

Prof. Dott. ANGELO CHIASSERINI

STORIA NON COMUNE DI UN TUMORE
DELL'ORBITA. (Un caso di meningiomatosi).

Estratto dal BOLLETTINO E ATTI
DELLA R. ACCADEMIA MEDICA DI ROMA
Anno LXVIII (1942-XXI) - Fasc. 11



Misc 13734 2+
AZ

DITTA TIPOGRAFIA CUGGANI
ROMA - VIA DELLA PACE, 35
1943-XXI

POLICLINICO UMBERTO I — SEZIONE NEUROCHIRURGICA DEL III PADIGLIONE

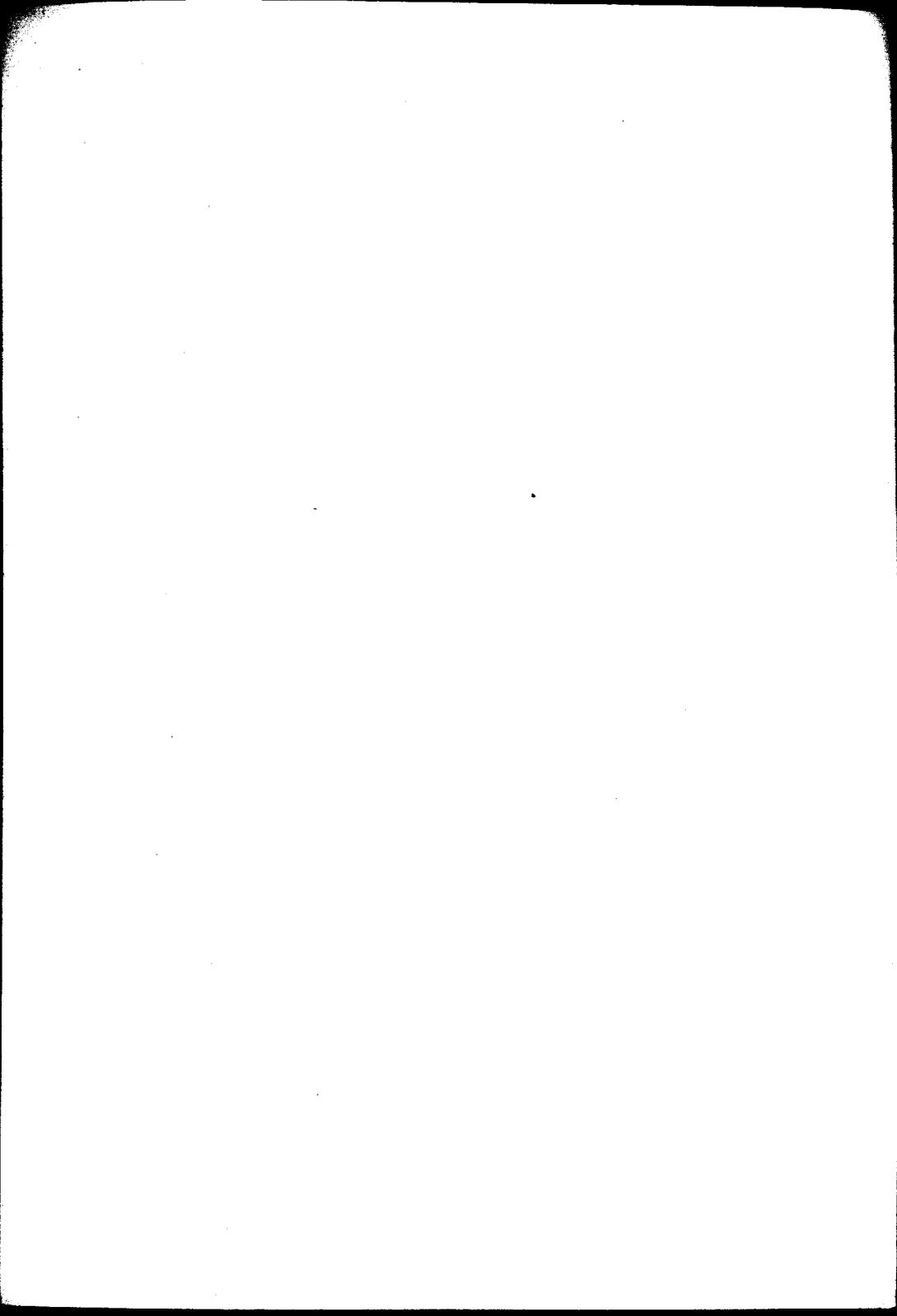
PROF. DOTT. ANGELO CHIASSERINI

CHIRURGO PRIMARIO AGGREGATO CLINICO

STORIA NON COMUNE DI UN TUMORE DELL'ORBITA

(UN CASO DI MENINGIOMATOSI)

*Comunicazione alla Seduta del 27 Novembre 1942-XXI
della Reale Accademia Medica di Roma*



C. Michele, a. 28, da Girifalco. — Entra nel Padiglione Flajani dell'Ospedale del Littorio il 15-11-937.

Circa due anni fa si è accorto della presenza di una tumefazione dura, grande quanto un cece, sull'arca sopraciliare sin.

Graduale aumento della tumefazione, mentre l'occhio sin. si faceva sporgente e la vista da questo lato andava diminuendo.

Il paziente accusava anche diplopia.

All'ingresso del paziente in Ospedale si nota esoftalmo sin. molto accentuato, e reazione congiuntivale. Globo oculare schiacciato in senso verticale. Opacità corneale nei quadranti inferiori (esito di cheratite da lagofalmo).

Mobilità oculare limitata nello sguardo in alto.

Papilla ottica ingrandita con vene turgide e tortuose.

Visus O. D. = 10/10; O. S. = conta le dita a 60 cm.

In corrispondenza della parte superiore dell'orbita si palpa una massa dura fissa, indolente.

Radiologicamente si osserva notevole opacamento dell'orbita sin. Il tetto di questa appare irregolare con zone più chiare alternate a zone più opache. Irregolarità del margine superiore della piccola ala dello sfenoide di sin.

