrici chirurgiche esterne al volto e dall'assenza di deformità facciali. Tutti questi fattori rendono la tecnica di "degloving" una opzione chirurgica importante nel repertorio otorinolaringoiatrico.

Casson et al. nel 1974 hanno descritto accuratamente la tecnica di "degloving" che ancora oggi viene utilizzata.

Tecnicamente il degloving consente il sollevamento dei tessuti molli nasali simmetricamente alla esposizione bilaterale della parete mascellare anteriore senza produrre ferite esterne al volto.

I vantaggi di questa tecnica sono:

- 1) ampio accesso a lesioni delle cavità nasali, del setto, dei seni mascellari, etmoidali, sfenoidale, del rinofaringe e del clivus.
- 2) L'esposizione e l'accessibilità chirurgica sono maggiori di quelle ottenibili con incisioni cutanee faciali (accesso chirurgico esterno tradizionale)
- 3) Possibilità di approcci combinati per via subfrontale, pterionale, temporale-infratemporale per lesioni espansive coinvolgenti il basicranio.

Nel corso degli anni questa tecnica è stata impiegata per diverse problematiche. Casson et al l'hanno utilizzata in procedure ricostruttive craniofacciali (osteotomie per avanzamenti o riduzioni). Sachs, Conley et al (1984) l'hanno impiegata nel trattamento del papilloma invertito naso-sinusale mentre Terzian (1985) l'ha utilizzata nel trattamento del fibroangioma nasofaringeo.

Tecnica chirurgica

Dopo induzione dell'anestesia generale previa intubazione oro-tracheale, il tubo curvo viene fissato alla cute del mento in posizione mediana.

Infiltrazione della mucosa endonasale e della mucosa del solco gengivale superiore e della fossa canina. con anestetico

Una incisione con bisturi lama 11 trasfissante intersetto-columellare ed intercartilaginea separa la punta del naso dal dorso nasale. L'incisione è poi continuata lateralmente lungo il contorno dell'apertura piriforme in modo da ottenere un rilassamento dei tessuti molli circostanti il vestibolo nasale. L'incisione sottolabiale è estesa dal 1° molare superiore al controlaterale passando per la linea mediana.

Per via smussa sottoperiostale si esegue sollevamento dei tessuti molli sovrastanti il dorso nasale.

Analogamente i tessuti molli facciali sono ampiamente sollevati partendo dall'incisione sublabiale per via sottoperiosteale, esponendo ampiamente la parete anteriore dei seni mascellari fino alla cornice orbitaria inferiore. Durante questo scollamento si deve identificare e rispettare il peduncolo neurovascolare infraorbitario.

L'esposizione è completata quando i tunnels nasali e mascellari vengono messi in collegamento, interrompendo i residui punti di adesione.

A questo punto il labbro superiore, la columella, la punta del naso, le cartilagini alari sono sollevate e retratte al di sopra della piramide nasale ossea fino al livello della cornice orbitaria inferiore.

Con sega oscillante si crea piccolo tassello osseo in corrispondenza del peduncolo neurovascolare infraorbitario in modo tale da isolarlo e conservarlo.

Il sacco lacrimale può essere spostato dalla fossa lacrimale in modo che l'esposizione chirurgica possa arrivare più in alto sino al legamento cantale interno.

Alcuni autori (Paavolaunen et al; Krause et al.) hanno apportato alcune modifiche a questo "degloving" classico ritenendo che le cartilagini triangolari e la piramide ossea nasale, lasciata in sede, restringano l'accesso chirurgico al tetto nasale ed alla parte più posteriore delle cavità nasali e del basi-cranio anteriore.

Secondo Paavolaunen (Paavolaunen et al, 1986), sollevando la parte superiore delle cartilagini nasali e la piramide ossea nasale assieme ai tessuti molli nasali, è possibile ottenere una migliore esposizione. Ciò può essere ottenuto mediante due osteotomie basali ed una resezione settale.

Tecnicamente il degloving proposto da Paavolaunen non si differenzia dal degloving classico per quanto riguarda il sollevamento dei tessuti molli della faccia attraverso il tunnel labio-mascellare.

A livello nasale, però, l'incisione della mucosa deve essere effettuata solamente lungo il bordo inferiore dell'apertura piriforme, non effettuando quindi l'incisione transfissa e intercartilaginea e non separando quindi la punta del naso dal retrostante dorso nasale.

Le due osteotomie laterali vengono effettuate in modo tale che queste si possano congiungere a livello del tetto nasale.

Il setto nasale con la sovrastante mucosa viene tagliato con forbice partendo dalla spina nasale anteriore. La resezione della cartilagine viene condotta quanto più possibile parallela alle 2 osteotomie in modo tale da congiungersi con queste a livello del tetto nasale.

In questo modo l'intero scheletro osseo-cartilagineo del naso può essere sollevato con i sovrastanti tessuti molli fino ad esporre la sutura naso-frontale e la cornice orbitaria inferiore.

La variante di degloving proposta da Krause et al, si differenzia da quella di Paavulainen per il fatto che, oltre alle due osteotomie laterali (analoghe a quelle della rinoplastica ma eseguite per via sottolabiale), l'autore esegue una osteotomia mediana tra la spina nasale anteriore e la parte più anteriore (1 cm) della cresta mascellare in modo da separarla dalla sottostante maxilla. Un lembo muco-periostale bilaterale è scolpito a livello del pavimento nasale mediante una incisione che dal margine anteriore dello stesso pavimento riporta indietro per circa 2 cm.

L'incisione settale comincia 1 cm posteriormente rispetto alla parte più anteriore della cresta mascellare ed è diretta verso il nasino. In questo modo la parte caudale del setto nasale non viene mobilizzata (come invece accadeva nella tecnica di Paavulainen).

Una volta completata l'esposizione, mediante le osteotomie è possibile l'aggressione della lesione.

Quasi sempre l'antro mascellare omolaterale alla lesione è aperto mediante le osteotomie sulla parete anteriore del seno mascellare, con rispetto ovviamente del peduncolo infraorbitario e del canale naso-lacrimale. L'accesso all'etmoide è consentito da una osteotomia a livello del processo frontale del mascellare. In questo caso due osteotomie (1 superiore ed 1 inferiore) vengono eseguite attraverso l'apertura piriforme ed in questo modo anche la maxillectomia mediale è completata. Dopo aver eseguito la maxillectomia mediale, il labirinto etmoidale, il seno sfenoidale, il setto nasale sono ampiamente aggredibili.

Un adeguato accesso al rinofaringe può richiedere la rimozione della parete posteriore del seno mascellare e del processo ascendente del palatino. A questo livello un vivace sanguinamento è dovuto all'ineruzione dell'art. palatina maggiore; in questo caso l'emostasi deve essere accurata. Dopo rimozione della parete posteriore del seno mascellare i muscoli pterigoidei, la parete posteriore dello sfenoide ed il clivus risultano ampiamente accessibili.

Il limite laterale di questa esposizione chirurgica è dato dal processo coronoideo della mandibola e più posteriormente e lateralmente dall'art. caroti-

de interna che decorre nel contesto del seno sfenoidale. Inferiormente il limite è dato dall'osso palatino anche se sono possibili maxillectomie allargate al palatino.

L'intervento si conclude dopo rimozione di tutte le spicole ossee dopo accurata emostasi, ottenuta sia con pinza bipolare sia con generoso tamponamento delle cavità nasali.

I tessuti molli nasali e facciali sono riposizionati delicatamente nella loro sede; punti transfissi sono posti a livello intersettocolumellare e a livello del piede della columella. La cute del vestibolo nasale è suturata lungo il contorno dell'apertura piriforme con punti riassorbibili. Ricostruzione del frenulo labiale superiore e sutura riassorbibile dell'incisione sottolabiale.

Un archetto di contenzione può essere posizionato su dorso nasale per ridurre l'edema dei tessuti molli.

Il tamponamento è di solito rimosso entro la 5° giornata postoperatoria.

Risultati

Le sequele più frequentemente riscontrate in seguito a degloving sono l'anestesia dell'emipalato, l'intorpidimento cutaneo in regione infraorbitaria, le parestesie dentarie, le crostosità nasali (soprattutto nei primi 3 mesi dopo l'intervento), lievi deformità columellari da deposito di matrice connettivale, restringimento del vestibolo nasale da esiti cicatriziali.

Discussione

Il midface degloving consente un'ampia esposizione dei seni paranasali, delle cavità nasali, del setto, del rinofaringe ed anche del tetto nasale e della parte più posteriore del basicranio anteriore qualora si utilizzino gli approcci modificati di Krause o Paavulainen.

Complessivamente, il midface degloving consente una maggiore esposizione del campo operatorio rispetto alle tecniche tradizionali per via esterna.

Il papilloma invertito nasosinusale rappresenta la patologia più indicata per essere trattata con midface degloving. Grazie a questo approccio anche papillomi invertiti di grandi dimensioni [stadio III, IV] possono essere ampiamente rimossi.

Il fibroangioma nasofaringeo rappresenta anch'esso, una indicazione al midface degloving per i seguenti motivi:

- 1) possibilità di controllo (e di eventuale legatura) dell'arteria mascellare interna
 - 2) controllo di estensioni laterali extra-sinusali della malattia
 - 3) controllo della fascia faringo-basilare dopo etmoido-sfenoidectomia e rimozione di piccoli residui di malattia
-

Anche cordomi del clivus e condrosarcomi a sviluppo prevalentemente mediano possono essere rimossi mediante “degloving”.

La possibilità di combinazione del degloving con approcci transfrontali, pterionali, temporali consentono la rimozione di lesioni che si estendono al basicranio anteriore.



Bibliografia

- 1: Kyoshima K, Matsuo K, Kushima H, Oikawa S, Idomari K, Kobayashi S.
Degloving transfacial approach with Le Fort I and nasomaxillary osteotomies:
Alternative transfacial approach.
Neurosurgery. 2002 Apr;50 (4) : 813-20; discussion 820-1.
 - 2: Baumann A, Ewers R.
Midfacial degloving: an alternative approach for traumatic corrections in the Midface.
Int J Oral Maxillofac Surg. 2001 Aug ; 30(4) :272-7.
 - 3: Allibone JB, Casey AT, Powell M, Cheeseman AD.
The midface degloving approach for intracranial tumours.
Br J Neurosurg. 2001 Apr; 15(2) : 109-15.
 - 4: Giacomarra V, Russolo M, Arnez ZM, Tirelli G.
External osteotomy in rhinoplasty.
Laryngoscope. 2001 Mar; 111(3) : 433-8.
 - 5: Danesi G, Panizza B, Mazzoni A, Calabrese V.
Anterior approaches in juvenile nasopharyngeal angiofibromas with intracranial Extension.
Otolaryngol Head Neck Surg. 2000 Feb;122 (2) : 277-83.
 - 6: Krause GE, Jafek BW.
A modification of the midface degloving technique.
Laryngoscope. 1999 Nov; 109 (11) : 1781-4.
 - 7: Uretzky ID, Mair EA, Schoem SR.
Endoscopically guided midfacial degloving in infants for removal of congenital
And acquired midfacial masses.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1998 Dec 15; 46(3) : 145-58.
 - 8: Brasnu D, Lacourrey O, Menard M, Roux FX, Lacourrey H.
The versatile midface degloving approach. Re-updating the method, apropos of a Case.
Ann Otolaryngol Chir crvicofac. 1989; 106 (4) :268-70. French.
 - 9: Price JC, Holliday MJ, Johns ME, Kennedy DW, Richtsmeier WJ, Mattox DE.
The versatile midface degloving approach.
Laryngoscope. 1988 Mar; 98 (3) :291-5.
 - 10: Antonelli AR, Cappiello J, Di Lorenzo D, Donajo CA, Nicolai P, Orlandini A.
Diagnosis, staging, and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA).
Laryngoscope. 1987 Nov; (11) : 1319-25.
 - 11: Maniglia AJ.
Indications and techniques of midfacial degloving. A 15-year experience.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1986 Jul ; 112 (7) : 750-2.
-

12: Lafond G.

Modification of the sublabial approach to midface, nasopharynx, and postnasal tumors.
J Otolaryngol. 1985 Jun; 14 (3) : 183-6.

13: Casson PR, Bonanno PC, Converse JM.

The midface degloving procedure.

Plast Reconstr. Surg. 1974 Jan ; 53 (1) : 102-3. No abstract available.



IL TRAINING ANATOMICO DISSETTORIO NASO-SINUSALE

P. CASTELNUOVO, A. PISTOCHINI, M. CICCOLELLA, G. PADOAN, G. DELÙ,
G. COLOMBO, M. BIGNAMI

U.O. ORL 2 Università dell'Insubria. Varese

Premesse

La chirurgia endoscopica dei seni paranasali rappresenta oggi la tecnica chirurgica di prima scelta nel trattamento della patologia infiammatoria rinosinusale. Il chirurgo endoscopista deve possedere una conoscenza dettagliata dell'anatomia chirurgica e radiologica del massiccio facciale presupposto fondamentale per poter eseguire correttamente le tecniche chirurgiche. L'utilizzo quotidiano e sistematico della endoscopia delle prime vie aeree permette di familiarizzare con gli strumenti endoscopici e nello stesso momento anche quello di migliorare gradualmente la propria manualità. Tuttavia per realizzare una curva di crescita idonea alla complessità del distretto nasosinusale e delle patologie ad esso correlate è indispensabile la pratica dissettoriana endoscopica presso un laboratorio anatomico. La pratica della dissezione consente di acquisire una conoscenza reale delle strutture anatomiche e di attuare un allenamento specifico. Nel training alla chirurgia endoscopica è quindi fondamentale acquisire il senso d'orientamento, utilizzando una tecnica di confronto tra le immagini anatomiche endoscopiche macroscopiche, radiologiche (TC). Nel video da noi realizzato mostriamo la tecnica di comparazione delle immagini durante una dissezione anatomica endoscopica che segue i tempi chirurgici di un intervento di etmoidosfenoidotomia ed apertura endonasale dei seni frontali e mascellari. Verranno inoltre sottolineati i punti di rischio di danno iatrogeno tipici di questa procedura.

I tempo: uncinectomia

Parziale inferiore, eseguita con pinza a morso retrogrado introdotta delicatamente nel meato medio, si identifica il bordo libero del processo uncinato, infero-lateralmente al pavimento della bulla etmoidale, nel triangolo d'unione tra la porzione verticale e orizzontale del processo uncinato, se ne asporta una piccola porzione che ci permette di identificare l'ostio naturale del seno mascellare.

Totale: si completa l'uncinectomia utilizzando una sonda bottonuta da seno mascellare introdotta nell'infundibulo e con movimento postero-anteriore si lussa il processo uncinato anteriormente. Il processo uncinato è sezionato con pinze pediatriche taglienti a stelo angolato, procedendo in senso caudo-craniale fino alla radice del turbinato medio. Tale procedura evita lesioni a carico della lamina papiracea e della periorbita, (punto di rischio). L'utilizzo di strumenti taglienti miniaturizzati evita lo stripping della mucosa.

II tempo: antrostomia media

L'antrostomia è eseguita senza superare il piano orizzontale passante inferiormente all'angolo inferiore e laterale della bulla, importante punto di repere per evitare lesioni della lamina papiracea. L'identificazione dell'ostio naturale del seno mascellare è eseguita utilizzando una sonda da seno mascellare. La meatotomia è allargata in senso dorso-ventrale, con pinza a morso retrogrado a spese dell'area delle fontanelle anteriori. La variazione di consistenza dell'osso, che in prossimità del dotto naso-lacrimale è più spesso, ci indica il limite anteriore d'apertura per evitare il danneggiamento del dotto stesso, (punto di rischio).

III tempo: apertura del recesso frontale

L'approccio al recesso frontale appare il tempo chirurgico più difficile e delicato di tutta la dissezione endoscopica etmoidale. Si esegue utilizzando l'endoscopio con diametro 4 mm con angolo di visione di 45° e ferri miniaturizzati taglienti, con singola e doppia curvatura, per poter mantenere la punta dello strumento al centro dell'immagine chirurgica. Le strutture che compongono il recesso frontale sono tre: l'agge nasi, il processo uncinato e la bulla etmoidale. Queste strutture presentano una pneumatizzazione ed una curvatura molto variabili. Questa variabile interindividuale, "la pneumatizzazione", condiziona la possibilità dell'accesso all'ostio del seno frontale. In particolare il processo uncinato con le sue possibili varianti può inserirsi cranialmente sul tetto etmoidale, sulla lamina papiracea, o, sulla porzione sagittale del turbinato medio creando dei gusci ossei che causano disventilazione (Fig.1).

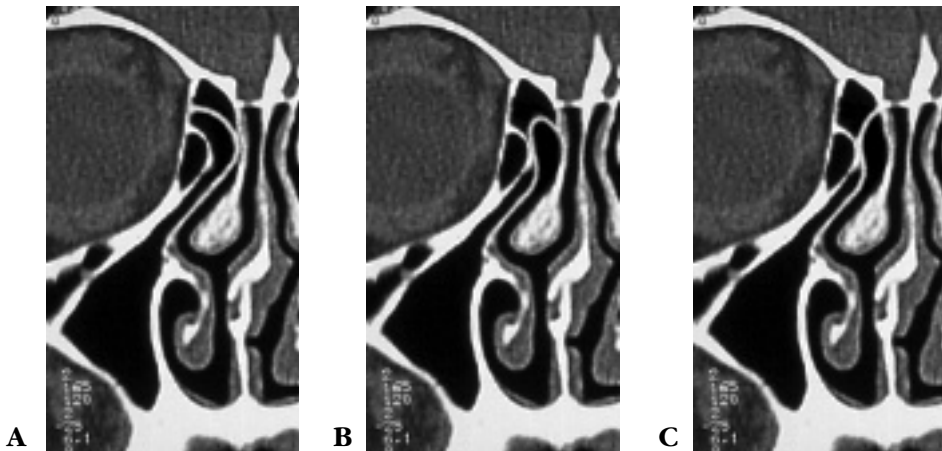


Fig.1 Il processo uncinato può terminare A)sulla papiracea, B)sulla porzione sagittale del turbinato medio, C)a livello del tetto etmoidale

La bulla etmoidale, quando particolarmente pneumatizzata, può svilupparsi cranialmente e anteriormente chiudendo l'accesso all'ostio del seno frontale (Fig.2), come l'agger nasi se è molto pneumatizzato (Fig.3).



Fig.2 iperpneumatizzazione della bulla

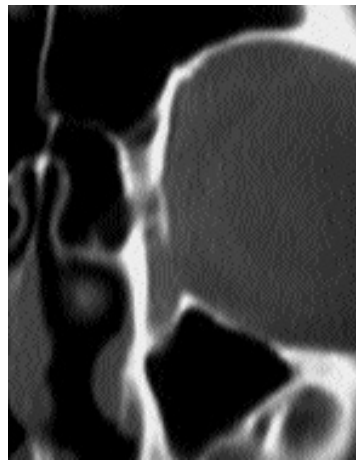


Fig.3 iperpneumatizzazione dell'agger nasi

Queste strutture devono essere riconosciute e delicatamente asportate con strumenti taglienti compiendo movimenti precisi atti ad asportarle senza provocare stripping mucoso. Punto di repere importante è la porzione craniale del processo uncinato lasciato in sede dopo l'uncinectomia. Analizzando la sua morfologia e il suo rapporto con il tetto etmoidale si

riesce ad identificare l'ostio naturale del seno frontale con il minore traumatismo possibile. Nell'apertura del recesso frontale il punto di rischio è rappresentato:

- medialmente e superiormente dalla porzione laterale della lamina cribra, la cui lesione provoca una fistola rinoliquorale.
- superiormente e dorsalmente dall'arteria etmoidale anteriore, la cui lesione può provocare un'emorragia intraorbitaria con immediata proptosi e rischio di perdita del visus;
- lateralmente dalla lamina papiracea la cui lesione espone la periorbita. Evento di per sé non pericoloso se la periorbita è riconosciuta e non lesionata. In caso di lesione della periorbita si rischia una lesione del muscolo retto mediale con l'insorgenza di diplopia ed un'emorragia intraorbitaria.

IV tempo: etmoidotomia anteriore

L'apertura della bulla etmoidale è eseguita, utilizzando la J-curette, nel suo angolo infero-mediale, punto di sicurezza per non ledere la lamina papiracea posta lateralmente. Identificata il lume, la resezione della bulla è completata con pinze taglienti per non strappare la mucosa parietale che ricopre la papiracea ed il tetto etmoidale.

V tempo: etmoidotomia posteriore

La dissezione dell'etmoide posteriore inizia attraverso l'asportazione della porzione frontale del turbinato medio (lamina basale). Per riconoscere tale struttura, bisogna procedere con l'endoscopio fino alla coda del turbinato medio, dove la lamina basale decorre quasi orizzontalmente (III porzione), e avanzando in senso dorso-ventrale, si va a ricercare il punto dove la lamina cambia orientamento, curvando superiormente e ponendosi in un piano frontale. L'apertura della seconda porzione del turbinato medio va eseguita nell'angolo infero mediale, utilizzando una J-curette che permette di concentrare la forza sull'apice dello strumento, mantenendone il controllo anche in caso di cedimento improvviso della parete ossea impedendo un'approfondimento non controllato dello strumento. L'apertura in questo punto di sicurezza evita lesioni della lamina papiracea, posta lateralmente e la destabilizzazione del turbinato medio con conseguente lateralizzazione. Con strumenti taglienti si procede a sezione delle fini lamelle ossee che dalla lamina basale dei cornetti raggiungono la papiracea fino ad ottenere una unica cavità etmoidale posteriore. Osservano la lamina papiracea, l'apice dell'orbita e tutto il tetto etmoidale si possono evidenziare le arterie etmoidali anteriore e posteriore. L'arteria etmoidale anteriore presenta un decorso da laterale a mediale con un senso dorso-ventrale e può facilmen-

te sporgere dal piano osseo della fovea etmoidale ricoperta o no da un sottile canale osseo. Fra l'arteria e l'ostio del seno frontale è sempre presente la prima foveola etmoidale che presenta però notevoli variazioni morfologiche nell'estensione e nell'inclinazione. L'arteria etmoidale posteriore presenta un decorso da laterale a mediale, con un senso ventro-dorsale e un'inclinazione meno accentuata. Decorre in vicinanza della parete anteriore dello sfenoide e generalmente non sporge dal piano osseo della foveola etmoidale.

VI tempo: sfenoidotomia

L'approccio al seno sfenoidale è duplice; il seno può essere raggiunto per via intranasale transfenoidale diretta o per via intranasale transetmoido-sfenoidale. La scelta di una o dell'altra via è condizionata dalle caratteristiche anatomiche della fossa nasale, ed in particolare dal recesso sfenoetmoidale. Nel caso si utilizzi la via intranasale transfenoidale diretta si procede con gli strumenti diretti tangenzialmente al setto. Si identifica il bordo coanale superiore, risalendo nel recesso sfenoetmoidale, si identificano lateralmente la coda del turbinato medio e dei turbinati superiore e supremo. Postero medialmente al turbinato superiore o supremo se è presente, si identifica l'ostio naturale del seno sfenoidale. La sua calibratura è eseguita con pinza tagliente a morso circolare. Nel caso si utilizzi la via intranasale trans-etmoido-sfenoidale, dopo l'asportazione della bulla, si procede all'apertura della seconda porzione del turbinato medio che dà accesso all'etmoide posteriore. Con una J curette si deve identificare il bordo libero del turbinato superiore che piega lateralmente sulla lamina papiracea. Con pinze miniaturizzate taglienti si deve sezionare la porzione caudale del turbinato superiore-supremo. Durante questa manovra chirurgica si deve preservare la lamina basale dei cornetti superiore e supremo evitando movimenti di trazione che possano danneggiarla. Il rischio di danno iatrogeno in questa sede riguarda la possibile creazione di una fistola rinoliquorale o la lesione del neuroepitelio olfattorio. Con questa manovra chirurgica si evidenzia l'area anatomica dell'ostio sfenoidale che viene ampliato utilizzando pinze taglienti a morso circolare o un trapano con manipolo intranasale lungo. L'ampliamento dell'ostio naturale del seno sfenoidale permette il controllo della morfologia interna del seno prima di procedere all'asportazione della parete anteriore. In questo modo si possono evidenziare il nervo ottico, il recesso interottico-carotideo e la carotide interna nel suo tratto cavernoso evitando così lesioni iatrogene vascolari e nervose. Identificare ed ampliare l'ostio naturale del seno sfenoidale, permette inoltre di riconoscere la presenza di una cellula di Onodi (Fig. 4).



Fig. 4 Cellula di Onodi destra

La denominazione “ cellula di Onodi ” riguarda l’ultima cellula dell’etmoide posteriore quando questa superi lateralmente o cranialmente il seno sfenoidale. Questa cellula può contenere il nervo ottico e la carotide cavernosa che non appariranno come reperi anatomici all’interno del seno sfenoidale. Il rischio di danno chirurgico in questa situazione anatomica è aumentato se si accede al seno sfenoidale senza identificarne l’ostio naturale che è situato sempre medialmente e caudalmente rispetto alla cellula di Onodi.

Bibliografia

Stammberger H.

The evolution of functional endoscopic sinus surgery.

Ear Nose Throat J. 1994 Jul;73(7):451, 454-5.

Stammberger H.

Nasal and paranasal sinus endoscopy. A diagnostic and surgical approach to recurrent sinusitis.

Endoscopy. 1986 Nov;18(6):213-8.

Stammberger H.

[Personal endoscopic operative technic for the lateral nasal wall—an endoscopic surgery concept in the treatment of inflammatory diseases of the paranasal sinuses]

Laryngol Rhinol Otol (Stuttg). 1985 Nov;64(11):559-66.

Stammberger H, Posawetz W.

Functional endoscopic sinus surgery. Concept, indications and results of the Messerklinger technique.

Eur Arch Otorhinolaryngol. 1990;247(2):63-76. Review.

Stammberger HR, Kennedy DW.

Paranasal sinuses: anatomic terminology and nomenclature. The Anatomic Terminology Group.

Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 1995 Oct;167:7-16.

Messerklinger W.

Background and evolution of endoscopic sinus surgery.

Ear Nose Throat J. 1994 Jul;73(7):449-50.

Messerklinger W.

[The recessus frontalis and its clinical aspects (author's transl)]

Laryngol Rhinol Otol (Stuttg). 1982 May;61(5):217-23.

Messerklinger W.

[Diagnosis and endoscopic surgery of the nose and its adjoining structures]

Acta Otorhinolaryngol Belg. 1980;34(2):170-6.

Lund V.

The evolution of surgery on the maxillary sinus for chronic rhinosinusitis.

Laryngoscope. 2002 Mar;112(3):415-9.

Lund VJ.

Evidence-based surgery in chronic rhinosinusitis.

Acta Otolaryngol. 2001 Jan;121(1):5-9.



DISSEZIONE ANATOMICA RINOSINUSALE E DEL BASICRANIO ANTERIORE CON TECNICA ENDOSCOPICA INTRANASALE

P. CASTELNUOVO, A. PISTOCHINI, F. DE BERNARDI, G. COLOMBO, G. PADOAN,
P. PALMA, M. CICCOLELLA, M. BIGNAMI

INTRODUZIONE

La chirurgia endoscopica rinosinusale, nata per la patologia infiammatoria si è rivolta nell'ultimo decennio al trattamento della patologia neoplastica del basicranio anteriore. Questo presuppone una specifica conoscenza anatomica delle strutture poste sui due versanti della rinobase.

È' quindi fondamentale acquisire la conoscenza:

- dell'anatomia endoscopica rino-sinusale
- delle pareti limitanti le strutture rino-sinusali (orbita, base cranica anteriore)
- della regione sellare e parasellare.

La dissezione anatomica su cadavere, eseguita con tecnica endoscopica, risulta essere un valido esercizio per acquisire una conoscenza anatomica reale non mediata da schemi. E' necessario rilevare che la tecnica endoscopica è in grado di fornire una buona visualizzazione delle strutture nasosinusali, ma permette di ottenere una visione bidimensionale. Requisito principale per il chirurgo è quello di sapere sempre l'esatta posizione in cui si trova: il senso dell'orientamento. Questa sensibilità viene acquisita grazie al training nel laboratorio anatomico. In questa sede un'importante tecnica di training per acquisire il senso di orientamento è quella del continuo confronto di tre differenti tipi di immagine: endoscopica, radiologica (TC), e macroscopica dissezionaria. In questo modo il chirurgo endoscopista acquisisce il senso della profondità, riconoscere i punti di repere endoscopici, impara a rispettare i punti di rischio ed evitare i danni iatrogeni. La conoscenza delle strutture anatomiche che circondano il complesso rino-sinusale consente di avere a disposizione più opzioni chirurgiche in alternativa o

in sinergia al trattamento chirurgico intranasale endoscopico (accesso transcranico con incisione bicoronale, paralateronasale Midface-degloving, ecc) in funzione all'estensione della malattia, ma soprattutto rende possibile il controllo di eventuali complicanze iatrogene. Nel video vengono dimostrate le tecniche di dissezione anatomica endoscopica realizzate secondo gli approcci chirurgici al basicranio anteriore, alla regione sellare e parasellare. Vengono inoltre enfatizzate le tecniche chirurgiche di controllo delle complicanze vascolari, neurali e durali.

1- APPROCCIO DISSETTORIO ENDONASALE ALLA REGIONE SELLARE E PARASELLARE

Dissezione anatomica

L'accesso endoscopico transfenoidale alla regione sellare è duplice. L'ostio naturale del seno sfenoidale può essere raggiunto a livello del recesso sfeno-etmoidale tramite una via intranasale diretta, oppure, con una via intranasale transetmoidale.

Via intranasale diretta:

questa è la via preferita nell'approccio alla regione sellare perché risparmia le strutture anatomiche etmoidali.

Si utilizza l'ottica a visione diretta (0°) e, passando tangenzialmente al setto nasale e medialmente al turbinato medio, si identifica il bordo superiore della coana, e in seguito il margine inferiore del turbinato superiore e supremo. L'ostio sfenoidale si trova supero-medialmente alla coda del turbinato superiore, o medialmente alla coda del supremo, quando presente.

Via intranasale transetmoidale:

se le caratteristiche anatomiche non consentono un approccio diretto al recesso sfenoetmoidale, questo deve essere raggiunto per via transetmoidale. Devono essere considerati a tale proposito: l'impegno mediale del turbinato medio, la presenza di deviazioni o creste settali, la morfologia del recesso sfeno-etmoidale. L'indicazione principale per questo tipo di approccio è rappresentata dalla necessità di estendere in laterale il campo chirurgico per neoformazioni estese al seno cavernoso, al recesso pterigoidei dello sfenoide ed anche la riparazione di difetti ossei della parete laterale del seno o della grande ala dello sfenoide. Il primo tempo dell'approccio intranasale transetmoidale è rappresentato dall'apertura della lamina basale del turbinato medio. L'uncinectomia e l'asportazione della bulla

sono riservate unicamente nei casi di frontalizzazione o returning del margine posteriore del processo uncinato e/o di megabulla.

L'apertura della lamina basale del turbinato medio è eseguito con una J-curette. Il punto di penetrazione dello strumento deve essere individuato appena supero-lateralmente alla confluenza delle tre componenti del turbinato medio. La lamina basale del turbinato medio è totalmente asportata.

Il secondo tempo dissettorio è costituito dall'individuazione del margine libero del turbinato superiore. Si utilizza una J-curette che, appoggiandosi sulla faccia craniale della terza porzione del turbinato medio solleva e lateralizza delicatamente il margine inferiore del turbinato superiore ponendo particolare attenzione a non fratturare la lamina basale. Con questa manovra si evidenzia l'ostio sfenoidale. Si procede, quindi, a sezionare ed asportare la porzione caudale del turbinato superiore preservando la lamina dei cornetti per non provocare csf e non danneggiare in neuroepitelio olfattorio.

Approccio transfenoidale alla regione sellare:

Identificato l'ostio si procede al suo ampliamento inizialmente, con una pinza a morso circolare e, successivamente, con una pinza ossivora di McKenty. Tutta la parete anteriore del seno sfenoidale è così rimossa fino ad esporre il margine anteriore del setto intersfenoidale.

Il setto è fresato utilizzando il trapano intranasale con fresa tagliente. L'abbattimento del setto è completato utilizzando strumenti taglienti, come la pinza di Grünwald. Nell'esecuzione di questa manovra è necessario evitare manovre di torsione o di leva sul setto, al fine di prevenire fratture in corrispondenza della giunzione tra il setto e la parete sfenoidale posteriore poiché, talvolta, il setto intersfenoidale prende origine dai canali ossei dell'arteria carotide interna o dal nervo ottico.

Creata un'unica cavità sfenoidale si procede con un'ottica a 45° all'identificazione dei punti di repere sulle pareti laterali: il nervo ottico e la carotide interna. Il rilievo superiore è formato dal nervo ottico, mentre quello inferiore dalla carotide. Queste due salienze sono separate da una depressione, talvolta molto profonda, che prende il nome di recesso interottico-carotideo.

La parete sellare anteriore forma una protuberanza mediana sulla parete postero-superiore del seno sfenoidale. A questo livello lo spessore dell'osso è molto esiguo e l'identificazione della parete sellare è facilitata dal colore bluastro della dura madre visibile per trasparenza.

Riposizionata l'ottica a 0° la parete sellare anteriore è aggredita esattamente sulla linea mediana utilizzando il trapano intranasale con fresa diamantata. I reperi laterali sono rappresentati dalla protrusione della carotide inter-

na intracavernosa che si continua caudalmente con quella paraclivale. I reperi superiori sono rappresentati da una linea immaginaria che riunisce i due recessi interottici-carotidei e che rappresenta la proiezione del chiasma ottico. Inferiormente i reperi sono rappresentati dalla protrusione del pavimento sellare. Questi reperi sono facilmente identificabili in uno sfenoide ampiamente pneumatizzato (tipo sellare). Quando la pneumatizzazione sfenoidale è minore o minima (tipo presellare o tipo con calle) può essere veramente difficile o impossibile identificare questi reperi. In questi casi diventa indispensabile un'attenta analisi morfologica dell'anatomia radiologica con RM. Ciò che impedisce un'accesso transfenoidale alla sella non è quindi la presenza di uno sfenoide concavo, ma il ravvicinamento fino al contatto cavernoso. La breccia ossea è ampliata in maniera circolare. La fenestrazione del pavimento sellare può essere allargata fino al margine mediale del seno cavernoso. A questo livello sono presenti due strati durali che ricoprono l'ipofisi: la dura periostale esternamente e la capsula ipofisaria internamente.

La dura madre è incisa a croce con un bisturi falcato e si procede all'identificazione del contenuto sellare.

Rischi - lesione nervo ottico, lesione arteria carotide interna

2- APPROCCIO DISSETTORIO ENDONASALE AL SENO CAVERNOSO

Il seno cavernoso (SC), struttura pari situata ai due lati dell'ipofisi, si estende dalla fessura orbitaria superiore alla porzione petrosa del temporale. E' contenuto all'interno di uno sdoppiamento durale adeso allo sfenoide ed ai processi clinoidi anteriore e posteriore. Al suo interno decorrono: l'arteria carotide interna (ICA) con i suoi rami intracavernosi, il nervo abducente e le fibre del simpatico che rivestono l'ICA.

L'oculomotore, il nervo trocleare, la branca oftalmica (V1) del V° n.c. decorrono nella parete laterale del seno in un ripiegamento durale. La branca mascellare (V2) del V° n.c. decorre posteriormente nella parte laterale, anteriormente, sul pavimento del seno.

Dissezione anatomica

Con pinza a morso retrogrado e ottica O°, 4 mm si esegue un'uncinectomia parziale inferiore identificando l'ostio naturale del seno mascellare. Si procede, quindi ad eseguire l'antrostomia media allargando l'ostio mascellare posteriormente con pinza nasale tagliente retta di Mackay-Grunwald con rimozione completa della porzione dorsale della parete mediale del seno mascellare. Scollamento sottomucoperiosteale della mucosa dell'area delle

fontanelle posteriore con identificazione ed elettrocoagulazione bipolare dell'arteria sfenopalatina all'emergenza dal canale omonimo. Si procede ad etmoidotomia posteriore, aprendo la seconda porzione del turbinato medio nel punto di sicurezza infero-mediale. Si procede ad identificazione e sezione del bordo caudale del turbinato superiore svelando così l'ostio del seno sfenoidale. Si procede a sfenoidotomia asportando completamente la parete sfenoidale anteriore. Fresatura con trapano intranasale della pterigoide identificando il canale vidiano nel quale decorrono il nervo e l'arteria omonimi. L'arteria vidiana mette in comunicazione il circolo carotideo interno ed esterno, anastomizzandosi direttamente con l'arteria carotide interna nella sua porzione petrosa e con i rami terminali dell'arteria mascellare interna. Apertura della fossa pterigomascellare con asportazione della parete posteriore del seno mascellare, asportazione del grasso della fossa ed evidenziazione dei rami terminali dell'arteria mascellare interna, del nervo infraorbitario, del forame rotondo, del ganglio sfenopalatino. A questo punto l'abbattimento della pterigoide associato all'etmoidosfenoidotomia e all'abbattimento del setto intersfenoidale consente il dominio completo della parete posteriore dei seni sfenoidali unificati. Si possono facilmente evidenziare i punti di repere per l'accesso alla regione sellare e parasellare: la protrusione della carotide paraclivale, i due recessi interottici carotidei che danno la proiezione del chiasma ottico e la protrusione della carotide cavernosa, sul pavimento del seno una piccola cresta ossea mostra il decorso del canale vidiano che indica l'arteria carotide interna. Una volta asportata la parete posteriore e laterale del seno sfenoidale, seguendo la carotide interna, si apre la dura parietale (foglietto periosteo) e sarà così possibile studiare l'anatomia dell'ICA con i suoi rami intracavernosi ed i suoi rapporti con il VI n.c., unico nervo presente all'interno del seno cavernoso. Avendo cura di conservare il foglietto durale laterale del seno cavernoso, si potranno evidenziare le impronte del III-IV n.c. come pure di V1 e V2. Un interessante esercizio è quello di seguire il decorso intracavernoso del VI n.c. e come in senso ventro dorsale incroci posteriormente la carotide paraclivale portandosi mediale e impegnando il canale durale di "Dorello".

3- DISSEZIONE ENDOSCOPICA ETMOIDALE CON TECNICA CENTRI-PETA

L'etmoidectomia radicale prevede l'asportazione in continuità della mucosa, delle lamelle ossee etmoidali e del turbinato medio. I limiti del campo dissectorio al termine della demolizione devono essere costituiti lateralmen-

te dalla lamina papiracea, posteriormente dalla parete anteriore del seno sfenoidale, cranialmente dal tetto etmoidale e medialmente al residuo craniale della lamina basale dei turbinati etmoidali (lamina dei cornetti). La dissezione può comprendere anche l'abbattimento della parete anteriore dello sfenoide. Queste pareti ossee devono essere totalmente denudate dalla mucosa sovrastante che si avrà cura di rimuovere senza soluzioni di continuo.

La dissezione ha inizio con ottiche 4 mm a 0° e si incide il mucoperiostio a livello della linea mascellare con bisturi rotondo. L'incisione inizia a livello del margine superiore del turbinato inferiore e prosegue cranialmente superando l'ascella del turbinato medio e raggiungendo la porzione ventrale della spina nasale superiore, con bisturi falcato il processo uncinato a livello della sua inserzione anteriore. Con uno scollatore di cottle si scolla in senso ventro-dorsale il lembo mucoperiosteico si medializza il processo uncinato e si individua il piano sottoperiostale a livello della parete laterale dell'infundibulo etmoidale (lamina papiracea). Si procede antero-posteriormente allo scollamento del piano sottoperiostale sino a raggiungere l'apice dell'orbita. Durante questa manovra sono sezionate le lamelle ossee che prendono impianto sulla lamina papiracea fino ad ottenere la sua completa scheletrizzazione. Dorsalmente alla coda del turbinato medio deve essere identificato il forame sfeno-palatino con l'omonima arteria che si biforca nei suoi due rami principali. L'arteria è sezionata con forbici rette e lo scollamento sottoperiosteico prosegue fino a raggiungere il margine superiore della coana. Una variante dissettorie può essere l'asportazione della lamina papiracea mantenendo come piano di scollamento la periorbita che andrà accuratamente preservata.

Qui si esegue quindi una sezione longitudinale della lamina basale dei turbinati etmoidali preservando i 3 mm craniali raggiungendo la parete anteriore del seno sfenoidale, sezionando così il turbinato superiore e supremo. La rimozione della mucosa del tetto etmoidale è completata con una pinza di Strumpell-Voss curva a 45°, utilizzando un'ottica a visione angolata a 45°.m. Tutti i tessuti, in monoblocco, sono così sospinti verso la porzione centrale della fossa nasale (tecnica centripeta) e poi, superando la coana, sono spinti verso il rinofaringe, ed estratti per via transorale. Una variante può estendersi alla fessura olfattoria, alla porzione mediana settale e al tetto del rinofaringe. Tali porzioni anatomiche sono sempre dissecate per via sottoperiostale grazie ad un'incisione iniziale a ferro di cavallo che prende origine anteriormente a livello della protrusione del dotto nasolacrimal, della spina nasale superiore e della corrispondente porzione settale. A livello settale si prosegue poi con un'incisione longitudinale che, raggiunto il bordo dorsale del vomere, si continua nel tetto rinofaringeo raggiungendo la pare-

te posteriore del rinofaringe, dove si riunisce ad analogha incisione contro-laterale che prolunga lo scollamento dall'area delle fontanelle e, rimanendo sovratubarica, raggiunge le pareti posteriori del rinofaringe. Con tale dissezione si asporta in monoblocco e con piano sottoperiosteo tutto il contenuto dei 2/3 superiori della fossa nasale solidali con il tetto del rinofaringe, lasciando in sede la mucosa della parete settale inferiore, del pavimento nasale, del turbinato inferiore e della tuba.

4 a- DISSEZIONE ENDONASALE CON TECNICA ENDOSCOPICA DI MAXILLECTOMIA MEDIALE

Utilizzando un'ottica con visione a 0°, si incide, con bisturi tondo con lama angolata a 60°, la mucosa del pavimento del meato inferiore in corrispondenza della proiezione del margine posteriore della valvola di Hasner, circa 1 cm dorsalmente alla testa del turbinato. L'incisione mucosa prosegue sulla parete laterale, posteriormente alla valvola di Hasner e sulla faccia endomeatale del turbinato inferiore. Il bisturi ruota sul margine inferiore del cornetto inferiore e risale sul suo margine mediale raggiungendo cranialmente la linea mascellare, protrusione del dotto nasolacrimale. Superiormente al turbinato inferiore si crea un lembo mucoso per via sottoperiosteale. Il turbinato inferiore è sezionato, con forbice da turbinati angolata con convessità omolaterale alla fossa nasale, in corrispondenza della precedente incisione. Si completa l'asportazione dei 2/3 posteriori del turbinato inferiore con una forbice retta da turbinati e si procede all'abbattimento della parete mediale del seno mascellare con una fresa o pinze ossivoce o con osteotomo da 2-3 mm. Il limite dorsale della dissezione è rappresentato dalla pterigoide e dalla parete posteriore del seno mascellare. Durante l'asportazione della parete mediale del seno mascellare nel suo terzo posteriore si deve isolare ed elettrocoagulare l'arteria palatina discendente, ramo dell'arteria mascellare interna. Si procede poi alla dissezione del mucoperiostio del seno mascellare con dissettore e pinze a doppia curvatura. Questo accesso chirurgico permette il controllo dissectorio dei 2/3 dorsali della parete laterale e superiore, di 1/3 posteriore di quella inferiore e di tutta la parete posteriore del seno mascellare.

Per poter controllare chirurgicamente le pareti superiore, laterale, inferiore ed anteriore del seno mascellare è necessario ampliare l'approccio chirurgico in senso anteriore e laterale.

Una prima variante riguarda un'estensione anteriore alla testa del turbinato inferiore ed alla dissezione del dotto nasolacrimale con isolamento e scollamento dello stesso e successiva sezione a livello del sacco lacrimale. Un

ulteriore abbattimento della porzione della parete mediale del seno, anteriore al dotto nasolacrimale, permette di accedere alla parete anteriore del seno mascellare.

Una seconda variante "maxillectomia mediale allargata secondo Sturman-camfield" prevede lo scollamento cutaneo e mucoso del bordo laterale dell'incisura piriforme ed una successiva fresatura di tale porzione ossea. Questo ampliamento anterolaterale della dissezione permette di dominare in modo più agevole la parete anteriore del seno mascellare, potendo così procedere ad uno scollamento sottoperiosteale in monoblocco di tutto il seno mascellare.

