

La neurochirurgia pediatrica ha il compito di fornire un approccio diagnostico e chirurgico a patologie quali: traumi cranio-encefalici e vertebro-midollari, idrocefalia, cisti aracnoidee e malformazioni cistiche della fossa cranica posteriore, tumori della teca cranica e della colonna vertebrale; cavernomi ed altre malformazioni vascolari (angiomi, fistole artero-venose, etc.) tumori cerebrali e del midollo spinale, complesso malformativo di Chiari, spina bifida e altri disolfismi cranio-spinali (lipomi, lipomielomeningocele, midollo ancorato, idromielia, diastematomielia, etc.), spasticità (paralisi cerebrale infantile) e altri disordini del movimento, epilessia farmaco-resistente.

Alcuni gruppi di patologie vengono affrontate secondo programmi e protocolli specifici:

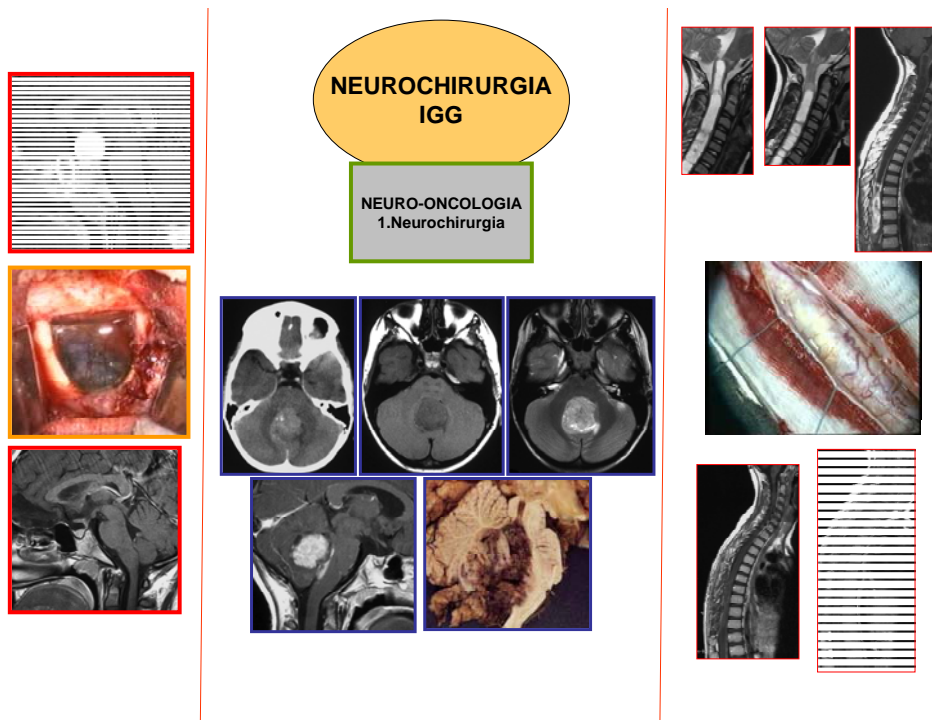
NEURO-ONCOLOGIA:

l'attività di neuro-oncologia fornisce un approccio multidisciplinare ai pazienti affetti da tumori cerebrali e del midollo spinale nel corso del loro iter diagnostico, terapeutico e di follow-up. Il centro ha particolare esperienza nell'approccio ai seguenti tumori: medulloblastoma, ependimoma, astrocitomi a basso grado, AT/TR, carcinoma dei plessi, astrocitomi intramidollari, tumori della pineale e tumori maligni nel bambino molto piccolo. Tale attività si svolge attraverso il coordinamento e l'integrazione di diverse competenze (neurochirurgo, neurologo, oncologo, radioterapista, neuroradiologo, endocrinologo, patologo, etc.).

Il reclutamento annuo è di 40 nuovi pazienti (media ultimi 5 anni) di cui il 75% proviene da fuori regione. Dal 2001 al 2005 sono stati arruolati rispettivamente 40,51 e 54 pazienti. Attualmente sono in follow-up attivo circa 500 bambini trattati negli anni precedenti. Ultimato il percorso neurochirurgico, la degenza ordinaria e di DH è per un terzo condivisa con le strutture dell'UO emato-oncologia pediatrica dove vengono prevalentemente assistiti pazienti che necessitano di Chemioterapia intensiva e trapianto di midollo osseo. Presso L'UO neurochirurgia operano il DH e l'ambulatorio Neuro-oncologico e viene espletata l'attività di consulenza interna ed esterna.