Operazione (24-11-937): in anestesia locale lembo osteoplastico fronto-temporale sin. previo scalping fino all'arcata sopraorbitaria. Scollamento della dura, che viene incisa lungo la piccola ala; messa in evidenza del nervo ottico sin. Asportazione a frammenti del tetto orbitario (compreso un segmento del margine sopraorbitario) nonchè della parte alta della parete esterna dell'orbita.

Si trova un voluminoso tumore, duro, che occupa il cavo orbitario e che si può asportare in totalità, conservando il bulbo.

Sutura del taglio durale; ribattimento del lembo, previo tamponamento extradurale. Al termine dell'intervento si nota che la grave deformazione oculare è quasi del tutto regredita.

Il tumore asportato (fig. 1) pesa gr. 22; è rotondeggiante, e sembra incapsulato. Ha consistenza dura, e in alcuni punti quasi cartilaginea. Alla sezione colorito giallo-grigiastro.

Decorso postoperatorio complicato da un ematoma orbitario, che rende necessari parecchi vuotamenti.

A guarigione avvenuta si nota scomparsa dell'esoftalmo, ptosi palpebrale, diminuzione del movimento del bulbo oculare verso l'alto e l'esterno.

Il paziente è stato bene sino all'aprile 1940 (cioè per circa 2 ½ anni).

In quest'epoca ha notato la comparsa di una piccola tumefazione verso la tempia sin. Essa è gradualmente aumentata di volume, mentre l'occhio sin. diveniva nuovamente sporgente. Dal luglio 1940 amaurosi sin.

Entra in Ospedale (II Padiglione al Policlinico) il 30 agosto 1940. Si nota una tumefazione a larga base d'impianto, che occupa la regione temporale so-



FIG. 1.

praciliare e zigomatica sin. Occhio sin. in esoftalmo. Congiuntiva e cornea ricoperte da una patina e di aspetto iperemico (fig. 2).