Rischi - lesione arteria sfeno-palatina, perforazione palato duro, lesione dotto naso-lacrimale.

4b- APPROCCIO DISSETTORIO ENDONASALE ALLA FOSSA PTERIGO-PALATINA

Dissezione anatomica

Dopo aver rimosso la parete mediale del seno mascellare si impegna il forame sfenopalatino con una pinza Mc Kenty e si asporta completamente la parete posteriore del seno mascellare. I limiti della resezione ossea sono medialmente il processo verticale dell'osso palatino e lateralmente l'angolo tra la parete posteriore e quella laterale del seno mascellare.

Si procede ad asportazione del grasso contenuto all'interno della fossa pterigomascellare. L'arteria mascellare è il primo vaso che è identificato ed isolato, giacendo su un piano superficiale. Seguendo il decorso dell'arteria mascellare si isolano i suoi rami terminali. In seguito si segue e si isola il nervo infraorbitario fino alla sua origine dal forame ovale. Medialmente a quest'ultimo si trova l'orifizio del canale pterigoideo che dà passaggio al nervo vidiano. Al di sotto del piano arterioso si isola il ganglio sfenopalatino.

5- DISSEZIONE ANATOMICA ENDONASALE DEL SENO FRONTALE

Dissezione anatomica

L'approccio naso frontale (ANF) tipo I è rappresentato dall'apertura del recesso frontale, per via endoscopica (secondo Messerklinger, Stammberger e Draf tipo I) riconoscendo e componendo le strutture anatomiche che ostruiscono l'ostio del seno frontale (chirurgia delle precamere). Questa tecnica chirurgica non prevede l'ampliamento dell'ostio frontale e nemmeno la fresatura del pavimento del seno. Gli approcci naso-frontali tipo II, III e IV sono una modificazione dell'osteoplastica esterna di Loothrop descritte da

Draf. L' ANF tipo II corrisponde al tipo IIa di Draf e prevede la rimozione del pavimento del seno frontale compreso tra l'orbita e la radice del turbinato medio. L' ANF tipo III corrisponde al tipo IIb di Draf ed estende la rimozione del pavimento all'area compresa tra l'orbita ed il setto nasale. Infine l' ANF tipo IV che corrisponde al tipo III di Draf implica l'apertura del pavimento del seno frontale dalla lamina papiracea di un lato a quella controlaterale attraverso un'apertura nel setto nasale.

ANF I: L'approccio al recesso frontale appare il tempo chirurgico più difficile e rischioso di tutta la chirurgia endoscopica. L'apertura del recesso frontale si esegue utilizzando l'endoscopio 4 mm con visione angolata a 45° e strumenti angolati a 45-90° come uncini bottonuti, curette, pinza di Blakesley-Weil, pinza a giraffa, pinza a morso circolare e gli aspiratori angolati da seno frontale.

Nell'aprire il recesso frontale il reperi di sicurezza è rappresentato dalla lamina papiracea. Dopo aver eseguito un' uncinectomia residua la parte craniale del guscio osseo costituito dal processo uncinato. In questi casi è fondamentale riconoscere il residuo mediale del guscio, differenziarlo dalla porzione sagittale del turbinato medio ed asportarlo con movimenti in senso medio-laterale. Questo servirà ad evitare il traumatismo della porzione obliqua della lamina cribra, punto di grande fragilità

Nel caso in cui la bulla, occupi il recesso per un'eccessiva pneumatizzazione anteriore, si ricerca il margine osseo anteriore, procedendo alla sua asportazione con un movimento antero-posteriore.

Se il sepimento (guscio) è costituito dalla protrusione posteriore dell'agger nasi, la curette deve impegnare l'osso posteriormente ed essere mossa postero-anteriormente. Altro punto pericoloso è rappresentato dall'arteria etmoidale anteriore. Per non lederla i reperi sono rappresentati dall'ostio naturale del seno frontale seguito sempre da una foveola etmoidale di dimensioni differenti. Il canale dell'arteria etmoidale anteriore è riconoscibile anche per la sua inclinazione dorso-ventrale e latero-mediale. Il punto più fragile della lamina cribra è rappresentato dal punto d'entrata dell'arteria etmoidale anteriore nella doccia olfattoria, area in cui la dura madre è molto sottile ed adesa alla lamina ossea.

Il punto di reperi fondamentale nel ANF II e III è rappresentato dall'arco formato dal processo frontale dell'osso mascellare con la radice sagittale del turbinato medio, a sua volta di pertinenza dell'osso etmoidale. Utilizzando un'ottica 0° 4 mm, dopo aver rimosso la mucosa sovrastante questa zona, si utilizza un trapano intranasale inizialmente con fresa tagliente e poi diamantata, procedendo alla rimozione dell'osso fino ad identificare lateralmente l'osso lacrimale, medialmente la porzione sagittale del turbinato medio e cranialmente il pavimento del seno frontale e dorsalmente l'ostio

del seno che viene ampliato in senso ventrale a spese del pavimento. Nella tecnica Draf IIB, la fresatura del pavimento viene estesa medialmente fino al setto nasale sacrificando alcuni millimetri di porzione sagittale del turbinato medio. Un'importante repere è rappresentato dal primo filuzzo olfattorio che viene evidenziato disseccando il mucoperiostio della volta nasale ad indicare il limite della fossa cranica anteriore. Nella descrizione originaria Draf consiglia di estendere la rimozione della mucosa anteriormente al turbinato medio scoprendo totalmente l'area dell'agger nasi, quindi di rimuovere l'osso per identificare il sacco lacrimale. Tale struttura deve essere isolata nella sua porzione craniale e, supero-medialmente ad essa, si procede alla fresatura dell'osso del processo naso-frontale. Il sacco lacrimale rappresenta quindi il margine anteriore del campo dissettorio.

Nella ANF di tipo IV si esegue un'incisione orizzontale della mucosa settale circa 5 mm sotto la proiezione del margine inferiore del turbinato medio. L'incisione verticale della mucosa settale, che deve raggiungere il tetto della fossa nasale, deve essere condotta 0,5 cm posteriormente alla proiezione dell'arco formato dalla radice del turbinato medio con il processo frontale del mascellare. Dopo aver scollato la mucosa con un piano sottopericondrale questa è asportata. La cartilagine settale esposta è rimossa con la pinza di Grunwald o con pinze a morso retrogrado.

Il repere principale è rappresentato da un'area ossea triangolare, il processo naso-frontale (naso-frontal beak degli autori anglosassoni) formato dall'unione della porzione mediale del processo frontale del mascellare con il processo nasale dell'osso frontale. La fresatura ha inizio sulla mediana a livello del rostro (Keel degli autori anglosassoni) formato dalla confluenza della lamina perpendicolare dell'etmoide con il processo naso-frontale. La fresatura va condotta alcuni mm al davanti della proiezione mediale dell'arco della radice del turbinato medio. Tale linea non deve essere assolutamente superata posteriormente onde evitare di penetrare in fossa cranica anteriore.

Individuato il lume del seno frontale si procede ad abbattimento del setto intersinusale ed ampliamento dell'apertura lateralmente fino alle papiracee. Anche in questa tecnica il repere del primo filuzzo olfattorio va ricercato per evidenziare la posizione della doccia olfattoria.

6- ESERCIZIO DI DISSEZIONE ANATOMICA PER LA RIPARAZIONE DELLE FISTOLE LIQUORALI DEL BASICRANIO ANTERIORE

Dopo aver completamente esposto la rinobase si traumatizza un punto pre-scelto provocando un'interruzione ossea e durale.

Si procede poi a scollare la mucosa ed il periostio attorno alla fistola per un tratto di almeno 10 mm attorno al difetto osseo; tale manovra è importante per preparare il letto che riceverà l'innesto. La breccia ossea è riparata ponendo un innesto di cartilagine autologa (cartilagine quadrangolare, conca auricolare) opportunamente modellata, si pone la cartilagine con tecnica underlay incastrandola ai bordi intracranici del difetto osseo, se tale tecnica non è possibile si posiziona l'innesto cartilagineo a coprire la dura con tecnica overlay. Si passa quindi, a ricoprire la fistola con innesti liberi diversamente confezionati secondo la sede e le dimensioni del difetto. Nelle fistole di piccole dimensioni poniamo un innesto mucoperiosteale ricavato dal turbinato medio privato della sua parte ossea che può a sua volta essere utilizzata in alternativa alla cartilagine per la riparazione del difetto osseo. Un secondo tipo di innesto si ottiene prelevando una porzione di mucopericondrio dal setto. Una terza alternativa è rappresentata dalla fascia temporale o dalla fascia lata. Nel caso fosse stata scelta, come sede del difetto, la parete superiore o laterale dello sfenoide è preferibile esercitarsi ad utilizzare del grasso addominale prelevato in pezzo unico. Il letto che accoglierà il lembo andrà preparato demucosizzando l'intero sfenoide.

7 a- IDENTIFICAZIONE DELL'ARTERIA SFENOPALATINA

Dissezione anatomica

Utilizzando un'ottica di 4 mm con visione a 0° si esegue un'incisione della mucosa della parete circa 1 cm anteriormente alla coda del turbinato medio con un bisturi angolato. Si procede scollando il lembo per via sottoperiostale con dissectore fino a raggiungere il forame sfeno-palatino, immediatamente dorsale alla coda del turbinato medio. Anteriormente a tale forame è presente una piccola spina ossea, che funge da pointer per il forame. Identificati i rami terminali dell'arteria sfeno-palatina si procede ad isolarli fino all'ingresso nelle code dei turbinati (rami turbinali) e fino al bordo coanale superiore per il ramo settale.

7b- IDENTIFICAZIONE DELL'ARTERIA ETMOIDALE ANTERIORE E POSTERIORE PER VIA ESTERNA

Dissezione

Si esegue un'incisione curva con bisturi # 15 di circa 2 cm medialmente al canto interno dell'orbita, a metà strada tra il canto interno e la linea mediana del naso. L'incisione, a tutto spessore, interessa cute sottocute e periostio. Il sacco lacrimale è dislocato lateralmente, esponendo l'osso lacrimale

e posteriormente la lamina papiracea. Si procede a scollamento della periorbita dalla lamina papiracea con uno scollatore di Freer fino all'individuazione dell'arteria etmoidale anteriore circa 1,5-2 cm posteriormente al solco lacrimale. Procedendo nello scollamento periorbitale si reperta l'arteria etmoidale posteriore circa 1,5 cm dorsalmente all'arteria etmoidale anteriore.

Rischi- lesione lamina papiracea, lesione periorbita, lesione muscolo retto mediale, lesione muscolo obliquo superiore, lesione sacco lacrimale.

8 a- DISSEZIONE ANATOMICA ENDONASALE DEL SACCO LACRIMALE

L'identificazione anatomica endonasale del sacco lacrimale può essere facilitata grazie all'utilizzo di una fibra ottica, inserita attraverso il canalicolo inferiore per transilluminare la parete laterale del naso nella regione del sacco lacrimale. L'area di massima luminosità non corrisponde alla zona anteriore del sacco lacrimale, ma alla sua porzione postero-mediale, dove la sovrastante corticale ossea è più sottile (osso lacrimale). Talvolta il sacco appare scarsamente evidenziabile per l'interposizione di una cellula dell'aggei nasi.

La dissezione prevede l'asportazione di un lembo di mucosa circolare di circa 1 cm a cavallo della linea mascellare. La rimozione dell'osso esposto è eseguita con fresatura fino all'esposizione della parete mediale del sacco con trapano intranasale. Il repere per iniziare la fresatura viene individuato con l'analisi delle immagini TC in proiezione assiale e coronale. Queste immagini illustrano i rapporti tra lamina papiracea, processo uncinato, osso lacrimale, processo frontale del mascellare e cellula dell'aggei nasi. Le strutture illustrate presentano una notevole differenza di spessore delle lamine ossee. Quest'analisi permetterà di scegliere il punto dove asportare la minore quantità di osso. Minimizzando il trauma chirurgico si ridurranno i processi di cicatrizzazione successiva all'intervento chirurgico, riducendo, così il rischio di stenosi cicatriziale del neostoma lacrimale. La fresatura della parete ossea può raggiungere il margine anteriore del processo uncinato, apprezzando così il differente spessore della corticale, sovrastante il sacco, in senso antero-posteriore. Se l'aggei è particolarmente procidente anteriormente l'accesso al sacco lacrimale prevede la sua apertura. L'incisione del sacco lacrimale è eseguita con un bisturi rotondo angolato di 45°, identificazione il lume, si amplia la breccia con una pinza angolata a 45° tagliente miniaturizzata RinoForce o con shaver.

Rischi- lesione della lamina papiracea

8b- DECOMPRESSIONE DELL'ORBITA

L'antrostomia media deve essere allargata a tutta l'area delle fontanelle in modo da raggiungere dorsalmente la parete posteriore del seno mascellare, ventralmente il dotto naso-lacrimale, cranialmente il pavimento dell'orbita, caudalmente il bordo superiore del turbinato inferiore. Tale apertura permette una buon'esposizione del pavimento dell'orbita e inoltre permette di identificare il decorso del nervo infraorbitario a livello del tetto del seno. Eseguita l'etmoidectomia antero-posteriore e l'abbattimento della parete anteriore del seno sfenoidale, si conserva il turbinato medio a meno che per ottimizzare l'apertura della parete mediale dell'orbita si renda necessaria la sua asportazione. La lamina papiracea è delicatamente incisa e frammentata in modo da essere asportata senza danni alla periorbita sottostante. Essa è rimossa superiormente oltrepassando il limite del tetto dell'etmoide e posteriormente in direzione dell'apice dell'orbita arrestandosi a circa 2 mm dalla parete anteriore dello sfenoide, in corrispondenza dell'ispessimento osseo sotto il quale è situato l'anello di Zinn. Questo punto rappresenta il limite posteriore della dissezione. Il limite anteriore è rappresentato dall'unione della papiracea con l'osso lacrimale.

La fascia del sacco lacrimale può essere scoperta ma non aperta. In seguito si asporta la porzione mediale del pavimento dell'orbita. E' importante non oltrepassare il limite laterale rappresentato dal nervo infraorbitario.

A questo punto si procede all'incisione e all'asportazione della periorbita. A livello del pavimento dell'orbita, è eseguita inizialmente un'incisione laterale e in seguito un'incisione mediale; a livello della parete mediale dell'orbita, sono eseguite due incisioni longitudinali e una serie di incisioni trasversali. Le prime in direzione postero-anteriore, in modo da evitare che il prollassamento del grasso periorbitario impedisca la visione delle strutture posteriori; una superiore, all'altezza del tetto dell'etmoide, l'altra inferiore, a livello del pavimento dell'orbita. Le seconde, trasversali, frammentano la periorbita in modo da poterne eseguire l'asportazione. Una volta creata la strada si può osservare il prollassamento del grasso periorbitario all'interno del seno etmoidale e del seno mascellare.

E' consigliabile preservare una porzione della lamina papiracea a livello dell'angolo craniale e ventrale, per evitare che la protrusione del grasso in tale sede possa ostruire l'ostio naturale del seno frontale.

8c- DECOMPRESSIONE NERVO OTTICO

La dissezione prevede un'etmoido-sfenoidotomia anteroposteriore. A livello dell'ostio del seno sfenoidale si procede al suo allargamento, abbattendo

la parete anteriore mantenendo una direzione medio-laterale ed infero-superiore. E' possibile così osservare, a livello della parete laterale del seno sfenoidale, la disposizione del nervo ottico posto superiormente alla carotide interna. La lamina papiracea a livello dell'etmoide posteriore è asportata dalla periorbita. Dopo aver palpato con una punta smussa il nervo ottico per valutare una sua eventuale deiscenza, si procede alla decompressione usando un trapano telescopico con punta diamantata. La decompressione inizia a livello dell'apice dell'orbita dove l'osso è maggiormente spesso (a livello dell'anello di Zinn) e procede con una direzione postero anteriore. Il limite anteriore di tale decompressione è rappresentato dalle fibre del muscolo retto mediale. A questo punto la dissezione procede posteriormente, lungo la parete del seno sfenoidale con una piccola curette, ponendo molta attenzione alla carotide interna. Il canale ottico è gradualmente aperto con una direzione antero-posteriore. Nel punto in cui il suo spessore diventa particolarmente sottile si procede con una curette di dimensioni appropriate. L'esposizione del nervo sulla sua faccia mediale deve essere di almeno 180° di circonferenza, dall'apice dell'orbita al chiasma ottico. L'arteria oftalmica decorre, all'inizio del canale ottico, nel 55% dei casi sulla superficie inferolaterale ed inferiore nel restante 45%. Progredendo nel canale, questa si posiziona nel 60% dei casi inferomedialmente, nel 30% inferiormente e solo nel 10% inferolateralmente. Di quest'aspetto bisogna tenere conto quando, una volta fresato il canale, si andrà ad incidere la dura: per evitare un'apertura involontaria dell'arteria l'incisione andrà eseguita il più vicino possibile al tetto dello stesso. Arteria e nervo sono ricoperti da due strati di dura: lo strato esterno forma la periorbita, mentre quello più interno accompagna il nervo al bulbo.

L'incisione longitudinale con un bisturi falcato della guaina del nervo (foglietto durale) deve essere condotta in senso postero-anteriore. E' possibile talvolta osservare la fuoriuscita di liquor dopo l'apertura della dura.

Rischi- lesione muscolo retto mediale, lesione nervo ottico, lesione arteria carotide interna, lesione arterie etmoidali, fistola liquorale. Il rischio maggiore durante l'incisione è la lesione dell'arteria oftalmica, evento che si può verificare nei rari casi in cui la sua posizione sia mediana.

8d- CANTOTOMIA LATERALE

Con bisturi si esegue un'incisione cutanea orizzontale dal canto interno laterale fino a raggiungere il margine laterale della cornice orbitaria.

Dopo aver identificato il legamento cantale si procede la dissezione fino ad identificare la crus superiore e quella anteriore.

Scollamento della congiuntiva dalla faccia posteriore della crus inferiore e sua sezione. La sutura del legamento cantale viene eseguita dopo qualche giorno dalla risoluzione della proptosi in anestesia locale.

Indicazioni

- Emorragia intraorbitaria (trauma orbitario, lesione delle arterie etmoidali, chirurgia dell'orbita)
 - Nel trattamento della proptosi del morbo di Basedow
 - Tempo chirurgico in corso di intervento di chirurgia plastica delle palpebre.
-
-

Bibliografia

Stammberger H, Anderhuber W, Walch C, Papaefthymiou G.

Possibilities and limitations of endoscopic management of nasal and paranasal sinus malignancies.

Acta Otorhinolaryngol Belg. 1999;53(3):199-205.

Luxenberger W, Stammberger H, Jebeles JA, Walch C.

Endoscopic optic nerve decompression: the Graz experience.

Laryngoscope. 1998 Jun;108(6):873-82.

Stammberger H, Greistorfer K, Wolf G, Luxenberger W.

[Surgical occlusion of cerebrospinal fistulas of the anterior skull base using intrathecal sodium fluorescein]

Laryngorhinootologie. 1997 Oct;76(10):595-607. German.

Wolf G, Greistorfer K, Stammberger H.

[Endoscopic detection of cerebrospinal fluid fistulas with a fluorescence technique. Report of experiences with over 925 cases]

Laryngorhinootologie. 1997 Oct;76(10):588-94. German.

Kainz J, Stammberger H.

Danger areas of the posterior rhinobasis. An endoscopic and anatomical-surgical study.

Acta Otolaryngol. 1992 Sep;112(5):852-61.

Stammberger H, Hosemann W, Draf W.

[Anatomic terminology and nomenclature for paranasal sinus surgery]

Laryngorhinootologie. 1997 Jul;76(7):435-49.

Honeybul S, Neil-Dwyer D, Lang DA, Evans BT.

Extended transbasal approach with preservation of olfaction: an anatomical study.

Br J Oral Maxillofac Surg. 2001 Apr;39(2):149-57.

Alfieri A, Jho HD, Schettino R, Tschabitscher M.

Endoscopic endonasal approach to the pterygopalatine fossa: anatomic study.

Neurosurgery. 2003 Feb;52(2):374-78; discussion 378-80.

Day JD, Kellogg JX, Tschabitscher M, Fukushima T.

Surface and superficial surgical anatomy of the posterolateral cranial base: significance for surgical planning and approach.

Neurosurgery. 1996 Jun;38(6):1079-83; discussion 1083-4.

Lund VJ.

Endoscopic management of cerebrospinal fluid leaks.

Am J Rhinol. 2002 Jan-Feb;16(1):17-23.

Lund VJ.

Extended applications of endoscopic sinus surgery—the territorial imperative.

J Laryngol Otol. 1997 Apr;111(4):313-5.

LA VIA INFRATEMPORALE (C)

V. ACHILLI

U.O. Ospedale Fatebenefratelli - Milano

La via infratemporale tipo C è un'estensione anteriore e inferiore della via infratemporale B, dalla quale si differenzia principalmente per la demolizione del processo pterigoideo e della sua base d'impianto sulla grande ala dello sfenoide, procedura che permette l'accesso al rinofaringe, alla fossa pterigo-mascellare, al seno sfenoidale e alla regione parasellare.

Delle tre vie (A, B e C) la tipo C è quella più consona al termine di "via infratemporale" perché più delle altre si sviluppa nello spazio infratemporale.

Lo spazio o fossa infratemporale (FIT) è una regione compresa tra l'arcata zigomatica, la mandibola, il processo pterigoideo, lo spazio parafaringeo, la parete posteriore del seno mascellare e la grande ala dello sfenoide. Lateralmente è delimitata dall'arco zigomatico e dal ramo ascendente della mandibola; medialmente dal processo pterigoideo, dalla fossa pterigo-mascellare, dai muscoli tensore e sollevatore del velo e dallo spazio parafaringeo; superiormente dalla grande ala dello sfenoide (è in comunicazione con la fossa temporale); anteriormente dalla parete posteriore del seno mascellare.

Contenuto della FIT: muscoli pterigoideo esterno e interno, branca mandibolare del trigemino (V3) e suoi rami, arteria mascellare interna e suoi rami, plesso venoso pterigoideo.

ANATOMIA CHIRURGICA DELLA FOSSA INFRATEMPORALE

In senso postero-anteriore e latero-mediale le tre principali strutture che si incontrano nell'approccio chirurgico alla FIT sono: l'arteria meningea media, V3 e la radice del processo pterigoideo. Medialmente a queste strutture anatomiche decorre la carotide interna intrapetrosa nel suo tratto orizzontale precavernoso. La lamina pterigoidea mediale costituisce il margine laterale dell'apertura coanale. L'asportazione della radice della pterigoide e del processo pterigoideo è di fondamentale importanza per l'accesso al rinofaringe. La radice della pterigoide e la sua lamina mediale formano altresì la parete posteriore dello spazio pterigo-mascellare. L'asportazione della pterigoide permette un ampio accesso alla fossa pterigo-mascellare e

al suo contenuto: arteria mascellare interna, 2° branca del trigemino (V2) e nervo infraorbitario, ganglio sfeno-palatino e nervo vidiano.

Il seno sferoidale è sito superiormente alla radice del processo pterigoideo e al canale di V2. La fresatura della grande ala dello sfenoide e della base della pterigoide permettono l'identificazione di V2 e del n. vidiano.

Di fondamentale importanza per un'adeguata esposizione della FIT:

- Sezione dell'art. meningea media all'uscita dal forame spinoso
- Sezione di V3 all'uscita dal forame ovale
- Sezione dei muscoli pterigoideo laterale e mediale
- Dislocazione in basso della mandibola

INDICAZIONI ALLA VIA INFRATEMPORALE C

- Tumori della fossa infratemporale (es. schwannomi trigeminali)
- Tumori del rinofaringe e dello spazio peritubarico (es. Ca spinocell., Ca adenocistico, Ca indiff. post RT)
- Fibroangiomi del rinofaringe estesi alla FIT e al basicranio laterale.
- Cordomi del clivus con estensione laterale, alla FIT.

CONTROINDICAZIONI

- Tumori maligni inoperabili con estesa invasione endocranica e durale
- Esteso coinvolgimento della carotide interna con impossibilità al sacrificio della carotide

TECNICA CHIRURGICA

La via infratemporale C è un approccio extradurale che non dà evidenti inestetismi a patto che si preservi il ramo frontale del nervo facciale e si ricostruisca l'arcata zigomatica.

Il sacrificio di V3 determina un'anestesia dell'emivolto e dell'emilingua che può persistere per alcuni mesi e poi scomparire. Non sono riportati difetti di masticazione di lunga durata nonostante la dislocazione temporanea del condilo mandibolare. Non è quasi mai necessario resecare il condilo mandibolare per esigenze di spazio chirurgico.

L'unico difetto cosmetico che si può manifestare in modo più o meno accentuato, è un certo infossamento della regione temporale legato alla dislocazione inferiore del muscolo temporale che va ad obliterare la FIT e il rinofaringe, difetto che può essere colmato da grasso autologo o protesi di silicone.

- Incisione retroauricolo-temporale a C come per la via IT B estesa maggiormente verso l'arcata orbitaria.
- Allestimento di un piano muscolo-periosteo.
- Sezione e chiusura a cul di sacco del condotto uditivo esterno

- Identificazione e sezione dell'arco zigomatico, facendo attenzione al ramo frontale del VII
- Scollamento e dislocazione inferiore del muscolo temporale con l'arco zigomatico sezionato, conservando l'inserzione sulla coronoide mandibolare del m. temporale e la sua vascolarizzazione. Il muscolo sarà utilizzato come lembo vascolarizzato peduncolato per obliterare la cavità di sfeno-petrosectomia e il rinofaringe alla fine dell'intervento.
- Petrosectomia subtotale con conservazione della coclea.
- Identificazione e scheletrizzazione della a. carotide interna verticale e orizzontale fino al forame lacero anteriore. Per fare ciò occorre necessariamente sezionare V3 e art. meningea media.
- Fresatura dell'osso della squama del temporale e della grande ala dello sfenoide.
- Apertura della capsula articolare temporo-mandibolare, asportazione del menisco articolare e dislocazione inferiore del condilo mandibolare.
- Sezione dei muscoli pterigoidei.
- Esposizione della FIT e applicazione del divaricatore da fossa infratemporale.
- Identificazione del nervo vidiano (reperire importante per il seno sferoidale che è mediale al nervo).
- Fresatura del processo pterigoideo per accedere al rinofaringe e allo spazio peritubarico.

Se l'accesso chirurgico è per un tumore del rinofaringe e/o peritubarico occorre sezionare i muscoli pterigoidei esterno e interno vicino all'inserzione sulla mandibola, isolare e seguire la tuba cartilaginea fino al rinofaringe, fresare ampiamente la radice del processo pterigoideo e la sua lamina mediale e laterale, scollare verso il basso il periostio dell'apice petroso e del clivus con i tessuti molli adiacenti, sezionare con forbici robuste le aderenze fibrose a livello della sutura petro-occipitale. Il mucoperiostio del rinofaringe va sezionato anteriormente alla lamina mediale della pterigoide, in modo da aprire il rinofaringe il più anteriormente possibile, in caso di neoplasia.

In caso si tratti di un tumore che coinvolge l'apice petroso, il seno sferoidale e la fossa pterigo-palatina andrà fresato l'osso della base cranica temporo-sfenoidale, isolando il nervo vidiano e l'area blù del seno sferoidale. Il nervo mascellare (V2) decorre superiormente al n. vidiano, sulla parete laterale del seno sferoidale, diretto al forame rotondo e alla fossa pterigo-palatina. Scollando la dura della fossa cranica media sopra l'apice petroso e la

grande ala dello sfenoide si identificherà la carotide orizzontale fino al forame lacero anteriore, ove diverrà intradurale e intracavernosa.

Il nervo mascellare (V2) decorre sulla parete infero-laterale del seno cavernoso. La sezione di V2 permetterà un accesso più agevole alla parete laterale del seno cavernoso.

Alla fine dell'intervento la tuba viene suturata e la cavità oblitterata con lembo peduncolato vascolarizzato di muscolo temporale.



LA VIA ORBITO-ZIGOMATICA

V. ACHILLI

U.O. Ospedale Fatebenefratelli - Milano

La via orbito-zigomatica è un approccio chirurgico complesso che prevede una craniotomia fronto-temporale, l'asportazione della parete superiore e laterale dell'orbita e di parte dell'osso zigomatico. Il fine è di avvicinare il chirurgo a regioni intracraniche profonde e difficilmente raggiungibili quali: la regione para e sovrassellare, il seno cavernoso, la piccola ala dello sfenoide, la regione sfeno-orbitaria e il clivus superiore.

La filosofia dell'approccio chirurgico è quella di enfatizzare la creazione di un'ampia "porta d'entrata" mediante un'ampia craniotomia per raggiungere lesioni profonde, riducendo l'entità della retrazione cerebrale.

La via orbito-zigomatica, descritta per la prima volta da Pellerin (1984)¹ e Hakuba (1986)² e messa a punto da Zabramsky e coll.³ nel 1989, è il frutto della elaborazione di precedenti analoghi approcci al basicranio antero-laterale: Supraorbital-Pterional approach di Al Mefty⁴, Orbito-Zygomatic Infratemporal approach di Delashaw e coll.⁵ etc.. L'approccio chirurgico orbito-zigomatico, con le sue varianti proposte dai vari AA, è largamente adottato in molti centri di Chirurgia del Basicranio per il trattamento di lesioni tumorali e vascolari parasellari e sfeno-orbitarie.

Razionale della via orbito-zigomatica

- ridurre la distanza tra il chirurgo e la lesione
- ridurre l'entità della retrazione cerebrale
- approccio combinato a fossa cranica anteriore e media

Aree anatomiche principali esposte

- regione sellare e parasellare
 - seno cavernoso
 - clivus superiore
 - area petro-sfeno-clivale
 - area sfeno-orbitaria
 - apice petroso
-

Strutture anatomiche principali

- chiasma e n. ottico
- peduncolo ipofisario
- seno cavernoso omolaterale
- a. carotide interna (tratto petroso orizzontale, forame lacero e tratto intradurale- intracavernoso)
- clinoidi posteriori omolaterali e fossa interpeduncolare.
- a. basilare
- seno sfenoidale

Patologia trattata

- Meningiomi sfeno-orbitari
- Meningiomi del "tuberculum sellae"
- Meningiomi clivali e sfeno-clivali
- Cordomi
- Craniofaringiomi
- Schwannomi trigeminali
- Aneurismi e malformazioni vascolari para-sellari

TECNICA CHIRURGICA

- a) *Posizione del paziente:* supina con la testa ruotata di 30-60° dal lato opposto alla lesione. La rotazione è accentuata nei lesioni tumorali o vascolari della fossa cranica anteriore o media e ridotta nelle lesioni del clivus e della fossa cranica posteriore. Il collo è leggermente iperesteso (fig. 1). In questa posizione il lobo frontale, una volta scollata la dura, tende a reclinarsi posteriormente e ad allontanarsi dalla regione sovraorbitaria.
- b) *Incisione cutanea e conservazione del ramo frontale del n. faccia - le:* L'incisione inizia in regione preauricolare, 1 cm circa al davanti del trago, inferiormente al processo zigomatico, e si estende superiormente e anteriormente ad arco, esponendo ampiamente la regione fronto-temporale. L'incisione termina oltre la linea mediana, di poco posteriore al bordo del cuoio capelluto, in corrispondenza della linea mediopupillare controlaterale (fig. 1). L'incisione comprende cute, sottocute e galea superiormente, fascia del muscolo temporale inferiormente. Il piano di clivaggio risparmia il pericranio e il tessuto aureolare ad esso adeso, che rimane aderente al piano osseo, disponibile per un eventuale lembo ricostruttivo. Il lembo cutaneo viene ribaltato in avanti. Si potrà sacrificare il ramo anterio-
-

re dell'a.temporale superficiale ma si deve aver cura di risparmiare il tronco principale dell'**arteria temporale superficiale** che decorre anteriormente al trago e alla radice dell'elice e che potrebbe servire per eventuali lembi liberi microvascolari. Si deve altresì risparmiare il **ramo frontale del n. facciale** che decorre lateralmente al processo zigomatico, nel grasso compreso tra i foglietti superficiale e profondo della fascia temporale superficiale, 1.7 cm circa posteriormente all'arco zigomatico. Nello scollare il lembo cutaneo è bene fermarsi a circa 2 cm dal bordo superiore del processo zigomatico e dal margine orbitario laterale e approfondire l'incisione attraverso i foglietti superficiale e profondo della fascia temporale, allestendo un lembo di fascia temporale adesa al sottocute dentro al quale decorre il ramo frontale del VII (fig. 2). Il piano di sicurezza sarà sulla superficie del m. temporale. Si incide il margine superiore e anteriore del m. temporale e lo si ribalta inferiormente, avendo cura di eseguire uno scollamento sottoperiostale e di evitare la coagulazione monopolare per impedire l'atrofia del lembo muscolare.

- c) *Craniotomia fronto-temporale e lembo osseo orbito-zigomatico.* Ampia craniotomia fronto-temporale (pterionale). La forma e l'estensione del lembo osseo variano a seconda della localizzazione della lesione; la craniotomia sarà più estesa anteriormente verso l'osso frontale e la regione sovraorbitaria nelle lesioni che interessano maggiormente la fossa anteriore; sarà invece estesa più inferiormente nella squama del temporale per le lesioni della fossa media e posteriore (fig. 3).

L'allestimento del lembo osseo orbito-zigomatico in monoblocco si esegue con sega reciprocante mediante sei osteotomie (fig.4): la prima separa la radice del processo zigomatico dalla sua inserzione sulla squama del temporale. Il taglio è obliquo per facilitare la giustapposizione e la fissazione dei lembi ossei. La seconda e la terza passano attraverso l'osso zigomatico appena sopra l'eminanza malare (fig.4). La terza osteotomia procede dallo spazio intraorbitario lateralmente alla fessura orbitaria inferiore e si estende in senso medio-laterale a incontrare la seconda osteotomia e a completare la separazione dell'osso zigomatico. La periorbita viene protetta con strisce di telfa o merocel e detrattori delicati. Si scolla quindi la dura della fossa anteriore dalla regione sovraorbitaria e si procede alla quarta osteotomia che inizia 1 o 2 mm lateralmente al canale sovraorbitario e si estende sul tetto dell'orbita posteriormente per 3-4 cm, angolata verso l'apice della fessura orbitaria superiore

(fig.5). Le ultime due osteotomie separano la parete orbitaria superiore e laterale dal resto dell'orbita e connettono le due fessure orbitarie superiore e inferiore (fig. 5). A questo punto la rimozione del lembo osseo orbito-zigomatico può essere effettuata senza difficoltà. Se necessario possono essere rimossi con una fresa diamantata o con una pinza ossivora la parte mediale del tetto dell'orbita e/o il processo clinoidico anteriore.

d) *Ricostruzione.* Il riposizionamento dei lembi ossei orbito-zigomatico e pterionale e il loro fissaggio con placche e viti permette un ottimo risultato estetico (fig.6). Il lembo di muscolo temporale va riposizionato e suturato al pericranio fronto-temporale e la dura suturata (dopo un accesso intradurale) in modo adeguato ad evitare una fistola liquorale.

COSIDERAZIONI FINALI

L'approccio chirurgico orbito-zigomatico offre un'ampia via d'accesso al trattamento di lesioni profonde della regione parasellare, clivus alto, seno cavernoso e alle importanti strutture neurovascolari adiacenti, riducendo la distanza tra chirurgo e lesione e permettendo quindi una minore retrazione cerebrale.

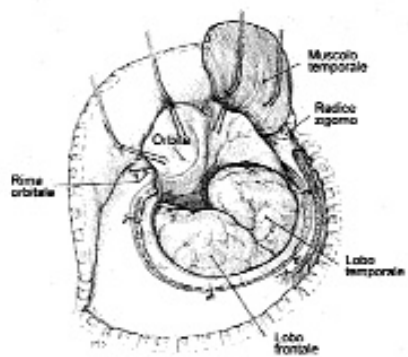
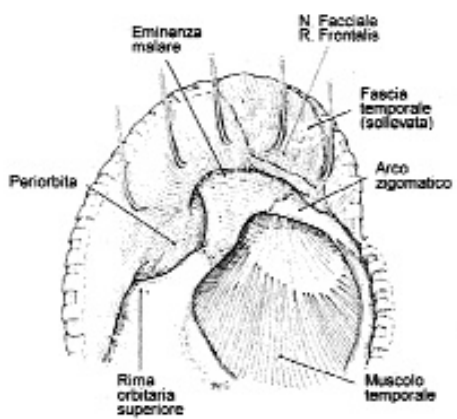
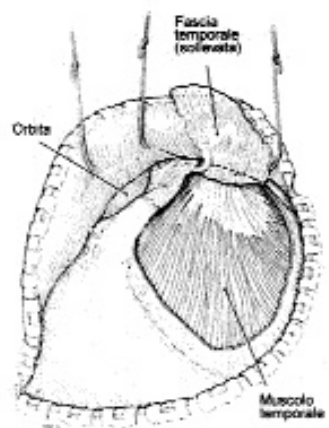
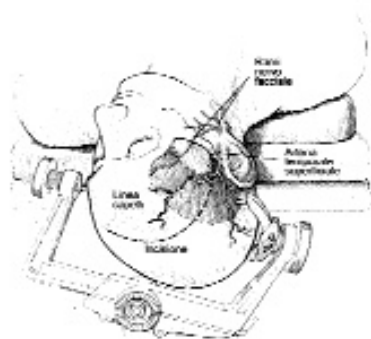
La tecnica descritta trae origine dalle esperienze pionieristiche di Hakuba, Pellerin e Al Mefty e si è evoluta nel corso degli anni, ottenendo ottimi risultati curativi ed estetici.

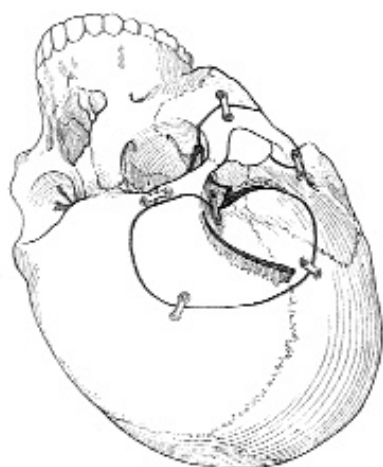
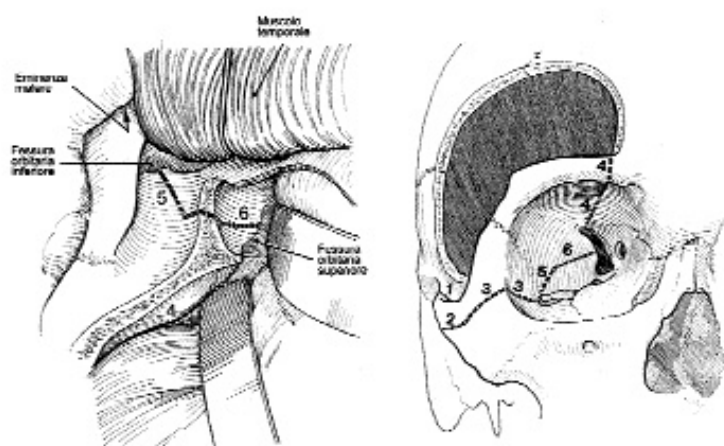
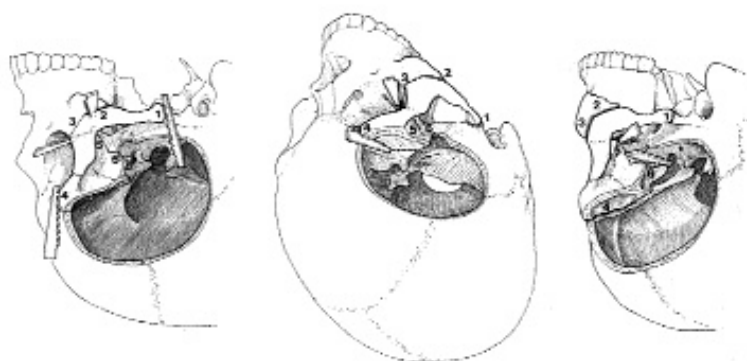
I punti salienti di questa tecnica sono:

- Estensione dell'incisione cutanea cranica oltre la linea mediana
 - Dissezione sottofasciale del lembo cutaneo (sotto il foglietto profondo della fascia temporale) per ridurre il rischio di danno al ramo frontale del VII n.c. .
 - Scollamento sottoperiostale del m. temporale ed emostasi con pinza bipolare per ridurre il rischio di atrofia muscolare
 - Incisione cutanea al davanti del trago, non oltre 1 cm per evitare lesioni ai rami superiori del VII.
 - Conservazione del tronco principale dell'art. temporale superficiale
 - Craniotomia pterionale
 - Asportazione in monoblocco del lembo osseo orbito-zigomatico mediante sei linee di sezione.
 - Riposizionamento preciso e fissaggio dei lembi ossei con miniplacche e viti
-

Bibliografia

1. Pellerin P, Lesoin F, Dhellemmes P, et al. : Usefulness of the orbitofrontomalar approach associated with bone reconstruction for frontotemporosphenoid meningiomas. *Neurosurgery* 15: 715-718, 1984
 2. Hakuba A, Liu S, Nishimura S,: The orbitozygomatic infratemporal approach: a new surgical technique. **Surg Neurol** 26: 271-276, 1986
 3. Zabramsky JM, Talat K, Suresh KS et al.: Orbitozygomatic craniotomy. Technical note. **J Neurosurg** 89 : 336-341, 1998
 4. Al Mefty O: Supraorbital-pterional approach to skull base lesions. **Neurosurgery** 21: 474-477, 1987
 5. Delashaw JB Jr, Tedeschi H, Rhoton AL: Modified supraorbital craniotomy: technical note. **Neurosurgery** 30: 954-956, 1992
-
-







CAPITOLO III

LA TERAPIA CHIRURGICA DEI TUMORI BENIGNI





POSSIBILITA' E LIMITI DELLA CHIRURGIA ENDOSCOPICA NEL TRATTAMENTO DELL'ANGIOFIBROMA RINOFARINGEO

P. NICOLAI, *M. BERLUCCHI, D. TOMENZOLI, J. CAPIELLO, °G. BATTAGLIA,
°R. MAROLDI

*Clinica Otorinolaringoiatria e °Cattedra di Radiologia, Università degli Studi di Brescia
Unità Dipartimentale di Otorinolaringoiatria Pediatrica, Spedali Civili, Brescia

INTRODUZIONE

L'angiofibroma rinofaringeo (AR) è un tumore benigno altamente vascolarizzato che colpisce tipicamente soggetti di sesso maschile in età adolescenziale e si manifesta più frequentemente con ostruzione nasale ed epistassi.¹ Recenti studi di immunoistochimica e di microscopia elettronica sembrano suggerire che la lesione abbia caratteristiche più assimilabili a quelle di una malformazione vascolare che di un tumore;^{2,3} inoltre, per mezzo dell'ibridazione comparativa del genoma, è stata dimostrata la presenza di alterazioni genetiche.⁴

Vi è generale consenso nel considerare la chirurgia come la terapia d'elezione dell'AR, mentre l'utilizzo della radioterapia e della chemioterapia dovrebbe essere limitato al trattamento di lesioni molto estese o di recidive con coinvolgimento di aree anatomiche critiche, la cui rimozione chirurgica può essere associata ad elevata morbilità. Numerosi approcci chirurgici (transjoideo, transpalatale, transfacciale attraverso midfacial degloving o rinotomia laterale, infratemporale) sono stati proposti; recentemente alcuni autori hanno descritto un trattamento transnasale più conservativo, utilizzando una tecnica puramente endoscopica⁵⁻¹⁷ o micro-endoscopica.^{18,19} Dal Gennaio 1992 all'Aprile 2003, presso la Clinica Otorinolaringoiatria dell'Università di Brescia (Tab. I) sono state trattate endoscopicamente 112 lesioni espansive maligne e benigne del distretto nasosinusale e/o della rinofaringe. Lo scopo principale di questo lavoro è stato quello di valutare i risultati ottenuti nel gruppo di pazienti affetti da AR, in modo da definire le possibilità e i limiti dell'approccio endoscopico specificatamente in questa lesione.