Neurochirurghi e Neurooncologi stimolano e coordinano il percorso interdisciplinare, svolgono attività didattica e contribuiscono in modo essenziale ai progetti di ricerca.

Il trattamento medico si avvale di protocolli e linee guida nazionali (AIEOP) ed Internazionali (SIOP).

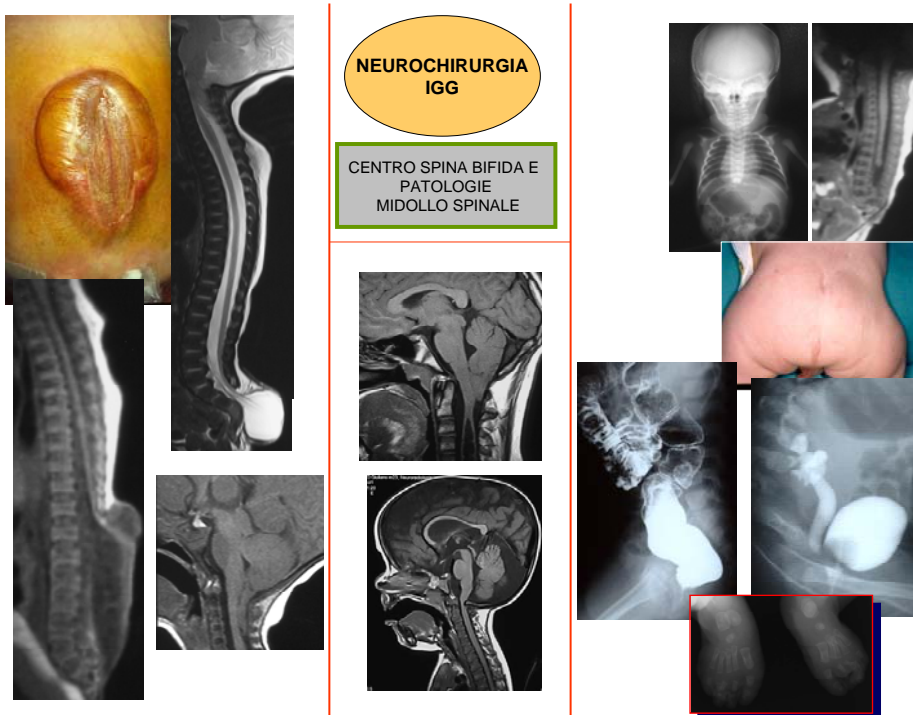


CENTRO PER LE PATOLOGIE CONGENITE E ACQUISITE DEL MIDOLLO SPINALE:

I difetti del tubo neurale (DTN), comprendono un insieme di malformazioni causate da un'imperfetta differenziazione e fusione delle strutture cranio-encefaliche e di quelle dorsali e mediane durante lo sviluppo embrionale. Queste embriopatie che insorgono precocemente sono: cranio-rachischisi, anencefalia, cefalocele, spina bifida aperta (mielomeningocele), disrafismi spinali occulti (lipomi, malformazione di Chiari, diastematomyelia, idrosiringomielia, midollo ancorato, etc.). L'unità spinale offre ai bambini affetti da queste patologie con problematiche e disabilità assai complesse, prestazioni sanitarie multispecialistiche di alto livello. Il centro è gestito e coordinato dal Servizio di Neurochirurgia dove avviene anche la maggioranza dei ricoveri. I bambini sono ricoverati in altri reparti solo quando debbono essere sottoposti ad interventi di tipo specialistico non neurochirurgico (urologia, ortopedia).

Le competenze rappresentate nello Staff sono le seguenti: neonatologo, anestesista, neurochirurgo, radiologo, fisioterapia e fisioterapista, ortopedico, psicologo, infettivologo, urologo, nefrologo, neuroradiologo, neuropsichiatra infantile, endocrinologo dietologo, assistente socio-sanitaria. L'Unità Spinale Pediatrica offre prestazioni di consulenza genetica ai genitori.

In questo settore sono attivi programmi di ricerca epidemiologico-genetica che si prefiggono di identificare i fattori di rischio e i meccanismi genetici che sono all'origine di queste gravi sindromi polimalformative.