Il 9-9-940 in anestesia locale allacciatura della carotide esterna sin.

Il 13-9-940 in anestesia locale taglio lungo la cicatrice del vecchio intervento e ribattimento del lembo fronto-temporale, che si è solidamente saldato. Si mettono in evidenza masse neoplastiche molli color carne di pesce, le quali si sono fatte strada nella regione sopraciliare e nella fossa temporale, riempiono buona parte del cavo orbitario e invadono la fossa cranica anteriore sin.

Si apre la meninge, si solleva il polo frontale sin. e si scopre una massa di aspetto meningiomatoso nella doccia olfattiva sin.

Asportazione di questa massa moriforme con l'ansa galvanica; vuotamento (anche con l'aspiratore) di masse neoplastiche più molli, e successivamente anche delle propaggini che riempiono la fossa zigomatica sin.

Il lembo osseo viene sacrificato. Sutura della meninge e della cute.

Decorso postoperatorio complicato da meningite asettica.

I frammenti di tumore asportato pesano gr. 30, ma una quantità almeno altrettanto grande è stata certamente aspirata.

Il paziente esce guarito il 3-1-941.

Tuttavia la guarigione è di breve durata; e il paziente viene nuovamente ricoverato il 25-4-941.

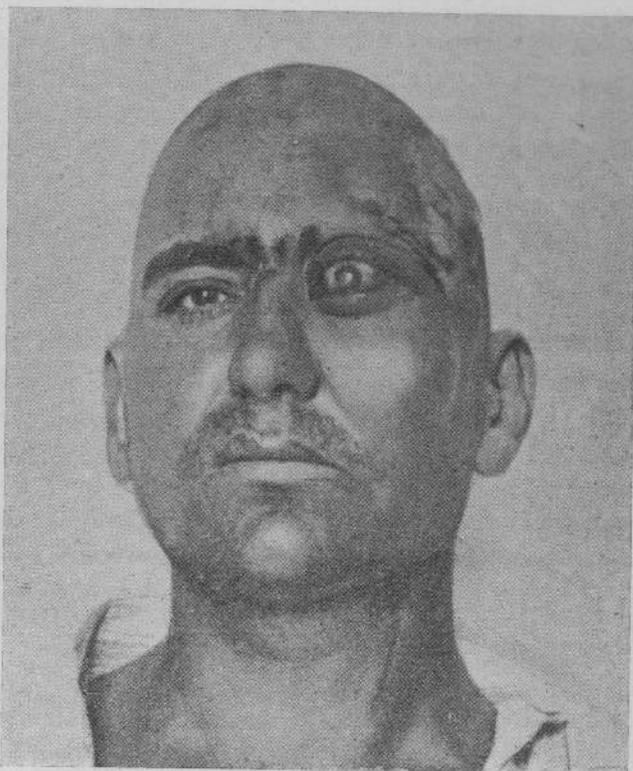


FIG. 2.

Si osserva che la metà sinistra della faccia è deformata per la presenza di una vasta tumefazione che occupa la regione sopraorbitaria, quella zigomatica e in parte la regione temporale.

Il 9-7-941 si pratica un taglio coronale sulla regione frontale, in modo da esporre largamente le due fosse craniche anteriori, dopo avere sezionato la dura insieme con la parte anteriore del seno longitudinale, e la falce. Si mette in evidenza un meningioma della doccia olfattiva destra, delle dimensioni di un mandarino. Il tumore è duro, ma invia delle propaggini più molli nelle due fosse

craniche. Il polo frontale anteriore è pressochè distrutto. Si asportano anche alcune propaggini tumorali dal cavo orbitario sin. (fig. 3).

A questo punto l'atto operativo viene sospeso.



FIG. 3.

Parte delle masse neoplastiche asportate durante il 3° intervento. La massa più voluminosa aveva sede nella doccia olfattiva destra.