MATERIALI E METODI

Tra il Gennaio 1968 e l'Aprile 2003, 54 pazienti con AG sono stati trattati presso la Clinica Otorinolaringoiatria dell'Università di Brescia. La lesione è stata rimossa attraverso un approccio esterno (31 casi) o transnasale (23 casi). Diciannove dei 31 pazienti sottoposti a rimozione chirurgica tradizionale sono già stati oggetto di un precedente studio.²⁰

Il presente lavoro si focalizza su una serie di 22 pazienti che sono stati trattati endoscopicamente nel periodo Gennaio 1994 – Aprile 2002 con un follow-up di almeno 12 mesi. Tutti i pazienti erano di sesso maschile, con una età media di 16.3 (range= 12 – 30 anni). Tre di questi erano già stati trattati per la lesione rispettivamente 25, 44 e 42 mesi presso altri centri. In tutti i pazienti, il work-up preoperatorio ha incluso una Risonanza Magnetica Nucleare (RMN) in scansioni coronali, assiali e sagittali con mezzo di contrasto e una angiografia. Lo studio angiografico, eseguito 72–24 ore prima dell'intervento, ha compreso la valutazione bilaterale del sistema carotideo; allo stesso tempo, tutte le lesioni sono state embolizzate con particelle di PVA del diametro variabile da 15 a 500µm. Tutti gli studi radiologici sono stati retrospettivamente analizzati dallo stesso radiologo (R.M.) per valutare l'estensione e lo stadio della neoplasia, secondo la classificazione di Andrews et al.¹ (Tab. II). Inoltre, sono state evidenziate la sede di origine dei vasi afferenti (carotide esterna vs. carotide interna) e la presenza di un afflusso controlaterale. L'entità dell'esito dell'embolizzazione è stata espressa stimando la devascularizzazione del tumore.

Durante le due settimane prima dell'intervento, ogni paziente ha depositato 2 unità di sangue autologo al fine di ridurre al minimo la necessità di trasfusioni omologhe intra e/o postoperatorie. Un consenso informato per una eventuale variazione intraoperatoria dell'approccio chirurgico verso una tecnica esterna è stato ottenuto da tutti pazienti.

Tutti gli interventi chirurgici sono stati eseguiti dallo stesso chirurgo (P.N.), in anestesia generale e in ipotensione farmacologicamente controllata. Il paziente è stato posto supino e in lieve posizione di anti-Trendelenburg. Entrambe le fosse nasali sono state decongestionate con cottonoidi imbevuti con ossimetazolina lasciati in sede per circa 10 minuti. Una ulteriore vaso-costrizione è stata ottenuta con infiltrazione sottomucosa di lidocaina 1% ed epinefrina 1:200.000 in corrispondenza della radice del turbinato medio e del processo uncinato. Anche se la procedura chirurgica ha presentato minime variazioni nei diversi pazienti in rapporto alle dimensioni e alla estensione della lesione, la dissezione ha incluso una serie di tempi chirurgici di base. Una uncinectomia con conservazione dell'area del recesso frontale, una parziale o totale resezione del turbinato medio ed una etmoidectomia anteriore e posteriore sono state le prime tappe della dissezione al fine di

ottenere sufficiente spazio per lavorare agevolmente attorno alla lesione con la strumentazione endoscopica. Successivamente è stata creata una ampia meatotomia media per esporre la parete posteriore del seno mascellare, che è stata rimossa lateralmente per mezzo di pinze taglienti ed angolate in rapporto alla estensione laterale della lesione nella fossa pterigomascellare e infratemporale. Dopo una delicata dissezione della massa dai tessuti circostanti, l'arteria sfenopalatina o, quando necessario, l'arteria mascellare interna sono state isolate e chiuse con clip in titanio. La parete anteriore del seno sfenoidale è stata quindi interamente rimossa per ottenere una migliore visualizzazione della porzione posteriore della lesione. In seguito, la dissezione è stata effettuata lungo il piano subperiosteale per liberare la massa dalle pareti rinofaringee. Quando richiesto per le tenaci aderenze, la porzione posteriore del setto è stata resecata congiuntamente alla massa. La porzione naso-rinofaringea delle lesioni molto estese con estensione profonda ad aree critiche (ad es. fossa infratemporale, seno cavernoso) è stata sezionata per prima e successivamente rimossa utilizzando un laser a diodi in modo pulsato (25 W; 0,1 sec.), veicolato attraverso una fibra luminosa del diametro di 600 µm e montata su un manipolo malleabile (Dornier MedizinLaser GmbH, Germering, Germania). In relazione alle dimensioni, la massa è stata quindi rimossa per via transnasale o transorale. Come ultimo tempo chirurgico, nei pazienti in cui la lesione invadeva la midollare dello sfenoide è stata effettuata una estesa fresatura delle strutture ossee adiacenti alla base cranica, ponendo particolare attenzione ad identificare eventuali microdigitazioni tumorali lungo il nervo vidiano. Dopo una attenta revisione del campo chirurgico, entrambe le fossa nasali sono state tamponate con Lyofoam (Seton Healthcare Group plc, Oldham, England).

Solo un paziente, con una piccola lesione del diametro di 2x1x2 cm senza estensione laterale, è stato sottoposto a un trattamento più conservativo, che non ha incluso la dissezione della fossa pterigomascellare e la rimozione del turbinato medio.

Tutti i pazienti furono controllati in modo prospettico con valutazione periodiche che hanno incluso una endoscopia nasale con registrazione delle immagini e una RMN programmata a intervalli regolari (ogni 4 mesi durante il primo anno postoperatorio, ogni 6 mesi fino al quinto anno e successivamente una volta all'anno).

RISULTATI

La rinofaringe, la fossa nasale, il seno sfenoidale, la fossa pterigopalatina, il processo pterigoideo e la fossa infratemporale sono risultati coinvolti rispettivamente in 21 (95.4%), 20 (90.9%), 19 (86.3%), 16 (72.7%), 12 (54.5%) e 5 (22.7%) pazienti. Un solo paziente presentava una lesione che si estendeva

nella fessura orbitaria inferiore e superiore e nella regione parasellare (extradurale) (Fig. 1). Due pazienti erano affetti da una lesione di Tipo I, 14 di Tipo II (Fig. 2), 5 di Tipo IIIA e 1 di Tipo IIIB.

L'angiografia dimostrò che tutte le lesioni erano vascolarizzate dai rami distali dell'arteria mascellare interna (arteria sfenopalatina e/o vidiana); in 9 (40.9%) pazienti era inoltre presente un apporto ematico dal sistema della carotide interna (arteria mandibolare e tronco inferolaterale). Il numero di vasi afferenti alla lesione variava da 1 a 5 (media 2.7) ed erano così distribuiti: vasi distali della arteria mascellare interna in tutti i casi, arteria faringea ascendente in 11 (50.0%), arteria mandibolare in 5 (22.7%), tronco inferolaterale in 5 (22.7%), arteria meningea accessoria in 4 (18.1%) e arteria facciale in 1 (4.5%). In 18 (81.9 %) pazienti la vascolarizzazione dell'AR era unilaterale, mentre la lesione riceveva vasi afferenti anche dall'arteria mascellare interna controlaterale in 4 (18.1%) casi e dall'arteria mandibolare in 1 caso. L'embolizzazione ha provocato una devascularizzazione della lesione variabile dal 60% al 100% (media, 81.5%).

La perdita ematica intraoperatoria è stata mediamente di 367 ml (range, 80–600 ml). Nessun paziente è stato sottoposto a trasfusione ematica autologa e non è stata osservata alcuna complicanza perioperatoria. Il tamponamento nasale è stato rimosso 2–4 giorni (media, 2.2) dopo l'intervento chirurgico ed il tempo di ospedalizzazione medio è stato di 5.5 giorni. In tutti i casi l'esame istologico ha confermato la diagnosi di AG.

Alla RMN di controllo eseguita durante il follow-up (range, 12-105 mesi; media, 49.5 mesi), solo il paziente che era stato trattato per una neoplasia di Tipo I con una dissezione molta conservativa ha presentato una lesione di 16 mm in corrispondenza del pavimento del seno sferoidale, sospetta per residuo tumorale, 24 mesi dopo l'intervento. Le successive indagini radiologiche programmate ogni 4 mesi hanno mostrato un aumento delle dimensioni (21 mm) in un periodo di 20 mesi.

Altri due pazienti hanno sviluppato rispettivamente un mucocele sfenoidale e una sinechia tra il turbinato inferiore e il setto nasale. Sebbene asintomatici, entrambi sono stati trattati endoscopicamente con successo in anestesia locale.

DISCUSSIONE

L'AR è una lesione benigna che tuttavia si caratterizza per un comportamento biologico aggressivo. Essa origina a livello del forame sfenopalatino^{23,24} o dalla porzione posteriore della fossa pterigopalatina in corrispondenza dell'apertura anteriore del canale vidiano (o pterigoideo),²⁵ sviluppandosi inizialmente nella rinofaringe e nelle cavità nasali. Successivamente invade la fossa pterigomascellare, la fossa infratemporale, l'orbita e, tramite

erosione ossea, lo sfenoide e il seno mascellare. L'estensione intracranica è un evento tardivo che si verifica in circa il 36% dei pazienti²⁶ in sede extradurale e più frequentemente in fossa cranica media rispetto a quella anteriore.²⁷ Il coinvolgimento di tutte queste aree anatomiche non è solitamente accompagnato da sintomi specifici e non può essere valutato dall'indagine endoscopica; tuttavia, deve essere identificato con accuratezza prima di attuare un trattamento chirurgico adeguato.

La RMN viene considerata la metodica radiologica ideale perché permette di ottenere una valutazione multiplanare della lesione ed informazioni dettagliate sui rapporti della neoplasia con le strutture adiacenti (orbita, dura madre, arteria carotide interna, nervo ottico, seno cavernoso). Sebbene la RMN non venga comunemente considerata l'esame di scelta per la valutazione dell'invasione delle strutture ossee, nella nostra esperienza ha dimostrato un'alta specificità nel valutare l'erosione del processo pterigoideo (54.5%), così come l'estensione della lesione nella fossa pterigomascellare (72.7%) e infratemporale (22.7%). L'estensione a queste strutture è stata poi confermata intraoperatoriamente in tutti i casi.

La vascolarizzazione della lesione, che è un'altra caratteristica importante ai fini della programmazione terapeutica, viene studiata mediante l'angiografia, metodica indispensabile, in modo particolare nella valutazione delle lesioni avanzate al fine di evidenziare i rapporti con l'arteria carotide interna. La presenza di rami collaterali dall'arteria carotide interna non trattabili con l'embolizzazione non preclude in assoluto un approccio endoscopico. Il dato epidemiologico, le caratteristiche endoscopiche e radiologiche della lesione generalmente guidano a una diagnosi corretta, senza eseguire una biopsia, che espone il paziente al rischio di una emorragia grave.²⁸

Ottenuti i dati sulla estensione e sulla vascolarizzazione del tumore, il chirurgo può scegliere la tecnica più appropriata che permette la miglior esposizione della lesione con la minor morbilità. Nella nostra esperienza nei casi in cui l'AR coinvolge la rinofaringe, le cavità nasali, il seno sfenoideale, la fossa pterigopalatina, l'etmoide e il seno mascellare l'approccio endoscopico può essere una valida alternativa alle tecniche chirurgiche tradizionali, quali il degloving e la rinentomia laterale. Dal 1994 abbiamo trattato, tramite il solo approccio endoscopico, tutti i pazienti giunti alla nostra osservazione con lesioni classificabili come Tipo I o II (secondo la classificazione di Andrews et al.). Uno dei principali vantaggi della tecnica endoscopica è la possibilità di ottenere una visione ingrandita e multiangolare della lesione e delle strutture anatomiche adiacenti, unitamente a un accurato controllo del sanguinamento intraoperatorio. Altri presidi efficaci nel controllo del sanguinamento sono l'uso di una tecnica di dissezione accurata e atraumatica con l'aiuto della coagulazione con pinza bipola-

re e del laser a diodi, particolarmente utili nella resezione di parte della massa neoplastica o nell'incisione della mucosa nasale o rinofaringea quasi in completa assenza di sanguinamento. Il secondo vantaggio dell'approccio endoscopico è che non richiede incisioni cutanee, scollamento dei tessuti molli premaxillari o rimozione di volet ossei tramite osteotomie e successiva loro stabilizzazione con miniplacche e viti. E' noto sia da esperimenti su animali²⁹ che da evidenze cliniche nell'uomo^{30,31} che molte di queste manovre chirurgiche, eseguite in soggetti in età adolescenziale, possono interferire con uno sviluppo omogeneo delle ossa che compongono il massiccio facciale.

Uno dei maggiori limiti della chirurgia endoscopica rispetto a quella microscopica è quello di poter disporre di una sola mano per le manovre chirurgiche. Nella nostra esperienza, quando si conduce la dissezione della lesione lungo il basifenoide o quando si utilizza il laser per sezionare la mucosa, si è dimostrato utile l'aiuto di un assistente esperto per tenere il tessuto da asportare in trazione, utilizzando la cosiddetta "two-handed technique".³² Nei casi particolarmente impegnativi l'impiego del microscopio o di dispositivi autostatici per l'endoscopia può sopperire ai limiti della tecnica endoscopica standard.

Sebbene abbiamo trattato con successo cinque pazienti con neoplasie estese nella fossa infratemporale e un altro caso con una digitazione della lesione lungo il bordo laterale del seno cavernoso, pensiamo che solo i pazienti con lesioni molto limitate di Tipo IIIa o IIIb devono essere selezionati per un approccio endonasale. Infatti, nessuno dei due pazienti con estese lesioni di Tipo IIIb che abbiamo osservato nel periodo 1992-2000 sono stati considerati suscettibili di trattamento con un approccio endoscopico; entrambi sono stati trattati tramite un midfacial degloving utilizzando una tecnica microchirurgica. La nostra casistica non comprendeva alcuna lesione con estensione intradurale (Tipo IV), evenienza comunque quanto mai rara.³³ Tuttavia, è nostra opinione che queste ultime devono essere trattate in modo più appropriato tramite altri approcci quali l'infratemporale, il transfacciale esteso o la resezione craniofacciale.

Oltre alle nostre osservazioni, circa 100 casi di AR trattati con un approccio endonasale sono stati riportati nella letteratura⁵⁻²². Per tale motivo questa procedura non può essere considerata come tecnica "standard". I pazienti sottoposti a questa procedura richiedono quindi uno stretto follow-up al fine di evidenziare precocemente le lesioni residue. Solo alcuni lavori^{11,25,34-36} hanno focalizzato il problema sulle lesioni residue e hanno cercato di sottolineare alcuni importanti problemi ad esse correlate. Questi includono i punti chiave per ottenere una exeresi radicale, la tecnica radiologica più adeguata per evidenziare precocemente le lesioni residue, la naturale evo-

luzione di queste lesioni, quando è necessario un ulteriore trattamento e quali sono le migliori opzioni.

Un primo importante requisito per ottenere una radicalità chirurgica è la possibilità di disporre di una visione ingrandita del campo operatorio in modo da identificare con precisione i rapporti del tumore con i tessuti molli o le strutture ossee adiacenti. Quest'ultimo punto è di rilevante importanza e concordiamo con altri autori^{33,36} che quando la lesione si estende nella midollare ossea del basisfenoide, è indispensabile, al fine di evitare di lasciare i residui neoplastici, eseguire una accurata e meticolosa fresatura dell'osso infiltrato.

L'angiografia digitale è stata considerata una tecnica accurata per evidenziare precocemente le lesioni residue.³⁷ Tuttavia, le tecniche per immagini a scansione sono in grado di fornire una adeguata accuratezza diagnostica senza la necessità di ricorrere a procedure invasive. Un vantaggio della RMN rispetto alla TC è l'assenza di esposizione a radiazioni, aspetto rilevante in una popolazione di soggetti giovani. Nella nostra esperienza, l'esecuzione di RMN periodiche si è dimostrata efficace nella identificazione di un residuo tumorale e di un mucocele sfenoidale in pazienti asintomatici con una normale obiettività endoscopica.

L'evoluzione naturale dell'AR non è completamente conosciuta anche se si ritiene che il tumore mostri una costante crescita durante l'età puberale, con tendenza alla involuzione spontanea all'aumentare dell'età del paziente. Tuttavia non esistono in letteratura dati sufficienti a suffragare questa teoria, sia per le lesioni primitive che per le residue. Quindi, qualsiasi paziente con patologia residua al controllo radiologico, deve essere valutato in relazione a una serie di fattori quali l'età, la sede e la dimensione della lesione, la possibilità di ulteriore follow-up e la compliance del paziente stesso. I controlli endoscopici e radiologici programmati a scadenze regolari hanno il vantaggio di evitare una diagnosi tardiva delle lesioni residue, che possono essere evidenziate negli stadi precoci dalla RMN o dalla TC. I residui tumorali di piccole dimensioni possono essere ragionevolmente monitorizzati con tecniche per immagini eseguite ad intervalli regolari (4-6 mesi) al fine di valutarne il pattern di crescita. Quando la massa neoplastica aumenta in modo chiaro e regolare, la resezione chirurgica è considerata il trattamento di prima scelta, mentre nelle lesioni residue di piccole dimensioni (1-3 cm), la radiochirurgia può essere considerata una valida alternativa.

L'incidenza di lesioni residue riportate in letteratura varia dal 13%¹⁶ al 50%³⁸. Quest'ampia variabilità è principalmente dovuta all'utilizzo nelle varie casistiche pubblicate di differenti sistemi di stadiazione delle lesioni e ai criteri (clinici o radiologici) usati per stabilire la presenza di lesioni residue. Herman et al.,¹¹ hanno identificato durante il follow-up radiologico

eseguito con TC una percentuale di residui del 7% e del 39.5% nei pazienti rispettivamente con e senza interessamento della base cranica. Nella nostra casistica, che include pazienti seguiti in modo prospettico con l'utilizzo della RMN per almeno 12 mesi dopo il trattamento chirurgico, è stata osservata una sola lesione residua (4.5%). Questo dato è estremamente favorevole se confrontato con i risultati riportati in letteratura per gli AR di dimensioni piccole e intermedie trattati con approcci tradizionali.

CONCLUSIONI

I risultati del nostro studio che coinvolgono un singolo Istituto mostrano che, quando opportunamente pianificato sulla base dei dati forniti dalle tecniche di imaging, l'approccio endoscopico è una promettente alternativa alle tecniche per via esterna nel trattamento degli AR di piccole e medie dimensioni. Durante il colloquio preoperatorio, il paziente deve essere comunque informato sulla possibilità di dover optare intraoperatoriamente per un accesso esterno ed è quindi necessario ottenere il relativo consenso informato. Al fine di evidenziare precocemente le possibili lesioni residue, deve essere programmato un adeguato follow-up endoscopico combinato alla esecuzione di RMN periodiche. L'affinamento dello strumentario chirurgico, l'uso della TC o della RMN per la navigazione chirurgica e la possibilità di ottenere delle tecniche di imaging intraoperatorie potranno certamente permettere una graduale ampliamento delle indicazioni della chirurgia endoscopica per il trattamento degli AR.

Bibliografia

1. Andrews JC, Fisch U, Valavanis A, Aeppli U, Makek MS. The surgical management of extensive nasopharyngeal angiofibromas with the infratemporal fossa approach. *Laryngoscope* 1989;99:429-437.
 2. Beham A, Kainz J, Stammberger H, Auböck L, Beham-Schmid C. Immunohistochemical and electron microscopical characterization of stromal cells in nasopharyngeal angiofibromas. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1997;254:196-199.
 3. Beham A, Beham-Schmid C, Regauer S, Auböck L, Stammberger H. Nasopharyngeal angiofibroma: true neoplasm or vascular malformation? *Adv Anat Pathol* 2000;7:36-46.
 4. Schick B, Brunner C, Praetorius M, Plinkert PK, Urbtschat S. First evidence of genetic imbalances in angiofibromas. *Laryngoscope* 2002;112:397-401.
 5. Kamel RH. Transnasal endoscopic surgery in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Laryngol Otol* 1996;110:962-968.
 6. Zicot AF, Daele J. Endoscopic surgery for nasal and sinus vascular tumours: about two cases of nasopharyngeal angiofibromas and one case of turbinal angioma. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1996;50:177-182.
 7. Fagan JJ, Snyderman CH, Carrau RL, Janecka IP. Nasopharyngeal angiofibromas: selecting a surgical approach. *Head Neck* 1997;19:391-399.
 8. Tseng HZ, Chao WY. Transnasal endoscopic approach for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol* 1997;18:151-154.
 9. Bernal-Sprekelsen M, Algorta Vazquez A, Pueyo J, Carbonell Casasus J. Die endoskopische Resektion juveniler Nasen-Rachen-Fibrome. *HNO* 1998;2:172-174.
 10. Nakamura H, Kawasaki M, Higuchi Y, Seki S, Takahashi S. Transnasal endoscopic resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma with KTP laser. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1999;256:212-214.
 11. Herman P, Lot G, Chapot R, Salvan D, Tran Ba Huy P. Long-term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: analysis of recurrences. *Laryngoscope* 1999;109:140-147.
 12. Newlands SD, Weymuller EA Jr. Endoscopic treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Rhinol* 1999;13:213-219.
 13. Stammberger H, Anderhuber W, Walch C, Papaefthymiou G. Possibilities and limitations of endoscopic management of nasal and paranasal sinus malignancies. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1999;53:199-205.
 14. Jorissen M, Eloy Ph, Rombaux Ph, Bachert Cl, Daele J. Endoscopic sinus surgery for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 2000;54:201-219.
 15. Sarria R, Capitan A, Sprekelsen C, Viviente E, Cuervo G, Ferran A. Cirugia endoscopica del angiofibroma nasofaringeo mediante doble embolizacion. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2000;51:259-262.
 16. Carrau RL, Snyderman CH, Kassam AB, Jungreis CA. Endoscopic and endoscopic-assisted surgery for juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 2001;111:483-487.
 17. Scholtz AW, Appenroth E, Kammen-Jolly K, Scholtz LU, Thumfart WF. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: management and therapy. *Laryngoscope* 2001;111: 681-687.
 18. Hazarika P, Nayak DR, Balakrishnan R, Raj G, Pillai S. Endoscopic and KTP laser-assisted surgery for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol* 2002;23:282-286.
-

19. Ochi K, Watanabe S, Miyabe S. Endoscopic transnasal resection of a juvenile angiofibroma using an ultrasonically activated scalpel. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2002;64:290-293.
 20. Roger G, Tran Ba Huy P, Froelich P, Van Den Abbeele T, Klossek JM, Serrano E, Garabedian EN, Herman P. Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Trends and limits. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:928-935.
 21. Schick B, El Tahan ERA, Brors D, Kahle G, Draf W. Experiences with endonasal surgery in angiofibroma. *Rhinology* 1999;37:80-85.
 22. Stamm AC, Watashi CH, Malheiros PF, Harker LA, Pignatari SSN. Micro-endoscopic surgery of benign sino-nasal tumors. In: Stamm AC, Draf W, eds. *Micro-endoscopic surgery of paranasal sinuses and the skull base*. Berlin: Springer, 2000:489-514.
 23. Neel HB III, Whicker JH, Devine KD, Weiland LH. Juvenile angiofibroma. Review of 120 cases. *Am J Surg* 1973;126:547-556.
 24. Bremer JW, Neel HB III, DeSanto LW, Jones GC. Angiofibroma: treatment trends in 150 patients during 40 years. *Laryngoscope* 1986;96:1321-1329.
 25. Lloyd G, Howard D, Phelps P, Cheesman A. Juvenile angiofibroma: the lessons of 20 years of modern imaging. *J Laryngol Otol* 1999;113:127-134.
 26. Close LG, Schaefer SD, Mickey BE, Manning SC. Surgical management of nasopharyngeal angiofibromas involving the cavernous sinus. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;115:1091-1095.
 27. Harma RA. Nasopharyngeal angiofibroma: a clinical and histopathological study. *Acta Otolaryngol (Suppl)* 1958;146:1-76.
 28. Antonelli AR, Cappiello J, Di Lorenzo D, Donajo CA, Nicolai P, Orlandini A. Diagnosis, staging, and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA). *Laryngoscope* 1987;97:1319-1325.
 29. Laurenzo JF, Canady JW, Zimmerman MB, Smith JH. Craniofacial growth in rabbits. Effects of midfacial surgical trauma and rigid plate fixation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:556-561.
 30. Wong L, Dufesne CR, Richtsmeier JT, Manson PN. The effect of rigid fixation on growth of the neurocranium. *Plast Reconstr Surg* 1991;88:395-403.
 31. Lowlicht RA, Jassin B, Kim M, Sasaki CT. Long-term effects of Le Fort I osteotomy for resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma on maxillary growth and dental sensation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:923-927.
 32. May M, Hoffman DF, Sobol SM. Video endoscopic sinus surgery: a two-handed technique. *Laryngoscope* 1990;100:430-432.
 33. Danesi G, Panizza B, Mazzoni A, Calabrese V. Anterior approaches in juvenile nasopharyngeal angiofibromas with intracranial extension. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;122:277-283.
 34. Jones GC, DeSanto LW, Bremer JW, Neel HB 3rd. Juvenile angiofibroma. Behaviour and treatment of extensive and residual tumors. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;112:1191-1193.
 35. Chagnaud Ch, Petit Ph, Bartoli JM, Champsaur P, Gaubert JY, Dessi P, Zanaret M, Cannoni M, Moulin G. Postoperative follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: assessment by CT scan and MR imaging. *Eur Radiol* 1998;8:756-764.
-

36. Howard DJ, Lloyd G, Lund V. Recurrence and its avoidance in juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 2001;111:1509-1511.
 37. Bagatella F, Mazzoni A. Microsurgery in juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a latero-nasal approach with nasomaxillary pedicled flap. *Skull Base Surg* 1995;5:219-226.
 38. McCombe A, Lund VJ, Howard DJ. Recurrence in juvenile angiofibroma. *Rhinology* 1990;28:97-102.
-

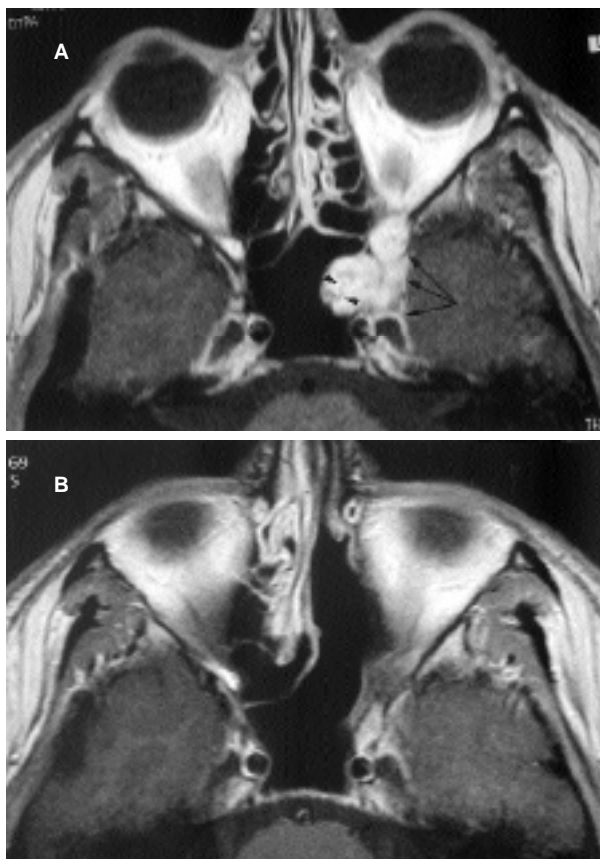


Fig. 1. RMN pre-operatoria nel piano assiale (sequenza T1 dopo somministrazione di mezzo di contrasto paramagnetico). L'AR mostra una intensa impregnazione e margini lobulati. Il segnale ipointenso ad andamento serpentinoso all'interno della massa indica la presenza di vasi ematici (punte di freccia). La lesione, oltre ad interessare il seno sfenoidale, si estende attraverso il forame rotondo (freccie) di sinistra e raggiunge il margine anteriore della cisterna trigeminale (A). RMN post-operatoria nel piano assiale (sequenza T1 dopo somministrazione di mezzo di contrasto paramagnetico) eseguita 42 mesi dopo l'intervento. Non si osservano residui tumorali. Il nervo mascellare e l'arteria carotide interna sono normali (B).

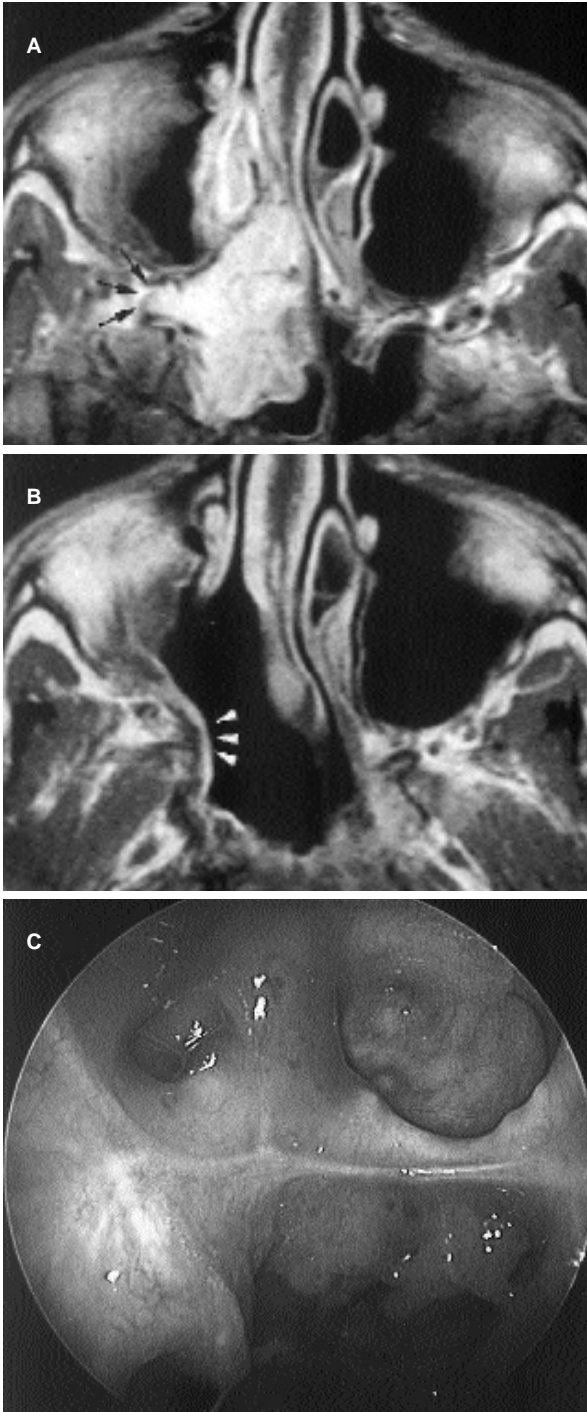


Fig. 2. RMN pre-operatoria nel piano assiale (sequenza T1 dopo somministrazione di mezzo di contrasto paramagnetico). L'AR si estende all'interno del seno sfenoidale destro e occupa la porzione posteriore della cavità nasale e il meato superiore. La fossa pterigo-mascellare appare interessata dalla lesione (freccie) (A). RMN post-operatoria nel piano assiale (sequenza T1 dopo somministrazione di mezzo di contrasto paramagnetico) a 24 mesi dall'intervento. Si evidenzia un modesto ispessimento della superficie mucosa sovrastante la coana destra (punte di freccia). Nella fossa pterigo-mascellare residua non si osserva impregnazione dei tessuti (B). Visione endoscopica (ottica rigida a 0°) della rinofaringe e del seno sfenoidale 2 anni dopo il trattamento endoscopico. Sono ancora visibili alcune modificazioni infiammatorie nella porzione destra del seno sfenoidale in cui il pavimento è stato interamente fresato (C).

TABELLA I.

Lesioni benigne e maligne del distretto naso-sinusale trattate endoscopicamente
 presso la Clinica Otorinolaringoiatrica, Università di Brescia
 (Gennaio 1992 – Aprile 2003)

Istotipo	N° di Pazienti
Papilloma invertito	55
Angiofibroma	23
Osteoma	9
Adenocarcinoma	6
Carcinoma squamocellulare	6
Carcinoma adenoidocistico	3
Plasmacitoma	2
Carcinoma a cellule transizionali	1
Carcinoma basaloide	1
Emangiopericitoma	1
Estesioneuroblastoma	1
Sarcoma di Ewing	1
Schwannoma	1
Tumore a cellule giganti	1
Triton tumor	1
Totale	112

TABELLA II. Stadiazione dell'angiofibroma rinofaringeo (Andrews et al., 1989). 1	
Tipo I	Tumore limitato alla rinofaringe e alla fossa nasale. Assenza di erosione ossea o erosione limitata al forame sfenopalatino
Tipo II	Tumore esteso alla fossa pterigopalatina o al seno mascellare, etmoide, seno sfenoidale con erosione ossea
Tipo III	Tumore esteso alla fossa infratemporale o alla regione orbitaria senza (a) o con (b) invasione intracranica extradurale (parasellare)
Tipo IV	Tumore con invasione intracranica intradurale senza (a) o con (b) infiltrazione del seno cavernoso, della fossa ipofisaria o del chiasma ottico



LE VIE TRANSFACCIALI AL FIBROANGIOMA NASO-FARINGEO GIOVANILE CON ESTENSIONE ENDOCRANICA

G. DANESI, MD, B. PANIZZA*, MBBS,MBA,FRACS, A. MAZZONI**, MD, E V.O CALABRESE**, MD

*Desenzano d/G, Bergamo**, (Italia), e Brisbane*, (Australia)*

Il fibroangioma naso-faringeo giovanile (FNG) è un tumore maligno relativamente raro della base cranica che colpisce quasi esclusivamente giovani adolescenti maschi. Questo tumore presenta tendenza all'estensione locale. L'estensione intracranica è presente in un range compreso tra il 20-36% ed è quasi sempre extra-durale. L'estensione extracranica invece classicamente, partendo dalla cavità nasale, arriva alla fossa infratemporale, allo spazio vascolare del clivus o alla base del processo pterigoideo attraverso una disseminazione sotto la mucosa nasofaringea. Questo tumore rappresenta lo 0,5% di tutti i tumori benigni della testa-collo, ma il numero reale deve essere maggiore perché molte volte non viene riconosciuto come tale. Grazie allo sviluppo della embolizzazione preventiva pre-operatoria, dei nuovi approcci chirurgici al basi-cranio, delle tecniche microchirurgiche, la chirurgia attualmente ha soppiantato la radioterapia come trattamento iniziale di elezione dei FNG con estensione intracranica. Nonostante ciò questa posizione non è da tutti gli autori condivisa. Noi presentiamo la nostra esperienza per dimostrare come una apparente invasione radiologicamente descritta del seno cavernoso o della carotide interna da parte del FNG non escluda la possibilità di conservare un piano di clivaggio tra queste strutture e il tumore. Inoltre, l'apporto vascolare da parte della carotide interna non è un ostacolo per una rimozione adeguata del tumore. Per ultimo, pur avendo una casistica di più di 370 casi di approcci laterali al basi cranio per tumori non-acustici dello stesso, noi riteniamo che l'approccio anteriore sia preferibile come trattamento iniziale. L'approccio anteriore ha il vantaggio di evitare una perdita uditiva permanente, algie all'articolazione temporo-mandibolare, alterazioni di sensibilità nel territorio del ramo mandibolare e a volte mascellare del trigemino.

MATERIALI E METODI

Nel periodo compreso tra il 1981 e il 2003 75 pazienti con FNG sono stati operati presso i Dipartimenti di Otorinolaringoiatria e Chirurgia Testa-Collo degli Ospedali Riuniti di Bergamo (Italia) e Desenzano d/Garda (Italia). Tutti i pazienti erano maschi di età compresa tra gli 8-23 anni (età media 15,5). I sintomi più comuni sono stati epistassi, ostruzione nasale, tumefazione dei tessuti molli del volto. Il tempo richiesto per la diagnosi è risultato compreso in un range tra 1-14 mesi. Tutti i pazienti sono stati studiati pre-operatoriamente con TAC, Risonanza Magnetica e Angiografia con lo scopo di individuare eventuali estensioni alla fossa cranica media o anteriore, al seno cavernoso, all'apice orbitario, alla fossa infratemporale e per escludere un coinvolgimento della carotide interna. In particolare l'angiografia digitale risulta fondamentale per individuare un apporto vascolare al tumore da parte della carotide interna o un suo diretto interessamento da parte del tumore e per identificare residui tumorali post-operatori. I tumori sono stati stadati in accordo con il sistema di stadiazione di Fish. In base a questa classificazione lo stadio pre-operatorio era il seguente: 8 pazienti con malattia in stadio I, 31 pazienti con malattia in stadio II, 13 pazienti con malattia in stadio IIIa, 21 in stadio IIIb. In questo nostro lavoro sono riportati 22 pazienti con FNG ad estensione intracranica (11 con estensione alla fossa cranica media, 14 con estensione parasellare, 6 con estensione al seno cavernoso); sulla base dei reperti radiologici (stadiazione pre-operatoria) 8 pazienti presentavano malattia in stadio IVa/b e 14 malattia in stadio IIIb. Il riscontro operatorio invece ha evidenziato che 21 pazienti presentavano malattia in stadio IIIb e 1 solo paziente malattia in stadio IVa. Un eventuale residuo di malattia è stato ricercato sistematicamente mediante angiografia carotidea 6-12 mesi dopo l'intervento chirurgico. Una volta che l'exeresi radicale è stata confermata angiograficamente, i pazienti sono stati inseriti in un follow-up annuale con TAC o Risonanza Magnetica di controllo. Di seguito descriveremo la tecnica chirurgica, data la sua importanza per le nostre conclusioni. L'embolizzazione pre-operatoria del tumore è stata eseguita in tutti i casi. Negli ultimi 2 recenti casi, per la presenza di un apporto vascolare al tumore anche dal sistema della carotide interna, questa tecnica di embolizzazione è stata coadiuvata da una embolizzazione diretta intranasale intratumorale. Tutti i 22 pazienti con FNG ad estensione intracranica sono stati trattati con approccio transfacciale (rinotomia laterale con lembo peduncolato in 9 casi, midface degloving in 11 casi, rinotomia laterale estesa inferiormente alla guancia in 2 casi). I punti chiave in questo tipo di chirurgia sono l'embolizzazione pre-operatoria, la dissezione sottoperiostea, la dissezione microchirurgica con eventuale assistenza endoscopica, l'ottimo controllo del clivus, la fresatura della radice del processo pterigo-

deo, la resezione in blocco dal rinofaringe e la coagulazione bipolare. Abbiamo osservato che il mid-face degloving è l'approccio che offre il più ampio angolo di esposizione bilateralmente senza esiti cicatriziali al volto. Una volta che un ampio accesso alla cavità nasale è stato ottenuto e il dotto nasolacrimale è stato conservato, il microscopio operatorio è stato utilizzato in tutte le procedure seguenti. Dopo rimozione della parete laterale della cavità nasale e della parete posteriore del seno mascellare, il piano di esposizione del tumore risulta ampio. L'arteria mascellare interna viene coagulata con pinza bipolare dopo il suo reperimento. I margini del tumore vengono quindi mobilizzati. La pinza bipolare viene usata per l'emostasi e l'aspiratore-irrigatore è ideale per la pulizia del campo operatorio e della stessa bipolare. In questo modo è possibile identificare e causticare arterie tumorali nutritive. Il tumore con estensione nella fossa pterigo-palatina viene mobilizzato in direzione latero-mediale. Il seno sfenoidale, importante punto di repere per la carotide interna, per il nervo ottico e per il seno cavernoso è viene identificato subito dopo. Il tumore a questo livello è stato dislocato inferiormente dal tetto del seno facendo in modo da lasciare uno strato di dura o di osso sottile ben identificabili. Abbiamo avuto sanguinamento in questa fase dal tronco infero-laterale della carotide interna intracavernosa in 3 casi, senza difficoltà di controllo di quest'ultimo. Abitualmente la base dello sfenoide viene fresata in modo da esporre la grande ala dello sfenoide. Durante questa fase devono essere identificati il nervo vidiano nel suo canale omonimo e il forame rotondo. A questo punto il tumore deve essere separato dalla faccia laterale dello sfenoide. In seguito il tumore può risultare separato dal seno cavernoso soltanto da una piccola lamella ossea oppure può essere direttamente in contatto con la dura della faccia mediale del seno cavernoso senza però infiltrarne la componente vascolo-nervosa. Quando il tumore viene separato dalla dura del seno cavernoso, vi può essere un sanguinamento venoso di facile controllo con Surgicel. Il tratto intracavernoso della carotide interna viene normalmente dislocata supero-lateralmente dal tumore. Nella nostra esperienza il tumore non arriva mai direttamente in contatto con la carotide interna nel suo tratto intracavernoso poichè di solito tra il tumore e la carotide interna intracavernosa si interpone un sottile strato di dura. L'estensione laterale del tumore nella fossa intrasfeno-temporale viene controllata seguendo la grande ala dello sfenoide o la dura della fossa media in alto fino fino al forame ovale supero-lateralmente e i muscoli pterigoidei postero-lateralmente. L'arteria mascellare interna può essere coagulata con pinza bipolare o con clips idonee per la MRI.

A questo punto viene aggredito il rimanente tumore localizzato nel rinofaringe e nel naso. Abbiamo osservato che nella parte posteriore del rinofa-

ringe il tumore ha spesso disseminazione profonda nella sottomucosa ed è importante a questo punto eseguire una resezione in blocco con margini di mucosa sani. Di solito questo è possibile mantenendo il piano di dissezione tra l'osso clivale e la sovrastante mucosa. Una volta rimosso il tumore vi sono due zone importanti, sedi di recidiva tumorale, che vanno esplorate. La prima è la regione del processo pterigoideo che noi fresiamo sempre perché il tumore lo può infiltrare o si può estendere dietro. Anche altri autori hanno recentemente convalidato la nostra osservazione. In secondo luogo noi fresiamo il clivus nella sua parte compresa tra il pavimento dello sfenoide e la metà inferiore dello stesso clivus. In questa zona è difficile distinguere tra sanguinamento da parte del tumore o da parte del plesso venoso peri-clivale. Qui va fatta molta attenzione. Infine, tutti i sanguinamenti residui vengono controllati microscopicamente e due strati di Lyofoam sono posizionati in ciascuna narice e lasciati in sede per 48 h.

RISULTATI

I 22 casi di FNG sono schematizzati nella tabella. 21 pazienti presentavano malattia in stadio IIIB e 1 in stadio IVA di Fisch (stadiazione post-operatoria); tutti i tumori avevano la tendenza a dislocare la carotide interna superolateralmente e/o a estendersi verso la faccia mediale del seno cavernoso. Un approccio anteriore transfacciale (extracranico) è stato utilizzato in tutti i casi, con evidenza di residuo di tumore in 5 casi su 22 (23%). In un caso un residuo tumorale laterale al seno cavernoso è stato identificato angiograficamente 12 mesi dopo chirurgia. L'iniziale tentativo di rimozione di tale residuo con una seconda rinentomia laterale (approccio anteriore) è stato abbandonato per l'importante manipolazione che avremmo dovuto eseguire sulla carotide interna per la rimozione radicale e per questo motivo è stata preferita una via infratemporale. Durante questo intervento è stata riscontrata una trombosi della carotide interna che era rimasta completamente silente. Poiché l'angiografia carotide pre-operatoria risultava normale, la trombosi verosimilmente era stata provocata da una lacerazione intimale durante la procedura chirurgica. Una angiografia ed una Tac a distanza di 12 mesi dal 2° intervento non hanno mostrato segni di recidiva. Un secondo caso presentava un residuo di tumore di circa 1 cm nel rinofaringe dopo 12 mesi dall'intervento; il residuo è stato evidenziato con angiografia e TAC. Poiché il tumore residuo era facilmente identificabile, è stato trattato conservativamente e a distanza di 6 anni non ci sono segni di recidiva. Questo paziente ha avuto una occlusione della carotide interna causata dal materiale embolizzante usato per chiudere i vasi di alimentazione del tumore.

Il terzo caso di residuo tumorale riguardava un paziente in cui il tumore era

alimentato da entrambe le carotidi esterne e dalla carotide interna ipsilaterale. L'embolizzazione di entrambe le carotidi esterne è stata eseguita prima della chirurgia assieme ad una embolizzazione transnasale intratumorale. Un residuo tumorale di 2 cm in rinofaringe, nella fossa pterigo-palatina e in quella infratemporale è stato riscontrato 12 mesi dopo il primo intervento e successivamente rimosso mediante midface degloving. Il successivo controllo 12 mesi dopo il secondo intervento non ha evidenziato segni di recidiva in questa regione, ma una piccola massa di 1 cm è stata osservata nella parte posteriore del setto nasale. Questa è stata facilmente rimossa sempre mediante midface degloving. Questo paziente, in seguito all'approccio per via rinotomica laterale, ha presentato una necrosi del bordo nasale che ha richiesto una ricostruzione. L'approccio rinotomico laterale associato alla doppia embolizzazione della carotide esterna sono stati responsabili di questa complicanza; con midface degloving non si dovrebbero manifestare queste complicanze in quanto non sono interessate le collaterali dell'arteria facciale.