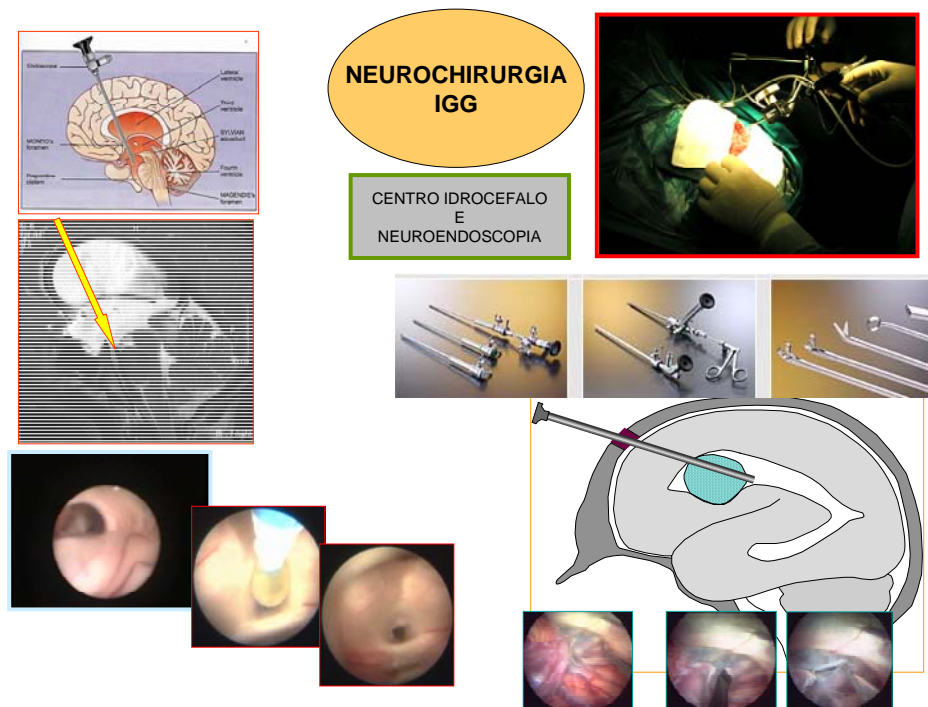
CENTRO PER LA CURA DELL'IDROCEFALO/NEURO-ENDOSCOPIA:

Idrocefalo e altre sindromi malformative: diagnosi prenatale, valutazione neuroradiologica (ecografia, TC, RM) e clinica; trattamento chirurgico secondo le diverse opzioni.

Dal maggio 2004, data in cui è stata introdotta nella pratica chirurgica dell'Istituto la neuroendoscopia, sono state eseguite 56 procedure endoscopiche in 50 pazienti: 16 sono state le cisti fenestrate nel circolo liquorale; 30 le terzoventricolocisternostomie; 4 gli idrocefali revisionati con rimozione o semplificazione dello shunt; 6 applicazioni dell'endoscopia per altre tecniche chirurgiche.

Dal 2005 la Neurochirurgia fa parte di uno studio multicentrico internazionale per lo studio delle tecniche chirurgiche riguardo l'idrocefalo (IIHS), costituendo il Centro Italiano che ha contribuito con il maggior numero di pazienti selezionati e trattati con la neuroendoscopia. La Neurochirurgia dell'Istituto è rappresentata nella "Sezione di Neuroendoscopia" della Società Italiana di Neurochirurgia dal 2005, anno in cui tale sezione è nata.

Nel maggio 2007 la casistica neuroendoscopica dell'Istituto verrà presentata alla "Quarta Conferenza Mondiale del Gruppo di Studio Internazionale di Neuroendoscopia (ISGNE)", che si terrà a Parigi.



STEREOTASSIA E NEUROCHIRURGIA FUNZIONALE:

Dal 2004, anno in cui è stato rinnovato il casco stereotassico, sono state eseguite due biopsie stereotassiche ed acquisito il “know how” riguardo l'utilizzo del casco stereotassico per l'impianto di elettrodi da “Deep Brain Stimulation” (moderna tecnica di trattamento dei disturbi del movimento) .

La Neurochirurgia dell' Istituto è rappresentata nella “Sezione di Chirurgia Funzionale” della Società Italiana di Neurochirurgia, dal 2005, anno in cui tale sezione è nata.

Dalla fine del 2004 la tecnica della Neuronavigazione è entrata nella routine delle procedure chirurgiche, venendo applicata per 33 casi di tumore; 9 casi di idrocefalo; 4 casi di angiomi cavernosi profondi; 16 casi di trattamento endoscopico.