Durante l'ultima parte dell'intervento, il paziente ha presentato due successivi attacchi convulsivi a tipo generalizzato.

Emiplegia destra ed afasia postoperatoria, che gradualmente si attenuano. Alcuni attacchi convulsivi.

Successivo vuotamento delle masse neoplastiche dalla fossa zigomatica sin. Graduale miglioramento delle condizioni generali: il paziente riacquista abbastanza bene l'uso degli arti di destra, tanto che riesce a camminare; ed è anche in grado di dire qualche parola.

Nei mesi successivi si notano segni di ulteriore recidiva; e il 26-1-42 il paziente viene sottoposto ad un ultimo intervento, consistente in una exenteratio dell'orbita sin.; nella asportazione dei residui della parete orbitale esterna insieme con buona parte dell'osso zigomatico; nella escissione di gran parte del pavimento della fossa cranica anteriore insieme con la piccola alla dello sfenoide. Risultano ampiamente aperti i seni mascellare, frontale, ed etmoidale di sin., nonchè quello sfenoidale.

Tutta la parte anteriore del lobo frontale sin. è scomparsa, e nella breccia operatoria si affaccia l'apice del lobo temporale.

Per dividere lo spazio aracnoideo dell'esterno si distende sulla superficie cerebrale scoperta un ampio lembo di fascia lata, che viene suturato ai margini della dura. Sutura delle parti molli, previo drenaggio.

Il paziente ha tollerato abbastanza bene questo grave e demolitivo intervento. Tuttavia, con l'andare del tempo, si stabiliscono alcune piccole fistole, in rapporto con una necrosi parziale del lembo di fascia, e il paziente viene a morte con sintomi meningei il 1-3-942, dopo 32 giorni da quest'ultimo intervento, e dopo 4 anni e 3 mesi dal primo.

L'autopsia dimostrò che la morte si era verificata per meningite purulenta e pioventricolo, dovuti alla rottura nelle cavità ventricolari di un ascesso della parte posteriore del lobo frontale sin.

Dimostrò anche l'assenza di residui neoplastici macroscopici nell'orbita e nelle fosse craniche anteriori, comprese le doccie olfattive.

Tutta la parte anteriore del lobo frontale sin. era mancante.

Fu trovato un meningioma in sede temporo-sfenoidale sin. ed un altro parasagittale dallo stesso lato (fig. 4).

COMMENTI.

Chi abbia avuto la pazienza di leggere la storia di questo caso, lunga solo relativamente e apparentemente, non potrà non ammettere che essa presenta punti di notevole interesse.

Dal lato clinico ci sembra che la storia da noi ricapitolata vada distinta in due periodi nettamente distinti. Il 1° va dal momento in cui noi abbiamo osservato ed operato il giovane paziente per quello che sembrava un tumore primitivo dell'orbita fino a quando, dopo circa 2 ½ anni il malato è tornato da noi con una recidiva, che sorpassava di molto i limiti del cavo orbitario.

Il 2° periodo, che comprende uno spazio di 1 anno e 9 mesi, è non soltanto quello delle recidive e delle operazioni ripetute nel tentativo di ottenere una guarigione, ma anche quello in cui si potè dimostrare che il tumore orbitale rappresentava solo una delle localizzazioni neoplasti-

che, quella più evidente. Un'altra, quella olfattoria, sembrò essere la sede iniziale della neoplasia, durante i successivi interventi. Mentre l'esa-



FIG. 4.

Meningioma parasagittale e temporo-sfenoidale di sinistra.

me autoptico ci rilevò una molteplicità di localizzazioni prima non supposta.