Non ci sono stati problemi per la ricostruzione del bordo nasale e per i 2 midface degloving.

Negli altri 2 casi il residuo tumorale interessava il pavimento della fossa cranica media e per questo la sua rimozione ha richiesto un approccio per via infratemporale.

DISCUSSIONE

L'estensione alla base cranica del FNG con conseguente erosione ossea ed estensione intracranica è ben documentata. Nella nostra esperienza si tratta sempre di una estensione intracranica extradurale e questo fatto rende possibile la sua rimozione attraverso un approccio chirurgico anteriore transfaciale. Equivoci possono dipendere dal fatto che radiologicamente spesso il tumore sembra invadere la carotide interna o la dura del seno cavernoso. Questa precaria ed erronea conoscenza della patofisiologia del tumore (e cioè che il tumore rimane sempre extradurale o che al massimo aderisce alla dura) ha portato alla convinzione della necessità di approcci combinati otorinolaringoiatrici e neurochirurgici per la sua rimozione o ancora peggio della validità di trattamenti chemio-radioterapici. Nell'esperienza del chirurgo senior (Antonio Mazzoni) con più di 50 casi, il riscontro di una estensione intracranica del tumore era abituale, MA in nessun caso il tumore aveva estensione intradurale. Anche l'esperienza di altri autori con vaste casistiche riflette questa caratteristica. La possibilità di una estensione intradurale del tumore non può essere esclusa ed infatti è riportata da almeno 2 autori. Comunque sia, per provare l'estensione intradurale, il chirurgo dovrebbe o dimostrare istopatologicamente l'invasione della dura o vede-

re l'estensione intradurale del tumore con un approccio neurochirurgico. Noi abbiamo trovato un solo caso che rispondeva a questi criteri.

Una spiegazione alternativa alla apparente estensione intradurale del tumore può essere la perdita di un piano tessutale durante la dissezione di un tumore vascolare con la conseguente possibilità di creare una breccia dura- le (iatrogena) e quindi l'apparente estensione intradurale del tumore. Le caratteristiche della crescita intracranica influenzano il tipo di approccio chirurgico. Un tumore ad estensione intracranica laterale al seno cavernoso può essere accessibile sia con un approccio transfacciale sia con uno late- rale. Il tumore con estensione intracranica, mediale o infero-mediale al seno cavernoso è più facilmente aggredibile e rimuovibile per via transfacciale, con minore rischio per il seno cavernoso e le sue strutture vascolo-nervose. In 6 casi ad estensione intracranica il tumore era molto vicino o apparente- mente invadeva il seno cavernoso, tendendo comunque sempre a mante- nersi mediale a quest'ultimo. Questa osservazione è riportata anche da Close e al. che riportano 6 casi di FNG ad estensione intracranica in cui il tumore si mantiene mediale al seno cavernoso. Al contrario Andrews e al. sostengono che normalmente il FNG tende a rimanere laterale al seno cavernoso. Radkowski e al., presentando 3 casi simili di FNG ad estensione intracranica con coinvolgimento del seno cavernoso, affermano che il tumore tende a rimanere laterale al seno cavernoso.

Il problema di confrontare le casistiche con altri centri dipende dai nume- rosi e diversi sistemi di stadiazione proposti da vari autori. Noi abbiamo usato la classificazione di Fisch per la sua popolarità in Europa. Il suo siste- ma di stadiazione è basato sull'aspetto radiologico del tumore prima della chirurgia e non si modifica con il riscontro intraoperatorio. Abbiamo osser- vato che spesso non è possibile distinguere radiologicamente quando il tumore infiltra la dura o no, se è intracavernoso oppure no, poiché spesso i dati radiologici si sono poi scontrati con l'obiettività intraoperatoria. Sulla base dei nostri dati radiologici e in base alla stadiazione di Fisch 14 pazien- ti della nostra casistica erano in stadio IIIb prima dell'intervento, ma sono poi diventati 21 in stadio IIIb alla luce del riscontro operatorio. La nostra esperienza ha dimostrato come quasi tutti i FNG ad estensione intracranica rimangono extradurali ed extracavernosi. Perciò noi crediamo che nessuna futura classificazione dovrà distinguere tra intracranico extradurale, intra- cranico intradurale, intracranico intradurale con infiltrazione del seno caver- noso senza una riclassificazione successiva all'intervento chirurgico che sia parte integrante dello stesso sistema di classificazione. Date le caratteristi- che istopatologiche della malattia, una stadiazione che includa l'estensione intracranica è soddisfacente. I nostri risultati sulla resezione totale di FNG ad estensione intracranica sono in linea con quelli di altri centri. Solo 5 dei

22 casi ad estensione intracranica hanno richiesto un secondo intervento per malattia residua (23%). Il tasso di mortalità è stato dello 0% e quello di morbilità trascurabile. Nessun paziente è stato sottoposto a radio-chemioterapia.

Tre tipi di approcci transfacciali sono stati utilizzati: midface degloving, rinotomia laterale con lembo nasomascellare, rinotomia laterale estesa inferiormente alla guancia. L'approccio rinotomico laterale consente l'accesso diretto all'orbita, ai seni paranasali, alla cavità nasale e alle aree adiacenti dove il tumore si estende come il basi cranio anteriore, la fossa pterigo-palatina, il seno sfenoidale, il seno cavernoso e la parte alta del clivus. L'approccio MCMF consente l'esposizione del clivus inferiore e delle aree paraclivali, dell'apice petroso, della tuba uditiva, della fossa infratemporale e dello spazio parafaringeo. L'approccio rinotomico con lembo nasomascellare non offre una buona esposizione dello spazio masticatorio e la parte ossea del setto limita la visione dello spazio masticatorio controlaterale e della fossa infratemporale. Visto l'incremento della nostra esperienza in ambito microchirurgico abbiamo adottato anche la tecnica del midface degloving che, se richiesto, consente un approccio bilaterale e non provoca inestetismi facciali

CONCLUSIONE

Noi riteniamo che in mani esperte la chirurgia sia il trattamento di scelta del FNG ad estensione intracranica. Riteniamo inoltre che l'approccio transfacciale anteriore sia preferibile come primo trattamento del tumore.

Il trattamento combinato intra-extracranico non è a nostro avviso ideale come prima opzione nei tumori trattati per la prima volta e deve essere eventualmente riservato a residui intracranici (anche qui per casi selezionati). Dato che il residuo tumorale nel FNG ad estensione intracranica è comune, è importante uno strettissimo follow-up angiografico e TAC. I nostri risultati dimostrano che il FNG tende a dislocare piuttosto che invadere le strutture intracraniche. L'alimentazione del tumore anche da parte della carotide interna non è raro ma questo non impedisce, dopo adeguata preparazione, una exeresi radicale. Noi crediamo che sia necessaria una classificazione unica senza distinzione tra invasione intracranica intra o extradurale poiché non crediamo sia possibile distinguere, anche con le moderne tecniche radiologiche, tra invasione intra o extradurale.



Fig 1. Encasement dell'arteria Carotide interna a livello del seno cavernoso dx.

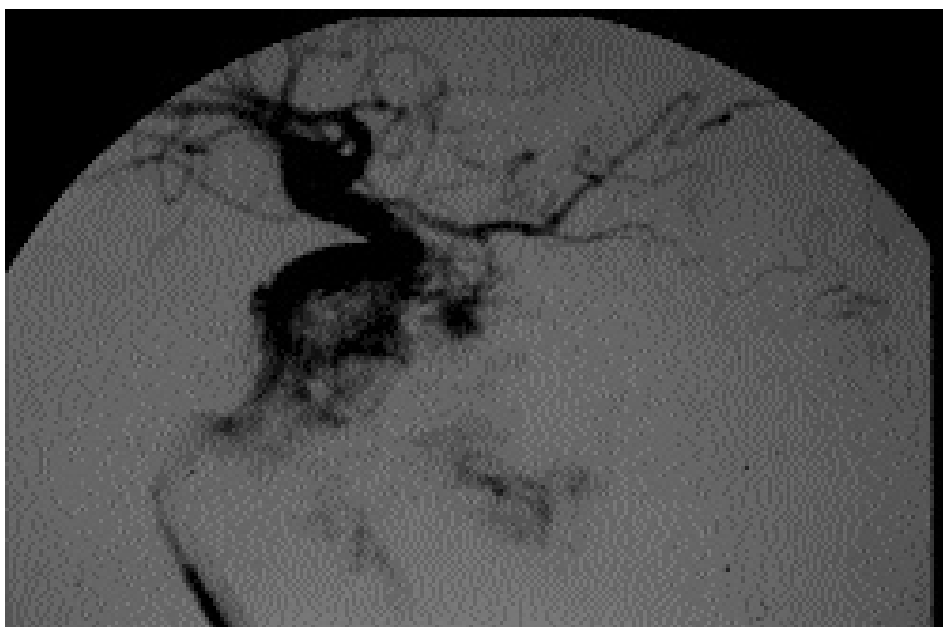


Fig.2 Angiografia digitale che mostra l'apporto vascolare della carotide interna a fibroangioma di classe III B.

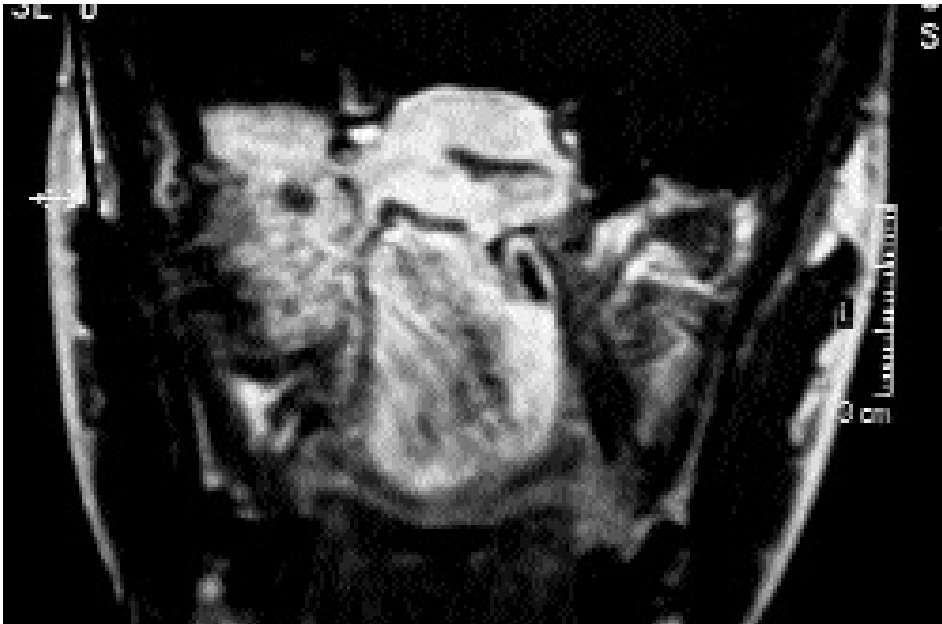


Fig.3 Fibroangioma classe IIIB con estensione endocranica a livello della fossa cranica media dx.

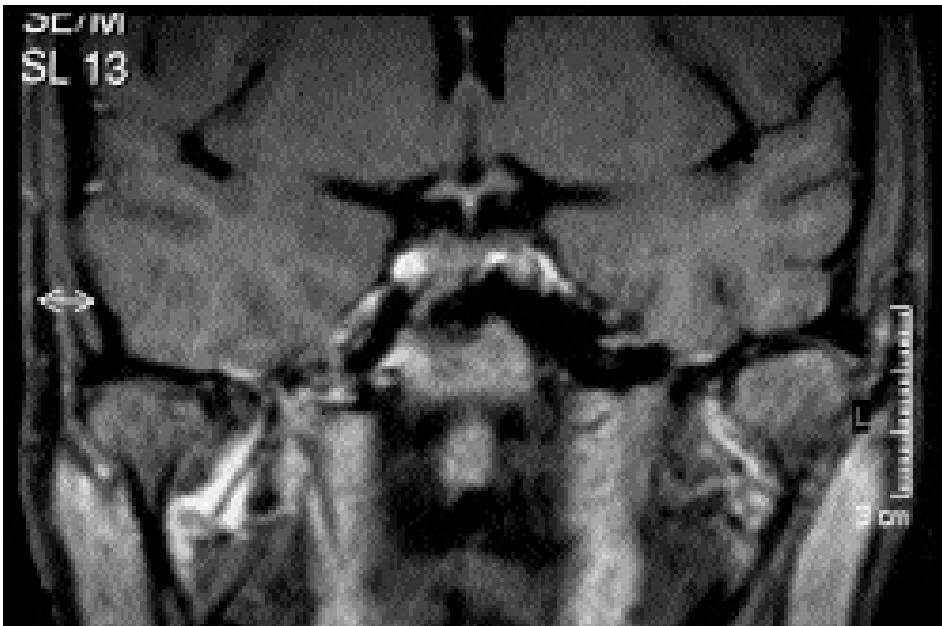


Fig.4 RMN post-op che evidenzia l'area del pavimento del seno cavernoso e il pavimento della fossa cranica media e il lobo temporale liberati dal tumore.



Fig.5 Fibroangioma classe IV a con estesa propaggine in fossa cranica media dx, interessamento dell'arteria carotide interna dx a livello del foro lacero anteriore e pavimento del seno cavernoso dx.



Fig. 6. Fibroangioma classe III B con estensione endocranica a livello della fossa cranica anteriore, compressione della parete mediale del seno cavernoso sin.

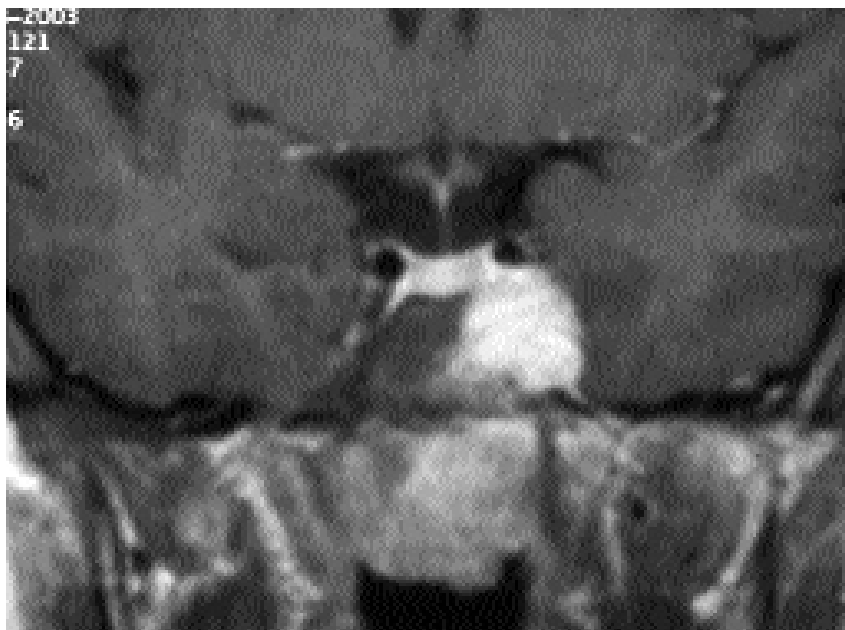


Fig.7 Stesso caso precedente. In particolare l'interessamento del seno cavernoso sin e la sua dislocazione laterale e l'innalzamento del sifone carotideo sin.



Fig. 8 RMN post op con evidente l'asportazione del tumore dalla fossa infratemporale sin. E dal seno cavernoso sin. Il tumore è extradurale.



TRATTAMENTO CHIRURGICO DEL PAPILOMA INVERTITO

P. CASTELNUOVO, G. DELÙ, P. PALMA, C. CAMBRIA, G. SIESTO, F. PAGELLA**,
D. TOMENZOLI*, P. NICOLAI*

*Clinica Otorinolaringoiatria dell'Università dell'Insubria, Clinica Otorinolaringoiatria
dell'Università di Brescia*, Clinica Otorinolaringoiatria dell'Università di Pavia***

INTRODUZIONE

Il papilloma invertito, conosciuto anche come papilloma Schneideriano, papilloma di Edwing o papilloma a cellule transizionali, è un tumore benigno epiteliale che si sviluppa a livello dello stroma sottostante la mucosa delle fosse nasali e dei seni paranasali. Esso è stimato tra lo 0,5% ed il 4% di tutte le neoplasie del distretto naso-sinusale (Hyamas 1971, Kapadia 1993, Outzen 1996). La sede naso-sinusale di insorgenza più frequente è la parete laterale del naso, in particolare il meato medio. Nei casi avanzati può estendersi a più seni paranasali ipsilaterali mentre un interessamento orbitario ed intracranico è raro. (Miller P.J., Jacobs J., Roland J.T., Cooper J., Mizrahi H.H.: Intracranial inverting papilloma. *Head Neck* 1996, 18:450-454). Sebbene benigno è associato dal 5% al 15% dei casi a carcinoma squamocellulare (Lesperance M.M., Esclamando R.M. squamous cell carcinoma arising in inverted papilloma. *Laryngoscope* 1995; 105: 178-183). Inoltre la multicentricità, e l'alta incidenza delle ricorrenze, variabile tra lo 0% ed il 78% (Brors D., Draf W. The treatment of inverted papilloma Current opinion in otolaryngology & head and neck surgery 1999, 7: 33-38.) sono caratteristiche ben note. Per tale motivo, è stato abbandonato un approccio chirurgico endonasale a favore di una tecnica che permettesse un'esposizione della lesione più ampia possibile. Attualmente la maxillectomia mediale eseguita attraverso una rinentomia laterale con escissione della lesione in monoblocco è considerata la tecnica chirurgica di scelta nel trattamento del papilloma invertito (Woodson 1985, Weissler 1986, Phillips 1990, Myers 1990, Outzen 1996, Raveh 1996, Thorp 2001). Nei primi anni '80 fu introdotta la possibilità di un trattamento chirurgico endonasale attraverso un approccio puramente endoscopico o micro-endoscopico fornendo al chirurgo testa-collo una tecnica meno invasiva per il trattamento del papilloma invertito (Stammberger 1981, Wigand 1989). L'utilizzo di telescopi con visione ango-

lata (4mm, 45°) associati a strumentario dedicato, anch'esso angolato, unitamente al progresso delle tecniche radiologiche (TC, RM) hanno permesso di ottenere un netto miglioramento del controllo intranasale dei margini tumorali. I risultati così ottenuti suggeriscono come gli approcci intranasali endoscopici o endo-microscopici, nel trattamento del papilloma invertito, possono favorevolmente competere con gli approcci esterni tradizionali (Kamel 1992, Waitz 1992, Stankiewicz 1993, Mc Cary 1994 ecc). Tuttavia tali risultati, data la spiccata tendenza della malattia alla recidiva, necessitano di essere validati da un follow-up a lungo termine (Lund 1984, Lund 2000, Han 2001, Krouse 2001, Schlosser 2001). Questo articolo analizza l'esperienza di tre differenti Istituti nel trattamento intranasale del Papilloma Invertito (P.I.). In questi istituti è stata utilizzata una uniforme strategia diagnostica di classificazione e chirurgica e sono stati impiegati tre differenti tipi di resezione endoscopica in relazione all'estensione e alla localizzazione della patologia. In particolare, nell'ambito dell'intera casistica di 115 pazienti, è stata analizzata una serie di 47 pazienti con P.I. trattati con tecnica endoscopica e che presentava un adeguato periodo di follow-up.

MATERIALE E METODI

Dal gennaio 1992 al Dicembre 2002, sono stati osservati e trattati 105 pazienti presso il Dipartimento di Otorinolaringoiatria dell'Università di Brescia e di Pavia, a cui se ne aggiungono 10, frutto dell'esperienza del Dipartimento di Otorinolaringoiatria dell'Università dell'Insubria maturata tra Giugno e Dicembre 2002. Di questi pazienti 89 (84.7%) furono trattati attraverso un approccio puramente endoscopico e 16 (15,3%) furono trattati usando una procedura esterna. Il presente articolo si focalizza su una corte di 47 pazienti che furono sottoposti ad un approccio endoscopico in un periodo compreso tra gennaio 1992 a giugno 2000 e osservati successivamente per un periodo minimo di 30 mesi.

Tutti i pazienti sono stati sottoposti a multiple biopsie sotto guida endoscopica ed a TC con mezzo di contrasto. In 19 casi, la valutazione radiologica pre-operatoria comprendeva anche una valutazione RM con lo scopo di ottenere una miglior differenziazione della lesione da processi infiammatori. I criteri di esclusione per un trattamento endoscopico da noi adottati sono stati i seguenti: 1) erosione massiva della base cranica anteriore; 2) invasione intradurale; 3) invasione intraorbitaria; 4) accrescimento esteso della lesione all'interno del seno frontale; 5) presenza di esteso tessuto cicatriziale dopo pregressa chirurgia; 6) presenza di focolai sincroni di carcinoma squamoso.

Tutte le operazioni furono eseguite dal chirurgo anziano (P.C., P.N.) dei rispettivi Dipartimenti. Tutte le procedure chirurgiche furono eseguite in

anestesia generale, con i pazienti in posizione anti-Trendelenburg di 15°. Furono posizionati all'interno della cavità nasale cottonoidi imbevuti di una miscela composta da ossimetazolina cloridrato + ossibuprocaina + adrenalina (in parti 1 + 1 + 0,1) e lasciati in sede per un periodo di 10 minuti. Veniva successivamente eseguita una anestesia e decongestione per infiltrazione con mepivacaina e con epinefrina 1:200.000, al di sopra dell'ascella del turbinato medio e a livello del processo uncinato. L'estensione dell'intervento è variata in relazione alla sede di origine ed all'estensione della patologia. Di base, tre differenti tipi di resezione sono stati eseguiti. Quando il papilloma invertito era limitato al meato medio, etmoide anteriore e posteriore e/o al recesso sfeno-etmoidale, è stata eseguita una resezione di Tipo 1 che include una etmoidectomia anteriore con toeletta del recesso frontale, un'etmoidectomia posteriore, una larga antrostomia media, una sfenoidotomia, una turbinotomia media parziale o totale (secondo l'estensione del tumore). (Fig. 1, 2)

Ogniquale volta la lesione si estendeva dal meato medio all'interno del seno mascellare, fu eseguita una resezione Tipo 2. Oltre ai passaggi chirurgici della resezione Tipo 1, questa procedura include una maxillectomia mediale con o senza sezione del dotto nasolacrimale, in relazione all'estensione anteriore del tumore. (Fig. 3, 4, 5).

Se la lesione originava o coinvolgeva la parete posterolaterale, anteriore e/o inferiore del seno mascellare furono trattate attraverso una resezione di Tipo 3, la quale corrisponde ad una operazione di Denker endonasale, tecnica indicata da Brors e Draf (Bros, 1999). (Fig. 6, 7, 8, 9).

Nei pazienti sottoposti a resezione Tipo 2 o 3, una rimozione "in mono blocco" non fu possibile in seguito alla larga estensione della patologia. Tuttavia fu per primo eseguito un debulking della porzione nasale della lesione, focalizzandosi successivamente sulle aree più critiche coinvolte dalla lesione, dove la dissezione fu sempre eseguita secondo il piano sottoperiosteale. Per raggiungere una radicalità chirurgica fu successivamente eseguita una fresatura dell'osso sottostante la mucosa patologica. Sezioni al congelatore dei margini chirurgici della lesione sono stati eseguiti in ogni paziente. Alla fine degli interventi, la cavità nasale fu tamponata con del Lyofoam (Seton ecc). I pazienti furono sottoposti ad antibiotico terapia con amoxicillina clavulanata alla dose di 2 gr al dì per 10 giorni e con deflazacort 30 scalando la dose da 30 a 7.5 mg oppure prednisone 25 mg scalando la dose da 50 a 12,5 mg. Sono stati consigliati lavaggi nasali con soluzione fisiologica 2 volte al giorno per almeno 1 mese.

Tutti i pazienti che hanno richiesto una resezione del dotto naso-lacrimale sono stati trattati con lavaggi mensili delle vie lacrimali residue fino ad osservare una rinostomia regolare e ben funzionante.

Tutti i pazienti sono stati seguiti prospetticamente con controlli endoscopici ogni 2 mesi durante il primo anno dopo l'intervento ed ogni 4 mesi successivamente. Le immagini endoscopiche sono state archiviate con l'ausilio di software dedicati al fine di valutare i cambiamenti progressivi della cavità chirurgica; sono stati biopsiati frammenti di tessuto da ogni sede sospettata per recidive di papilloma invertito.

RISULTATI

La corte di pazienti ha compreso 40 maschi e 7 femmine, con età compresa tra 24 anni e 76 anni (età media: 53 anni). 13 (27,7%) erano già stati trattati per la stessa malattia in altri ospedali attraverso approccio trans-nasale tradizionale. Solo 3 di questi casi avevano una diagnosi istologica corretta di papilloma invertito, precedentemente postulata. I sintomi più frequentemente riferiti sono stati ostruzione nasale unilaterale (97%), cefalea (33%), rinorrea mucosa (30%), epistassi (9%), iposmia (9%) e algia facciale (6%). In nessun caso la lesione si è estesa alla fossa nasale controlaterale. L'esame istologico preoperatorio non ha mai mostrato evidenza né di displasia né di carcinoma invasivo.

In 37 pazienti (78,7%) la lesione è originata dalla parete laterale della cavità nasale e in 35 casi ha coinvolto l'etmoide anteriore (94,6%), in 26 pazienti il turbinato medio (70,3%), in 13 il seno mascellare (35,1%), in 7 l'etmoide posteriore (18,9%), in 3 (8,1%) il turbinato superiore, in 2 (5,4%) per ogni sede, il recesso frontale, il seno sfenoidale ed il turbinato inferiore. In 8 pazienti (17%) il papilloma invertito si è sviluppato dal seno mascellare e si è esteso nella cavità nasale. 1 paziente (2,1%) ha avuto il papilloma invertito confinato al seno sfenoidale, mentre un altro paziente (2,1%) ha presentato una recidiva localizzata nel recesso frontale con parziale invasione del seno frontale. Nessun paziente ha presentato una lesione bilaterale. La TC con mezzo di contrasto ha evidenziato erosione ossea della parete mediale del seno mascellare in 18 pazienti (38,3%); 3 (16,6%) di questi avevano chiari segni di erosione ossea a livello del dotto nasolacrimale. 1 paziente, inoltre, (2,1%) si è presentato con erosione della parete anteriore del seno sfenoidale.

26 pazienti (55,3%) sono stati sottoposti a resezione endoscopica di tipo 1. Questo gruppo includeva anche i pazienti la cui lesione era limitata al seno sfenoidale (che non hanno subito una sinusotomia frontale), e i pazienti con una recidiva nel recesso frontale (trattato con una sinusotomia frontale di tipo 2 secondo la classificazione di DRAF (1991) senza sfenoidotomia).

15 pazienti (31,9%) sono stati sottoposti a resezione endoscopica di tipo 2, che ha comportato la resezione del dotto naso-lacrimale in tre casi. 6 pazienti (12,6%) sono stati sottoposti a una resezione endoscopica di tipo 3

dovuta al coinvolgimento della parete antero-laterale del seno mascellare (5 casi) o del recesso alveolare (1 caso). Anche se non infiltrato dalla lesione il dotto naso-lacrimale è stato incluso nell'approccio chirurgico per guadagnare l'accesso al seno mascellare in questi 6 pazienti.

L'esame istologico definitivo ha confermato la diagnosi di papilloma invertito in tutti i pazienti inoltre ha dimostrato la presenza di displasia moderata e lieve rispettivamente in 2 (4,2%) e 1 (2,1%) pazienti.

Durante il follow-up, che varia da 30 a 135 mesi, non è stata osservata alcuna recidiva. 1 paziente, che ha ricevuto una resezione di tipo 2 estesa al dotto naso-lacrimale accusò epifora due mesi dopo l'intervento e fu trattato, con successo, dopo intervento di dacriocistorinostomia intranasale endoscopica.

DISCUSSIONE

I papillomi nasosinusalì sono neoformazioni epiteliali benigne poco comuni. Tra i tumori del distretto nasosinusale essi sono stimati tra lo 0.4% e il 4.7% (Som P.M., Brandwein M. tumors and tumorlike conditions: sinonasal cavities- inflammatory diseases, tumors, fractures and postoperative findings. In: Som P.M. Cutin H.D. eds Head and neck imaging 2nd. Ed. St. Louis Mosby.). (Michaels L. Benign mucosal tumors of the nose and paranasal sinuses. Semin Diag Pathol 1996; 13:113-117). Studi anatomopatologici ne hanno identificati tre sottotipi istologici: papilloma esofitico o fungiforme, papilloma a cellule colonnari e papilloma invertito. Quest'ultimo rappresenta il 70% di tutti i papillomi naso-sinusalì (Kapadia 93) ed è caratterizzato da una proliferazione endofitica verso lo stroma sottostante mantenendo integro il piano della membrana basale.

L'associazione con il carcinoma squamocellulare è nota. In passato tale dato è stato sovente sovrastimato. Attualmente tale evenienza sembra essere presente in una percentuale variabile tra il 2% ed il 13% dei casi (Pelausa 1992, Mansell 2000, Krouse 2001, Hyams 71, Weissler 86, Kapadia 1993). Nella nostra casistica abbiamo riscontrato in soli 3 (6,3%) pazienti la presenza, nel pezzo operatorio, di focolai di displasia lieve o moderata.

Il papilloma invertito è riscontrato frequentemente nella quinta e sesta decade di vita ed i maschi sono colpiti 4-5 volte più delle femmine (Hyams 71, Phillips 90, Winter 2000).

L'eziologia del papilloma invertito è ancora sconosciuta, anche se studi recenti hanno riscontrato un'associazione con il genoma di HPV fino nell'86% dei casi (Tang 94).

La sede di insorgenza a livello del distretto nasosinusale è di solito unilaterale e non è uniformemente distribuita; la parete laterale della fossa nasale e il seno mascellare sono i siti di origine più frequentemente coinvolti. I

restanti seni paranasali possono essere coinvolti secondariamente per diffusione dal sito di origine mentre un loro coinvolgimento primario è di solito un evento raro (Shohet and Duncavage, 1996; Chee and Sethi 99, Yiotakis et al. 2001; Lee et al., 2003). L'essere una neoformazione benigna non esclude una aggressività locale. Infatti, nei casi avanzati e nelle lesioni ricorrenti vi può essere uno sconfinamento dal distretto nasosinusale verso l'endocranio e/o l'orbita anche se questo avviene senza superamento della dura madre o della periorbita. (Vural et al., 1999, Elner 1995, Bajaj 2002).

L'esame obiettivo endoscopico può indurre un sospetto diagnostico qualora si osservi una neoformazione monolaterale di aspetto papillare e digitiforme a livello della parete laterale del naso. L'associazione con poliposi nasale, soprattutto se recidivante, può misconoscere la lesione. Da questo ne deriva l'importanza di eseguire biopsie intraoperatorie in caso di poliposi nasosinusale.

Come per l'iter diagnostico di tutte le neoformazioni nasali monolaterali l'esame obiettivo endoscopico deve essere seguito da una valutazione radiologica.

Questa comprende l'associazione della TC e della RM del massiccio facciale e del basicranio. La prima viene eseguita con mezzo di contrasto e mostra una massa lobulata, aspecifica, con possibili segni di assottigliamento e di erosione delle cavità nasosinusal coinvolte (Lund 84, Woodruff 94, Dammann 99). La seconda oltre a definire meglio l'estensione della patologia, discriminandola dalla reazione flogistica nasosinusale che può associarsi alla neoformazione, nelle sequenze T2 o T1 pesato con mezzo di contrasto può esprimere, in circa l'80% dei casi, dei caratteri distintivi per la lesione, identificati in un aspetto convoluto e cerebriforme della stessa (Ojiri 2000).

La chirurgia è indubbiamente considerata il trattamento di scelta del papilloma invertito.

La maxillectomia mediale attraverso una rinentomia laterale è considerata da molti autori il gold standard per il trattamento dei papillomi invertiti.

I precedenti trattamenti di semplice resezione transnasale sono stati giudicati inadeguati in quanto caratterizzati da percentuali di recidive che oscillavano dal 40% (Oberman 1964) al 78% (Calcaterra 1978). Questo insuccesso era secondario ad una incompleta esposizione della lesione e quindi, in realtà, ad una persistenza della malattia (Hyams, 1971; Lund, 2000). La possibilità di dominare completamente la lesione, e di effettuarne un'asportazione in monoblocco, ha permesso alla maxillectomia mediale con approccio rinentomico di abbassare la percentuale delle recidive tra lo 0% ed il 29% (Myers 1981, Weissler 1986). Per contro un approccio chirurgico transfacciale è spesso associato a sequele funzionali importanti quali epifora,

dacriocistite cronica, diplopia transitoria, disfunzioni della tuba di Eustacchio, possibili sequele estetiche legate alla cicatrice facciale e ad un tempo di ospedalizzazione media di 7 giorni e (Myers 1981, Bielamowicz 1993).

Pertanto sono state proposte altre tecniche che non richiedevano l'incisione facciale come l'intervento di Rouge-Denker (Sanderson 99), traslocazione del setto (Sofferman 88) e midfacial degloving (Sachs 84).

Agli inizi degli anni '80 il primo autore che documentò 15 pazienti trattati con un puro approccio intranasale endoscopico fu Stammberger (1981). Da allora, unitamente al progresso tecnologico dello strumentario endoscopico, molti altri autori (Wailts 1992, Stankiewicz 1993, Mc Cary 1994, Benninger 1995, Lawson 1995, Levine 1995, Sham 1998, Broors 1999, Chee 1999, Tufano 1999, Bertrand 2000, Lund 2000, Sukenik 2000, Han 2001, Keles 2001, Krouse 2001) hanno portato la loro esperienza nel trattamento del Papilloma Invertito attraverso un approccio endoscopico o micro-endoscopico e circa 500 pazienti sono stati trattati con queste tecniche.

Nella nostra esperienza, la tecnica endoscopica si è mostrata estremamente vantaggiosa; a differenza di una semplice asportazione transnasale l'ausilio dello strumentario endoscopico, grazie ad una visione angolata, permette di definire ottimamente i confini della lesione tumorale rispetto al tessuto sano circostante. Inoltre lo sviluppo di strumenti chirurgici taglienti, di piccole dimensioni e dotati di doppia curvatura ha reso possibile adottare procedure chirurgiche adattabili all'estensione della patologia. Questo è magnificato dalla maxillectomia mediale (Kamel 1995, Sukenik 2000), che può essere estesa anteriormente a includere il dotto naso-lacrimale quando richiesto, come un intervento sec. Sturmman-Canfield (o intervento endonasale sec. Denker) (Brors 1999), che espone per intero (compresa la parete anteriore) il seno mascellare nel caso di lesioni che interessino completamente il seno stesso. Questo si ottiene eseguendo un'incisione anteriore al turbinato inferiore, esponendo la cresta piriforme, fresando quanto serve della parete anteriore del seno mascellare e sezionando il dotto naso-lacrimale; naturalmente è raccomandato preservare il nervo infra-orbitario. Un altro esempio è rappresentato da lesioni che dall'etmoide anteriore aggettino a livello dell'ostio del seno frontale o lesioni che occupino un seno frontale di piccole dimensioni; queste possono essere facilmente dominabili attraverso delle sinusotomie frontali secondo sec. Draf II o III (Draf 1991)

Nel caso di lesioni estese a più seni paranasali o occupanti in toto la fossa nasale, l'impossibilità di eseguire resezioni in monoblocco della lesione non ha compromesso l'efficacia dell'intervento chirurgico. Infatti, il principio di radicalità che abbiamo adottato è stato quello di asportare la lesione seguendo un piano sottoperiosteale, in grossi frammenti istologicamente

orientati e di fresare l'osso sottostante in base a indicazioni radiologiche o chirurgiche, eseguendo multiple sezioni al congelatore e valutando separatamente i vari pezzi anatomici, ponendo particolare attenzione alla eventuale presenza di foci maligni. Questo ci ha permesso di adottare una tecnica chirurgica estremamente valida che a differenza degli approcci transfacciali richiede un tempo di ospedalizzazione ridotto, (da 1 a 3 gg nelle nostre casistiche), permette una riduzione del sanguinamento intraoperatorio e non richiede cicatrici esterne.

Un limite all'impiego esclusivo della chirurgia endoscopica è rappresentato dal diffuso interessamento di un seno frontale iperpneumatizzato, in quando la porzione sovraorbitaria sarebbe impossibile da raggiungere, così come sono da considerarsi controindicati per un approccio puramente endoscopico lesioni che interessino la regione intracranica ed intraorbitaria. In questi casi a seconda della sede della lesione il trattamento di scelta rimane l'approccio transfacciale come il midfacial degloving, la resezione craniofacciale o il lembo osteoplastico frontale eventualmente associato all'approccio endoscopico. Ogni chirurgo dovrebbe avere la conoscenza di tali tecniche in quanto potrebbe verificarsi la necessità di adottarle nel corso di un intervento programmato con un accesso puramente intranasale endoscopico.

In questa analisi retrospettiva della nostra casistica abbiamo ristretto l'osservazione ad un gruppo di 47 pazienti con inquadramento e trattamento omogeneo e soprattutto con un adeguato follow-up.

Spesso ci troviamo di fronte a casistiche non uniformemente classificate il cui follow up risulta inadeguato per una patologia che recidiva significativamente entro i due anni. (Myers 1990, Sukenik 2000, Keles 2001, Han 2001).

Al fine di eseguire uno scrupoloso monitoraggio del paziente nel postoperatorio abbiamo programmato un controllo endoscopico ogni 2 mesi per il primo anno, ogni 4 mesi successivamente per almeno 4 anni e poi a cadenza annuale in quanto recidive di malattia si possono verificare anche a distanza di diversi anni. Controlli radiologici con RM sono programmati solamente in casi selezionati, quando una stenosi cicatriziale impedisca il controllo endoscopico di un seno paranasale. In questi casi la RM avrà lo scopo di escludere recidive di malattia o la presenza di un mucocele iatrogeno.

CONCLUSIONI

I risultati qui riportati sostengono la tesi che la chirurgia endoscopica è una alternativa valida agli approcci esterni nel trattamento della maggior parte dei papillomi invertiti. Le situazioni che controindicano l'utilizzo esclusivo

di questa tecnica come il coinvolgimento massivo del seno frontale, del basicranio, dell'orbita e la presenza di abbondante tessuto cicatriziale si sono di fatto verificate raramente nella nostra esperienza. La disponibilità di differenti tecniche chirurgiche endoscopiche permette di estendere la dissezione in modo modulato in rapporto ai siti anatomicamente coinvolti dalla patologia. Secondo noi, il requisito più importante per ottenere una rimozione radicale della lesione è eseguire la dissezione della massa tumorale in un piano subperiosteale e fresare l'osso sottostante l'area di impianto della lesione. Pensiamo inoltre che sia indispensabile uno stretto e prolungato follow-up che garantisca la scoperta precoce di una lesione persistente o recidivante ancora recuperabile con tecnica endoscopica. Usando questo criterio non abbiamo osservato alcuna recidiva in 47 dei nostri pazienti che presentavano un follow-up minimo di 30 mesi.