Le basi culturali per l'attività di questo modulo risalgono ad alcuni stage presso:

Prof. A. Perneczky, Università di Mainz-Germania

Prof. P. Coube, Università di Montpellier-Francia

Dr. A. Franzini, Istituto Besta di Milano

Dr. M. Egidi, Policlinico di Milano

Dr. R. Padovani, Ospedale Civile di Ferrara

CRANIOSTENOSI E MALFORMAZIONI CRANIO-FACCIALI:

Le craniostenosi sono dimorfismi cranio-encefalici e cranio-facciali caratterizzati dalla prematura saldatura di una o più suture della volta e/o della base cranica . Tale anomalia condiziona un arresto della crescita ossea perpendicolarmente alla direzione della sutura interessata, come conseguente esagerazione del diametro cranico parallelo alla sutura interessata, come conseguente esagerazione del diametro cranico parallelo alla sutura (legge di Virchow). Talora, in corrispondenza della sutura saldata si apprezza palpatoriamente una cresta iperostotica.

A seconda della sede e del numero delle suture coinvolte, dell'eventuale estensione alla base del cranio e alle arcate orbitarie, si configurano diversi tipi di craniostenosi che variano per gli aspetti morfologici della deformità cranica. L'interessamento delle orbite e della faccia causa gravi dimorfismi cranio-facciali, con ostacolo al normale sviluppo dell'encefalo e conseguente comparsa di rilevanti problematiche psico-sociali. Nelle forme più gravi e più complesse i danni neurologici sono da ricondurre a un ritardo dello sviluppo intellettuale e a una possibile sofferenza delle vie ottiche, che può evolvere verso l'atrofia per la presenza di ipertensione endocranica cronica. Il rapido sviluppo della massa encefalica durante i primi 3 anni di vita sottolinea l'importanza della precocità della correzione chirurgica.

Ogni bimbo affetto da malformazione cranio-facciale viene sottoposto a: inquadramento genetico, clinico e neuroradiologico (TC 3D in casi selezionati , Risonanza Magnetica), valutazione neurologica, oculistica, maxillo-facciale, odontoiatrica, a trattamento neurochirurgico precoce e follow-up.

I quadri più frequenti e tipici di craniostenosi sono:

- SINOSTOSI UNICHE:

- Scafocefalia
- Plagiocefalia
- Trigonocefalia anteriore
- Trigonocefalia posteriore

- SINOSTOSI MULTIPLE

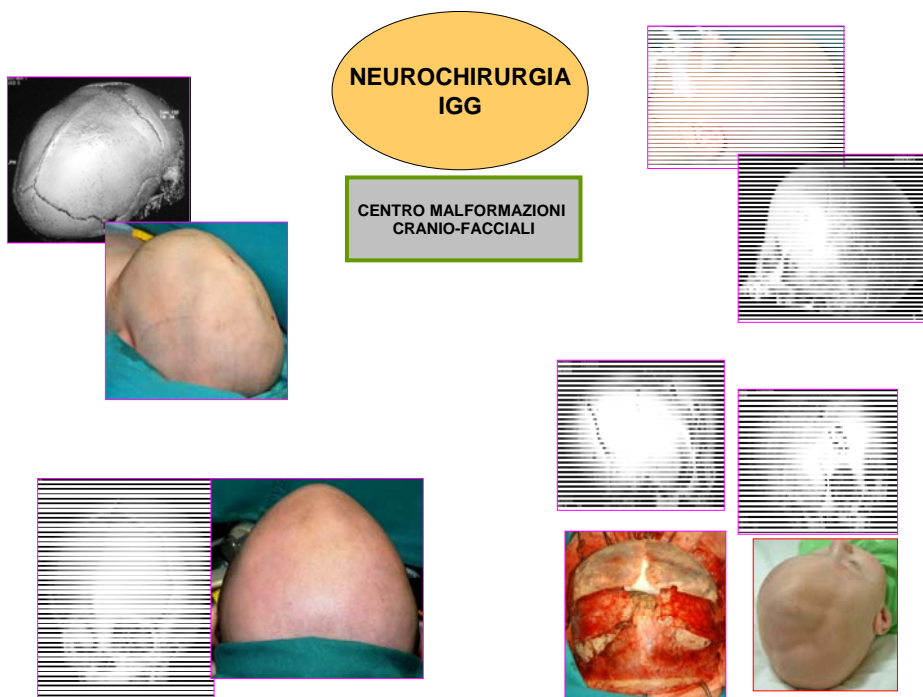
- Brachicefalia
- Oxicefalia

- DISOSTOSI CRANIO-FACCIALI

- Sindrome di Crouzon
- Sindrome di Apert
- Acrocefalo-polisindattile
- Displasia cranio-fronto-nasale di Choen