Riferendoci al primo di questi stadi dobbiamo ammettere che l'intervento per via transfrontale fu da noi preferito a quello classico secondo KROENLEIN, perchè non avevamo una precisa idea sulla estensione del tumore, e perchè la prima via permette di penetrare largamente nel cavo orbitario dall'alto e dall'esterno, consentendo una vista molto più ampia

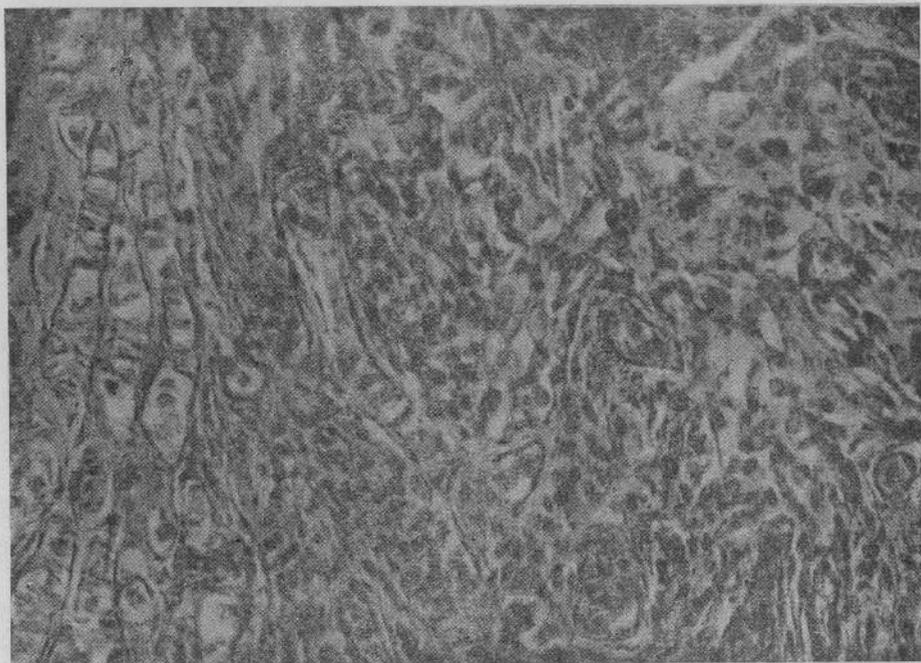


FIG. 5.

di quanto non si ottenga con i metodi laterali o anteriori; e nello stesso tempo permette di ispezionare la fossa cranica anteriore.

Un altro vantaggio consiste nel fatto che la cicatrice operatoria può essere nascosta entro il limite di inserzione dei capelli alla tempia.

Questa via, per aggredire tumori orbitali, è consigliata da vari chirurghi (CUSHING, ADSON ecc.), ed è stata adoperata anche da noi più volte.

Nel nostro caso la esplorazione endocranica si limitò al tetto dell'orbita, e alla porzione endocranica del nervo ottico, che ci apparve normale.

Un'ampia asportazione del tetto dell'orbita e della sua parete laterale ci permise di asportare in blocco il voluminoso tumore con la conser-

vazione del bulbo e dei suoi muscoli, nonchè del nervo ottico. In mancanza di alterazioni del campo visivo (l'esame oculare aveva dimostrato solo una stasi papillare) e di speciali dati radiologici, il reperto operatorio ci fece concludere per un tumore primitivo dell'orbita.