Bibliography

1. Hyams VJ. Papillomas of the nasal cavity and paranasal sinuses. A clinicopathological study of 315 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1971;80:192-206.
 2. Kapadia SB, Barnes L, Pelzman K, Mirani N, Effner DK, Bedetti C. Carcinoma ex oncocyctic schneiderian (cylindrical cell) papilloma. *Am J Otolaryngol* 1993;14:332-338.
 3. Outzen KE, Grontveld A, Jorgensen K, Clausen PP, Ladefoged C. Inverted papilloma: incidence and late results of surgical treatment. *Rhinology* 1996;34:114-118.
 4. Woodson GE, Robbins KT, Michaels L. Inverted papilloma. Considerations in treatment. *Arch Otolaryngol* 1985;111:806-811.
 5. Weissler MC, Montgomery WW, Turner PA, Montgomery SK, Joseph MP. Inverted papilloma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1986;95:215-221.
 6. Phillips PP, Gustafson RO, Facer GW. The clinical behavior of inverting papilloma of the nose and paranasal sinuses: report of 112 cases and review of the literature. *Laryngoscope* 1990;100:463-469.
 7. Myers EN, Fernau JL, Johnson JT, Tabet JC, Barnes EL. Management of inverted papilloma. *Laryngoscope* 1990;100:481-490.
 8. Raveh E, Feinmesser R, Shpitzer T, Yaniv E, Segal K. Inverted papilloma of the nose and paranasal sinuses: a study of 56 cases and review of the literature. *Isr J Med Sci* 1996;32:1163-1167.
 9. Thorp MA, Oyarzabal-Amigo MF, du Plessis JH, Sellars SL. Inverted papilloma: a review of 53 cases. *Laryngoscope* 2001;111:1401-1405.
 10. Stammberger H. Zum invertierten Papillom der Nasenschleimhaut. *HNO* 1981;29:128-133.
 11. Wigand ME, Hosemann W, Weidemberger M. Endoskopische chirurgie der nasenhöhlen und der vorderen schädelbasis. Stuttgart-New York: Georg Thieme Verlag Publishers, 1989.
 12. Kamel RH. Conservative endoscopic surgery in inverted papilloma. Preliminary report. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:649-653.
 13. Waitz G, Wigand ME. Results of endoscopic sinus surgery for the treatment of inverted papillomas. *Laryngoscope* 1992;102:917-922.
 14. Stankiewicz JA, Girgis SJ. Endoscopic surgical treatment of nasal and paranasal sinus inverted papilloma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;109:988-995.
 15. McCary WS, Gross CW, Reibel JF, Cantrell RW. Preliminary report: endoscopic versus external surgery in the management of inverting papilloma. *Laryngoscope* 1994;104:415-419.
 16. Benninger MS. Controversies in inverted papillomas: clinical features and diagnosis. *Am J Rhinol* 1995;9:71-73.
 17. Lawson W, Ho BT, Shaari CM, Biller HF. Inverted papilloma: a report of 112 cases. *Laryngoscope* 1995;105:282-288.
 18. Levine HL. Controversies in the management of inverted papilloma: endoscopic management of inverted papilloma. *Am J Rhinol* 1995;9:81-83.
 19. Sham CL, Woo JKS, van Hasselt CA. Endoscopic resection of inverted papilloma of the nose and paranasal sinuses. *J Laryngol Otol* 1998;112:758-764.
 20. Brors D, Draf W. The treatment of inverted papilloma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;7:33-38.
-

21. Chee LWJ, Sethi DS. The endoscopic management of sinonasal inverted papillomas. *Clin Otolaryngol* 1999;24:61-66.
 22. Tufano RP, Thaler ER, Lanza DC, Goldberg AN, Kennedy DW. Endoscopic management of sinonasal inverted papilloma. *Am J Rhinol* 1999;13:423-426.
 23. Bertrand B, Eloy P, Jorissen M, et al. Surgery of inverted papillomas under endoscopic control. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 2000;54:139-150.
 24. Lund VJ. Optimum management of inverted papilloma. *J Laryngol Otol* 2000;114:194-197.
 25. Sukenik MA, Casiano R. Endoscopic medial maxillectomy for inverted papillomas of the paranasal sinuses: value of the intraoperative endoscopic examination. *Laryngoscope* 2000;110:39-42.
 26. Winter M, Rauer RA, Gode U, Waitz G, Wigand ME. Inverted papilloma of the nose and paranasal sinuses. Long-term outcome of endoscopic endonasal resection. *HNO* 2000;48:568-572.
 27. Han JK, Smith TL, Loehrl T, Toohill RJ, Smith MM. An evolution in the management of sinonasal inverting papilloma. *Laryngoscope* 2001;111:1395-1400.
 28. Krouse JH. Endoscopic treatment of inverted papilloma: safety and efficacy. *Am J Otolaryngol* 2001;22:87-99.
 29. Schlosser RJ, Mason JC, Gross CW. Aggressive endoscopic resection of inverted papilloma: an up date. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125:49-53.
 30. Shanmugaratnam K. Histological typing of tumors of the upper respiratory tract and ear. WHO Berlin: Springer-Verlag Publishers, 1991: 20-21.
 31. Buchwald C, Franzmann MB, Tos S. Sinonasal papillomas: a report of 82 cases in Copenhagen Country, including a longitudinal epidemiological and clinical study. *Laryngoscope* 1995;105:72-79.
 32. Cooter MS, Charlton SA, Lafreniere D, Spiro J. Endoscopic management of an inverted nasal papilloma in a child. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;118:876-879.
 33. Tang AC, Grignon DJ, MacRae DL. The association of human papillomavirus with Schneiderian papillomas: a DNA in situ hybridization study. *J Otolaryngol* 1994;23:292-297.
 34. Brandwein M, Steinberg B, Thung S, Biller H, Dilorenzo T, Galli R. Human papillomavirus 6/11 and 16/18 in Schneiderian inverted papillomas. In situ hybridization with human papillomavirus RNA probes. *Cancer* 1989;63:1708-1713.
 35. Furuta Y, Shinohara T, Sano K, et al. Molecular pathologic study of human papillomavirus infection in inverted papilloma and squamous cell carcinoma of nasal cavities and paranasal sinuses. *Laryngoscope* 1991;101:79-85.
 36. Gaffey MJ, Frierson HF, Weiss LM, Barber GB, Stoler MH. Human papillomavirus and Epstein-Barr virus in sinonasal Schneiderian papillomas. An in situ hybridization and polymerase chain reaction study. *Am J Clin Pathol* 1996;106:475-482.
 37. Shohet JA, Duncavage JA. Management of the frontal sinus with inverted papilloma. *Otolaryngol head Neck Surg* 1996;114:649-652.
 38. Yiotakis I, Psarommatis I, Manolopoulos L, Ferekidis E, Adamopoulos G. Isolated inverted papilloma of the sphenoid sinus. *J Laryngol Otol* 2001;115:227-30.
 39. Lee JT, Bhuta S, Lufkin R, Castro DJ. Isolated inverting papilloma of the sphenoid sinus. *Laryngoscope* 2003;113:41-44.
 40. Vural E, Suen JY, Hanna E. Intracranial extension of inverted papilloma: an unusual and potentially fatal complication. *Head Neck* 1999;21:703-706.
-
-

41. Elnor VM, Burnstine MA, Goodman ML, Dortzbach RK. Inverted papillomas that invade the orbit. *Arch Ophthalmol* 1995;113:1178-1183.
 42. Bajaj MS, Pushker N. Inverted papilloma invading the orbit. *Orbit* 2002;21:155-159.
 43. Lund VJ, Lloyd GAS. Radiological changes associated with inverted papilloma of the nose and paranasal sinuses. *Br J Radiol* 1984;57:455-461.
 44. Woodruff WW, Vrabec DP. Inverted papilloma of the nasal vault and paranasal sinuses: spectrum of CT findings. *AJR* 1994;162:419-423.
 45. Dammann F, Pereira P, Laniado M, Plinkert P, Lowenheim H, Claussen CD. Inverted papilloma of the nasal cavity and the paranasal sinuses: using CT for primary diagnosis and follow-up. *AJR* 1999;172:543-548.
 46. Ojiri H, Ujita M, Tada S, Fukuda K. Potentially distinctive features of sinonasal inverted papilloma on MR imaging. *AJR* 2000;175:465-468.
 47. Yamaguchi KT, Shapsay SM, Incze JS, Vaughan CJ, Strong MS. Inverted papilloma and squamous cell carcinoma. *J Otolaryngol* 1979;8:171-178.
 48. Pelausa EO, Fortier MAG. Schneiderian papilloma of the nose and paranasal sinuses: the University of Ottawa experience. *J Otolaryngol* 1992;21:9-15.
 49. Mansell NJ, Bates GJ. The inverted schneiderian papilloma: a review and literature report of 43 new cases. *Rhinology* 2000;38:97-101.
 50. Fechner RE, Alford DO. Inverted papilloma and squamous carcinoma. An unusual case. *Arch Otolaryngol* 1968;88:507-512.
 51. Oberman HA. Papillomas of the nose and paranasal sinuses. *Am J Clin Pathol* 1964;42:254-258.
 52. Calcaterra TC, Thompson JW, Paglia DE. Inverting papillomas of the nose and paranasal sinuses. *Laryngoscope* 1980;90:53-60.
 53. Myers EN, Schramm VL, Burns EL. Management of inverted papilloma of the nose and paranasal sinuses. *Laryngoscope* 1981;91:2071-2084.
 54. Bielamowicz S, Calcaterra TC, Watson D. Inverting papilloma of the head and neck: the UCLA update. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;109:71-76.
 55. Sanderson RJ, Knecht P. Management of inverted papilloma via Denker's approach. *Clin Otolaryngol* 1999;24:69-71.
 56. Sofferan RA. The septal translocation procedure: an alternative to lateral rhinotomy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1988;167:803-808.
 57. Sachs ME, Conley J, Rabuzzi DD, Blaugrund S, Price J. Degloving approach for the total excision of inverted papillomas. *Laryngoscope* 1984;94:1595-1598.
 58. Kamel RH. Transnasal endoscopic medial maxillectomy in inverted papilloma. *Laryngoscope* 1995;105:847-853.
 59. Draf W. Endonasal micro-endoscopic frontal sinus surgery: the Fulda concept. *Op Tech Otolaryngology Head Neck Surg* 1991;2:234-240.
 60. Krouse JH. Development of a staging system for inverted papilloma. *Laryngoscope* 2000;110:965-968.
 61. Nicolai P, Berlucchi M, Tomenzoli D, Cappiello J, Trimarchi M, Maroldi R, Battaglia G, Antonelli AR. Endoscopic surgery for juvenile angiofibroma (JA). When and how. *Laryngoscope* 2003 (in press).
-
-

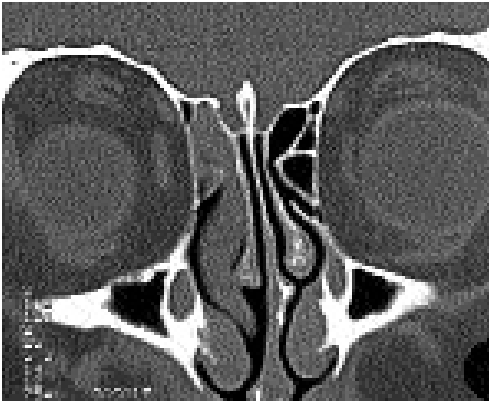


Fig. 1: Immagine TC in proiezione coronale: neoformazione mucosa che interessa l'etmoide anteriore di destra. (P.I. tipo 2 secondo la classificazione di Krouse).

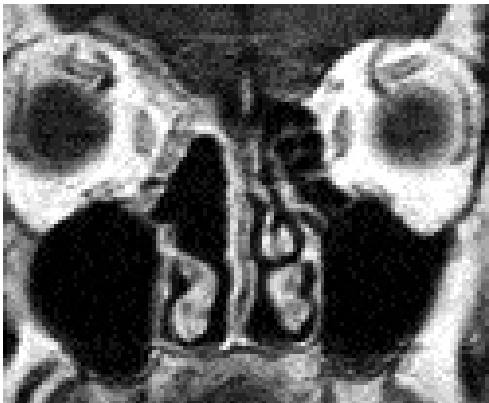


Fig. 2: Immagine RM, T1, in proiezione coronale, post operatoria con approccio di tipo 1 (etmoidosefenoidotomia e antrostomia media allargata) a destra. In corrispondenza della parete mediale dell'orbita si può notare un ispessimento mucoso cicatriziale.

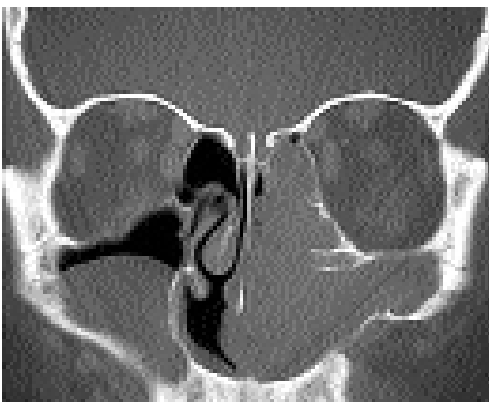


Fig. 3: Immagine TC in proiezione coronale che evidenzia la presenza di una neoformazione mucosa occupante la fossa nasale, l'etmoide ed il seno mascellare di sinistra. La neoformazione potrebbe corrispondere a un P.I. tipo 3 secondo Krouse. Apparentemente potrebbe corrispondere ad uno stadio 3 secondo Krouse. A destra presenza di neoformazione mucosa a convessità superiore occupante il seno mascellare.



Fig. 4: Immagine RM, T2. Si evidenzia una iperintensità di segnale a livello del seno mascellare di sinistra e di destra, secondaria ad un ristagno mucoso che si accompagna alla neoformazione nasosinusale. Il P.I. presenta pertanto un interessamento della parete superiore e mediale e non della laterale del seno mascellare sinistro (tipo 2 sec. Krouse). Inoltre è evidente il pattern circonvoluto della neoformazione mucosa.



Fig. 5: Immagine RM in proiezione coronale dopo intervento di asportazione di papilloma invertito con approccio endoscopico di tipo 2 (etmoidosfenoidotomia e maxillectomia mediale sinistra).



Fig. 6: Immagine RM, T1, in proiezione sagittale. Si evidenzia voluminosa neformazione mucosa che interessa la fossa nasale e l'etmoide anteriore. La neoformazione presenta un patter circonvoluto tipico delle forme di papilloma invertito.



Fig 7. Immagine TC in proiezione coronale che mostra una voluminosa neoforazione che occupa la fossa nasale e il seno mascellare di destra.



Fig. 8. Immagine RM in proiezione coronale post operatoria, dopo approccio chirurgico di tipo 3 (etmoidosfenoidotomia e maxillectomia mediale allargata) a destra. Si nota la presenza di tessuto cicatriziale sulla parete laterale del seno mascellare.



Fig. 9: Immagine RM in proiezione assiale post operatoria dopo approccio di tipo 3 a destra. Si osserva la presenza di tessuto cicatriziale sulla parete laterale del seno mascellare.



IL MENINGIOMA DELLE DOCCHE OLFATTORIE

G. DANESI *, D.T. PANCIERA **, A. MAZZONI ***

* U.O. ORL Desenzano d/G, **U.O. ORL Pieve di Sacco, ***U.O. ORL Bergamo

Introduzione

I meningiomi sono tumori benigni che originano da gruppi cellulari aracnoidei aberranti presenti nella dura madre. Questi hanno prevalentemente localizzazione intracranica, specie in regione sopratentoriale, mentre sono più rari a livello spinale. I meningiomi costituiscono il 15% circa dei tumori intracranici primitivi e sono tumori dell'età adulta con incidenza maggiore tra i 40-65 anni. Il sesso femminile è più colpito da questa patologia e questo fatto suggerisce una influenza ormonale nella crescita dei meningiomi, confermata dalla presenza di recettori estro-progestinici nel tessuto tumorale.

Dal punto di vista anatomico-patologico i meningiomi sono tumori a lento accrescimento, capsulati con superficie liscia o lobulata, di consistenza dura. La sede di crescita è extracerebrale, con impianto sulla faccia interna della dura madre e conseguente compressione ab-estrinseco del parenchima cerebrale. Alla infiltrazione durale spesso è conseguente l'invasione ossea, con erosione e rimaneggiamento osseo.

Istologicamente si distinguono 3 tipi di meningiomi:

- a) meningiomi endoteliosarcomatosi**, formati da grandi cellule endoteliali disposte in lobuli con aspetto sinciziale e scarso stroma
- b) meningiomi fibroblastici**, formati da cellule fusate disposte in fasci con abbondante stroma ricco di fibre collagene
- c) meningiomi angioblastici**, formati da lacune vascolari disposte a rete, tappezzate da endotelio

Raramente i meningiomi presentano degenerazione sarcomatosa (meningiosarcomi)

Clinicamente i meningiomi intracranici possono rimanere silenziosi per lunghi anni dato il loro lento accrescimento e la capacità di adattamento del parenchima cerebrale alla compressione.

I sintomi neurologici sono diversi in rapporto alla sede di crescita del tumore. Le crisi convulsive generalizzate o focali sono le più frequenti per irritazio-

ne ed edema della corteccia cerebrale; nei meningiomi della base cranica vi è spesso interessamento dei nervi cranici.

La diagnosi radiologica dei meningiomi intracranici si basa sulla TC e sulla Angiografia. Con le radiografie standard del cranio i segni più caratteristici sono:

- a) aumento della vascolarizzazione
- b) rimaneggiamento osseo con erosioni ed iperostosi
- c) calcificazioni intratumorali (rare)

L'angiografia è l'esame cardine in quanto fornisce informazioni sulla vascolarizzazione del tumore e sui vasi afferenti.

Dal punto di vista terapeutico vi sono due opzioni per il trattamento dei meningiomi:

- a) CHIRURGIA, a volte preceduta dalla embolizzazione nei casi di forme molto vascolarizzate
- b) RADIOCHIRURGIA, cioè l'irradiazione mirata per via stereotassica; essa è indicata come completamento della chirurgia o per lesioni di difficile aggressione chirurgica

In base alla loro sede di impianto i meningiomi si classificano in:

A) meningiomi della base cranica:

- a1) meningiomi delle docce olfattorie
- a2) meningiomi soprasellari
- a3) meningiomi dell'ala dello sfenoide

B) meningiomi della convessità:

- b1) meningiomi della convessità propriamente detti
- b2) meningiomi parasagittali
- b3) meningiomi della falce

C) meningiomi della fossa posteriore :

- c1) meningiomi della convessità cerebellare
- c2) meningiomi del tentorio
- c3) meningiomi della faccia posteriore della rocca
- c4) meningiomi del forame occipitale

I meningiomi delle docce olfattorie

I meningiomi olfattori si impiantano sulle docce olfattorie e sull'apofisi cristalli della lamina cribra. Essi costituiscono l'8-18% di tutti i meningiomi intracranici.

Hanno sviluppo bilaterale, a volte asimmetrico, al di sotto dei lobi frontali e crescendo sotto la falce cerebrale comprimono in avanti il lobo frontale e in dietro i nervi ottici. Data l'aderenza alla crista galli e frequente, con la crescita inferiore, la distruzione del tetto etmoidale.

In base alla modalità di impianto si distinguono 3 varianti:

- a) variante anteriore (meningioma dell'angolo falco-olfatto-orbitario) che si impianta tra osso frontale, falce cerebrale e tetto dell'orbita
- b) variante media con impianto sulla doccia olfattoria e sull'apofisi crista galli
- c) variante posteriore con impianto sulla parte posteriore della lamina cribra e rapporto con i grossi vasi cerebrali e i nervi ottici

La vascolarizzazione proviene spesso dalle arterie etmoidali e da rami collaterali delle arterie cerebrali anteriori.

Clinicamente il meningioma olfattorio rimane per lungo tempo silente. Il segno iniziale, spesso misconosciuto e non sempre attendibile, è l'ipo-anosmia, a volte unilaterale, altre volte bilaterale. Le prove olfattometriche (Sniffin Sticks) preoperatorie sono di scarso aiuto poiché nei casi di meningiomi di piccole dimensioni (< 3 cm) l'olfatto è compromesso solo dal lato della lesione. Vi sono inoltre casi di meningiomi olfattori di grandi dimensioni con funzione olfattoria conservata.

Altri sintomi sono la cefalea sovrafrontale e sovraorbitaria, le turbe visive e le turbe psichiatriche.

Le turbe visive, più comuni nella variante posteriore, si presentano con riduzione della acuità visiva prima unilaterale, poi bilaterale. Frequente (50%) è la papilla da stasi e l'atrofia ottica da compressione. Nella Sindrome di Foster-Kennedy vi è atrofia ottica da un lato e papilledema controlaterale.

Le turbe psichiche sono costanti, specie nei voluminosi meningiomi olfattori ad impianto anteriore, e si manifestano con sindromi del lobo frontale (euforia, disforia), amnesia, turbe caratteriali, sindromi psichiatriche.

Meno frequenti sono le sindromi talamiche (variante posteriore), l'atassia e le crisi convulsive.

L'RX del cranio standard evidenzia spesso un ispessimento del pavimento della fossa cranica anteriore mentre più raramente è presente erosione della lamina cribra.

L'Angiografia spesso evidenzia una ipertrofia delle arterie etmoidali anteriori e una dislocazione posteriore delle arterie cerebrali anteriori.

TC e MR sono utili per definire le dimensioni della lesione e i rapporti di questa con le strutture circostanti.

Dal punto di vista chirurgico vi sono 3 modalità di trattamento del meningioma olfattorio:

- 1) la via craniotomica frontale mono o bilaterale

- 2) la via transinusale frontale
- 3) la via frontale combinata all'approccio pterionale

Tecnica chirurgica:

per le prime due vie parte dell'approccio iniziale è identico. La rasatura del cranio non è necessaria; lo scalpo viene infiltrato con Xylocaina e Adrenalina. L'incisione cutanea è bicoronale secondo Cairns-Unterberger, nascosta nel cuoio capelluto ed estesa dal trago di un lato a quello contro-laterale. L'incisione è a tutto spessore fino al periostio che però deve essere rispettato.

Lo scalpo è scollato in avanti fino a 3 cm al di sopra delle cornici orbitarie superiori, in modo da conservare le branche di divisione del pacchetto vascolo-nervoso sovraorbitario e frontale interno. Lo scollamento è completo quando vi è esposizione delle cornici orbitarie superiori e delle suture fronto-naso-mascellari

Via craniotomica frontale:

giunti sul piano osseo si effettua una incisione trasversale del periostio che viene delicatamente sollevato dalla corticale e ribaltato sullo scalpo per essere in un secondo tempo utilizzato per eventuali riparazioni di difetti.

Il tempo successivo prevede il confezionamento di un ampio sportello osseo bifrontale partendo da quattro fori, due superiori e due inferiori, creati in posizione parasagittale. Altri due fori vengono praticati su ogni lato, uno subito sotto la parte anteriore della linea temporale superiore, l'altro 2 cm sopra l'arco zigomatico. Avendo come limiti questi fori, con sega oscillante si creano gli sportelli oseei, due laterali ed uno mediale.

A questo punto lo sportello osseo bifrontale, peduncolato sui muscoli temporali, viene sollevato in direzione medio-laterale, lasciando una parte di osso frontale sulla linea mediana in corrispondenza del seno sagittale superiore. Questa viene delicatamente sollevata per via smussa avendo cura di non ledere il sottostante seno sagittale superiore, in questo punto spesso molto aderente. Il più delle volte il seno frontale viene aperto; nel caso di una lacerazione della sua mucosa, questa viene completamente rimossa e il canale naso-frontale viene oblitterato con muscolo temporale e colla biologica. La dura madre viene aperta con una incisione trasversale per ogni lato che si interrompe sul seno sagittale superiore. Quest'ultimo viene isolato e legato. Il lobo frontale destro viene delicatamente retratto. Qualche volta vi può essere la necessità di una minima resezione di lobo frontale per ridurre gli effetti di una eccessiva retrazione cerebrale.

Fondamentale a questo punto è individuare il piano di clivaggio tra l'aracnoide e la capsula del tumore. Isolata la massa, con diatermia bipolare se ne riducono le dimensioni e si coagulano i piccoli vasi afferenti. Nella parte anteriore del tumore il debulking si può eseguire con pinza bipolare men-

tre nella parte posteriore è preferibile usare un microdebrider per ridurre il rischio di lesione termica del nervo ottico. Afferrandolo per la sua capsula, il tumore viene delicatamente liberato dalle strutture circostanti e con pinza bipolare viene progressivamente devascularizzato.

Posteriormente la dissezione avviene lungo il piano dell'arteria cerebrale anteriore e del nervo ottico o del chiasma. Qualche volta la branca frontale dell'arteria cerebrale anteriore, se aderente alla capsula del tumore, deve essere sacrificata. Dopo la rimozione del tumore il sanguinamento è controllato con spongota per qualche minuto. L'iperostosi ossea reattiva viene assottigliata con microfresa, facendo attenzione a non sfondare il pavimento della fossa cranica anteriore. Eventuali difetti ossei del pavimento della fossa cranica anteriore vengono riparati con un lembo di galea; in questo modo si riduce il rischio di rinoliquorrea o di infezioni cerebrali di provenienza nasale.

La dura madre viene suturata e lo sportello osseo viene riposizionato e sintetizzato con microplacche.

Via transinusale frontale:

Lo scalpo viene traziato in avanti fino alle cornici orbitarie superiori e alla sutura fronto-naso-mascellare. I pacchetti vascolo-nervosi sovra-orbitari e frontali interni sono ulteriormente abbassati dopo aver creato uno scalino osseo con la fresa al di sotto della loro emergenza. Il tetto del cavo orbitario, per via sottoperiosteale, viene esposto fino ad incontrare le arterie etmoidali anteriori; in questo modo è possibile ridurre l'apporto vascolare anteriore del tumore. Il muscolo palpebrale superiore, il retto superiore e i loro nervi sono abbassati con lo scalpo per via sotto-periosteale.

La parete anteriore del seno frontale viene rimossa con sega reciprocante in monoblocco, rispettando il contorno superiore ed esterno del seno stesso. Medialmente la sezione arriva fino all'angolo supero-interno dell'orbita e alla sutura naso-frontale che viene sezionata a V invertita. La parete anteriore del seno frontale viene rimossa facendo leva con uno scollatore introdotto sulla parte superiore della sezione. Un eventuale setto intersinusale viene rimosso con un osteotomo retto. La mucosa del seno frontale viene rimossa accuratamente; la fresatura con punta diamantata delle pareti interne del seno frontale consente una più accurata rimozione della mucosa. Il canale naso-frontale viene oblitterato con muscolo temporale. A questo punto si fresa la parete posteriore del seno che, dopo scollamento dalla dura retrostante, viene rimossa. Particolare attenzione a questo punto va fatta sulla linea mediana dove spesso è presente una cresta frontale interna che si invagina nella dura madre. La dura madre viene staccata dalla crista galli e quest'ultima viene asportata con ossivora. A questo punto è possibile accedere al pavimento della fossa cranica anteriore con lateralmente i tetti

orbitari e al centro la lamina cribra etmoidale. La dura madre viene aperta con una incisione trasversale da una parte e dall'altra della linea mediana al limite tra la parte anteriore e quella inferiore. Il seno sagittale superiore viene isolato e legato o causticato. Se il tumore è unilaterale, si conservano i filuzzi olfattivi della parte controlaterale al tumore; i fori della cribra attraverso cui passano i filuzzi olfattivi vengono oblitterati con cera d'osso. Qualora l'apporto vascolare etmoidale anteriore sia importante, la chiusura delle etmoidali a livello endo-orbitario è molto utile. Una volta che la base di impianto viene controllata e il tumore è devascularizzato si può procedere alla sua frammentazione. Se la dura madre è invasa dal tumore, viene asportata fino alla zona sana. La fresatura della base d'inserzione ossea consente la completa asportazione dei residui tumorali. Durante l'asportazione del tumore non vi sono manovre di trazione sui lobi frontali che rimangono ribaltati in dietro vista anche l'iperestensione del collo. La parte posteriore dell'iperostosi reattiva si proietta spesso verso la carotide interna e il nervo ottico. A questo livello non si procede più con la frammentazione del tumore che viene invece aggredito lateralmente arrivando fino alle piccole ali dello sfenoide. Il tumore viene quindi scollato lungo il piano dell'aracnoide e portato in avanti. Con merocel umidi si evita il contatto strumentale con i lobi frontali. In alcuni casi è necessario causticare le arterie fronto-polari, rami delle cerebrali anteriori. Quando la resezione è stata completata, normalmente non è necessaria una ricostruzione ossea a livello etmoido-sfenoidale. Qualora vi sia un difetto sul piano sfenoidale, questo può essere riparato con un greffe osseo di parete posteriore del seno frontale. I canali naso-frontali devono essere oblitterati. La dura madre viene chiusa con sutura diretta o con periostio se la perdita di sostanza è notevole. Un grande lembo di galea-pericranio è posto nello spazio morto compreso tra la dura madre fronto-basale e la parete anteriore del seno frontale. Quest'ultima infine viene riposizionata e sintetizzata con microplacche.

Commenti:

Per molti anni la via transinusale frontale non è stata proposta in patologia tumorale intracranica intradurale o intraorbitaria per problemi di tipo infettivo dovuti all'apertura del seno frontale.

I suoi vantaggi sono in primis la rapidità di esecuzione; non vi è retrazione cerebrale con conseguente edema cerebrale, possibili lesioni ischemiche da schiacciamento (presenti invece nella via frontale classica). L'approccio al tumore è adeguato se è ampia la cavità del seno frontale, altrimenti è necessario un allargamento craniotomico laterale. L'estensione laterale del meningioma olfattorio è rara per cui spesso la via transinusale frontale offre spazio di lavoro sufficiente.

Gli inconvenienti della via transinusale frontale sono l'elevato rischio di infezioni endocraniche e di rinoliquorrea. Per questi due motivi è importante una corretta cranializzazione del seno frontale con completa asportazione della mucosa interna e oblitterazione del canale naso-frontale e una perfetta chiusura del difetto durale e osseo mediante un ampio lembo di galea-pericranio.

L'approccio Pterionale proposto da Kempe consente invece un miglior controllo del polo posteriore del tumore, del nervo ottico e dei vasi cerebrali anteriori. Anche con questa via normalmente la retrazione cerebrale è minima. Gli svantaggi sono un difficoltoso controllo emostatico dei vasi etmoidali e della faccia controlaterale del tumore. Per questo motivo è possibile una combinazione della via subfrontale con quella pterionale.

Le complicanze post-operatorie più comuni sono l'epilessia (50%), l'ematoma (8%), l'emiparesi (8-10%), il deterioramento visivo (12%), il deterioramento mentale (4%), l'osteite (4%) e la rinoliquorrea (4%).

I potenziali rischi della chirurgia del meningioma olfattorio sono:

- a) lesione del seno sagittale superiore durante il confezionamento dello sportello osseo
 - b) lesione dell'arteria cerebrale anteriore per eccessiva trazione quando si stacca la capsula dalla dura madre
 - c) danno del chiasma ottico o del nervo ottico
 - d) rinoliquorrea da sfondamento della cribra con conseguente aumento del rischio di meningite, encefalite, pneumoencefalo, ascesso cerebrale
 - e) formazione di sequestri
 - f) recidiva di malattia
-
-

Bibliografia

- 1) F. Maiuri, F. D'Andrea. In Neurochirurgia, seconda edizione. Editoriale Bios Meningiomi Intracranici, pag 137-164
 - 2) Sayed El Gindi. Olfactory groove meningioma: surgical techniques and pitfalls. Surg Neurol 2000; 54: 415-417
 - 3) A. Welge-Luessen, A. Temmel et al. Olfactory function in patients with olfactory groove meningioma. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001; 70: 218-221
 - 4) P. Hallacq, J-J Moreau et al. Voie trans-sinusienne frontale pour les meningiomes de la gouttiere olfactive. Neurochirurgie 1999; 45 n°4: 329-337
-

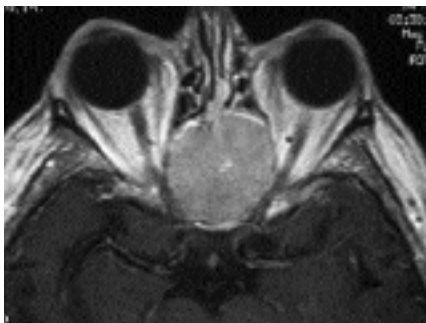


Fig.1 Meningioma della doccia olfattoria con compressione del nervo ottico di sin.

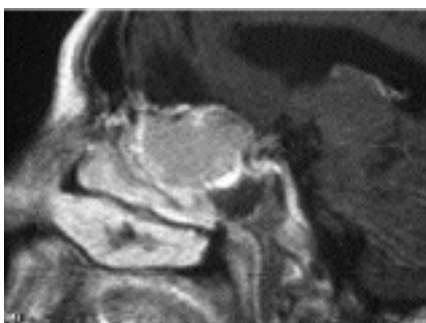


Fig.2 Meningioma della doccia olfattoria RMN sagittale che mostra la distruzione della rinobase.

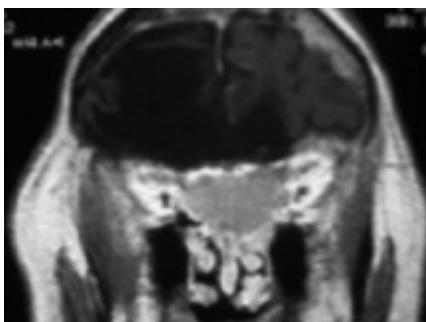


Fig.3 RMN coronale. Estensione a livello caudale etmoidale e sfenoidale.



Fig 4 TC in algoritmo osseo . Evidente il processo di osteocondensazione della rinobase e la compressione del canale ottico di sin.



CAPITOLO IV

LA TERAPIA CHIRURGICA DEI TUMORI MALIGNI





IL TRATTAMENTO DEI TUMORI ETMOIDALI MALIGNI

F. BAGATELLA, R. PARESCHI

Introduzione

L'etmoide è composto da una lamina perpendicolare, mediana che concorre a formare il setto nasale, da una lamina orizzontale o cribrosa che sorregge la perpendicolare e forma le docce olfattorie sul versante endocranio ed il tetto delle fosse nasali o aree olfattorie sul versante nasale e da due masse laterali, denominate labirinti etmoidali appese all'estremità esterna della lamina cribrosa. I labirinti etmoidali sono un insieme di cavità (celle).

L'etmoide delimita gran parte delle fosse nasali con la lamina perpendicolare medialmente, con la lamina cribrosa superiormente e con i labirinti etmoidali lateralmente. Lo scheletro osseo è rivestito, ad esclusione dell'area olfattoria ricoperta da neuroepitelio, da una mucosa di tipo respiratorio simile a quella che riveste gli altri seni paranasali.

Nel periodo embrionale le fosse nasali si sviluppano da una invaginazione dell'epitelio dei placodi olfattivi e successivamente la parete esterna delle fosse nasali inizia a sviluppare le strutture turbinali, meatali e le cavità paranasali che non presentano pertanto fra loro differenze embriologiche (1,2). Tra i seni esistono invece importanti differenze funzionali in quanto dall'etmoide passa tutto il flusso respiratorio e non il modesto ricambio aereo, per scambi pressori, come negli altri seni e questo può avere un diverso impatto sulla mucosa in presenza di sostanze inquinanti e oncogene (3,4).

L'etmoide considerato inviolabile chirurgicamente fino ad alcuni decenni fa, è oggi aggredito, in caso d'interessamento tumorale con differenti approcci transnasali transfacciali e transcraniofacciali, in relazione al tipo istologico, alla sede di sviluppo, all'estensione ecc.

Il concetto di inoperabilità è più legato al comportamento biologico del tumore, al rifiuto di esiti mutilanti che alla vera e propria fattibilità tecnica.

Epidemiologia

Non ci sono in letteratura dati riguardanti l'incidenza dei tumori etmoidali. Generalmente le casistiche riportano i valori relativi ai tumori naso-sinusali

nel loro insieme dai quali si ricava, approssimativamente, l'incidenza dei tumori etmoidali.

Secondo De Campora (5) "i tumori dell'etmoide dovrebbero costituire circa 1/3, 1/4 dei tumori naso-sinusali" la cui incidenza è "compresa fra lo 0,5 e l'1 per 100.000 abitanti per gli uomini e fra lo 0,1 e lo 0,5 per 100.000 abitanti per le donne". Quindi l'incidenza del tumore etmoidale in Italia dovrebbe essere compresa fra lo 0,1 e lo 0,5 per 100.000 abitanti per i maschi e tra lo 0,15 e lo 0,03 per 100.000 abitanti per le femmine", ciò corrisponde in riferimento alla popolazione residente al 1998 ad un numero di casi anno compreso tra 27 e 139 per gli uomini e fra 6 e 44 per le donne". Grosso modo quindi tra 50 e 150 casi anno.

Tecnica chirurgica

Il Paziente viene posto in posizione supina con il tronco leggermente sollevato ed il capo in lieve estensione. L'operatore si pone al vertice nel tempo transcranico e di fianco al paziente nel tempo transfacciale. L'intervento viene condotto, generalmente, da due équipes che lavorano in successione. Il tempo transcranico di esposizione della base cranica anteriore precede i tempi transfacciali di resezione ed asportazione del blocco naso-sinusale e quello ricostruttivo.

Nelle resezioni cranio facciali anteriori monolaterali semplici eseguiamo due incisioni separate: un'incisione bicoronale e un'incisione paralateronasale. Abbiamo abbandonato l'incisione unica paralateronasale e frontale a S che garantisce una migliore esposizione dei due campi operatori, ma ostacola l'allestimento dei lembi di ricostruzione e risulta molto più inestetica. L'incisione bicoronale (Sec. Unterberger) corre da una regione temporale all'altra con decorso ondulato, circa un centimetro dietro il limite dei capelli interessa la cute, la sottocute, la galea e il pericranio. Il lembo tegumentale viene scollato dal frontale unitamente alla galea e al pericranio fino a scoprire le arcate sovraorbitarie e la radice del naso facendo attenzione a preservare il pericranio e i vasi sovraorbitari per garantire rispettivamente l'allestimento e la vascolarizzazione dei lembi di ricostruzione. Da questa via si può anche entrare nell'orbita per esporre le sue pareti, mantenendo la continuità tra pericranio e periorbita. Lo scollamento prosegue allora per via sottoperiosteale oltre il bordo orbitario, senza mai perdere il contatto dell'osso per non ledere il setto orbitario e la periorbita e non far uscire il grasso orbitario. La periorbita viene progressivamente scollata e divaricata in basso e lateralmente assieme al contenuto orbitario. Lo scollamento prosegue indietro fino all'apertura orbitale del canale ottico esponendo le pareti superiore e mediale dell'orbita. Nel cammino si identificano i peduncoli etmoidali anteriore e posteriore che vengono coagulati e sezionati. In basso si

stacca il legamento palpebrale mediale (sulla cui estremità si annoda un punto di riferimento per poterlo alla fine identificare e rifissare) dalla cresta lacrimale e poi si entra nella fossa del sacco lacrimale che viene scollata e spostata all'esterno. Una volta esposto l'osso frontale si accede all'endocranio attraverso una craniotomia bifrontale. Si eseguono alcuni fori di trapanazione che vengono poi congiunti con osteotomie eseguite con il cranio-tomo. L'osteotomia orizzontale inferiore viene condotta in basso in prossimità del bordo orbitario. Il lembo osseo bifrontale viene scollato dalla dura, asportato e conservato fino alla fine dell'intervento quando verrà riposto in sede. Nelle persone anziane lo scollamento durale può risultare molto difficoltoso per le tenaci aderenze all'osso. I seni frontali tagliati in due dalla osteotomia orizzontale inferiore vanno liberati accuratamente della mucosa e cranializzati con la rimozione della parete ossea posteriore. La craniotomia bifrontale consente un ampio accesso alla base cranica anteriore e consente perciò di controllare eventuali emorragie e riparare agevolmente le lacerazioni durali senza dover retrarre il cervello. Tolto l'osso frontale viene esposto per via extradurale il pavimento della fossa cranica anteriore fino al piano sfenoidale, sollevando delicatamente il cervello. Le aderenze durali sono comunque tenaci all'altezza della crista galli e della lamina cribrosa. A questo livello è preferibile sacrificare la dura piuttosto di stirare i filuzzi nervosi trascinando nel campo operatorio delle cellule neoplastiche.

Nel caso che la dura o il parenchima cerebrale siano invasi dal tumore bisogna delimitare la lesione e asportarla congiuntamente o separatamente al blocco naso sinusale sottostante. Tutte le lesioni durali devono essere meticolosamente chiuse con punti di sutura non riassorbibile e le brecce riparate con un lembo di fascia temporale o di pericardio liofilizzato.

Completato il tempo transcranico si passa al tempo transfacciale attraverso un'incisione paralateronasale a Z. L'incisione a Z risulta praticamente invisibile a distanza di alcuni mesi. L'incisione parte dall'estremità interna dal sopracciglio, decorre, a mezza via, fra il dorso del naso e il canto interno dell'occhio, raggiunge l'ala nasale e si continua sul solco naso-genieno. L'incisione, in caso di necessità, può essere prolungata, in alto, al canto controlaterale e, in basso al labbro superiore. Incisa la cute si pratica l'emostasi dei vasi angolari e dorsali del naso. Poi si incide il sottile strato muscolare e il periostio fino a raggiungere l'osso. Dal labbro laterale della incisione si spongono, per via sottoperiosteale, le pareti mediale e inferiore dell'orbita, il sacco e il dotto lacrimale (se non già esposti nel tempo precedente) e la parete anteriore del mascellare, rispettando il peduncolo intraorbitario. Lo scollamento del labbro mediale dell'incisione paralateronasale dipende dall'estensione anteriore del tumore. Se il tumore raggiunge la porzione preturbinale della fossa nasale anche la branca montante e l'osso nasale

devono essere asportate pertanto si continua lo scollamento fino al dorso nasale o all'osso controlaterale. Se invece il tumore non raggiunge la porzione preturbinale si rispetta lo scheletro osseo del naso allestendo un lembo osteo-muco-cutaneo naso mascellare. Quattro osteotomie sono necessarie per preparare il lembo usando una microsega oscillante. La prima osteotomia paramediana omolaterale passa lungo il dorso nasale, la seconda corre orizzontalmente lungo la sutura fronto naso mascellare, la terza segue, dall'alto in basso, la sutura lacrimo-mascellare, il bordo orbitario, fino al peduncolo infraorbitario, e poi si continua verticalmente sulle pareti anteriore e mediale del mascellare, la quarta si estende orizzontalmente dall'apertura piriforme al pavimento del mascellare raggiungendo l'osteotomia verticale. Completate le osteotomie, il lembo naso mascellare rimasto attaccato medialmente alla cute e alla mucosa, viene sollevato e medializzato per aprire la cavità naso mascellare.

Ora il campo operatorio è pronto per le osteotomie transcraniche e transfacciali che delimiteranno il blocco naso-sinusale da asportare in relazione all'estensione del tumore. Nell'intervento minimo di asportazione di un etmoide e una fossa nasale si eseguono con la sega oscillante per via transcranica due osteotomie trasversali, in avanti, a livello della sutura nasomaxillo frontale (se già non si è eseguito il lembo naso mascellare) e indietro a livello della cavità sfenoidale, posteriormente all'inserzione della parete anteriore dello sfenoide. E' preferibile ampliare l'apertura sfenoidale con una fresa diamantata, senza superare la parete laterale dove si trova il seno cavernoso con le importanti strutture neuro vascolari, in quanto proprio da questa apertura bisogna sezionare con uno scalpello curvo o con la sega oscillante la parete inferiore dello sfenoide e il mucoperiostio della volta rinofaringea. Queste osteotomie trasversali vengono congiunte da due osteotomie sagittali, la prima passa dal davanti all'indietro sul tetto della fossa nasale controlaterale cioè lungo la cribrosa, la seconda lateralmente all'inserzione dell'osso lacrimale e della papiracea fino in prossimità del forame ottico.

Per via transfacciale si eseguono poi le altre osteotomie sulla parete mediale del mascellare, inferiormente al cornetto inferiore, dall'apertura piriforme fino alla lamina verticale del palatino. Da qui si sale lungo l'angolo tra le pareti mediale e posteriore del mascellare fino al pavimento dell'orbita. Questa osteotomia verticale provoca un abbondante sanguinamento per l'interruzione delle arterie palatina maggiore, sfenopalatina o mascellare interna che vanno coagulate.

Sul pavimento dell'orbita si esegue un'altra osteotomia, dall'apice posteriore fino al margine anteriore, rispettando il peduncolo infraorbitario. Questa sezione si prolunga verticalmente sulla parete anteriore del mascellare, se

non è stato eseguito il lembo naso-mascellare. Infine si distacca il setto nasale dall'osso nasale (se si è allestito il lembo naso-mascellare) e poi lo si seziona verticalmente, a tutto spessore dall'estremità anteriore delle ossa proprie fino al suo margine inferiore e da qui al margine posteriore (FIG 1). A questo punto il blocco naso mascellare è completamente libero e può essere estratto dal davanti con manovra combinata.

Naturalmente in caso di maggior diffusione del tumore la resezione potrà essere estesa alle strutture interessate: etmoide controlaterale, mascellare, frontale, orbita e cute.

Le resezioni cranio facciali lasciano dei difetti funzionali ed estetici importanti legati, rispettivamente, alla rimozione più o meno ampia della base cranica anteriore e delle pareti orbitarie, alle cicatrici e, soprattutto, all'infossamento dei segmenti per l'asportazione di porzioni dello scheletro facciale. Tali danni richiedono procedure ricostruttive in grado di consentire al paziente un recupero funzionale ed estetico accettabile per il reinserimento nella vita sociale.

I tempi ricostruttivi devono creare una nuova barriera di sostegno e protezione dell'encefalo, di separazione tra le strutture endocraniche ed esocraniche e il ripristino della fisionomia facciale.

Il provvedimento più comunemente utilizzato per la ricostruzione della base cranica è l'allestimento di un lembo di pericranio o di un lembo combinato, più resistente, di galea e pericranio a peduncolo anteriore o laterale. Più raramente viene usato un lembo del muscolo temporale, essenzialmente, quando vi è la necessità di obliterare l'orbita o per ricostruirne il pavimento. Non è invece necessario ricostruire la parete mediale dell'orbita se è stata conservata la periorbita. Nel caso sia stata sacrificata la periorbita bisogna riparare la breccia con una semplice sutura oppure con un lembo di fascia temporale superficiale.

Nei casi in cui sia stato eseguito anche una asportazione cutanea, la ricostruzione può essere effettuata con lembi peduncolati di vicinanza frontale o temporale, o con il trasferimento di un lembo libero rivascolarizzato anti-brachiale o retto addominale. Meno utilizzati risultano invece i lembi cutanei peduncolati e i lembi mio cutanei peduncolati più lontani.

Come già descritto il lembo tegumentale frontale comprende la cute, la sottocute, la galea e il pericranio. Questi due ultimi rivestimenti vengono separati dal piano sottocutaneo formando un lembo rettangolare a peduncolo anteriore irrorato dai vasi sovraorbitari o laterale irrorato dall'arteria temporale superficiale. Il lembo deve essere più ampio della breccia ossea da ricoprire. Esso viene ribaltato dentro la cavità cranica e fissato con punti di sutura a U ai margini osteotomici della breccia ossea e quindi sigillato con colla di fibrina alla dura della fossa cranica anteriore. Si chiude poi la fossa cra-

nica riposizionando il lembo osseo bifrontale e fissandolo con punti o mini placche. Qualora sia stato necessario sacrificare parte della calvaria frontale si può riparare il difetto sdoppiando la calvaria residua. Il ripristino estetico della faccia viene assicurato dal riposizionamento del lembo naso mascellare. Non viene invece generalmente ricostruito lo scheletro nasale in quanto il lembo osseo libero dovrebbe essere ricoperto da un terzo lembo vascolarizzato di non facile reperimento. La volta naso etmoidale si riepitelizza spontaneamente in breve tempo senza la necessità di un rivestimento libero dermo epidermico (6-11).

Quando il tumore non raggiunge la rinobase o la cribrosa (T1 -T2) viene asportato con il solo approccio transfacciale come nella cosiddetta maxillectomia mediana. Non abbiamo invece mai usato, nei tumori maligni, la via transnasale con tecnica microchirurgica o endoscopica come proposto da alcuni Autori (12).

Materiali e metodi

Dal 1988 al 2000 abbiamo operato 160 Pazienti con tumore maligno dell'etmoide.

I tumori erano così distribuiti istologicamente:

- 112 adenocarcinomi
 - 8 carcinomi indifferenziati
 - 14 carcinomi squamocellulari cheratinizzanti
 - 8 neuroblastomi
 - 4 carcinomi adenoido cistici
 - 5 melanomi
 - 2 metastasi di adenocarcinoma renale
 - 1 teratocarcinosarcoma
 - 1 osteosarcoma
 - 1 condrosarcoma
 - 1 meningioma maligno
 - 2 emangio pericitomi maligni
 - 1 emangio endotelioma maligno

Il sesso maschile è rappresentato con maggior frequenza con rapporto M/F di 134/32.

La maggior incidenza per decade si osserva fra la quinta e la settima, con età media di 56 anni.

Tutti i pazienti con adenocarcinoma dell'etmoide lavoravano o avevano lavorato il legno o il cuoio. In questi tumori abbiamo eseguito 6 resezioni transfacciali ,118 resezioni craniofacciali standard con approccio combina-

to e 36 resezioni combinate più ampie (11 exenteratio orbitae, 8 parziali lobectomie Frontali, 5 maxillectomie, 9 parziali sfenoidectomie, 5 accessi anterolaterali, 3 rimozioni cutanee). In 123 Pazienti è stato associato un trattamento radioterapico postoperatorio di 60-65 Gy,

In un solo caso di adenocarcinoma erano evidenti metastasi linfonodali al momento della diagnosi.

In due pazienti affetti da carcinoma indifferenziato erano presenti metastasi laterocervicali bilaterali al momento della diagnosi. In altri tre casi di adenocarcinoma si sono osservate metastasi linfonodali a 7, 14, 26 mesi dopo l'associazione radiochirurgica.