L'intervento viene eseguito all'età di 4-6 mesi e consiste nel praticare il rimodellamento cranico o cranio-orbitario in funzione del tipo di craniostenosi. La finalità dell'intervento è duplice:

- a) Prevenzione di conseguenze funzionali neurologiche correlate all'ipertensione endocranica cronica.
- b) Ottimizzare l'assetto estetico
- c) Prevenire disturbi della masticazione



CHIRURGIA DELL' EPILESSIA

Composizione del team

- Neurochirurgo
- Neuroanestesista
- Neuroradiologo (RM)
- Neurofisiologo, Neurologo e Neuropsichiatra infantile
- Neuropsicologo
- Medico nucleare (SPECT/PET)
- Neuropatologo
- Psicologo

TRATTAMENTO CHIRURGICO

Prevede un ricovero specifico in Neurochirurgia della durata di 10-11 giorni, programmato dopo il completamento della fase diagnostica NON-INVASIVA ed eventualmente INVASIVA e dopo l'esito degli accertamenti laboratoristici pre-operatori. Esistono diverse opzioni chirurgiche dipendenti dal tipo di epilessia e dalla tipologia del Paziente in esame. Le indicazioni ai diversi tipi di intervento neurochirurgico e la discussione sulle tecniche chirurgiche esulano dagli scopi di questa presentazione. Possiamo dire, in linea generale, che gli interventi di chirurgia dell'epilessia possono, schematicamente, essere suddivisi in:

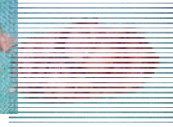
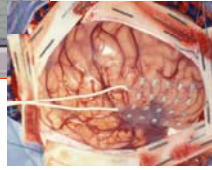
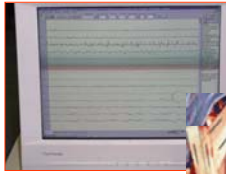
- a) TECNICHE di RESEZIONE (lesionectomia, lobectomia, emisferectomia con le sue varianti "funzionali", corticectomia)
- b) TECNICHE DI DISCONNESSIONE (callosotomie, transezioni subpiali multiple)
- c) TECNICHE DI STIMOLAZIONE (stimolazione vagale, stimolazione cerebellare)

FOLLOW-UP

Prevede controlli di pertinenza neurochirurgica nel breve termine (per i primi 1-2 mesi), successivamente il Paziente viene ri-affidato ai Neurologi/Neuropsichiatri Infantili per il prosieguo delle valutazioni cliniche e neurofisiologiche e per le necessarie sinergie con i Pediatri e i Medici di famiglia

**NEUROCHIRURGIA
IGG**

**CENTRO MULTIDISCIPLINARE PER LA
CHIRURGIA DELL' EPILESSIA**



Centro Multidisciplinare di Diagnosi e Cura della “Moya-Moya”

Gli scopi del centro

Il centro Moya-Moya dell'Istituto Giannina Gaslini, nasce dopo un training di esperienza medico-chirurgica allo scopo di offrire ai pazienti affetti e alle famiglie un team di professionisti nel settore (neurochirurgo, ematologo, reumatologo, neuroradiologo, neuropsichiatra, chirurgo vascolare, genetista e un laboratorio di biologia molecolare).

Che cos'è la Malattia di “ Moyamoya

La malattia di Moya-Moya è un disordine cerebrovascolare di tipo stenotico-occlusivo cronico che colpisce i vasi arteriosi cerebrali. Questa malattia ha ancora origini sconosciute nonostante vi siano promettenti prospettive e progressi in campo genetico.

La malattia coinvolge sia i paziente pediatrici che adulti con due corrispettivi picchi di incidenza. Il rapporto tra femmine e maschi è di circa 1,8/1 e nonostante i paesi asiatici siano quelli con maggior incidenza, anche sul nostro territorio nazionale sono segnalati pazienti affetti. Questa ascesa è in parte motivata da un maggior incremento multi-etnico, ma soprattutto da una maggiore attenzione da parte dei centri neuroradiologici.