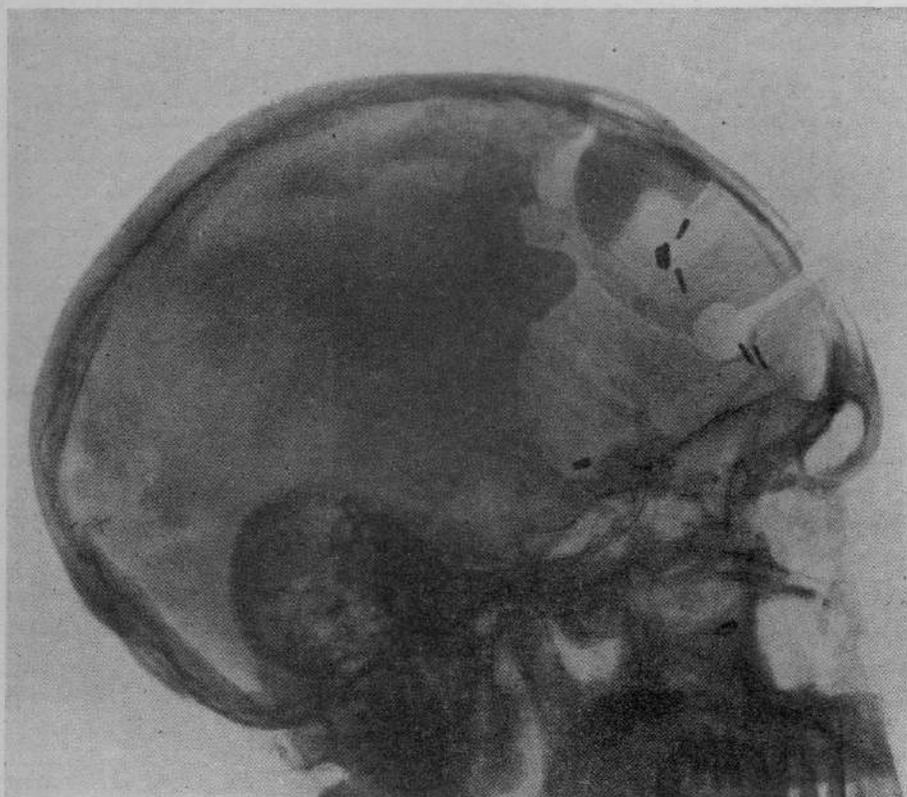


FIG. 6.

Istologicamente la neoplasia appariva costituita da uno stroma fibrillare con nuclei allungati, in mezzo al quale si trovavano disordinatamente cellule rotondeggianti di aspetto epitelioidi nonchè formazioni sferiche o disposte a colonna di cellule simili in alcuni punti alle cartilaginee, in altri a quelle fisalifore (fig. 5).

Si pensò potersi trattare, o di un tumore misto, o di un meningioma a tipo epitelioidi con trasformazione condromatosa.

L'aspetto istologico del tumore ci lasciò qualche dubbio sulla sua benignità. Tuttavia i suoi caratteri macroscopici ed il fatto che ne era stata possibile l'asportazione in blocco, ed apparentemente totale, ci indussero a porre una prognosi favorevole.

Il decorso postoperatorio, normale per più di 2 anni, sembrò convalidarla.

Ma gli eventi, che ebbero a svolgersi nel secondo periodo, portarono un profondo cambiamento alla nostra prima supposizione.

La vastità della recidiva osservata nel paziente poco meno di 3 anni dal primo intervento, ed i caratteri di essa ci obbligarono ad ammettere la malignità della neoplasia. Macroscopicamente le masse tumorali asportate avevano le caratteristiche di quelle di un sarcoma: diffluenti, color carne di pesce, esse si erano largamente estese su vaste regioni della faccia e lungo la fossa cranica anteriore.

Istologicamente la recidiva mostrava una struttura analoga a quella del tumore primitivo con preponderanza delle formazioni a tipo epitelioide.

Dati radiografici più precisi permisero di mettere in evidenza un ispessimento del planum sphenoidale, quale si osserva nei meningiomi delle docce olfattorie (fig. 6). Ed un intervento più esteso, traverso un lembo frontale bilaterale, quale è quello adoperato con successo da TÖNNIS per i meningiomi olfattori, permise di asportare un tumore a tipo meningiomatoso, a cavallo delle docce olfattive. Questo tumore, delle dimensioni di un mandarino, mostrava caratteristiche macroscopiche del tutto analoghe a quelle del tumore orbitale primitivo. Fu tuttavia notata la esistenza di piccole masse neoplastiche più molli, che si dipartivano dalla tumefazione principale.

Una tale constatazione in una con i successivi reperti operatori, i quali dimostrarono una invasione neoplastica dei seni etmoidali, ci indussero a supporre che il tumore orbitario non fosse che una propaggine di un meningioma olfattorio.