Risultati e complicanze

Dei 160 pazienti considerati 158 sono stati seguiti con follow up medio di 4,8 anni . Due pazienti sono stati persi durante il follow up. Al termine del follow up fissato nel gennaio 2003, 83 pazienti erano vivi (52 %), 60 (37%) deceduti in seguito alla malattia (DOD) , 7 per altra causa.. Dei 34 pazienti pretrattati con interventi non radicali in altra sede solo 11 erano vivi (32 %).

In tutti gli interventi non abbiamo avuto mortalità intraoperatorie . Un paziente è entrato in coma in 7° giornata ed è morto in 20°. Un paziente ha presentato rottura della carotide interna intracavernosa in 11°. In 30 pazienti (18%) vi sono state complicanze maggiori. Due di queste, gravi, hanno richiesto un reintervento rispettivamente per un ascesso e per un ematoma cerebrale. Le altre complicanze riguardano una persistente rinoliquorrea risolta spontaneamente con riposo e drenaggi lombari. In 11 casi abbiamo avuto pneumoencefalo anch'esso risolto spontaneamente o con puntura evacuativa, 3 casi di necrosi post-attinica della cute frontale hanno richiesto una correzione plastica. In un caso si è verificata una necrosi post chirurgica delle ossa nasali.

Due pazienti hanno presentato cecità monolaterale, uno dopo l'intervento, un altro dopo il trattamento radioterapico.

Il risultato estetico negli ultimi 5-6 anni in cui abbiamo modificato la craniotomia e i tempi ricostruttivi è stato soddisfacente o buono.

Adenocarcinomi etmoidali: analisi dei risultati

In questo lavoro abbiamo scelto di analizzare in maniera specifica unicamente la popolazione affetta da adenocarcinoma etmoidale in quanto la numerosità dei rimanenti sottogruppi non avrebbe consentito conclusioni statisticamente significative. Dei 112 pazienti affetti da adenocarcinoma primitivo dell'etmoide 110 sono stati sottoposti a resezione caniofaciale e due ad approccio transfacciale. Di questi pazienti 35 presentavano recidive dopo trattamento chirurgico e/o radioterapico con intervallo libero da

malattia variabile tra 5 mesi e 3,5 anni. Utilizzando la classificazione TNM (UICC-AJCC 1997) i pazienti affetti da adenocarcinoma etmoidale erano così distribuiti (13):

Tabella 1: Stadiazione TNM in 112 adenocarcinomi etmoidali

Classificazione (UICC-AJCC 1997)			
	Primari	Recidive	Totale
T1	4	0	4
T2	31	1	32
T3	23	5	28
T4	19	29	48
Total	77	35	112

Dei 112 pazienti presi in considerazione 2 presentavano malattia limitata e sono stati trattati mediante approccio transfacciale esclusivo. Entrambi risultano vivi e liberi da malattia al termine del follow up (EFU). I restanti 110 pazienti sono stati sottoposti a resezione craniofacciale standard od allargata a seconda dell'estensione della patologia.

Tabella 2: Risultati in 75 adenocarcinomi etmoidali primari (EFU)

	NED	AWD	DOD	Tot
T1	2	0	0	2
T2	24	1	5	30
T3	13	2	7	22
T4	2	0	17	19
Tot	43	3	31	73*

* 2 pazienti persi durante il follow up

Tabella 3 . Risultati in 35 recidive di adenocarcinoma etmoidale (EFU)

	NED	AWD	DOD	Tot
T1	0	0	0	0
T2	1	0	0	1
T3	0	2	3	5
T4	0	9	20	29
Tot	1	11	23	35

Legenda: EFU: termine del follow up, AWD: vivi con malattia, NED: vivi e liberi da malattia, DOD: deceduti a causa della malattia.

Conclusioni: sopravvivenza globale a 5 aa 58%, sopravvivenza libera da malattia 46%, sopravvivenza specifica in relazione allo stadio TNM a 3 aa: T1 100%, T2 83%, rT2 (1pz) 100%, T3 65%, rT3 39%, T4 26% rT4 8%. Incidenza di metastasi locoregionali: 2% .

Discussione e conclusioni

Anche nella nostra casistica , pur nella eterogeneità istologica dei tumori maligni che colpiscono l'etmoide, l'istotipo più frequente (70%) è l'adenocarcinoma di tipo intestinale. Da tempo è stata rilevata l'alta Incidenza ai questo tumore nei lavoratori del legno e della pelle (4). Le particelle di queste sostanze potrebbero inibire l'attività mucociliare prolungando il loro effetto oncogeno sulla mucosa naso etmoidale, La latenza tra l'esposizione e la comparsa del tumore varia molto: alcuni dei nostri pazienti avevano lasciato o cambiato lavoro 20, 30 anni prima. Nelle statistiche americane prevale invece il carcinoma spinocellulare.

La differenza dell'istotipo è uno dei fattori che non consentono un confronto fra casistiche omogenee. Altre variabili che ostacolano il confronto sono l'esiguità di molte casistiche, la difformità di stadiazione, trattamento, criteri di calcolo dei risultati. La stessa classificazione UICC-AJCC 97, come già evidenziato da alcuni Autori non dà adeguate definizioni anatomiche né tiene convenientemente conto dei reali pericoli e della difficoltà per risolverli (3,13).

Per esempio nei T2 l'estensione alla fossa nasale non crea alcun problema a livello del meato medio, mentre è molto più pericolosa a livello olfattorio

sia dal punto di vista prognostico che terapeutico. La classificazione andrebbe quindi aggiornata sulla base delle nuove conoscenze e delle più recenti possibilità chirurgiche.

Le resezioni cranio facciali garantiscono un buon controllo della malattia nel 50% circa dei casi ed esiti estetico disfunzionali accettabili (1,6,7, 9, 10, 11). La filosofia che regola questi interventi è quella di asportare il tumore in blocco col suo contenitore passando in tessuto sano.

Le resezioni transfacciali sono appropriate per i T1 ed alcuni T2, le resezioni cranio facciali combinate per i tumori più avanzati.

Per quanto riguarda gli interventi transnasali o quelli per l'applicazione ripetuta di chemioterapici (fluorouracile), non possono essere scartati aprioristicamente, come dimostrano i risultati degli Autori che li propongono, ma a mio giudizio vanno limitati a determinati istotipi, sedi ed estensioni, in quanto le esperienze finora fatte non sono sufficienti per giustificarne l'impiego di principio (8, 12).

E' necessario inoltre tener presente che non sempre è possibile definire preoperatoriamente in maniera adeguata la sede e l'estensione del tumore e che la prognosi è peggiore nella recidiva e pertanto un approccio esterno dovrebbe garantire una maggior radicalità e sicurezza.

Per quanto riguarda infine il problema delle metastasi linfonodali locoregionali esse compaiono talmente di rado e in sedi e tempi non prevedibili che non possono che essere affrontato alla loro comparsa.

In conclusione è possibile affermare che anche nella nostra casistica la resezione craniofaciale si è dimostrata un trattamento chirurgico adeguato per il controllo delle neoplasie maligne etmoidali garantendo un controllo della malattia a 5 anni in oltre il 50 % dei casi. Nella popolazione affetta da adenocarcinoma etmoidale abbiamo ottenuto un ottimo controllo nei casi ad estensione limitata (T1 100%, T2 83%). La prognosi scende drasticamente nei tumori localmente avanzati e soprattutto nelle recidive giustificando un atteggiamento aggressivo sul tumore primitivo. La comparsa di malattia locoregionale o a distanza non ha influito in maniera statisticamente significativa sulla sopravvivenza della popolazione considerata.

Bibliografia

- 1 Antonelli A.R.
I tumori maligni dei seni paranasali.
Relazione ufficiale LXXXII Congresso Nazionale
Società Italiana ORL e Chirurgia Cervico Facciale
Pacini Editore, Pisa, 1995.
 - 2 Bagatella F.
Microchirurgia dei seni paranasali e delle regioni limitrofe.
Relazione ufficiale LXXXV Congresso nazionale
Società Italiana ORL e Chirurgia Cervico Facciale
Pacini Editore, Pisa, 1998.
 - 3 Cantù G. e coll.
Classificazione dei tumori maligni dell'etmoide.
Acta Otorhinolaryngol, Ital 18, 135-142, 1998
 - 4 Comba P.
Epidemiologic studies of nasal cancer and occupational exposures.
Linkoping, 352, 1992
 - 5 De Campora E.
I tumori maligni dell'etmoide.
XV Convegno nazionale di aggiornamento A.O.O.I.
Maratea, 1991
 - 6 Jiang G.L. e coll.
Ethmoid sinus carcinomas: natural history and results.
Radiother Oncol 49, 21-27, 1998.
 - 7 Ketcham A.S. e coll
The ethmoid sinuses: a re-evaluation of surgical resection.
Am J. Surg. 126, 469-476, 1973.
 - 8 Knecht P.P. e coll.
Adenocarcinoma of the ethmoidal sinus complex.
Arch. Otolaryngol Head and Neck Surg. 127, 141-146, 2001.
 - 9 Roux F. X. e coll.
Subcranial fronto-orbito-nasal approach for ethmoidal cancers: surgical techniques
and results.
Surg neurol 52, 501-508, 1999.
 - 10 Salvan D. e coll.
Combined transfacial and neurosurgical approach to malignant tumors of the ethmoid sinus.
J. Laryngol Otol 112, 446-450, 1998.
 - 11 Shah J. P. e coll
Craniofacial resection for malignant tumors involving the anterior skull base.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 123, 1312-1317, 1997.
 - 12 Stammberger H. e coll.
Possibilities and limitations of endoscopic management of nasal and paranasal sinus
malignancies.
Acta Otorhinolaryngol Belg 53, 199-205, 1999.
 - 13 UICC
TNM classification of malignant tumours.
Fifth edition. New York: Wiley-Liss, 1997.
-

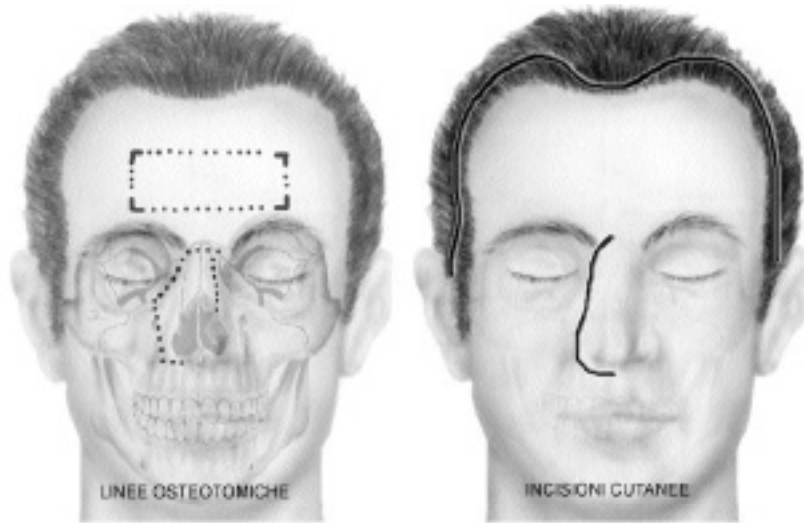


Fig. 1

TRATTAMENTO CHIRURGICO DELLE RECIDIVE DEI TUMORI MALIGNI ETMOIDALI

G. CANTÙ

*Direttore Dipartimento Chirurgia Testa e Collo
Istituto Nazionale per lo Studio e la Cura dei Tumori di Milano*

I tumori etmoido-nasali sono relativamente rari; essi sono infatti circa il 20% di tutti quelli dei seni paranasali che, a loro volta, oscillano in totale intorno al 3% di tutti i tumori della testa e collo.

Queste neoplasie sono molto subdole dal punto di vista sintomatologico in quanto insorgono spesso in pazienti che hanno sofferto per anni di patologia flogistica rino-sinusale. I segni premonitori di ostruzione nasale, rinorrea e modeste saltuarie epistassi sono spesso sottovalutati sia dal paziente che dall'otorinolaringoiatra che è, per definizione, lo specialista a cui, prima o poi, il paziente viene inviato. Le moderne metodiche diagnostiche per immagini quali la TAC e/o la RMN che potrebbero risolvere quasi sempre il problema diagnostico non possono essere applicate sistematicamente di fronte al più banale dubbio, pena un intasamento intollerabile a livello di queste strutture. Gli attuali endoscopi, flessibili o rigidi, hanno in buona parte ovviato a questo problema e, se ben utilizzati dallo specialista, possono portare alla diagnosi immediata nel momento in cui il paziente si presenta; momento che comunque, per i motivi predetti, è piuttosto tardivo.

Se a queste difficoltà intrinseche di tale patologia si aggiungono poi errori successivi di conduzione terapeutica la prognosi, già non brillante, peggiora ulteriormente.

L'etmoide, soprattutto la sua parte più alta e posteriore, è infatti una di quelle strutture di confine fra il campo d'azione di specialisti chirurgi diversi e, per lunghissimi anni, questi non hanno potuto o voluto addentrarsi in questa terra di nessuno.

L'otorinolaringoiatra ha sempre avuto timore di superare la lamina cribra e di finire in fossa cranica anteriore. Specularmente il neurochirurgo ha sempre guardato con terrore alle cavità naso-paranasali, per definizione non sterili.

Non va dimenticato infine, in queste premesse, un altro problema concettuale. Il chirurgo oncologo della testa e collo ha come fine quello della

resezione "radicale e, possibilmente, in blocco" della neoplasia, con margini il più ampiamente possibile in tessuto sano. Per il neurochirurgo è invece abituale asportare i tumori endocranici a pezzi progressivi fino a raggiungere i tessuti sani circostanti. L'incontro, l'inevitabile scontro e la successiva sintesi fra questi due atteggiamenti sono stati una costante di molte esperienze in questa chirurgia.

Su questi tabù ben radicati i tumori maligni etmoido-nasali hanno prosperato. Nei vecchi trattati di otorinolaringoiatria le percentuali di guarigione riportate erano dell'ordine del 20% per i tumori etmoidali puri e vicine allo 0% quando vi era interessamento della base cranica.

Successivamente alla prima segnalazione di una resezione cranio-facciale fatta da Ketcham nel 1963, una lunga serie di altri chirurghi hanno applicato questi concetti di resezione in blocco del tumore etmoidale, introducendo tutta una serie di varianti tecniche, alcune importanti, altre facoltative ed altre ancora, a nostro avviso, inutili.

In una chirurgia che, per quanto divenuta quasi routinaria in alcuni importanti centri, è pur sempre impegnativa e gravata ancora oggi da una notevole percentuale di complicanze, si deve tendere alla massima semplificazione, eliminando ogni particolare dimostratosi inutile quando non dannoso.

MATERIALE E METODI

All'Istituto Nazionale Tumori di Milano, dal 1987 al 2002 sono state eseguite 260 resezioni cranio-facciali anteriori per tumori maligni dell'etmoide.

Tecnica chirurgica

Per i dettagli di tecnica chirurgica si rinvia ai nostri precedenti lavori sull'argomento. Vogliamo solo ricordare che, dopo i primi 30 casi, abbiamo introdotto una serie di accorgimenti e semplificazioni che ci hanno permesso di ridurre i tempi dell'intervento e le complicazioni postoperatorie.

Non utilizziamo più il catetere spinale per aspirare il liquor e detendere l'encefalo.

Oggi noi eseguiamo una incisione coronale che interessa la cute, il sottocute e la galea e che assume un andamento asimmetrico, con deviazione posteriore da un lato quando, per la preventivata *exenteratio orbitae* o per una concomitante resezione del mascellare, si debba usare il muscolo temporale per colmare la cavità conseguente o per ricostruire il palato. Scolpiamo un lembo rettangolare di pericranio, peduncolato in avanti, e lo ribattiamo sopra al precedente lembo di cute e galea. La craniotomia frontale viene eseguita con sega oscillante, senza alcun foro di trapanazione.

zione. La sezione ossea orizzontale inferiore è 1 cm. sopra i tetti orbitari, così da comprendere pressoché tutta la parete anteriore dei seni frontali, rispettando i nervi e i vasi sovraorbitari. Rimosso lo sportello craniotomico di circa 7x3 cm, asportiamo la residua parete posteriore dei seni frontali, che vengono così cranializzati. Ciò permette di allargare lo spazio operatorio. Essendo la craniotomia molto bassa, procedendo nello scollamento della dura madre dal pavimento della fossa cranica, senza eccessive retrazioni dei lobi frontali, si raggiunge rapidamente la crista galli e i filuzzi olfattori più anteriori, sezionando i quali la dura si apre a livello delle sue invaginazioni attorno ad essi. Si ottiene così una naturale fuoriuscita di liquor che permette di ottenere lo scopo prima svolto dal catetere spinale.

A questo punto si deve decidere, in base all'estensione endocranica del tumore e al concetto di radicalità, se procedere per via extra o intradurale. Nel primo caso si continua a tagliare le terminazioni dei nervi olfattori e si raggiunge il tetto del seno sfenoidale che deve essere ampiamente esposto, fino quasi alle clinoidi anteriori. Se la resezione deve invece essere intradurale, si incide la dura frontale anteriormente e lateralmente, ad almeno 1 cm dai margini macroscopici di infiltrazione neoplastica, eventualmente con controlli istologici estemporanei. Per via intradurale si divarica delicatamente l'encefalo fino ad esporre il chiasma ed i nervi ottici e si taglia la dura posteriormente, a livello sfenoidale, congiungendosi lateralmente con le resezioni già effettuate. In tal modo una porzione di dura rimane adesa sopra l'estrinsecazione endocranica del tumore a garantire la radicalità. Di fronte ad un'estensione intradurale del tumore, con vegetazioni neoplastiche a contatto con il parenchima cerebrale, queste vengono asportate con delicata coagulazione con bipolare della superficie dei lobi cerebrali. Quando la resezione è stata extradurale si suturano le piccole lacerazioni precedentemente descritte. In caso di resezione della dura utilizziamo un lembo libero di pericranio prelevato a lato di quello precedentemente ribaltato in avanti. La sutura dura-pericranio deve essere accurata ed a tenuta d'acqua, onde evitare liquorree successive.

A questo punto eseguiamo le osteotomie della base cranica anteriore, basandoci sull'estensione neoplastica intracranica direttamente verificata e sulle immagini TAC e/o RMN. Tali osteotomie devono decorrere anteriormente sul pavimento del seno frontale; lateralmente possono essere appena laterali alle docce olfattorie o situarsi ampiamente sopra i tetti delle orbite, in base all'estensione endoorbitaria del tumore. Fondamentale è che posteriormente l'osteotomia sia sul tetto del seno sfenoidale. Attraverso l'apertura superiore introduciamo uno scalpello curvo la cui punta viene

appoggiata sul fondo del seno stesso e con martello si seziona il pavimento, dietro al rostro sfenoidale. Questa manovra è fondamentale per permettere, nel successivo tempo transfacciale, che tutto il blocco etmoidale, la parete anteriore del seno sfenoidale, parte della sua parete inferiore ed il vomere possano essere asportati in blocco. Terminata la parte endocranica della resezione si passa al tempo transfacciale.

Le incisioni devono essere modulate in base all'estensione della resezione da eseguire. Il concetto di fondo è che, senza inutili eccessi, la visione dal basso deve essere tale da consentire una sicura radicalità oncologica. Con le opportune osteotomie si libera il pezzo operatorio e con una manovra combinata intra-extracranica di "*push and pull*" lo si asporta. Si procede all'emostasi, ad eventuali controlli istologici di radicalità e si fresano le asperità ossee.

La nostra attuale ricostruzione della base cranica è molto semplice. Eseguiamo 4-6 fori sul contorno della breccia ossea della base, 2 posteriori sul residuo tetto del seno sfenoidale e 2-4 laterali nei residui tetti orbitari. Vi passiamo dei fili di materiale a lento riassorbimento, ribaltiamo all'interno il lembo di pericranio peduncolato e lo fissiamo con questi fili. Non utilizziamo più osso o materiale alloplastico. Eseguiamo ora 4 fori sui contorni della craniotomia, 2 lungo il bordo superiore ed 1 da ogni lato lungo i bordi laterali. A questi fori si sospende la dura, onde evitare scollamenti successivi. Si eseguono 4 fori corrispondenti nello sportello osseo, dal quale sono stati asportati eventuali residui di parete posteriore dei seni frontali, e, con semplici fili di materiale non riassorbibile, si fissa lo sportello. Introduciamo un drenaggio che decorre lungo la sezione ossea inferiore che serve ad evacuare eventuali piccole raccolte sierose sottogaleali e l'aria rimasta nell'endocranio. Si sutura la galea e la cute.

Evitiamo quasi sempre di usare placche e viti di titanio. Solo in caso di ricostruzioni complesse con innesti di osso (libero o rivascolarizzato) dopo estese resezioni maxillo-orbito- etmoidali utilizziamo le fissazioni rigide. In caso di exenteratio orbitae o/e di resezione del mascellare ruotiamo nella cavità il muscolo temporale precedentemente preparato o ricorriamo a lembi rivascolarizzati.

Per la ricostruzione della parete mediale dell'orbita (la lamina papiracea deve sempre essere resecata, almeno in un lato) noi utilizziamo un metodo molto semplice. Nei 2 fori sul tetto orbitario, già utilizzati per fissarvi il pericranio, passiamo altri 2 fili di materiale a lento

riassorbimento. Questi vengono fatti passare in 2 fori corrispondenti nel residuo pavimento orbitario ed incrociati in modo da eseguire una **X** in un ; questa rete semplicissima contiene perfettamente il grasso retrobulbare impedendone l'erniazione ed il conseguente enoftalmo.

Zaffiamo la cavità naso-etmoido-sfeno-mascellare con rete di fibrina, garza iodoformica e catetere a palloncini da epistassi. Il tutto viene rimosso fra la 3^a e la 6^a giornata postoperatoria. Con le semplificazioni tecniche predette un nostro intervento standard di resezione etmoido-naso-sfenoidale combinata dura meno di 3 ore.

Casistica

Dal 1987 al 1999 sono state eseguite presso l'Istituto Nazionale per lo Studio e la Cura dei Tumori di Milano 200 resezioni cranio-facciali anteriori per tumori maligni naso etmoidali. Le principali caratteristiche di questi pazienti sono riassunte nella tabella 1. I maschi erano 145 e le femmine 55. L'età media dei pazienti era 55 anni e la mediana 57 (range 12-80). Il follow-up medio è stato di 60 mesi (minimo 36 massimo 147). 120 pazienti non avevano avuto alcun trattamento precedente mentre 80 erano stati pretrattati altrove con chirurgia, radioterapia, chemioterapia o associazioni varie; globalmente 55/80 pazienti erano stati trattati chirurgicamente, mai, comunque, con una resezione craniofacciale. I trattamenti pregressi sono riportati nella tabella 2.

La suddivisione per istologia è riportata nella tabella 3. La neoplasia più frequente è stato l'adenocarcinoma con 96 casi. Abbiamo poi avuto 42 carcinomi spinocellulari, più o meno differenziati, 21 estesioneuroblastomi, 15 carcinomi adenoide-cistici, 9 melanomi e 17 neoplasie maligne rare.

L'epicentro del tumore era l'etmoide in quasi tutti i pazienti, con esclusione solo di un carcinoma basocellulare e di un carcinoma spinocellulare (originati sulla cute delle palpebre).

In 6 casi non è stata ottenuta la radicalità macroscopica e in altri 20 l'esame istologico ha rivelato microfocolai neoplastici ai margini della resezione. In 11 dei pazienti sottoposti a trattamento chemioterapico preoperatorio non si è più trovato traccia del tumore sul pezzo operatorio.

Un trattamento radioterapico postoperatorio è stato eseguito in 109 pazienti, con una dose compresa tra 50 e 66 Gy, mentre 51 pazienti presentavano una recidiva a pregressi trattamenti comprendenti la radioterapia (sola o in associazione).

La sopravvivenza NED sull'intera casistica è il 45% (Tabella 4) con 62,3% per i T2, 44,4% per i T3 e 29,9% per i T4.

Ma il dato più interessante ed eclatante che emerge dalla nostra casistica è che la percentuale di guarigione dei pazienti non pretrattati è il 58,3% (Tabella 5) contro il 25% di quelli protrattati (Tabella 6). In particolare per questi ultimi se il recupero delle recidive a radioterapia esclusiva è buono (50%), è invece disastroso per le recidive a chirurgia pseudoradicale (21,5%) e a chirurgia+radioterapia (15%).

Conclusioni

Dall'esame della nostra casistica emergono le seguenti considerazioni:

- I pazienti non pretrattati hanno una prognosi migliore di quelli operati per recidiva, sia globalmente che per ogni singola categoria di T.
 - La conseguenza della precedente affermazione è che la resezione cranio-facciale anteriore, a mio avviso, deve sempre essere attuata di fronte ad un tumore dell'etmoide che arrivi a contatto con la lamina cribra. Un trattamento inadeguato peggiora nettamente la prognosi, anche quando la resezione radicale venga attuata successivamente.
 - La maggior parte dei pazienti con recidiva (55/80) erano stati trattati chirurgicamente, o per "polipi" oppure perché la neoplasia era stata sottovalutata. Eppure quasi tutti quelli il cui esame istologico rivelò poi trattarsi di adenocarcinoma, erano lavoratori del legno e del cuoio. È quindi fondamentale che, prima di operare un paziente con ostruzione nasale, gli si ponga una semplicissima domanda sulla professione. Di fronte ad una positività per le due professioni predette si deve sospettare un adenocarcinoma ed astenersi da interventi chirurgici inadeguati, eseguendo una semplice biopsia.
 - La resezione cranio-facciale rimane un intervento che non consente errori di conduzione. Le complicanze, anche mortali, sono sempre possibili. Solo una accuratissima procedura pre-, intra- e postoperatoria consente di minimizzare i rischi.
 - Una resezione del tumore per via solo paralateronasale o, come sempre più si sta affermando negli ultimi tempi, per via endoscopica, deve essere riservato alle neoplasie basse, che non arrivino a contatto con la lamina cribra
-
-

Tab. 1Caratteristiche principali dei Pazienti

Pazienti	200
Maschi	145
Femmine	55
Età media	55 anni (12-80)
Follow-up medio	60 mesi (36-147)
Tumori primitivi	120 (60%)
Recidive	80 (40%)

Tab. 2Progressi trattamenti delle recidive

Chirurgia	22
Chirurgia+radioterapia	20
Radioterapia+chirurgia	4
Chemioterapia+chirurgia	2
Chemioterapia+radioterapia+chirurgia	7
Chemioterapia+radioterapia	10
Radioterapia	10
Chemioterapia	5
<hr/>	
Totale	80

Tab. 3Istologia

Adenocarcinoma	96
Carcinoma spinocellulare	42
Estesioneuroblastoma	21
Carcinoma adenoide cistico	15
Melanoma	9
Forme rare	17

Tab. 4Sopravvivenza globale dei pazienti suddivisa per stadio

	NED	AWD	DOD	AC	Totale
T2	43 (62,3%)	5	16	5	69
T3	24 (44,4%)	6	16	8	54
T4	23 (29,9%)	7	45	2	77
Totale	90 (45,0%)	18 (9,0%)	77 (38,5%)	15	200

NED = Viventi senza malattia AWD = Viventi con malattia

DOD = Morti per il tumore AC = Morti per altra causa

Tab. 5Sopravvivenza globale dei pazienti non pretrattati suddivisa per stadio

	NED	AWD	DOD	AC	Totale
T2	33 (71,7%)	4	8	1	46
T3	20 (58,8%)	4	7	3	34
T4	17 (42,5%)	5	17	1	40
Totale	70 (58,3%)	13 (10,8%)	32 (26,7%)	5	120

NED = Viventi senza malattia AWD = Viventi con malattia

DOD = Morti per il tumore AC = Morti per altra causa

Tab. 6Sopravvivenza globale dei pazienti pre-trattati suddivisa per stadio

	NED	AWD	DOD	AC	Totale
T2	10 (43,5%)	1	8	4	23
T3	4 (20,0%)	2	9	5	20
T4	6 (16,2%)	2	28	1	37
<hr/>					
Totale	20 (25,0%)	5 (6,2%)	45 (56,3%)	10	80

NED = Viventi senza malattia AWD = Viventi con malattia

DOD = Morti per il tumore AC = Morti per altra causa





IL TRATTAMENTO CHIRURGICO DEI TUMORI MALIGNI NASO-SINUSALI CON TECNICA INTRANASALE ENDOSCOPICA

P. CASTELNUOVO, G. DELÙ, F. DE BERNARDI, M. BIGNAMI, P. BATTAGLIA,
A. POLETTI**, L. SEMINO***, D. TOMENZOLI*, P. NICOLAI*
Clinica Otorinolaringoiatrica dell'Università dell'Insubria, Varese
*Clinica Otorinolaringoiatrica dell'Università di Brescia, Brescia**
*Dipartimento di Otorinolaringoiatria Ospedali Riuniti di Bergamo***
*Clinica Otorinolaringoiatrica dell'Università di Pavia, Pavia****

INTRODUZIONE

I tumori maligni nasosinusalali sono affezioni poco comuni, stimati intorno allo 0,8% di tutti i tumori maligni e intorno al 3% dei tumori maligni della testa e del collo.^{24,25} Nonostante le diverse proposte di trattamento, rappresentate dalla chirurgia associata alla radioterapia e/o alla chemioterapia, la prognosi di queste neoplasie è critica.^{31,33} Essa è condizionata dall'estensione della patologia alle strutture limitrofe come l'orbita o il basicranio, in particolare dall'invasione dell'encefalo, dell'apice dell'orbita e del seno cavernoso oltre che da istologie particolarmente sfavorevoli come melanoma, carcinoma indifferenziato, carcinomi neuroendocrini, dove la chirurgia può avere un ruolo prettamente paliativo.

Attualmente la resezione craniofacciale seguita da radioterapia è considerata il gold standard per il trattamento dei tumori maligni naso-sinusalali.¹⁵ Tuttavia queste tecniche chirurgiche, in conseguenza della loro aggressività, presentano, con una certa frequenza, sequele funzionali ed estetiche.^{2,16}

La chirurgia endoscopica rinosinusalale è nata negli anni 70 per il trattamento della patologia flogistica nasosinusalale.²⁸ Le sue caratteristiche di microinvasività e di ottimizzazione dell'immagine del campo chirurgico (visione laterale a 360°) hanno, nell'arco di 15 anni, portato questa tecnica ad essere considerata come la prima scelta chirurgica per il trattamento della patologia flogistica rinosinusalale.¹³ L'evoluzione dell'abilità chirurgica e delle strumentazioni dedicate hanno permesso la sua applicazione negli anni 80-90 alla patologia neoplastica benigna nasosinusalale (papillomi invertiti, angiofibromi giovanili) ed alla patologia del basicranio (plastica durale per le fistole rino-liquorali e trattamento della patologia sellare). Nella seconda metà degli anni

90, l'ulteriore sviluppo tecnologico (strumenti motorizzati, in particolare trapani intranasali, telescopi a 45° e strumenti a doppia angolazione) insieme alla accresciuta esperienza chirurgica hanno permesso, ad alcune e selezionate scuole chirurgiche, l'applicazione di queste tecniche al trattamento della patologia tumorale maligna nasosinusale^{7,13,18,20,26,29,35,39,40,42,43}.

Tuttavia il ruolo della chirurgia endoscopica nel trattamento dei tumori maligni del tratto naso-sinusale deve essere ancora definito. Nel tentativo di delineare le applicazioni di questa tecnica, presentiamo i risultati ottenuti in un gruppo di 46 pazienti con tumori maligni, sottoposti a trattamento chirurgico intranasale endoscopico.

MATERIALI E METODI

Fra Gennaio 1992 e Gennaio 2003 46 pazienti con tumori maligni del tratto naso-sinusale sono stati sottoposti ad un trattamento chirurgico intranasale endoscopico in tre differenti Istituti: Clinica Otorinolaringoiatrica dell'Università di Brescia, di Pavia e dell'Insubria (Varese). (Tabella 1).

Questo gruppo di pazienti comprende 20 maschi e 26 femmine con un'età media di 57,4 anni (compresa tra 4 e 90 anni). I sintomi accusati erano ostruzione nasale monolaterale in 32 (69.5%) pazienti, rinorrea purulenta in 16 (34.7%), epistassi in 14 (30.4%), cefalea in 3 (6.5%), calo del visus e russamento in 2 pazienti rispettivamente (0.04%). In 4 pazienti il tumore è stato trovato occasionalmente in assenza di sintomi durante una visita otorinolaringoiatrica.

Le istologie più frequenti sono state adenocarcinoma (11 casi), carcinoma squamoso (7 casi), estesioneuroblastoma (6 casi) e carcinoma adenoidocistico (5 casi).

Per tutti i pazienti, la procedura diagnostica preoperatoria ha compreso l'endoscopia nasale con l'uso di endoscopi rigidi angolati a 30° (2.7 mm) e 70° (4 mm), valutazione imaging con TC e RM, seguite da biopsia con prese multiple sotto controllo endoscopico, in anestesia locale. L'angiografia preoperatoria è stata eseguita in un solo paziente con una lesione ipervascularizzata. 31 pazienti (67.3%) sono stati sottoposti a escissione endoscopica del tumore come trattamento primario (Fig: 1,2). I rimanenti 15 (32.7%) erano già stati sottoposti ad altro trattamento prima dell'ingresso nei nostri Istituti (Tabella 2). 5 di questi pazienti (un adenocarcinoma etmoidale, un tumore mascellare a cellule giganti, un carcinoma spinocellulare, un carcinoma salivare, un emangiopericitoma) erano stati sottoposti precedentemente a approcci esterni e due pazienti (un basalioma ed un adenocarcinoma) erano stati sottoposti a escissione transnasale. Due pazienti, di cui uno con carcinoma squamo-cellulare e uno con carcinoma adenoidocistico sono stati trattati con approccio esterno e radioterapia. Un altro paziente

con estesioneuroblastoma era stato trattato precedentemente con chemioterapia e chirurgia. Altri 4 pazienti (uno carcinoma indifferenziato, uno carcinoma adenoido-cistico, uno plasmocitoma ed uno linfoma non Hodgkin) sono stati sottoposti a chemioterapia e radioterapia. Inoltre un paziente con carcinoma adenoidocistico era stato precedentemente trattato solamente con radioterapia.

I nostri criteri di esclusione per il trattamento endoscopico sono stati: l'estensione all'interno del seno frontale, il coinvolgimento durale, dell'orbita, delle pareti ossee del seno mascellare (eccetto per la parete mediale), e del seno sfenoidale (eccetto per la parete anteriore).

Tutti gli interventi sono stati eseguiti in anestesia generale dai chirurghi anziani (P.N., P.C.) dei rispettivi Dipartimenti.

L'estensione della resezione è variata secondo il sito e le dimensioni della lesione e in relazione al fatto che il paziente fosse stato sottoposto o meno a precedente terapia. Poiché la resezione in "mono-blocco" del tumore è stata realizzabile solo raramente, la nostra pratica generale è stata prima di eseguire il debulking del tumore e identificare le aree direttamente coinvolte dalla lesione (i reali margini tumorali). La resezione del tumore è stata quindi ultimata resecando l'osso sottostante l'area neoplastica. Le sezioni al congelatore sono state sempre eseguite a garanzia della negatività dei margini di resezione. Il trattamento elettivo del collo non è stato mai eseguito. Tutti i pazienti hanno ricevuto routinariamente terapia antibiotica preoperatoria che è stata proseguita postoperatoriamente per almeno 10 giorni.

Il trattamento post-operatorio ha compreso la radioterapia in 15 pazienti (32.6%): 3 adenocarcinomi etmoidali, 2 carcinomi adenoidocistici, 5 estesi-neuroblastomi (Fig:3,4,5,6), 1 carcinoma a cellule transizionali e 1 carcinoma spinocellulare, 1 emangiopericitoma, 1 carcinoma neuroendocrino, 1 condrosarcoma).

Altri 3 pazienti, di cui uno con sarcoma di Ewing, un melanoma e un osteosarcoma (Fig.: 7,8,9,10) sono stati sottoposti a chemioterapia post-operatoria. Ad eccezione di un paziente (2.1%), che è stato perso nel follow-up, tutti gli altri pazienti (97.9%) sono stati sottoposti a controlli endoscopici mensili per il primo anno dopo la chirurgia. Questi controlli sono stati poi eseguiti ogni 2 mesi per il secondo anno, ogni 4 mesi per il terzo anno e in seguito ogni 6 mesi. Il follow-up radiologico ha compreso una RM (o una TC quando il paziente non poteva sostenere la RM) ogni 4 mesi per il primo anno e successivamente ogni 6 mesi.

RISULTATI

Per 45 pazienti (97.9%) è stato disponibile un follow-up compreso tra 6 e 81 mesi (media 29,6 mesi) (Tabella 2).

39 pazienti (84.7%) erano vivi e liberi da malattia all'ultimo controllo. Un paziente (2.1%) ha richiesto una revisione chirurgica attraverso un approccio esterno 17 mesi dopo la chirurgia endoscopica dovuta alla recidiva di carcinoma baso-cellulare mascellare. L'individuo era vivo all'ultima visita di controllo (35 mesi dopo il primo intervento) con una seconda recidiva. Tre pazienti (6.5%) (un tumore a cellule giganti, un carcinoma squamo-cellulare, un emangiopericitoma) sono stati sottoposti ad una chirurgia con approccio esterno per una recidiva, rispettivamente a 17, 46 e 12 mesi dopo la chirurgia endoscopica. Tutti e tre sono vivi e liberi da malattia all'ultima visita. Due pazienti (4.3%) sono morti per cause non riconducibili al tumore, mentre un paziente affetto da melanoma è deceduto per malattia 5 anni dopo l'intervento chirurgico endoscopico.

In nessun caso si sono verificate complicanze maggiori o minori perioperatorie. In una paziente, 4 anni dopo l'escissione di estesioneuroblastoma, è stato individuato un mucocele frontale ed è stata eseguita di conseguenza la marsupializzazione endoscopica.

DISCUSSIONE

La resezione craniofacciale seguita da radioterapia è considerata attualmente il gold standard per il trattamento dei tumori maligni naso-sinusalili.¹⁵ Gli approcci rinotomici laterali offrono un'ottima esposizione della regione etmoidomascellare con un grado di sopravvivenza a 5 anni che va dal 25% al 65%¹². Inoltre un maggior controllo dei limiti superiori della patologia è stato raggiunto con l'associazione agli approcci craniofacciali che ha visto migliorare decisamente la prognosi delle lesioni maligne coinvolgenti il basicranio anteriore^{5,8,19,23,34,38}.

È tuttavia noto che gli approcci transfacciali possono essere seguiti da sequele come deformità estetiche facciali, stenosi del vestibolo nasale, anestesia o dolore nell'area infraorbitaria e disfunzioni lacrimali. Gli approcci transcranici possono essere associati a sintomi persistenti come cefalea, diplopia ed anosmia. Oltretutto, la perdita di sangue intraoperatoria è spesso considerevole ed il decorso postoperatorio è caratterizzato da un lungo periodo di ospedalizzazione.^{2,16}

Alcune scuole chirurgiche, nel tentativo di ridurre la morbilità postoperatoria, hanno applicato a questa patologia tecniche microinvasive come quelle intranasali micro-endoscopiche.^{7,9,11,12,18,20,26,35,39,40,42} D'altronde l'applicazione della chirurgia endoscopica a patologie differenti dalla patologia flogistica rinosinusale si era già verificato con ottimi risultati per le lesioni espansive benigne nasosinusalili, ipofisarie e per le fistole rinoliquorali della base cranica. Proprio i risultati favorevoli riportati dal trattamento del papilloma invertito,^{3,41} dell'angiofibroma giovanile,^{17,30,36} e delle lesioni ossee

fibrose hanno incoraggiato alcuni autori ad estendere le applicazioni della chirurgia endoscopica ed a comprendere con prudenza selezionati tumori maligni.⁶

Nel 1995 Jorissen et al.¹⁸ ha presentato i primi risultati su una piccola casistica di 8 pazienti con tumori maligni naso-sinusali con lo scopo di valutare la realizzabilità di un approccio endoscopico. Comunque, non è stata fatta menzione riguardo l'efficiacia della procedura. Stammberger et al.³⁹ ha applicato una tecnica esclusivamente endoscopica a 36 pazienti con intento sia curativo che palliativo. A causa del numero relativamente piccolo di pazienti e per il breve follow-up l'analisi statistica non è stata eseguita sebbene gli autori hanno menzionato alcune sopravvivenze a lungo termine. Una terza grande casistica è stata riportata da Goffart et al.¹² che ha valutato 78 pazienti con tumori maligni naso-sinusali (66 trattati con approccio endoscopico puro) in due centri di riferimento in Belgio. Gli autori hanno osservato quote di pazienti liberi da malattia a 2 anni e a 5 anni rispettivamente nel 63,4% e 52,3%.

L'adenocarcinoma etmoidale ha mostrato i risultati più favorevoli, con sopravvivenza libera da malattia a 2 e 5 anni rispettivamente dell'89,8% e 63,8%. Khun et al.²⁰ hanno recentemente presentato i propri risultati su un grande numero di casi: il controllo locale della patologia è stato raggiunto in 19 di 22 pazienti con un follow-up che andava da 6 mesi a 10 anni.

L'esperienza del gruppo di Graz nel trattamento dell'estesioneuroblastoma indica che la chirurgia endoscopica naso-sinusale seguita dalla radioterapia stereotassica (gamma knife) può essere considerata un'opzione di trattamento promettente.^{40,41,42}

Il controllo del tumore è stato raggiunto in tutti e 6 i pazienti trattati con un follow-up medio di 57 mesi⁴⁰. Nel 2001, Casiano et al.⁹ hanno riportato 5 casi di estesioneuroblastoma trattato con un approccio endoscopico: il controllo locale della malattia è stato ottenuto in 4 pazienti con un tempo medio di follow-up di 31 mesi. Gli ulteriori casi con istologia eterogenea e un follow-up variabile sono stati riportati in letteratura come singoli reports^{7,9,11,26,35} o in capitoli di libri.

Jorissen¹⁸ ha evidenziato che i tumori che coinvolgono l'etmoide anteriore e posteriore (con interessamento della lamina papiracea e della periorbita), la parete postero-supero-mediale del seno mascellare, il seno sfenoide e il recesso frontale possono essere trattati attraverso approccio un endoscopico esclusivo, mentre l'estensione alla parete antero-inferiore del seno mascellare, e al seno frontale controindica tale approccio. Per questo motivo i tumori che si estendono al di là dei limiti dei seni paranasali non sono generalmente trattabili con chirurgia intranasale.

La nostra esperienza suggerisce che le resezioni completamente endosco-

piche sono tecnicamente fattibili in pazienti attentamente selezionati affetti da neoplasie maligne naso-sinusali. Un punto chiave per la selezione è l'adeguata valutazione dell'estensione della lesione con tecniche di imaging con particolare attenzione alle aree critiche (come la dura, l'orbita, il palato, le pareti osse del mascellare e dello sfenoide ad eccezione della parete mediale ed anteriore, rispettivamente) il cui coinvolgimento è ancora, secondo il nostro parere, una controindicazione alla chirurgia endonasale. Per questa valutazione è essenziale un accurato esame endoscopico nasale, seguito dallo studio TC e RM del massiccio facciale e del basicranio.

Lo studio TC in proiezione coronale, assiale e ricostruzioni sagittali, con mezzo di contrasto, con algoritmo per l'osso e per i tessuti molli permette di valutare l'estensione della patologia e di individuare le sedi di erosione ossea. La RM in proiezione coronale, assiale e sagittale, T1 con e senza gadolignone e T2 permette di valutare l'esatta estensione della neoplasia a livello dei tessuti molli e di discriminare la patologia tumorale dalla patologia flogistica ad essa associata, dalla ritenzione di muco, e da tessuto fibroso eventualmente presente.

Solo dopo aver eseguito una valutazione radiologica si procederà a una biopsia della neoformazione con prese multiple sotto guida endoscopica. Questo inquadramento diagnostico ed il successivo esame istologico ci guideranno la programmazione chirurgica.