Cosa si intende per Sindrome Moyamoya ?

Le espressioni vasculopatia moyamoya-like, quasi-moyamoya sono utilizzate per tutte quelle malattie che possono notoriamente avere cambiamenti cerebrovascolari simili al quadro della malattia. Nonostante l'aspetto dei vasi steno-occlusi possa rispettare i criteri angiografici e di risonanza magnetica tipici della malattia moyamoya, si parla di sindrome se vi è la coesistenza di una disordine associato di tipo congenito, cardiaco/vascolare, infettivo o ematologico. (vedi tabelle).

In quali patologie possiamo aspettarci una forma Sindromica?

Sindrome di Apert
Sindrome di Down
Sindrome di Marfan
Sclerosi Tuberosa
Sindrome di Turner
Von Recklinghausen NF1
Malattia di Hirschsprung
S.Cardio-facio-c

Coartazione aortica
Displasia Fibromuscolare
Traumi cranici
Post-radioterapia
Tumori parasellari
Ipertensione
Eritematoso

A.Falciforme
A. di Fanconi
B-talassemia major
Sferocitosi congenita
Deficit proteina S e C
Deficit AT-III
Deficit plasminogeno
Disfibrinogenemie
Deficit cofattore II eparinico
Sindrome antifosfolipidi
Emoglobinuria parossistica
notturna

La storia della malattia

Le origini della malattia risalgono al 1969 da Suzuki e Takaku in Giappone che coniarono il termine di "puff of smoke" o fumo di sigaretta per l'aspetto arborizzato dei vasi moyo-moya neoformati. Nel 1997, sempre in Giappone venivano definite dal "Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis " i criteri di inclusione e le linee guida per differenziare la malattia dalla sindrome.

I Sintomi e la presentazione clinica

Nei bambini la comparsa dei sintomi o la prestazione clinica è differente rispetto gli adulti, ma a differenza di questi ultimi la stroke ischemico è al primo posto.

Seguono TIA (attacchi ischemici transitori), cefalea e decadimento delle funzioni intellettive e cognitive.

Nei pazienti adulti spesso associato al rischio ischemico si aggiunge un 9% annuo di rischio emorragico se non trattati.

La precoce età (< 3 anni) espone i piccoli pazienti a avvenimenti ischemici maggiori e questo espone a sua volta a episodi nuovi ravvicinati; mentre la presenza di decadimento delle performance intellettive è considerato elemento prognostico negativo prima di un trattamento.

Percorso Pre-chirurgico

La diagnostica per immagini

La diagnostica riveste un ruolo importante dalla fase iniziale al follow-up. Tutti i pazienti eseguono un primo esame che nella fase acuta è spesso la tomografia assiale computerizzata (TAC) o la risonanza magnetica nucleare (RMN). Gli elementi che si possono evidenziare con il primo esame sono spesso necessari suggerire successivamente un RMN.

La RMN con le relative sequenze tra le quali Angio-RM ci permette di identificare: estensione di aree infartuali ed emorragiche, sede ed estensione delle arterie stenotiche, vasi dilatati a livello dei nuclei della base e del circolo del Willis. Le prospettive diagnostiche sono invece rivolte agli studi perfusionali che ci indicano i territori cerebrali meno irrorati e quindi più a rischio di eventi ischemici.

Nonostante la sensibilità dell'Angio-RM integrata alle sequenze standard raggiunga il 92% e la specificità il 100%; l'angiografia cerebrale selettiva rimane il miglior mezzo, anche se invasivo per studiare la malattia e per pianificarne il trattamento chirurgico.

La Diagnostica Funzionale e Elettrofisiologica

Altre tecniche che danno un contributo significativo sono il ultrasonografia doppler transcranica e la SPECT che fornisce un'analisi quantitativa dell'emodinamica cerebrale.

La valutazione elettrofisiologica che comprende le diverse tecniche di registrazione EEG, Video-EEG e Long-term sono necessarie per determinare sia la presenza di focolai epilettogeni ma soprattutto per evidenziare la presenza del fenomeno del "re-build up" segno evocativo nei pazienti con ridotta perfusione ematica cerebrale.

Trattamento Chirurgico

Le tecniche neurochirurgiche sono il trattamento della malattia. L'intento delle operazioni denominate di *by-pass indiretto* o di *rivascolarizzazione indiretta* permettono di virare la storia naturale della malattia stessa riducendo drasticamente nuovi eventi di stroke oltre che arrestare la compromissione cognitiva.