Un caso analogo, sotto certi punti di vista, è quello celebre per il quale DURANTE intervenne una prima volta nel giugno 1885 e successivamente nel 1892, e che rappresenta il 1° caso di tumore endocranico operato con successo.

DURANTE definì il suo caso quale sarcoma della dura madre; ma, al lume delle recenti cognizioni, esso dovrebbe probabilmente interpretarsi come un meningioma delle docce olfattive. Anche nel suo caso esisteva esoftalmo unilaterale, che sembrava essere determinato dall'avvallamento del tetto dell'orbita provocato dal tumore.

Successivamente sono stati descritti vari altri casi di tumori orbitali derivanti, o da meningiomi delle docce olfattive, o dello sperone sferoidale. VERHOEFF asserisce che i tumori della parte anteriore delle meningi cerebrali tendono ad invadere l'orbita. D'altra parte è cosa nota che i tumori orbitali possono secondariamente espandersi nella cavità cranica (DE SCHWEINITZ, WILLIAM-NOBLE, LAPERSONNE).

L'esperienza ha dimostrato che la prima evenienza è quella più frequente; e che spesso l'origine di un tumore orbitario (se cioè esso sia primitivo o secondario ad un tumore endocranico) è dubbia.

Nel nostro caso si può escludere che si trattasse di un tumore della guaina di SCHWALBE in quanto il tumore aveva sede supero-laterale, nè si era avverata quella rapida atrofia dei nervi ottici, che si verifica precocemente in tali neoplasie.

In conclusione, dopo la messa in evidenza di un meningioma delle docce olfattive ci convinchemmo che il tumore orbitale non fosse che una espansione del primo.

Ma il reperto autoptico, il quale ci dimostrò la esistenza di 2 altri meningiomi (temporale, e parasagittale sinistro) ci fece mettere in dubbio anche questa seconda ipotesi.

Si trattava evidentemente di una meningiomatosi. E una tale constatazione poteva farci ammettere come altrettanto probabili due ipotesi: che il tumore orbitale costituisse la espansione di un meningioma della doccia olfattiva, o fosse al contrario una delle localizzazioni della meningiomatosi. Una osservazione, che può in qualche modo essere riportata alla nostra è quella di SHAPLAND e GREENFIELD (1935). Si trattava di una neurofibromatosi centralizzata con meningiomi multipli, constatata all'autopsia. Esisteva un meningioma psammomatoso sulla parte anteriore di un nervo ottico, del tutto indipendente dagli altri tumori.

La esistenza di una neurofibromatosi centralizzata è evenienza meno rara di una meningiomatosi pura, come nel nostro caso.

Da notare che nella nostra osservazione il solo tumore orbitale si era manifestato con sintomi chiari. Gli altri tumori non avevano provocato sintomi speciali, o quanto meno essi dovevano essere passati in seconda linea davanti alla sintomatologia del tumore orbitale.

La constatazione di una iperostosi del piano sferoidale richiamò ad un certo punto la nostra attenzione sulla possibilità di un tumore in questa sede. Ma già in tale momento la sopravvenuta recidiva, e successivamente le complicazioni seguite ai vari interventi chirurgici tendevano a rendere meno chiaro il quadro clinico.

Si può tuttavia affermare che durante tutto il 1° periodo di osservazione (cioè per quasi 3 anni) non furono osservati sintomi riferibili alla sede olfattiva, temporale, parasagittale dei tumori.

Effettivamente questi ultimi erano piuttosto piccoli, e potevano essere decorsi in modo asintomatico. Ma il meningioma delle docce olfattive non aveva provocato nè anosmia, nè modificazioni del campo visivo, nè tanto meno la sindrome di FOSTER-KENNEDY.

A proposito dei quali sintomi è bene ricordare che, sia l'anosmia, sia la sindrome di FOSTER-KENNEDY, sono ben lungi dall'essere costanti nei meningiomi delle docce olfattive: ad es. su 29 casi di CUSHING solo in 14 si ebbero disturbi dell'odorato, mentre la sindrome di F. K. fu riscontrata solo su 7 dei sopradetti casi.