I vantaggi della chirurgia endoscopica includono un'eccellente visualizzazione del tumore e dei suoi limiti, l'assenza di cicatrici esterne, il breve tempo di ospedalizzazione e una bassa morbilità. Uno dei maggiori svantaggi è rappresentato dal fatto che il chirurgo deve rinunciare ad una resezione in "mono-blocco" della lesione. Infatti, soltanto in lesioni davvero limitate o in tumori con aspetto polipoide è possibile una rimozione in "mono-blocco". Molti autori hanno messo in dubbio il reale bisogno della resezione in "mono-blocco".²⁷ Secondo Goffard et al.¹² per la configurazione anatomica del distretto naso-sinusale, la resezione tumorale, perfino con approcci esterni, è spesso caratterizzata dalla lacerazione del pezzo chirurgico e dalla sezione del tumore. La nostra esperienza concorda con questa letteratura. Inoltre dalla collaborazione con i neurochirurghi è nata la tendenza a cavitare le lesioni voluminose, ottenendo un collasso delle pareti della porzione vegetante del tumore. Questo permette di individuare i reali margini dell'infiltrazione tumorale e di conseguenza mantenere l'impostazione chirurgica intranasale o optare per un approccio esterno. La cavitazione della massa tumorale è realizzata utilizzando aspiratori motorizzati o ad ultrasuoni. Il materiale aspirato viene inviato per l'esame istologico. Inoltre la radicalità oncologica è garantita da una serie di prelievi al congelatore delle aree limitrofe.

Il paziente deve quindi essere informato sulla possibilità di convertire intraoperatoriamente l'intervento intranasale endoscopico in un approccio esterno e deve dare preoperatoriamente il proprio consenso. Il trattamento intranasale endoscopico dei tumori maligni nasosinusalali dovrebbe essere attuato solamente in centri con una adeguata esperienza sia negli approcci intranasali endoscopici che nelle resezioni cranio facciali. Inoltre è fondamentale la possibilità di avere nello stesso centro una collaborazione con il Neurochirurgo.

Conclusioni

L'interpretazione dei risultati della nostra casistica mostra le stesse limitazioni presenti in letteratura. Non è stato infatti possibile realizzare valutazioni statistiche per il limitato numero di pazienti con diversi istotipi e per i brevi periodi di follow-up. Comunque, l'osservazione di sole 5 recidive (10,8%) e la presenza di 9 sopravvivenze a lungo termine (27,2%) sostiene la visione che la chirurgia endoscopica può avere un ruolo nel trattamento di pazienti attentamente selezionati e affetti da tumori maligni naso-sinusalali. Una maggiore esperienza è naturalmente raccomandata al fine di ottenere una definitiva validazione.

Bibliografia

1. Acheson ED, Hadfield EH, Macbeth RG. Carcinoma of the nasal cavity and accessory sinuses in woodworkers. *Lancet* 1967; 1:311-312.
 2. Bernard PJ, Biller HF, Lawson W, Lebenger J. Complications following rhinotomy. Review of 148 patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989; 98:684-92.
 3. Bertrand B, Eloy P, Jorissen M, Rombaux P, Daele J, Boniver J, Collet S, Demanez JP, Verheyeden PJ, Bachert C. Surgery of inverted papillomas under endoscopic control. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 2000;54:139-150
 4. Bridger MWM, Beale fa, Bryce DP. Carcinoma of the paranasal sinuses: a review of 158cases. *J Otolaryngol* 1978; 7: 379
 5. Bridger GP, Kwok B, Baldwin M, Williams JR, Smee RI. Craniofacial resection for paranasal sinus cancers. *Head Neck* 2000; 22:772-780.
 6. Brodish BN, Morgan BE, Sillers MJ. Endoscopic resection of fibro-osseous lesions of the paranasal sinuses. *Am J Rhinol* 1999;13:111-6
 7. Cakmak O, Ergin NT, Yilmazer C, Kayaselcuk F, Barutcu O. Endoscopic removal of esthesioneuroblastoma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 64:233-38.
 8. Cantù G, Solero CL, Mariani L, Salvatori P, Mattavelli F, Pizzi N, Riggio E. Anterior craniofacial resection for malignant ethmoid tumors- a series of 91 patients. *Head Neck* 1999; 21:185-91.
 9. Casiano RR, Numa WA, Falquez AM. Endoscopic resection of esthesioneuroblastoma. *Am J Rhinol* 2001; 15:271-79.
 10. Draf W, Schick B, Weber R, Keerl R, Saha A. Endonasal micro-endoscopic surgery of nasal and paranasal sinuses tumors. In Stamm AC, Draf W (Eds.) *Micro-endoscopic surgery of the paranasal sinuses and the skull base*. Berlin, Germany: Springer, 2000:481-488
 11. Giger R, Kurt AM, Lacroix JS. Endoscopic removal of a nasal septum chondrosarcoma. *Rhinology* 2002 Jun;40:96-99.
 12. Goffart Y, Jorissen M, Daele J, et al. Minimally invasive endoscopic surgery of malignant sinonasal tumors. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 2000; 54:221-32.
 13. Hosemann W, Wigand ME. Merit and demerit of endoscopic surgery. *Rhinology* 1995: Suppl 14;141-145.
 14. Jackson RT, Fitzhugh GS, Constable WC. Malignant neoplasms of the nasal cavities and paranasal sinuses(a retrospective study) *Laryngoscope* 1977; 87: 726
 15. Janecka IP, Sen C, Sekhar L, Curtin H. Treatment of paranasal sinus cancer with cranial base surgery: results. *Laryngoscope* 1994; 104:553-5.
 16. Jones E, Lund VJ, Howard DJ, et al. Quality of life of patients treated surgically for head and neck cancer. *J Laryngol Otol* 1992; 106:238-42.
 17. Jorissen M, Eloy P, Rombaux P, Bachert C, Daele J. Endoscopic sinus surgery for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 2000;54:201-219
 18. Jorissen M. The role of endoscopy in the management of paranasal sinus tumors. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1995; 49:225-228.
 19. Kellman RM, Marentette L. The transglabellar/subcranial approach to the anterior skull base. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127:687-690.
-

20. Kuhn UM, Mann WJ, Amedee RG. Endonasal approach for nasal and paranasal sinus tumor removal. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2001; 63: 366-371.
 21. Lewis JS, Castro EB. Cancer of the nasal cavity and paranasal sinuses. *J Laryngol Otol*. 1972, 86: 255
 22. Lloyd G., Lund v.J, Howard d., Savy L. Radiology in focus. Optimum imaging for sinonasal malignancy. *The journal of Laryngology & otology* 2000; 114: 557-562
 23. Lund VJ, Howard DJ, Wei WI, Cheesman AD. Craniofacial resection for tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses- a 17-year experience. *Head Neck* 1998; 20: 97-105.
 24. Marandas P., Schwaab G., et al, Cancer de l'ethmoïde. Role de l'exposition à la poussière de bois. Aspects cliniques. 161 ca traités à l'IGR. *Arch. Mal. Prof*, 42: 294-300, 1982.
 25. Muir C.S., Nectoux J. Descriptive epidemiology of malignant neoplasm of nose, nasal cavities, middle ear and accessory sinuses. *Clin Otolaryngol.*, 5:195-277, 1980.
 26. Matthews B, Whang C, Smith S. Endoscopic resection of a nasal septal chondrosarcoma: first report of a case. *Ear Nose Throat J*. 2002 May; 81:327-329.
 27. McCaffrey TV, Olsen KD, et al. Factors affecting survival of patients with tumors of the anterior skull base. *Laryngoscope* 1994; 104:940-45.
 28. Messerklinger W. *Endoscopy of the nose*. Baltimore, Md: Urban & Schwarzenberg, 1978
 29. Nicolai P, Tomenzoli D, Berlucchi M, Facchetti F, Morassi L, Maroldi R. Malignant triton tumor of the ethmoid and nasal cavity. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 109:880-886.
 30. Nicolai P, Berlucchi M, Tomenzoli D, Cappiello J, Trimarchi M, Maroldi R, Battaglia G, Antonelli AR. Endoscopic surgery for juvenile angiofibroma (JA). When and how. *Laryngoscope* 2002 (in press)
 31. Roa WHY, Hazuka MB, Sandler HM, et al. Results of primary and adjuvant CT based 3 dimensional radiotherapy for malignant tumors of the paranasal sinuses. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1994; 28 : 857-865.
 32. Roger G, Tran Ba Huy P, Froelich P, Van Den Abeele T, Klossek JM, Serrano E, Garabedian EN, Herman P. Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128;928-935
 33. Sakata K, Aoki Y., Karasawa K, et al. Analysis of the results of combined therapy for maxillary carcinoma. *Cancer* 1993; 71: 2715-2722
 34. Shah JP. Surgery of the anterior skull base for malignant tumors. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1999; 53:191-94.
 35. Shah UK, Hybels RL, Dugan J. Endoscopic management of low grade papillary adenocarcinoma of the ethmoid sinus: case report and review of the literature. *Am J Otolaryngol* 1999; 20:190-94.
 36. Schick B, El Rahman El Tahan A, Brors D, Kahle G, Draf W. Experience with endonasal surgery in angiofibroma. *Rhinology* 1999;37;80-85
 37. Sisson G.A., Toriumi DM, Atiyah RA. Paranasal sinus malignancy: a comprehensive update. *Laryngoscope* 1989;99:143
 38. Solero CL, DiMeco F, Sampath P, Mattavelli F, Pizzi N, Salvatori P, Cantù G. Combined anterior craniofacial resection for tumors involving the cribriform plate: early postoperative complications and technical considerations. *Neurosurgery* 2000; 47:1296-1304.
 39. Stammberger H, Anderhuber W, Walch Ch, Papaefthymiou G. Possibilities and limitations of endoscopic management of nasal and paranasal sinuses malignancies. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1999; 53:199-205.
-
-

40. Unger F, Walch C, Stammberger H, Papaefthymiou G, Haselsberg K, Pendl G. Olfactory neuroblastoma (esthesioneuroblastoma): report of six cases treated by a novel combination of endoscopic surgery and radiosurgery. *Minim Invasive Neurosurg* 2001; 44:79-84.
 41. Waitz G, Wigand ME. Results of endoscopic sinus surgery for the treatment of inverted papilloma. *Laryngoscope* 1992; 102:917-922
 42. Walch C, Stammberger H, Anderhuber W, Unger F, Kole W, Feichtinger K. The minimally invasive approach to olfactory neuroblastoma: combined endoscopic and stereotactic treatment. *Laryngoscope* 2000; 110:635-640.
 43. Walch C, Stammberger H, Unger F, Anderhuber W. A new therapy concept in esthesioneuroblastoma. *Laryngootologie* 2000; 79:743-48.
-

Tabella 1:
Tumori maligni rinosinusalali trattati
con approccio endoscopico intranasale esclusivo

Tumori maligni	Adenocarcinoma	11
	Carcinoma a cellule squamose	7
	Carcinoma adenoideo cistico	5
	Carcinoma salivare	1
	Carcinoma indifferenziato	1
	Carcinoma a cellule di transizione	1
	Carcinoma basalioido	1
	Carcinoma neuroendocrino	1
	Estesioneuroblastoma	6
	Emangiopericitoma	3
	Plasmocitoma	2
	Sarcoma di Ewing	1
	Tumore a cellule giganti	1
	Triton tumore maligno	1
	Melanoma	1
	Condrosarcoma	1
	Osteosarcoma	1
	Linfoma non H.	1
Totale	Carcinoma indifferenziato	46

Tabella 2:
Tumori maligni rinosinusalì.
Caratteristiche del paziente e follow up

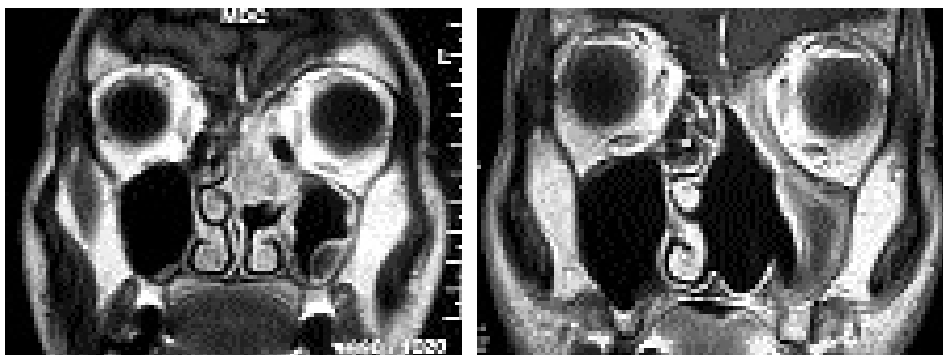
Paziente	Età/Sesso	Sede	Trattamento pre operatorio	Istotipo	Trattamento post operatorio	Follow –up
1	73/M	E	-	ADC	-	NED (13 mo)
2	81/F	E	-	ADC	-	NED (20 mo)
3	70/F	E	-	ADC	-	NED (3 mo)
4	61/M	E	-	ADC	RT	NED (10 mo)
5	70/F	N	-	ADC	-	NED (19 mo)
6	62/M	Eth	CH	ADC	RT	NED (55 mo)
7	69/M	NF	-	SCC	-	NED (13 mo)
8	80/F	NF	-	SCC	-	NED (19 mo)
9	55/M	NF	-	SCC	-	NED (2 mo)
10	47/F	NF	-	SCC	-	NED (14 mo)
11	59/M	NF	-	SCC	-	NED (70 mo)
12	70/F	NF	RT+CH	SCC	-	Recidiva trattata con approccio esterno (46 mo) NED (35 mo)
13	30/F	N	-	ACC	RT	NED (65 mo)
14	55/M	N	-	ACC	RT	NED (1 mo)
15	31/M	NF	RT+CHT	ACC	-	NED (44 mo)
16	56/M	S	RT+CHT	PLA	-	NED (73 mo)
17	59/F	E	-	PLA	-	LOST
18	75/F	M	CH	BSCC	-	Recidiva trattata con approccio esterno (17 mo) AWD (18 mo)
19	65/F	NF	-	ENB	RT	Mucocele frontale trattato con chirurgia endosc. NED (51mo)
20	36/F	NF	-	ES	CHT	NED (1 mo)
21	69/F	M	CH	GCT	-	Recidiva trattata con approccio esterno (17 mo) NED (54 mo)
22	90/M	NF	-	H	-	DOC (36 mo)
23	81/F	E	-	MIT	-	DOC (56 mo)
24	67/M	E	-	TCC	RT	NED (29 mo)
25	59/M	E,FN	CH	H	RT	Recidiva trattata con approccio esterno(72mo) NED (1 mo)
26	51/M	E,S	-	CNS	RTprotonica	NED (69 mo)
27	75/F	FN	-	M	CHT	DOD
28	60/F	FN	-	ENB	RT	NED (52mo)
29	62/M	FN	-	ENB	RT	NED (51mo)

Paziente	Età/Sesso	Sede	Trattamento pre operatorio	Istotipo	Trattamento post operatorio	Follow -up
30	61/M	M,E,S	-	H	-	NED (42mo)
31	70/M	FN	-	CNE	RT	NED (40mo)
32	40/F	FN	-	ENB	RT	NED (38mo)
33	53/M	FN	CHT+CH	ENB	-	NED (33mo)
34	57/F	FN	-	ENB	RT	NED (21mo)
35	4/F	E	-	OS	CHT	NED (21mo)
36	57/F	M	CH	ADC	-	NED (19mo)
37	17/F	FN	-	ADC	-	NED (17mo)
38	64/M	E	CHT+RT	LMNH	-	NED (11mo)
39	77/M	E	-	ADC	RT	NED (8mo)
40	57/M	E	-	ADC	-	NED (6mo)
41	43/F	E	CH	SCC	RT	NED (5mo)
42	37/M	FN	CH	CS	-	NED (5mo)
43	48/M	E,N	CHT+RT	CI	-	NED (4mo)
44	68/M	FN	RT+CH	ACC	-	NED (4mo)
45	43/M	E,N	RT	ADC	-	NED (3mo)
46	25/F	FN	-	ACC	-	NED (3mo)

Legenda: E: etmoide; NF: fossa nasale; N: nasofaringe; S: seno sfenoidale; M: seno mascellare; SF: seno frontale

CHT:chemioterapia; RT: radioterapia; CH: ChirurgiaADC: adenocarcinoma; SCC: carcinoma a cellule squamose; ACC: carcinoma adenoideo-cistico; ENB: estesioneuoblastoma; PLA: plasmocitoma; TCC: carcinoma a cellule transizionali; H: emangiopericitoma; BSCC: carcinoma basaloide a cellule squamose; MTT: triton tumor maligno; ES: sarcoma di Ewing; GCT: tumore a cellule giganti; CNS: condrosarcoma; M: melanoma; CNE:carcinoma neuroendocrino; OS: osteosarcoma; LMNH: linfoma non Hodcking; CS: carcinoma salivare; CI: carcinoma indifferenziato

NED: no evidenza di malattia; DOD: deceduto per malattia; LOST: perso al follow up; AWD: vivente con malattia; DOC: deceduto per altre cause;

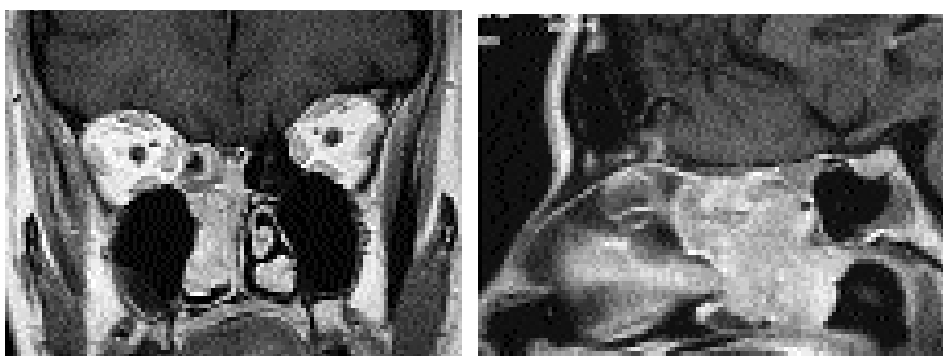


1

2

Fig 1: (paziente 40-adenocarcinoma) Indagine pre-operatoria:scansione RM coronale T1 con gadolinio. Si evidenzia neoformazione etmoidale sinistra che assume enhancement. La neoformazione si sviluppa dalle cellette emoidali senza infiltrare la lamina papiracea,la lamina cribra ed il tetto etmoidale.

Fig 2: (paziente 40) Indagine post-operatoria(4 mesi):scansione RM coronale T1 con gadolinio che mostra i limiti netti dell'area dell'exeresi. In corrispondenza della periorbita segnaliamo l' enhancement omogeneo e laminare imputabile alla reazione iperplastica cicatriziale tipica dopo asportazione della lamina papiracea.



3

4

Fig 3: (paziente 32-estesioneuroblastoma) Indagine pre-operatoria:scansione RM coronale T1 con gadolinio. Si evidenzia neoformazione che occupa la fessura olfattoria e la fossa nasale di destra(stadio A-Kadish; T2-Dulguerov).E' evidente il ristagno flogistico in etmoide posteriore.

Fig 4: (paziente 32-estesioneuroblastoma) Indagine pre-operatoria:scansione RM saggitale T1 con gadolinio.E' evidente l'estensione della massa dalla lamina cribra al pavimento della fossa nasale con ostruzione coanale, senza invasione endocranica.



5



6

Fig 5: (paziente 32-estesioneuroblastoma) Indagine post-operatoria(3 anni):scansione RM coronale T1 con gadolinio. Mostra i limiti netti dell'are di exeresi con un modesto ispessimento cicatriziale della lamina papiracea dell' orbita di destra.

Fig 6: (paziente 32-estesioneuroblastoma) Indagine post-operatoria(3 anni):scansione RM saggittale T1 con gadolinio.Si evidenziano i limiti netti dell'area di exeresi tumorale.Si segnalano 2 aree con modesto enhancement per iperplasia mucosa cicatriziale a livello del basicranio e della parete anteriore del seno sfenoide.



7



8

Fig. 7: (paziente 35-osteosarcoma) Indagine pre-operatoria: scansione RM coronale T1. Neoformazione che occupa completamente l'etmoide anteriore interessando il tetto etmoidale senza invasione endocranica-durale .Erosione della papiracea ed infiltrazione della periorbita.

Fig. 8: (paziente 35-osteosarcoma) Indagine post-operatoria(21 mesi): scansione RM sagittale T1 con gadolinio.Mostra limiti netti dell'exeresi tumorale, presenza di enhancement secondario a iperplasia cicatriziale a livello del basicranio nell'area di passaggio etmoidosfenoidale.



9

Fig. 9: (paziente 35-osteosarcoma) Indagine post-operatoria (21 mesi): scansione RM coronale T1 con gadolinio. Si evidenzia assenza di aree di enhancement.

LA RICOSTRUZIONE DELLA RINOBASE

S. RIGHINI
U.O. Orl Legnano

Introduzione

I progressi dell'ultimo decennio nella chirurgia del basi-cranio si sono concentrati sullo sviluppo di vie di approccio finalizzate ad affrontare lesioni sempre più estese, interessanti la fossa anteriore, media e posteriore. Di conseguenza hanno assunto sempre più importanza quelle metodiche ricostruttive che permettono di colmare ampie brecce osteo-durali, prevenendo fistole cefalo-rachidiane e minimizzando le possibili conseguenze infettive. I lembi ricostruttivi che vengono comunemente utilizzati negli interventi sul basi-cranio si possono suddividere in lembi locali di vicinanza, lembi loco-regionali assiali e lembi liberi.

Materiali e Metodi

Gli interventi classici di approccio al basi-cranio prevedono nell'allestimento della via di approccio anche la contemporanea preparazione di un lembo di vicinanza sufficiente alla copertura e chiusura del difetto chirurgico. Si tratta di lembi con vascolarizzazione definita "random", con irrorazione costante ma non facilmente identificabile in un peduncolo artero-venoso. Per assicurarne la vitalità questi lembi devono essere sollevati mantenendo un rapporto fra lunghezza e larghezza del peduncolo tissutale sempre inferiore a 2,5:1.

Schematicamente le vie laterali prevedono la preparazione di un lembo muscolare basato su porzioni del muscolo temporale oppure di lembi mio-aponeurotici basati sui muscoli della regione petro-occipitale sollevati con la fascia che li ricopre ed il periostio della teca. (Fig. 1)

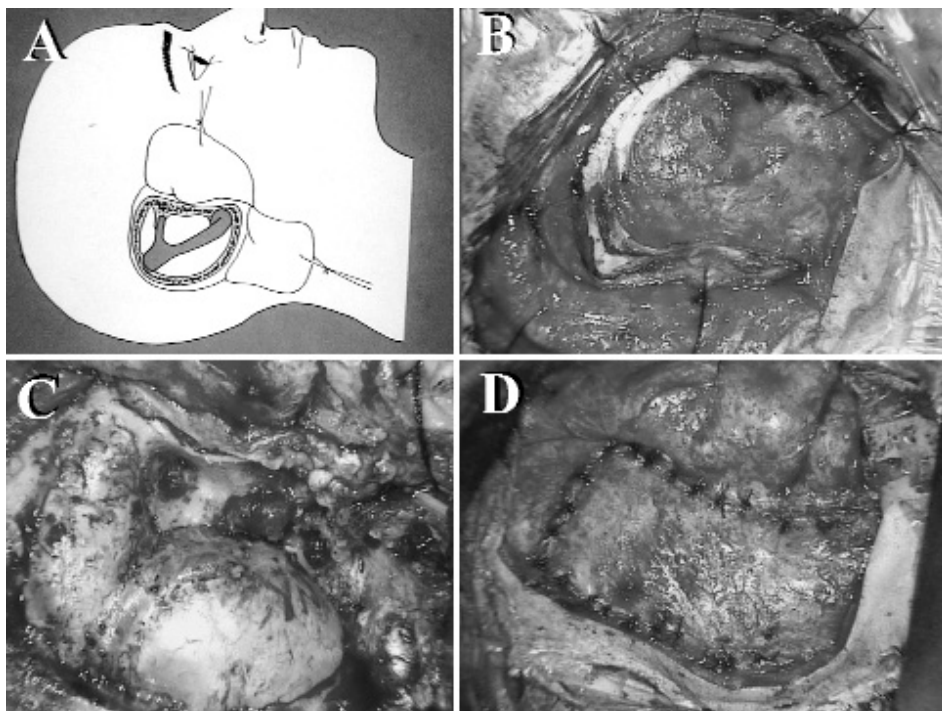


Fig. 1 - Lembo mio-aponeurotico petro-occipitale: A- Schema chirurgico in cui la cute viene portata in avanti il lembo in basso. B - Allestimento del lembo incidendo a tutto spessore fascia, muscoli e periostio. C - Ampia esposizione durale. D - Ricostruzione.

Nelle resezioni cranio-facciali la soluzione di continuo conseguenza della demolizione viene riparata con un grande lembo di galea-pericranio, basato sui peduncoli sovraorbitari, allestito separando la galea dal lembo di approccio coronale. (Fig. 2)

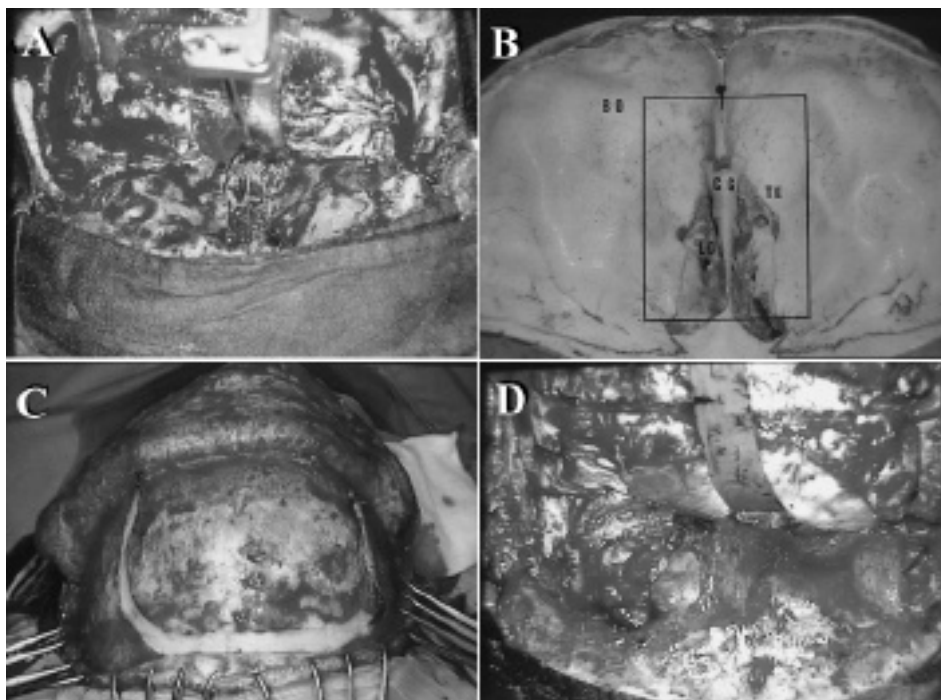


Fig. 2 – Lembo di galea-pericranio: A-B – Schema di demolizione per via combinata della fossa anteriore. C – Lembo scolpito. D – Ricostruzione ultimata.

Gli stessi lembi di muscolo temporale e di galea, basati in alternativa sul peduncolo temporale superficiale (lembo temporo-parietale), possono venire utilizzati per riparare piccoli difetti conseguenti a demolizioni della mesostruttura e del basicranio anteriore.

In interventi più ampiamente demolitivi nasce l'esigenza di apportare tessuto vascolarizzato, allestendo lembi regionali assiali, basati su di un peduncolo artero-venoso sufficientemente lungo da permetterne la rotazione nella sede di exeresi, oppure trasferendo lembi liberi microvascolari prelevati da sedi anatomiche distanti.

Tra i lembi loco-regionali assiali quelli che nell'uso si sono dimostrati più versatili ed affidabili nelle ricostruzioni laterali sono il lembo assiale di trapezio ed il lembo sub-mentale. In casi particolari anche il classico lembo di gran pettorale è stato utilizzato per riparare perdite di sostanza laterali.

Il lembo assiale di trapezio è un lembo mio-cutaneo basato sul peduncolo cervicale trasverso. La porzione cutanea può raggiungere dimensioni cospicue (20 x 30 cm) arrivando a riparare ampi difetti della regione auricolo-temporale. (Fig. 3)



Fig. 3 – Lembo Assiale di Trapezio a chiusura di un ampio difetto laterale.

Il lembo fascio-cutaneo sub-mentale, basato sul ramo sottomentale del peduncolo artero-venoso facciale, garantisce il trasferimento di una porzione di cute di 20 x 10 cm, molto versatile per la lunghezza del peduncolo trasferibile fino alla fronte, con un difetto irrisorio al sito donatore. (Fig. 4)

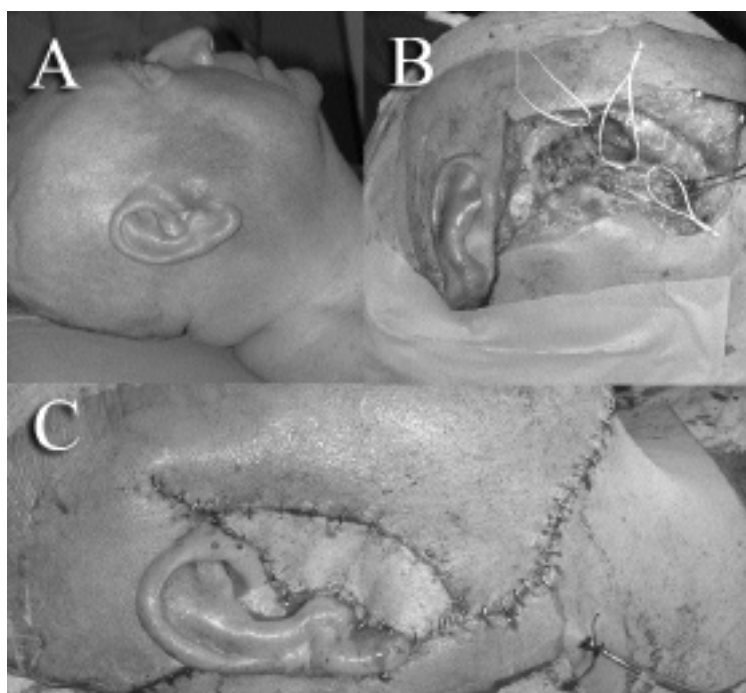


Fig. 4 – Lembo Submentale: A – Carcinoma Spinocellulare della parotide con infiltrazione del Cue e della fossa infratemporale. B – Preparazione del VII e del peduncolo del Lembo (arteria e vena sottomentali, rami di divisione anteriori della facciale). C – Una parte di lembo disepitelizzata risulta coperta dalla porzione residua del padiglione.

La scelta tra i lembi liberi deve cadere su quelli di veloce esecuzione e più grande affidabilità, poiché normalmente ci si trova ad allestirli al termine di lunghi interventi demolitivi.

Per i difetti di grande volume la scelta ottimale cade sul lembo libero retto dell'addome, muscolare puro se utilizzato per colmare difetti profondi, mio-cutaneo se necessario nel riparare brecche anche cutanee. (Fig. 5a – 5b)

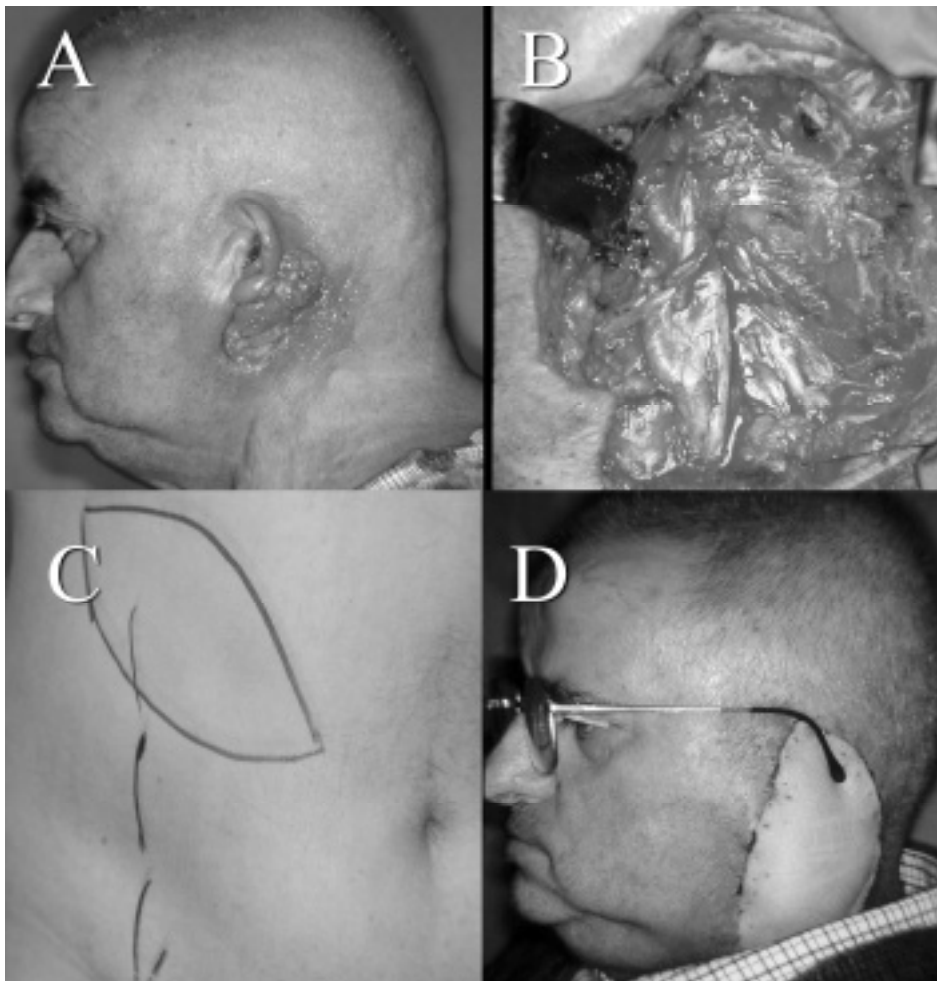


Fig. 5a Lembo Libero Retto dell'Addome: A – Carcinoma epidermide interessante la cute con infiltrazione profonda del temporale. B – Perdita di sostanza con ampia esposizione durale. C – sede di prelievo. D – risultato

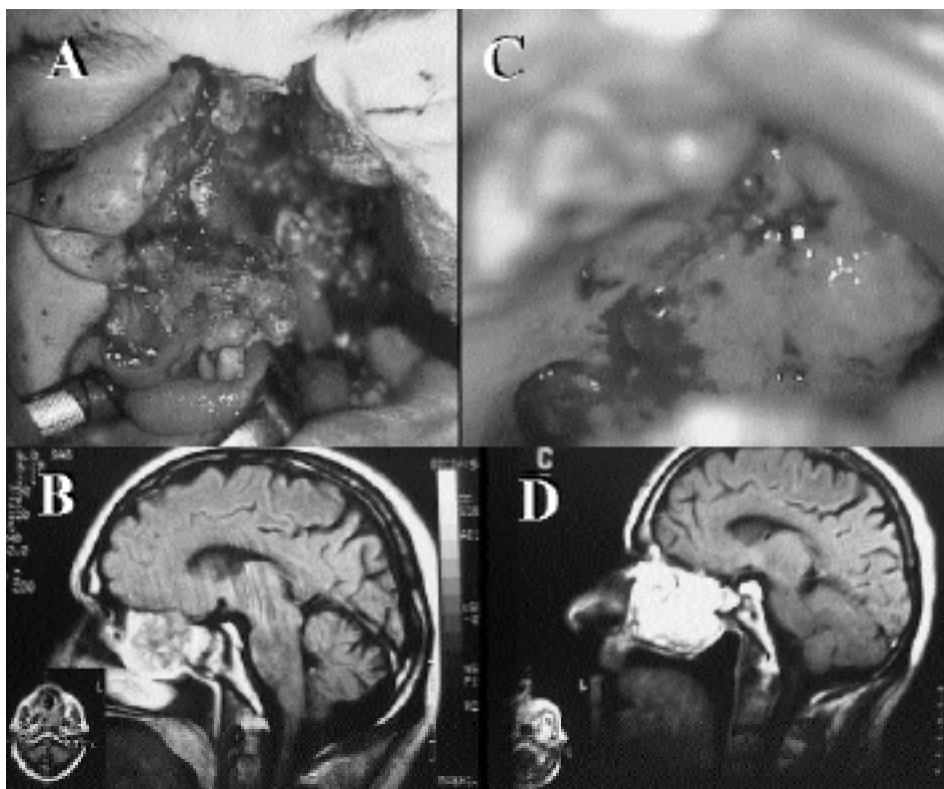


Fig. 5b Lembo Libero Retto dell'Addome: A – Adeno-carcinoma epidermoide della rinobase. B – Rnm pre-Op. C – Controllo endorale. D – Rnm post-Op.

Ma il lembo libero in assoluto più versatile ed affidabile, e di conseguenza il più utilizzato, è come per tutte le esigenze ricostruttive della testa e del collo, il lembo fascio-cutaneo radiale antibrachiale. Vascolarizzato da un peduncolo lungo e di grande diametro, può essere allestito della forma e dimensione necessaria senza limitazioni, provocando al sito donatore un difetto assolutamente accettabile.(Fig. 6)

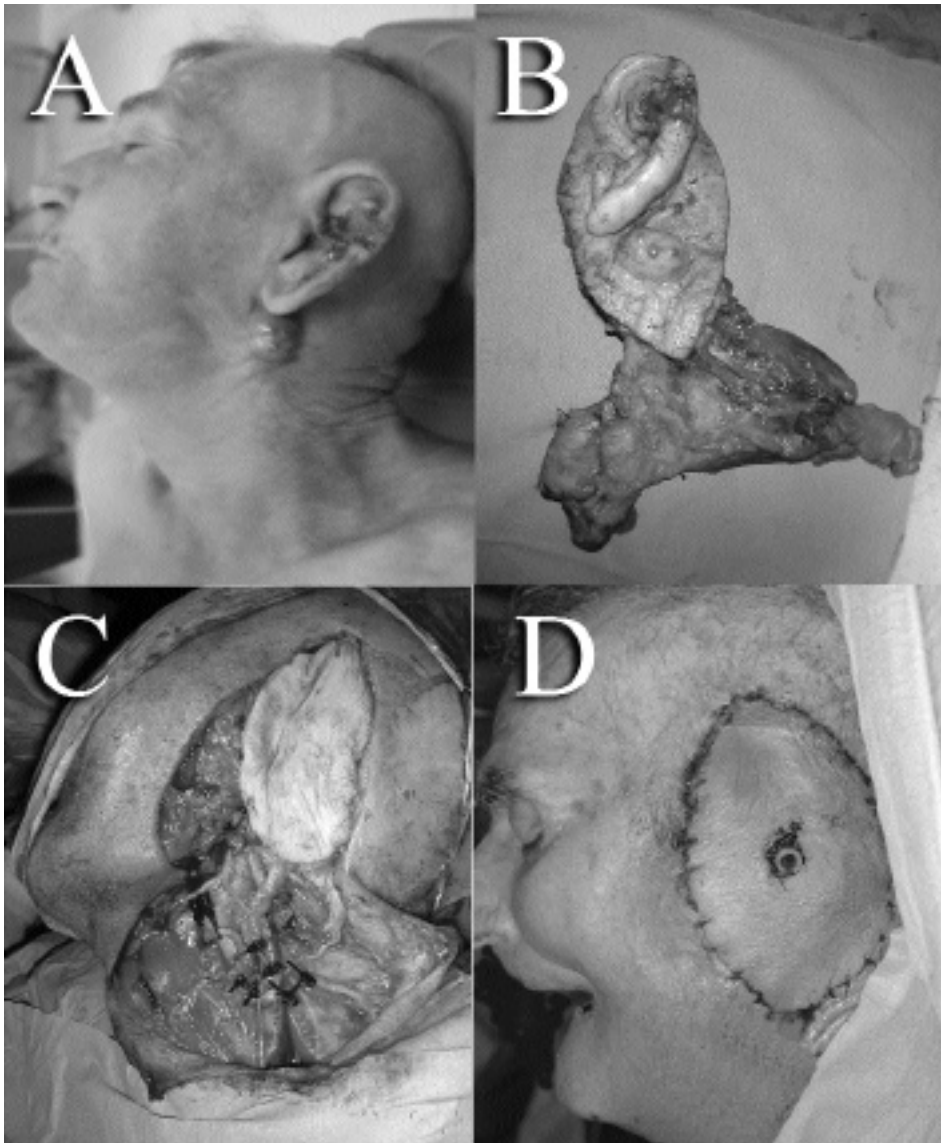


Fig. 6 Lembo Radiale Antibrachiale: Carcinoma Spinocellulare interessante la cute del padiglione ed il temporale. B – Pezzo operatorio con svuotamento latero-cervicale. C – Lembo in sede e particolare delle anastomosi microchirurgiche. D - Risultato post-operatorio a breve.

Risultati

Nel decennio 1992-2002 presso l'Unità Operativa di Otorinolaringoiatria di Legnano sono stati effettuati 852 interventi sul basi-cranio, 680 laterale e anteriore. Per 785 casi si è trattato di metodiche codificate, in cui la fase ricostruttiva faceva parte della procedura chirurgica.

Per i casi in cui l'ampia demolizione ha reso necessaria una ricostruzione si è optato ove possibile per le metodiche più affidabili e rapide, ricorrendo ai lembi liberi solo per 11 casi in cui la forma e la dimensione del difetto non lasciavano alternative e 4 casi di recidive in cui altri lembi locali erano già stati prelevati.

Conclusioni

Le metodiche chirurgiche standard di approccio al basi cranio prevedono la contemporanea preparazione di un lembo di vicinanza sufficiente alla copertura e chiusura del difetto chirurgico.

Casi particolari di ampie demolizioni necessitano di lembi, peduncolati o liberi. I primi sono da preferirsi per la rapidità di allestimento e l'affidabilità, relegando i lembi microvascolari a pochi casi selezionati.

CAPITOLO V

IL RUOLO DELLA RADIO-CHEMIOTERAPIA





RUOLO DELLA RADIOTERAPIA NEL CARCINOMA NASOFARINGEO

M. BIGNARDI

U.O. di Radioterapia, Spedali Civili, Brescia

La Radioterapia (RT) da sola o integrata con chemioterapia (CT) è il trattamento primario standard per il carcinoma nasofaringeo (NPC) non metastatico. Il trattamento del NPC è uno dei più complessi nell'ambito della RT transcutanea, sia nella fase di pianificazione (planning) che in quella di esecuzione. Infatti il planning risente della complessità anatomica della regione cervico-cefalica e degli stretti rapporti della regione rinofaringea con strutture ad alto rischio di danni post-attinici. Nella fase di esecuzione del trattamento sono necessari stringenti controlli di qualità per garantirne una elevata accuratezza, ma anche uno stretto monitoraggio clinico della tossicità acuta e una terapia di supporto intensiva.

Analogamente a quanto dimostrato in altri contesti, anche nella RT del NPC l'esperienza degli operatori incide sui risultati, e quindi è raccomandabile proporre il paziente a centri dotati di attrezzature e competenze adeguate e che trattino un volume di casi significativo, quantificabile in un'area sub-endemica come l'Italia ad almeno 10/anno. La correlazione tra qualità tecnica della RT e risultati clinici è stata dimostrata da più di venti anni (21). Anche l'accuratezza del processo di stadiazione è critica ed attualmente lo studio della estensione locale con risonanza magnetica (RM) è considerato essenziale non solo per completezza diagnostica, ma soprattutto perché consente una più accurata identificazione del target radioterapico, specie nei casi con estensione parafaringea o alla base cranica (24).

La RT convenzionale: Tradizionalmente il NPC è stato trattato fino all'inizio degli anni '90 con sola RT, ottenendo risultati favorevoli soprattutto negli stadi iniziali, comunque assai superiori a quelli delle altri carcinomi delle vie aerodigestive superiori. Infatti negli stadi I e II (UICC 1997) le possibilità di cura con sola RT sono nell'ordine dell'80-90%; tuttavia la maggior parte dei pazienti si presenta all'esordio in fase locoregionale avanzata (stadio III-IVM0), condizione nella quale la RT esclusiva ha successo solo nel 40-60% dei casi. I risultati variano ampiamente tra le casistiche in ragione soprattutto dai criteri disomogenei di stadiazione e dal diverso mix di istotipi WHO su base epidemiologica.

Nel corso degli anni si è osservato un incremento dei risultati globali di sopravvivenza della RT esclusiva, attribuibile principalmente all'evoluzione tecnica della RT e alla diagnosi più accurata dovuta all'introduzione prima della TC e poi della RM (23). Le variazioni nel tempo dei risultati per stadio sono invece meno attendibili poiché risentono delle ripetute modifiche dei criteri di stadiazione e dello "stage shift" causato dalla maggiore sensibilità degli strumenti diagnostici.

Per quanto alcuni aspetti della RT convenzionale siano ancora controversi, esiste uno standard abbastanza riconosciuto di prescrizione radioterapia che prevede RT transcutanea con dosi/frazione giornaliere di 1.8-2.0 Gy fino a 66-70 Gy totali in 7-8 settimane sul tumore primitivo (T) con margine adeguato, 64-70 Gy sui linfonodi (N) macroscopici e circa 50 Gy sulle stazioni laterocervicali bilaterali dal livello IB/II fino al V, incluse le retrofaringee.