Le decisioni collegiali non è mirata alla scelta delle più svariate tecniche (EDAS o encefaloduroarteriosinagiosi) o le varianti (EMS/EDAMS o encefalomiosinagiosi/ encefaloduro-arterio-mio-sinagiosi) ma al possibile beneficio di queste in rapporto all'età e al territorio vascolare da rivascolarizzare.

Gli interventi di rivascolarizzazione nei bambini sono quasi totalmente realizzati con by-pass indiretti per le ridotte dimensioni dei vasi donatori che sono rappresentati dai rami dall'arteria temporale (ramo della carotide esterna). Questo vaso ,se trasposto permette indirettamente o a contatto con la superficie piaie cerebrale; la rivascolarizzazione dell'area desiderata attraverso la carotide esterna.

Indicazioni al Trattamento Chirurgico e Quando Intervenire

Le indicazioni al trattare i pazienti affetti, e ,la scelta dei diversi metodi è vincolata da: età, estensione e sede della malattia. Secondo la nostra esperienza e quanto convalidato in altre sedi il trattamento diviene efficace a ridurre ricorrenti e futuri stroke nei pazienti sintomatici o che non hanno ancora subito eventi acuti. Si considererà altrettanto indicata una rivascolarizzazione bilaterale in quei bambini che hanno una malattia angiograficamente e tipicamente bilaterale, ma con sintomaticità clinica di un solo emisfero associata a ipoperfusione negli studi funzionali.

Nelle forme unilaterali viene trattato inizialmente l'emisfero effetto, e per questi casi, ma soprattutto nei pazienti di età < 7 anni si preferisce mantenere una più stretta sorveglianza in quanto più a rischio di divenire bilaterali.

Controindicazioni al Trattamento

Le difficoltà che spesso portano alla rinuncia chirurgica sono derivate dalla co-esistenza di una malattia multi-organo, dalla presenza di una lesione tumorale maligna o dall'elevato rischio anestesilogico.

Complicanze

Le sole procedure chirurgiche non sono le uniche ad essere gravate da complicanze, ma vanno considerate anche tutte le manovre che possano evocare “ dolore “ o “ pianto “ nella fase peri-operatoria. Pertanto gli obiettivi anestesiológicos e non solo si prefiggono di dare un buon controllo del dolore, mantenere una stabile emodinamica cerebrale e una normocapnia sia nella fase diagnostica in anestesia generale/sedazione che nella fase peri/post-operatoria. Nella nostra serie non abbiamo avuto episodi TIA-correlati o emorragie sia prima che dopo le procedure.

I Risultati

I pazienti che hanno beneficiato delle procedure presso il nostro centro, del trattamento chirurgico di rivascolarizzazione indiretta hanno avuto in alcuni casi un miglioramento del quadro clinico, e perfusivo iniziale; mentre in altri una risoluzione della sintomatologia con un' arresto del decadimento cognitivo e motorio senza nuovi episodi di stroke. I risultati attesi sono stati sovrapponibili ad altri centri internazionali e ciò è portato a una maggiore qualità di vita sia per i pazienti stessi che per le loro famiglie.

Il Follow-up

La sorveglianza dopo interventi di rivascolarizzazione avviene inizialmente trimestralmente con una rivalutazione clinica-neurologica, elettrofisiologia e neuroradiologica (RMN - angio RM – studi perfusionali). Una valutazione ematologica durante la quale avviene lo “ switch “ della profilassi trombotica a base di eparina a basso peso molecolare iniziata dopo 24 ore dalla procedura con antiaggreganti per un periodo variabile.

La seconda scadenza avviene dopo 6 mesi con il medesimo programma ma con l'aggiunta della SPECT.

In seguito i pazienti dopo il primo anno proseguono rivalutazioni annuali con l'intero bilancio sino all'età adulta.

Progetti Futuri e nuove Prospettive

Le nuove tecniche di biologia molecolare e genetica, integrate alla chirurgia, potrebbero dare una svolta concreta nella diagnosi della malattia soprattutto nei casi familiari. Un altro intento scientifico sarà ridurre e prevenire nei casi trattati e non il rischio emorragico futuro grazie alla comprensione dei meccanismi angiogenetici. Come ultimo impegno istituzionale cercheremo di creare un database nazionale per avere fonti epidemiologiche.