E, sempre a proposito del decorso asintomatico di questi meningiomi, va ricordato il caso di OLTREMARE e RUTISHAUER, in cui un tumore di 102 gr. costituì un reperto del tutto accidentale di autopsia.

Prima di chiudere questi commenti mi sembra opportuno dire qualche parola sulle recidive da noi osservate.

Sotto questo punto di vista i tumori orbitale ed olfattivo si comportarono analogamente, ed in modo diverso dai tumori temporale e parasagittale. Questi ultimi costituivano noduli del tutto separati dalla sostanza cerebrale e senza alcuna zona di infiltrazione, mentre i primi dimostrarono dopo un certo lasso di tempo una tendenza invasiva di alto grado. Osservazione questa, che milita per una origine comune delle due neoplasie.

La tendenza alla recidiva dei meningiomi a tipo epitelioido è cosa ben nota.

Noi stessi ne abbiamo osservato più di un caso. Ricordo che alcuni anni fa ebbi a riferire dinanzi a questa Accademia il caso di un voluminoso meningioma della convessità, che nello spazio di circa 2 anni dette luogo a ripetuti interventi. Si trattava in quel caso di un meningioma a tipo epitelioido ben netto.

La definizione istologica dei meningiomi recidivanti non è sempre facile; e accanto ai tipi epiteliomatosi si riscontrano quelli sarcomatosi e quelli a struttura anche più complessa, come nel caso, che è stato oggetto di questo lavoro.

In una celebre osservazione di CUSHING (T. J. Donovan), in cui nello spazio di 12 anni furono eseguite 11 operazioni per recidive massive del tumore, formanti nel loro insieme una massa del peso di gr. 1350, la struttura istologica fu molto discussa, ma Bailey vi trovò delle cellule, che ricordavano quelle epatiche. E nell'altro caso altrettanto cele-

bre di D. M. RUSSEL, la paziente venne nello spazio di 13 anni sottoposta a 16 interventi per recidive di un meningioma precentrale. Anche in questo caso venne riscontrata una struttura epiteliomatosa con cellule giganti.

È molto probabile che queste recidive non siano in realtà che pseudorecidive, in rapporto cioè con una incompleta asportazione del tumore. Ma non vi ha dubbio che esse sono in primo luogo da riferire alla malignità della neoplasia. Poichè in parecchi altri casi di asportazioni sicuramente incomplete di meningiomi sono descritte delle guarigioni cliniche di decine di anni.

Ci sarebbe da discutere sulla opportunità o meno di questi ripetuti interventi. L'esperienza ha dimostrato che, anche nei casi, che in ultimo hanno avuto un esito letale, la pertinacia del chirurgo e dei pazienti ha non raramente concesso delle sopravvivenze di vari anni. Ed è questo un fatto di cui bisogna tener il dovuto conto, trattandosi di tumori, che (se si fa eccezione del caso ricordato della paziente Russel) non danno metastasi.

RIASSUNTO. — L'A. riferisce su di un caso di tumore dell'orbita sinistra apparentemente primitivo, e che venne asportato in blocco (con conservazione del budo oculare) per via transfrontale.

Dopo una guarigione clinica di circa 2 anni si ebbe recidiva. Furono eseguiti altri 3 interventi, che permisero di asportare le recidive, nonchè un meningioma olfattivo.

Il paziente venne a morte dopo circa 3 $\frac{1}{2}$ anni dalla prima operazione per complicazioni meningee. L'autopsia permise di constatare la esistenza di altri due tumori: un meningioma temporo-sfenoidale ed uno parasagittale.

L'A. fa delle considerazioni di ordine clinico-operativo ed istologico.

BIBLIOGRAFIA

349407

Consultare il libro di CUSHING e EISENHARDT, *Meningiomas*.