La reale necessità di una irradiazione precauzionale estesa a tutti i livelli anche nei casi iniziali è incerta. Lo stesso dubbio vale per la utilità di dosi complessive superiori a 70 Gy; tuttavia in alcuni centri vengono prescritte dosi superiori a 70 Gy su T, che sono somministrate mediante utilizzo di brachiterapia negli stadi iniziali, oppure di RT transcutanea nei casi localmente avanzati (2,5,22).

Le tecniche attualmente utilizzate nella RT convenzionale sono state messe a punto negli anni '80 e sono basate sul planning cosiddetto 2D, in cui i volumi target sono studiati con simulatore radiologico e definiti su immagini piane, utilizzando come riferimento alcuni punti di repere anatomico dello scheletro. Probabilmente molti pazienti in Italia vengono tuttora trattati con tecniche di questo tipo. In questo ambito, la soluzione tecnica più classica prevede due fasi principali: la prima fase di RT, su un volume ampio, è realizzata con due campi laterali contrapposti e sagomati di fotoni sulla sede di T e sui livelli craniali di N, e un terzo campo anteriore di fotoni sui livelli caudali di N; normalmente il limite dorsale dei campi laterali viene ventralizzato dopo una certa dose per escludere il midollo spinale e vengono giustapposti su tale area due campi di elettroni. Con la seconda fase si raggiungono le dosi radicali su un volume limitato comprendente solo T e l'eventuale N macroscopico, tipicamente per mezzo di due campi laterali contrapposti e sagomati di fotoni che includono la regione rinofaringea escludendo le strutture nervose centrali, con o senza aggiunta di campi di elettroni sul collo.

La suddetta impostazione tecnica ha come limiti principali una definizione del target piuttosto imprecisa perché non basata direttamente su immagini TC e il fatto che non consente una adeguata copertura nei casi con estensione parafaringea o alla base cranica.

Associazione Radiochemioterapica: Nel tentativo di migliorare i risultati negli stadi avanzati, sono stati condotti diversi studi controllati di integrazione RT+CT, nei quali la RT, in molti studi di qualità scadente, è stata variamente combinata con CT adiuvante, neoadiuvante o concomitante.

Mentre non si sono dimostrati sicuri vantaggi a favore né della CT adiuvante (8,26) né della neoadiuvante (3,10,13,15,20), in alcuni trial di chemioterapia concomitante a base di Cisplatino (CDDP) si sono ottenuti incrementi di controllo locale e sopravvivenza negli stadi avanzati (1,4,14,19). Il vantaggio più marcato a favore del trattamento integrato, con un vistoso aumento di sopravvivenza a 5 anni dal 37% al 67%, è stato osservato nel trial Intergroup 0099, con CT concomitante e poi adiuvante, nella sequenza RT+CT ‡ CT, tuttavia questo studio presentava alcuni punti deboli, in particolare gli scadenti risultati del braccio di sola RT e la bassa percentuale di istotipo III WHO, per i quali non è da tutti accettato come conclusivo (1,9). Il vantaggio prodotto dalla CT concomitante, per di più in assenza della componente adiuvante, è stato recentemente confermato anche nel NPC endemico, ove vi è prevalenza assoluta del tipo III WHO (19). Un'ulteriore variante della RT+CT concomitante che ha prodotto favorevoli risultati preliminari prevede la integrazione con CT neoadiuvante, nella sequenza CT ‡ RT+CT (2,25).

Allo stato attuale in Italia la associazione RT+CT è considerata uno standard negli stadi III e IVM0, ai quali è ragionevole aggiungere gli stadi II sfavorevoli, considerate le intervenute modifiche del sistema TNM rispetto a quello usato nei trial suddetti. La modalità più usata è la RT+CT concomitante, secondo lo schema del trial Intergroup, con CDDP 100 mg/m² concomitante alla RT ogni 3 settimane, seguito o no dalla componente adiuvante, di incerta efficacia, con CDDP e 5-fluorouracile (5FU).

Si ricorda che, invece della RT+CT concomitante, in Italia viene talvolta prescritta una CT neoadiuvante poco appropriata al di fuori di studi controllati, allo scopo di compensare le eccessive attese per la RT. E' pur vero che, considerato il significato curativo del trattamento, l'assenza di alternative terapeutiche e il peggioramento della prognosi associato con un trattamento ritardato, la RT del NPC ha un carattere prioritario e quindi sono difficilmente accettabili attese dalla diagnosi superiori ai 15 giorni.

Frazionamenti non convenzionali : Come in altri tumori solidi e specialmente in quelli cervico-cefalici, anche nel NPC è stata osservata una correlazione inversa tra la durata del trattamento RT e il controllo locoregionale (16), anche se tale effetto, dovuto al fenomeno biologico del ripopolamento tumorale, è più rilevante nei tumori squamocellulari G1-G2 che negli indifferenziati tipici della rinofaringe (12). Tale fenomeno costituisce il razionale per l'impiego dei frazionamenti accelerati, caratterizzati da ridu-

zione del tempo totale di RT a meno di 6 settimane, che hanno dimostrato un sicuro vantaggio terapeutico nei tumori cervico-cefalici non rinofaringei, mentre i risultati favorevoli ottenuti finora nel NPC richiedono conferme (11,17,29).

Un'altra variante dei frazionamenti non convenzionali della dose, l'iperfrazionamento, caratterizzato da frazioni multigiornaliere inferiori a 1.5 Gy, è stata sperimentata nel NPC con vantaggi incerti (7). L'eccesso di sequele neurologiche gravi osservato in uno studio di frazionamento accelerato e iperfrazionato su pazienti trattati con tecniche tradizionali (28) indica che l'uso di frazionamenti non convenzionali è accettabile solo se associato all'uso di tecniche di trattamento molto selettive, tali da minimizzare il rischio di sequele.

Il frazionamento convenzionale (1.8-2.0 Gy/frazione, 1 frazione/die, 5 frazioni/settimana) è tuttora lo standard dominante nella RT del NPC. Attualmente i frazionamenti non convenzionali sono oggetto di ricerche orientate soprattutto sulle integrazioni con chemioterapia.

Modalità avanzate di RT transcutanea: Negli ultimi anni la evoluzione tecnologica ha portato nel campo della RT transcutanea una vera rivoluzione metodologica, le cui potenzialità saranno più chiare in futuro. Sicuramente è diventato possibile realizzare trattamenti molto più accurati e selettivi, il che permette di perseguire a seconda delle situazioni cliniche l'obiettivo della "dose-escalation" a parità di tossicità oppure quello della riduzione dei danni a parità di controllo tumorale. Nel NPC l'aumento di dose totale oltre i 70 Gy ha qualche razionale biologico, ma soprattutto è interessante la prospettiva di poter ridurre la incidenza e gravità delle sequele che compromettono la qualità di vita dei pazienti guariti.

Anche in Italia si sono diffusi strumenti tecnologici che consentono nuove modalità di planning e di trattamento, ovvero la cosiddetta RT conformazionale o 3DCRT, basata su immagini TC e calcolo tridimensionale della dose. Rispetto alla RT convenzionale, la differenza procedurale fondamentale è l'uso di immagini TC (e/o RM) acquisite con modalità specifiche e in posizione di trattamento, per una definizione volumetrica di target e tessuti sani, da cui deriva poi automaticamente la conformazione personalizzata dei campi di trattamento. Come già dimostrato per altre sedi tumorali e indicato da esperienze preliminari sul NPC, ci si attende che la applicazione piena di metodiche conformazionali porti ad un aumento del controllo tumorale locoregionale e a una riduzione della tossicità acuta e tardiva.

Un ulteriore e sostanziale passo in avanti è costituito dalla RT con modulazione di intensità del fascio o IMRT, nella quale la fluenza dei campi di fotoni prodotti dagli acceleratori (omogenea in condizioni di base) viene modulata automaticamente con sistemi di calcolo, con il risultato finale di ottene-

re una conformazione più spinta delle isodosi di trattamento. Esistono diverse metodiche per realizzare la IMRT, le più comuni sono basate sul movimento continuo o segmentato dei collimatori multilamellari di cui ormai sono dotati quasi tutti gli acceleratori.

La applicazione della IMRT nel NPC è ancora in una fase iniziale ristretta a pochi centri, ma sono già stati descritti risultati eccellenti in termini di controllo locale e tossicità (6,18,30). E' facile prevedere che in alcuni anni la IMRT diventerà lo standard tecnico per neoplasie come il NPC che richiedono un trattamento a dosi elevate di alta selettività. Attualmente la IMRT è ad esempio l'unica metodica che permette il trattamento linfonodale esteso con risparmio parziale delle parotidi, consentendo quindi la prevenzione non farmacologica dell'iposcialia, che è uno dei maggiori danni tardivi da RT. Inoltre solo la IMRT può garantire una adeguata copertura dei target rinofaringei di forma concava che si osservano frequentemente nei casi localmente avanzati per estensione alle regioni parafaringee o alla base cranica.

Tossicità acuta e tardiva: Il trattamento del NPC è considerato il più aggressivo nell'ambito della RT dei tumori cervico-cefalici. Durante il trattamento la tossicità acuta da RT si manifesta soprattutto a livello cutaneo e mucoso: la mucosite orofaringo-laringea raggiunge il III grado, ovvero con epiteliosi confluyente, nella maggioranza dei casi, è di solito fortemente sintomatica e può richiedere un'assistenza intensiva per la gestione dei problemi nutrizionali. L'obiettivo primario della assistenza è quello minimizzare il calo ponderale a non più del 10% e di consentire il completamento della RT senza interruzioni.

La CT concomitante contribuisce alla tossicità acuta determinando forme di tossicità specifiche (in particolare ematologia e gastro-intestinale) oppure incrementando la tossicità da RT, come avviene ad esempio a livello mucoso quando la CT concomitante comprende il 5FU.

I danni tardivi da RT, a differenza di quelli acuti, sono tendenzialmente permanenti e possono incidere significativamente sulla qualità di vita. Alcuni tipi di danni hanno incidenza molto elevata, ma sono di lieve entità (alopecia sui campi; fibrosi cervicale); altri hanno incidenza e gravità variabile e dipendente dalla qualità tecnica del trattamento (iposcialia e conseguenti ipogeusia e danni dentari; trisma; danni otovestibolari; osteonecrosi). Infine i danni alle strutture neurologiche assiali (mielopatia cervicale o del tronco, lesioni del chiasma) sono normalmente eccezionali poiché la loro gravità impone soluzioni tecniche tali da ridurre al minimo la probabilità della loro comparsa.

Bibliografia

1. Al-Sarraf M et al. Chemo radiotherapy versus radiotherapy in patients with advanced nasopharyngeal cancer: phase III randomized Intergroup study 0099. *J Clin Oncol* 16:1310-1317, 1998.
 2. Al-Sarraf M: Treatment of locally advanced head and neck cancer: historical and critical review. *Cancer Control* 9:387-99, 2002.
 3. Chan AT et al. A prospective randomized study of chemotherapy adjunctive to definitive radiotherapy in advanced nasopharyngeal carcinoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 33:560-577, 1995.
 4. Chan ATC et al: Concurrent chemotherapy-radiotherapy compared with radiotherapy alone in locoregionally advanced nasopharyngeal carcinoma: progression-free survival analysis of a phase III randomized trial. *J Clin Oncol*. 20:2038-2044, 2002.
 5. Chan ATC et al: Nasopharyngeal carcinoma. *Ann Oncol* 13: 1007-10115, 2002.
 6. Chao C et al: Nasopharynx. In: *Intensità modulated radiation therapy of head and neck cancer*. Chao C , Ozygit G editors, Lippincott 2002.
 7. Cheng SH et al: Examining prognostic factors and patterns of failure in nasopharyngeal carcinoma following concomitant radiotherapy and chemotherapy: impact on future clinical trials. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 50: 717-726, 2001.
 8. Chi KH et al: A phase III study of adjuvant chemotherapy in advanced nasopharyngeal carcinoma patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 52:1238-1244, 2002.
 9. Chow E et al: Radiotherapy alone in patients with advanced nasopharyngeal cancer: comparison with an intergroup study. Is combined treatment really necessary? *Radiother Oncol* 63: 269-274, 2002.
 10. Chua DT et al: Preliminary report of the Asian-Oceanian Clinical Oncology Association randomized trial comparing cisplatin and epirubicin followed by radiotherapy versus radiotherapy alone in the treatment of patients with locoregionally advanced nasopharyngeal carcinoma. *Cancer* 83:2270-2283, 1998.
 11. Fu KK et al: A Radiation Therapy Oncology Group (RTOG) phase III randomized study to compare hyperfractionation and two variants of accelerated fractionation to standard fractionation radiotherapy for head and neck squamous cell carcinomas: first report of RTOG 9003. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 48:7-16, 2000.
 12. Hansen O et al: Importance of overall treatment time for the outcome of radiotherapy of advanced head and neck carcinoma: dependency on tumor differentiation. *Radiother Oncol* 43:47-51, 1997.
 13. Hareyama M et al.: A prospective, randomized trial comparing neoadjuvant chemotherapy with radiotherapy alone in patients with advanced nasopharyngeal carcinoma. *Cancer* 94:2217-2223, 2002.
 14. Huncharek M et al: Combined chemoradiation versus radiation therapy alone in locally advanced nasopharyngeal carcinoma. Results of a meta-analysis of 1528 patients from six randomized trials. *Am J Clin Oncol* 25: 219-223, 2002.
 15. INCSG: Preliminary results of a randomized trial comparing neoadjuvant chemotherapy (cisplatin, epirubicin, bleomycin) plus radiotherapy vs radiotherapy alone in stage IV
-
-

- (> or = N2, M0) undifferentiated nasopharyngeal carcinoma: a positive effect on progress-free survival. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* ;35:463-469, 1996.
16. Kwong DL et al: The effect of interruptions and prolonged treatment time in radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 39:703-10, 1997.
 17. Lee AWM et al: Retrospective analysis on treating nasopharyngeal carcinoma accelerated fractionation (6 fractions per week) in comparison conventional fractionation (5 fractions per week): report on control and normal tissue toxicity. *Radiother Oncol* 58: 121-130, 2001.
 18. Lee N et al: Intensity-modulated radiotherapy in the treatment of nasopharyngeal carcinoma: an update of the UCSF experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 53: 12-22, 2002.
 19. Lin JC et al: Phase III study of concurrent chemoradiotherapy versus radiotherapy alone for advanced nasopharyngeal carcinoma: positive effect on overall and progression-free survival. *J Clin Oncol* 21: 631-637, 2003.
 20. Ma J et al: Results of a prospective randomized trial comparing neoadjuvant chemotherapy plus radiotherapy with radiotherapy alone in patients with locoregionally advanced nasopharyngeal carcinoma. *J Clin Oncol* 19:1350-7, 2001.
 21. Marks JE et al: Dose-response analysis for nasopharyngeal carcinoma: an historical perspective. *Cancer*. 50:1042-50, 1982.
 22. Mould RF et al: Nasopharyngeal carcinoma: treatments and outcomes in the 20th century. *Br J Radiol* 75: 307-339, 2002.
 23. Olmi P et al: Staging and follow up of nasopharyngeal cancer: magnetic resonance imaging versus computed tomography. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 32: 795-800, 1995.
 24. Rasch C et al: The potential impact of CT-MRI matching on tumor volume delineation in advanced head and neck cancer. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 39:841-8, 1997.
 25. Rischin D et al. Excellent disease control and survival in patients with advanced nasopharyngeal cancer treated with chemoradiation. *J Clin Oncol* 20:1845-1852, 2002.
 26. Rossi A et al: Adjuvant chemotherapy with vincristine, cyclophosphamide and doxorubicine after radiotherapy in local-regional nasopharyngeal cancer: results of a 4-year multicenter randomized study. *J Clin Oncol*. 6: 1401-1410, 1988.
 27. Sanguineti G et al: Carcinoma of the nasopharynx treated by radiotherapy alone: determinants of local and regional control. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 37: 985-996, 1997.
 28. Teo PM et al: Final report of a randomized trial on altered fractionation radiotherapy in nasopharyngeal carcinoma prematurely terminated by significant increase in neurologic complications. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 48: 1311-1322, 2000.
 29. Wolden SL et al: Accelerated concomitant boost radiotherapy and chemotherapy for advanced nasopharynx carcinoma. *J Clin Oncol* 19: 1105-1110, 2001.
 30. Xia P et al: Comparison of treatment plans involving intensity-modulated radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 48: 329-337. 2000.
-
-



RADIOTERAPIA STEREOTASSICA E CONFORMAZIONALE, NELLE RECIDIVE DEI TUMORI DEL CAPO-COLLO

A. GRAMAGLIA, V. CERRETA, S. NAVA, F. MATTANA, M. MAPELLI, A. RAVASIO,
R. MERLOTTI

Dipartimento di Radioterapia e Fisica Sanitaria, Policlinico di Monza

Introduzione

L'evento recidiva, dopo precedenti trattamenti di tumori dell'area ORL, e' sempre una situazione molto difficile da considerare. L'uso della radioterapia convenzionale e' limitato dalla possibile sovrapposizione con i precedenti trattamenti per cui le dosi devono essere tenute entro valori di pura palliazione.

Allo scopo di mantenere un obiettivo curativo, ovviamente per casi selezionati con malattia limitata e tempi di ripresa ragionevoli, a partire dall'agosto 1992 fu introdotto un nuovo tipo di approccio precedentemente testato nel recupero di pazienti portatori di metastasi encefaliche. La nostra esperienza può essere divisa in tre fasi temporali: nella prima sono stati eseguiti trattamenti stereotassici con collimatori circolari (da 8 a 45 mm di diametro) a uno o più isocentri, nella seconda è stata utilizzata una tecnica conformazionale con campi presagomati (3-6) e nella terza, con la messa a punto definitiva di un sistema di conformazione della dose, è stato impiegato un sistema di collimazione multilamellare dinamico (DMS).

Con queste tre metodiche sono stati irradiati 153 pazienti (121 valutabili) a partire dall'agosto 1992 fino al giugno 2000.

Materiali e metodi.

1a

Le apparecchiature di trattamento sono state modificate negli anni. Si partì, infatti, con un sistema di localizzazione stereotassica e pianificazione del trattamento radiante mutuato dalla neurochirurgia che non permetteva la ricostruzione 3D di grossi volumi, prerogativa indispensabile per il trattamento di lesioni del settore ORL.

La prima modifica effettuata fu sul casco stereotassico, essenziale per la ricostruzione 3D, che interessava un volume contenuto entro un parallelepipedo della lunghezza di 10 cm.

Si realizzò, quindi, un casco della lunghezza di 19 cm che consentiva trattamenti fino al secondo livello laterocervicale, in quanto per la irradiazione delle lesioni occorre archi di rotazione molto ampi e principalmente orientati lungo l'asse longitudinale del paziente al fine di evitare la reirradiazione del midollo spinale e delle strutture del tronco. In questa fase furono utilizzati solamente collimatori circolari e la pianificazione del trattamento radiante veniva eseguita mediante un sistema di calcolo 3D (SRSPlato 3D-LINE) per RT stereotassica simulando uno o più isocentri. Dall'aprile 1993 fu disponibile un sistema di calcolo 3D per campi conformati statici (DMS 3D-LINE) e per lesioni dalla struttura molto complessa. Questo sistema fu sostituito definitivamente nel febbraio 1997 per la definitiva messa a punto di un sistema di collimazione multilamellare dinamica (DMS) che ha praticamente sostituito le altre due metodiche. Il sistema permette una apertura massima del campo di 10x10 cm ed è dotato di lamelle a doppia focalizzazione dello spessore di 6 mm all'isocentro. La doppia focalizzazione consente di utilizzare algoritmi di calcolo molto affidabili e veloci oltre che una migliore collimazione del fascio in uscita. La posizione delle lamelle viene comandata da una unità di controllo collegata in rete con la stazione di treatment-planning per restituire la forma della lesione per ogni arco di trattamento pianificato. L'acceleratore utilizzato è un Varian Clinac 2100C, dotato di una serie interlock che non consentono di impostare un collimatore primario oltre il campo massimo del DMS. Entrambe le unità (linac e DMS) possiedono un inclinometro per accordare la reciproca posizione angolare durante l'esecuzione degli archi. La posizione delle lamelle (calibrata ogni volta prima del trattamento) viene visualizzata tramite due display comandati dagli encoders dei motori che comandano ciascuna lamella.

1b

La radioterapia stereotassica (STRT) fu iniziata a partire dall'agosto 1992 e fino al giugno 2000 sono stati trattati 71 pazienti, 63 valutabili (43M, 20F) di età media pari a 44 anni (range 19-79). I pazienti sono stati selezionati in base ai seguenti criteri: portatori di malattia recidivante a precedenti trattamenti con una sola sede di ripresa, intervallo di ricomparsa della patologia non inferiore a 18 mesi, una speranza di vita di almeno 12 mesi. Le istologie trattate sono le seguenti: ca indifferenziato di tipo rinofaringeo (20), adenocarcinomi (12), adenoidocistico (9), ca spinocellulari (8), altri (14). Le Sedi: rinofaringea (28), seni paranasali (15 di cui 5 a sede probabile dalle ghiandole salivari minori e/o lacrimali), orofaringe (2), tiroide (6), palato molle (2), altre (5).

Il trattamento è stato eseguito seguendo una tecnica con uno o più isocentri e fotoni da 6 MV in un arco di tempo variabile tra la singola e le 32 sedute (mediana 10 frazioni) somministrando una dose compresa tra i 9 ed i 76 Gy (mediana 32 Gy) ad un PTV comprendente il GTV ed un margine di 1-5 mm al fine di considerare l'errore medio dovuto al sistema di posizionamento (maschera termoconformabile errore variabile tra i 3 e 5 mm, frame stereotassico con viti ancorate alla teca cranica errore inferiore al millimetro).

Il trattamento è stato effettuato facendo uso di non meno di 600 gradi di pendolazione per isocentro e tenendo conto di un assetto di archi su tutto l'emisfero craniale se si escludono i trattamenti effettuati con più isocentri. L'assetto di questi ultimi è stato mantenuto, ove possibile, diviso per settori principali con archi per lo più paralleli (in questo caso il numero di gradi di rotazione era entro 400 per ciascun isocentro).

I volumi trattati variavano tra i 3.5 ed i 164 cm cubici (mediana 32 cc). Tutti i trattamenti sono stati eseguiti in regime ambulatoriale con l'eccezione di un paziente con grossa lesione aggettante nel tronco encefalico).

Con la tecnica conformazionale (CFRT) sono stati trattati globalmente 82 pazienti, 58 valutabili (38M, 20 F) di età media 46 anni (range 20-71) sempre portatori di recidiva di tumore ORL. Tra questi, 23 pazienti sono stati sottoposti a RT con DMS ed i restanti 5 a tecnica statica con campi presagomati (3-6 campi) o con archi non superiori a 40 gradi di rotazione controllati per mezzo di beam's-eye-view (BEV).

Le istologie principali trattate sono le seguenti: ca indifferenziato rinofaringeo (16), carcinoma spinocellulare (10), adenocarcinoma (8), adenoidocistico (9), altri (15). Le sedi: rinofaringe (27) seni paranasali e ghiandole lacrimali (11), altre (20).

La RT è stata eseguita mediante il medesimo linac con fotoni da 6 MV in 1-18 frazioni (mediana 8) somministrando una dose variabile tra 6 e 54 Gy (mediana 30 Gy). Per quei pazienti ove l'andamento della risposta risultava particolarmente favorevole è stato effettuato un boost di 10-30 Gy sul volume ridotto a 2-6 mesi dal primo tentativo terapeutico. Il PTV comprendeva il GTV con un margine di 2-10 mm al fine di considerare l'errore dovuto alla tecnica di riposizionamento (nessun paziente appartenente a questo gruppo è stato immobilizzato con frame stereotassico fissato mediante viti alla teca cranica, mentre è stato usato anche un bite-block il cui errore nel riposizionamento è stato stimato in 1-2 mm).

Il trattamento dei tumori a simmetria sferica o sferoidale è stato effettuato con assetto di rotazione entro i 900 gradi di pendolazione globale con 4-10 archi. Nel caso in cui la lesione presentasse simmetrie destro/sinistre complesse o, come nel caso più frequente nei trattamenti delle recidive del tetto

del rinofaringe, completamente asimmetriche, si è cercato un assetto degli archi principalmente longitudinale che tenesse conto maggiormente della dose già somministrata al midollo spinale (dose che è solitamente quella massima sostenibile dalle strutture accidentalmente irradiate nel trattamento del tumore primario). In questo secondo caso il gradiente di dose al di fuori della lesione è sicuramente meno favorevole ma la distribuzione longitudinale (con orientamento praticamente fasciale) è da considerarsi l'unica possibile, se si considera la forma a ferro di cavallo che presenta la sezione della regione secondo il piano assiale. Questo assetto longitudinale è peraltro più consono alla patologia in oggetto poichè quasi tutte le lesioni ORL tendono ad orientarsi su linee di sviluppo fasciale (longitudinale) ad eccezione delle localizzazioni encefaliche, più frequentemente nella regione del seno cavernoso, sede molto frequente dei cilindromi.

I volumi trattati variavano tra i 7 ed i 640 cm cubici (mediana 42 cc). Tutti i trattamenti sono stati somministrati in regime ambulatoriale. Per tutti pazienti il follow-up è stato eseguito ad intervalli di tempo non superiori a 60 giorni con controllo TAC e/o RMN e/o SPET e/o PET e/o ORL.

Risultati

Il trattamento è stato ben tollerato e la tossicità è stata solamente di grado 1 (secondo la classificazione W.H.O.) per entrambe le metodiche. Le curve di sopravvivenza (Fig. 1) secondo Kaplan-Meier (1) mostra che la sopravvivenza mediana è di 1929 giorni per il gruppo STRT e di 1289 per il gruppo CFRT senza alcuna differenza statistica tra le due serie. Abbiamo poi selezionato il sottogruppo più rappresentativo, il Ca di tipo rinofaringeo, e si è visto che la sopravvivenza mediana è stata di 987 giorni per l' STRT e di 689 per il CFRT, sempre senza alcuna significatività statistica. Per quanto riguarda il danno da radiazioni, dobbiamo sottolineare che per recidive di malattie, in pazienti già sottoposti ad RT, ci si aspettava una incidenza maggiore nei pazienti sottoposti a CFRT, in funzione dei volumi di trattamento più ampi; tuttavia si è visto che questo è vero solo per pazienti del gruppo STRT con una tossicità a medio-lungo termine in 8 su 63 pazienti e 6 di questi avevano una recidiva da Ca rinofaringeo. Quattro di questi pazienti sono deceduti per danno da radiazioni; uno di questi è morto per complicanze chirurgiche correlate al danno da radiazioni.; il trattamento per tutti questi pazienti è stato effettuato con un ipofrazionamento (1-3 frazioni per complessivi 20-32 Gy). Quindici pazienti sono morti per progressione sistemica di malattia e cinque per progressione loco-regionale.

Quattro pazienti sono morti per patologie non correlate al tumore per cui sono stati trattati (1 per complicanze da polmonite, 3 per altra patologia neoplastica primitiva), due pazienti sono vivi con un secondo primitivo del

polmone, e otto pazienti non hanno più evidenza clinica e/o radiologica di malattia, con un follow-up di almeno 12 mesi.

Nel gruppo CFRT abbiamo notato solo mucosità transitorie e, nonostante i maggiori volumi di trattamento, la risposta clinica in termini di sopravvivenza è identica. La progressione loco-regionale e sistemica è stata la più comune causa di morte (11 su 13) mentre nessun secondo tumore è stato notato in questo gruppo. Nove pazienti non hanno evidenza clinica di malattia con un follow-up minimo di 12 mesi.

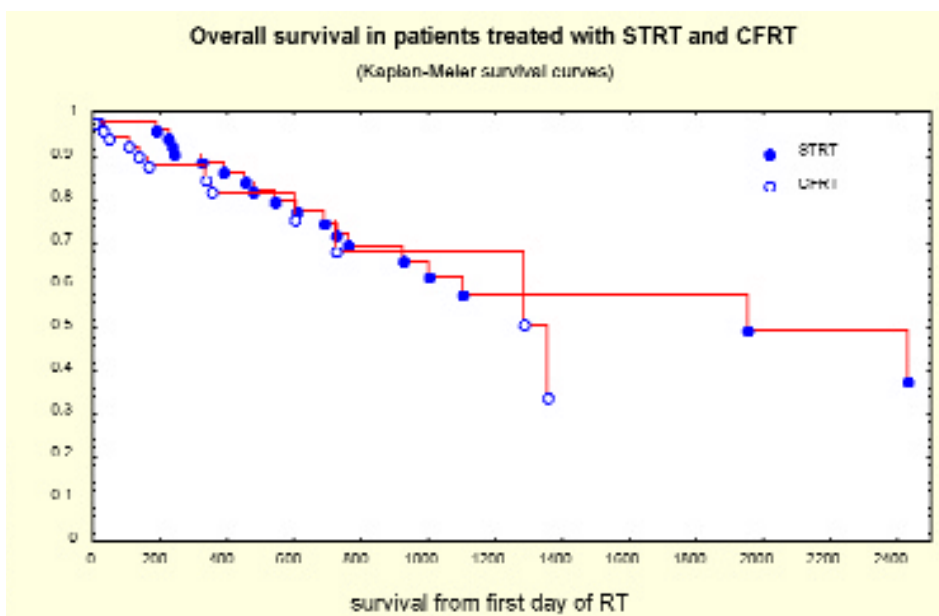


figure 1.

Conclusioni

La gestione delle recidive del distretto capo-collo rappresenta un grosso problema per la complessità del quadro clinico. Risulta difficile somministrare un trattamento radiante con intento curativo su strutture come il tronco cerebrale, chiasma e nervi ottici, vertebre ed ossa del massiccio facciale, già comprese nei precedenti trattamenti radianti in quanto è stata già raggiunta la dose massima tollerabile da queste strutture. Il trattamento stereotassico e/o conformazionale permette invece, grazie alla possibilità di irradiare aree ben circoscritte, di somministrare dosi con intento curativo con un'accettabile tossicità così come risulta dai dati descritti.

Per queste ragioni noi pensiamo che il ruolo della radioterapia stereotassica e conformazionale possa essere suggerito anche durante la fase di irradiazione di primo approccio .



TRATTAMENTO MEDICO DEI TUMORI DELL'ETMOIDE E RINOFARINGE

P. BOSSI, L. LICITRA

*Oncologia Medica Dipartimento Testa & Collo
Istituto Tumori, Milano*

Le neoplasie della rinobase comprendono tumori profondamente differenti per eziologia, epidemiologia, storia naturale, trattamento e prognosi tra cui i carcinomi etmoidali e il carcinoma del rinofaringe.

Neoplasie dell'etmoide

Le neoplasie della cavità nasale e dei seni mascellare-etmoidale-frontale-sfenoidale sono tumori rari, rappresentando meno dell'1% di tutti i tumori, con una incidenza tra lo 0,3 e i 5 casi per 100.000 abitanti.

Gli stretti rapporti esistenti tra le diverse sottosedi anatomiche facilitano spesso la diffusione della malattia per continuità tra cavità nasale e seni paranasali. L'origine del processo neoplastico è nel seno mascellare nell'80% dei casi, quindi in ordine decrescente in fossa nasale-etmoide e più raramente nei seni frontale e sfenoidale.

Spesso queste neoplasie vengono accomunate sotto l'unica dizione di "neoplasie dei seni paranasali" ed è difficile trovare casistiche separate per sottosede con un adeguato numero di pazienti. Anche le modalità terapeutiche sono spesso eterogenee all'interno di uno studio clinico, non permettendo così una ottimale definizione del trattamento più adatto. In circa il 75% dei casi la malattia si presenta alla diagnosi in stadio avanzato (stadi III – IV), a causa della lunga asintomaticità e latenza clinica, finché la patologia non diventi evidente raggiungendo strutture vitali o estrinsecandosi a livello del massiccio facciale. La diffusione linfonodale è più rara, riguardando il 7-15% dei casi.

Il trattamento tradizionale di queste neoplasie si è avvalso a lungo dell'opzione chirurgica come strategia unica. In considerazione della difficoltà ad ottenere una resezione radicale, in particolar modo nei casi più avanzati, sono state proposte integrazioni con la radioterapia in preoperatorio allo scopo di permettere un *debulking* di malattia e più frequentemente in postoperatorio, con la finalità di sterilizzare il tessuto neoplastico residuo macro e microscopico.

La combinazione di queste modalità ha comunque prodotto sopravvivenze globali a 5 anni dell'ordine del 45-50% nei casi più avanzati.

Trattamenti integrati che contemplano l'utilizzo di farmaci chemioterapici sono in fase di sviluppo clinico da alcuni anni. La terapia antitumorale per via sistemica o per via intrarteriosa selettiva viene sperimentata con l'intento di migliorare la sopravvivenza globale e di esplorare strategie di preservazione d'organo. Il raggiungimento di una risposta patologica completa (pCR) rappresenta un fattore prognostico indipendente in diverse neoplasie trattate con chemioterapia di induzione e quindi assurge ad obiettivo primario da raggiungere dopo un ottimale trattamento sistemico primario.

La terapia antitumorale per via intraarteriosa trova il suo razionale nella ricerca di una concentrazione locale di farmaco più alta con minori effetti collaterali a livello generale. In particolare è stato verificato come sia possibile raggiungere concentrazioni intratumorali di cisplatino elevate. Poiché nel distretto cervico-facciale esistono evidenze di una relazione dose-risposta, il raggiungimento di alte concentrazioni farmacologiche in situ può permettere un miglior controllo di malattia. Gli studi con questa modalità sono ancora limitati e il livello sperimentale di questa terapia non ha permesso ancora lo sviluppo di studi comparativi. Gli schemi più utilizzati si avvalgono di cisplatino intraarterioso associato ad una chemioterapia sistemica con platinanti, taxolo o ifosfamide.

La terapia sistemica è stata primariamente utilizzata in regime di induzione ad una chirurgia o al trattamento radiante. Lo scopo di una chemioterapia di induzione è permettere una strategia di preservazione d'organo e aumentare il controllo locale e a distanza in funzione di una miglior sopravvivenza. Anche su questo versante gli studi sono principalmente studi pilota, non randomizzati. Gli schemi a base di platino rappresentano la terapia più incoraggiante, in termini di risposta ottenuta.

Sulla scorta dei dati che indicano la superiorità del trattamento chemio-radiante combinato nelle neoplasie del distretto cervico-facciale, questa strategia terapeutica è in fase di esplorazione anche nei carcinomi dei seni paranasali, come induzione o come adiuvante ad una chirurgia.

In base a queste considerazioni si incoraggia sempre più un approccio multidisciplinare di fronte a queste neoplasie, che coinvolga il chirurgo, l'oncologo medico e il radioterapista nella decisione terapeutica.

Altrettanto importante poi è il pronto riconoscimento, il monitoraggio e il trattamento di supporto alle tossicità di queste terapie combinate.

Neoplasie del rinofaringe

Il carcinoma della rinofaringe è una forma peculiare dei tumori del distretto cervico-facciale dal punto di vista epidemiologico, eziologico e clinico.

Al di fuori di aree in cui è endemico, quali il sud della Cina e Hong Kong, questa neoplasia ha una incidenza estremamente bassa (0,5 casi/anno/100mila ab.). Il picco di incidenza si rileva tra i 40 ed i 50 anni. La prevalenza della malattia in Italia nel 1992 è stata riportata essere di 14 casi per 100.000 abitanti. Più dell'80% dei casi sono lungo-sopravvivenenti, cioè pazienti la cui diagnosi è stata formulata più' di 5 anni prima.

La radioterapia (RT) è l'opzione standard negli stadi iniziali anche se uno studio recente, non randomizzato, ha evidenziato una sopravvivenza analoga tra un gruppo di pazienti in stadio II trattati con chemio-radioterapia ed un gruppo in stadio I trattati con sola radioterapia (Cheng 2002). Nelle forme più' avanzate il trattamento chemioradioterapico rappresenta la strategia terapeutica più' indicata. Vi sono evidenze da studi randomizzati che la chemioterapia concomitante a radioterapia offre una sopravvivenza migliore rispetto alla sola radioterapia negli stadi III e IV. L'aggiunta di ulteriori cicli chemioterapici di induzione o adiuvanti è più' controversa, sia per la decisione del corretto timing, sia per la valutazione degli eventuali benefici apportati.

Chemioterapia primaria o neoadiuvante

Il razionale dell'utilizzo della chemioterapia neoadiuvante risiede nel controllo delle metastasi subcliniche e nel miglior controllo locale ottenuto grazie alla riduzione del volume tumorale. Potenziali limitazioni all'utilizzo della chemioterapia precedente al trattamento radiante potrebbero essere il ritardo nella somministrazione della radioterapia, considerata il cardine terapeutico, la stimolazione al ripopolamento di cellule tumorali durante la successiva radioterapia e la selezione di cellule farmaco-resistenti e potenzialmente radioresistenti.

Sono stati condotti numerosi studi con chemioterapia neoadiuvante, cioè' precedente alla radioterapia esclusiva. I risultati hanno mostrato risposte alla chemioterapia che variavano tra l'82% e il 98%, confermando così un'elevata chemiosensibilità.

Chemioterapia adiuvante

La chemioterapia adiuvante è meno tollerata rispetto alla terapia di induzione, soprattutto quando segue un trattamento chemio-radiante concomitante. Negli studi effettuati una percentuale variabile tra il 26% e il 46% dei pazienti non ha ricevuto la terapia programmata per eccesso di tossicità del trattamento precedente, per sovrapposizione delle tossicità dei due trattamenti o per rifiuto del paziente stesso. Gli studi randomizzati non hanno poi evidenziato alcun vantaggio di sopravvivenza per i pazienti che hanno ricevuto terapia adiuvante rispetto a sola radioterapia.

Chemioterapia concomitante

Al momento rappresenta lo stato dell'arte nel trattamento della malattia avanzata. Due grossi studi randomizzati ne hanno evidenziato un vantaggio in termini di sopravvivenza libera da malattia e globale rispetto alla sola radioterapia, sia nelle zone dove il carcinoma del rinofaringe è endemico, sia dove non lo è. Il vantaggio è stato ottenuto grazie ad un miglior controllo locale e ad una riduzione delle metastasi a distanza. Problematica è invece l'incidenza di effetti collaterali da trattamento, che richiedono una adeguata terapia di supporto, in termini di controllo del dolore, di pronta attivazione della nutrizione enterale davanti ad una disfagia e mucosite ingravescente, di riconoscimento e trattamento delle infezioni.

Studi randomizzati nel trattamento della malattia loco-regionale avanzata

Studi randomizzati	n° pz	Strategia terapeutica	Recidiva locoreg %	M %	PFS %	OS %
Intern. Nasopharynx Cancer Group, 1996	339	RT vs CT neoad + RT	23 vs 15	32 vs 18	30 vs 41 (p<0.02)	52 mesi vs 39 mesi
Chan, 1995	77	RT vs CT neoad + RT+ CT ad	15 vs 16	23 vs 30	52 vs 50	59 vs 57
Hareyama, 2002	80	RT vs CT neoad + RT	NR	40 vs 28	43 vs 55	48 vs 60
Chua, 1998	286	RT vs CT neoad + RT	29 vs 31	48 vs 46	47 vs 59 (p<0.001)	72 vs 81 (p<0.002)
Ma, 2001	228	RT vs CT neoad + RT	26 vs 18	25 vs 21	49 vs 59 (p=0.05)	56 vs 63
Al Sarraf, 1998	147	RT vs CT/RT conc + CT ad	33 vs 10	35 vs 13	29 vs 58 (p<0.001)	37 vs 67 (p=0.001)
Lin, 2003	284	RT vs CT/RT conc	30 vs 12	29 vs 19	53 vs 72 (p=0.001)	54 vs 72 (p=0.002)
Chan, 2002	350	RT vs CT/RT conc	8 vs 7	26 vs 21	69 vs 76 (2 aa)	NR
Rossi, 1988	229	RT vs RT + CT ad	27 vs 24	17 vs 20	56 vs 58	67 vs 59
Chi, 2002	157	RT vs RT + CT ad	21 vs 11	36 vs 20	50 vs 54	65 vs 51

PFS = Progression Free Survival; OS = Overall Survival; NR = non riportato; CT neoad: chemioterapia neoadiuvante, CT ad: chemioterapia adiuvante, CT /RT conc: chemioradioterapia concomitante.



I N D I C E

Presentazione		
M. DE BENEDETTO		<i>pag.</i> 3
Definizione del tema		
G. DANESI	»	5
Anatomia chirurgica della rinobase		
G. DANESI, P. CASTELNUOVO, F. DE BERNARDI (video)		
CAP. I - ELEMENTI DI CLINICA E DIAGNOSTICA		
Neoplasie della rinobase: classificazione, la biopsia incisionale e le problematiche diagnostico differenziali, il pezzo operatorio e i fattori prognostici		
S. BATOCCHIO, P. FONTANA	»	11
Lo stato dell'arte nell'imaging delle lesioni neoplastiche naso-sinusalì		
R. MAROLDI, G. BATTAGLIA, P. MACULOTTI, D. FARINA, V. PORTUGALLI	»	21
CAP. II - VIE DI APPROCCIO ALLA RINOBASE		
Il midface degloving		
G. DANESI, D. PANCIERA, F. PADUANO, C. SQUEGLIA (testo - video)	»	57
Le vie transfacciali con lembi pedunculati		
R. PARESCHI (video)		
Le tecniche endoscopiche		
M. BIGNAMI (video)		
Il Training anatomico dissettorio naso-sinusale		
P. CASTELNUOVO, A. PISTOCHINI, M. CICCOLELLA, G. PADOAN, G. DELÙ, G. COLOMBO, M. BIGNAMI (testo - video)	»	65
Dissezione anatomica rinosinusale e del basicranio anteriore con tecnica endoscopica intranasale		
P. CASTELNUOVO, A. PISTOCHINI, F. DE BERNARDI, G. COLOMBO, G. PADOAN, P. PALMA, M. CICCOLELLA, M. BIGNAMI (testo - video)	»	73
La via infratemporale (C)		
V. ACHILLI	»	89

La via orbito-zigomatica

V.ACHILLI

pag. 93

CAP. III - LA TERAPIA CHIRURGICA DEI TUMORI BENIGNI**Possibilità e limiti della chirurgia endoscopica
nel trattamento dell'angiofibroma rinofaringeo**

P. NICOLAI, M. BERLUCCHI, D. TOMENZOLI, J. CAPIELLO

G. BATTAGLIA, R. MAROLDI

» 103

**Le vie transfacciali al fibroangioma
naso-faringeo giovanile con estensione endocranica**

G. DANESI, MD, B. PANIZZA, MBBS,MBA,FRACS,

A. MAZZONI, MD, E V.O CALABRESE, MD

» 119

Trattamento chirurgico del papilloma invertito

P. CASTELNUOVO, G. DELÙ, P. PALMA, C. CAMBRIA, G. SIESTO, F. PAGELLA,

D. TOMENZOLI, P. NICOLAI

» 131

Il meningioma delle docce olfattorie

G. DANESI, D.T. PANCIERA, A. MAZZONI

» 147

CAP. IV - LA TERAPIA CHIRURGICA DEI TUMORI MALIGNI**Il trattamento dei tumori etmoidali maligni**

F. BAGATELLA, R. PARESCHI

» 159

**Trattamento chirurgico delle recidive
dei tumori maligni etmoidali**

G. CANTÙ

» 171

**Il trattamento chirurgico dei tumori maligni naso-sinusal
con tecnica intranasale endoscopica**

P. CASTELNUOVO, G. DELÙ, F. DE BERNARDI, M. BIGNAMI,

P. BATTAGLIA, A. POLETTI, L. SEMINO, D. TOMENZOLI, P. NICOLAI

» 181

La ricostruzione della rinobase

S. RIGHINI

» 197

CAP. V - IL RUOLO DELLA RADIO-CHEMIOTERAPIA**Ruolo della radioterapia nel carcinoma nasofaringeo**

M. BIGNARDI

» 207

**Radioterapia stereotassica e conformazionale nelle recidive
dei tumori capo-collo**

A. GRAMAGLIA, V. CERRETA, S. NAVA, F. MATTANA,

M. MAPELLI, A. RAVASIO, R. MERLOTTI

» 215

Trattamento medico dei tumori dell'etmoide e rinofaringe

P. BOSSI, L. LICITRA

» 221

Accessi GioFil



Accesso Clienti

Accesso Aziendale (IP)

Accesso Sponsors

Accesso Libero



Copyright GioFil srl