

ALESSANDRO MARIA GAETINI

Appunti di
**PATOLOGIA
CHIRURGICA**

Parte II
Chirurgia specialistica



EDIZIONI MINERVA MEDICA

ISBN: 978-88-7711-848-6

© 2015 – EDIZIONI MINERVA MEDICA S.P.A. – CORSO BRAMANTE 83/85 – 10126 TORINO
Sito Internet: www.minervamedica.it / *e-mail:* minervamedica@minervamedica.it

I diritti di traduzione, memorizzazione elettronica, riproduzione e adattamento totale o parziale, con qualsiasi mezzo (compresi microfilm e copie fotostatiche), sono riservati per tutti i Paesi.

Prefazione

Nel corso della mia formazione, come studente Universitario, poi specializzando in diverse branche della chirurgia, mi sono reso conto quanto sia importante adottare delle tecniche di studio a di apprendimento semplici e quanto sia difficile assimilare in breve tempo le nozioni dell'arte medica.

Successivamente, nel corso degli anni come docente di chirurgia generale, ho avuto modo di constatare come la funzione dell'insegnante sia altrettanto difficile perchè bisogna essere in grado di insegnare debitamente la materia e trasmettere agli studenti lo spirito di sacrificio, la dedizione allo studio, il desiderio di approfondire le conoscenze e l'amore verso la medicina.

Quando nel corso degli anni di insegnamento della Chirurgia Generale nel corso di Laurea Specialistica di Odontoiatria e Protesi Dentaria gli studenti mi hanno esposto le difficoltà che incontravano nello studio della materia, ho capito che veramente esistevano delle criticità. Infatti, per l'apprendimento della patologia chirurgica il numero di lezioni frontali è insufficiente, il tempo da dedicare allo studio è limitato e lo studente per apprendere le principali nozioni di base non ha altre risorse che avvalersi di trattati troppo complessi e voluminosi.

Così, ricordandomi che al liceo, per ripassare alcune materie di studio si faceva uso del "Bignami", ho pensato che si poteva adottare un'analogia formula raccogliendo le lezioni che ho tenuto nel corso di Laurea di Odontoiatria e Protesi Dentaria in un "libro" di uso semplice e pratico.

Nel licenziare gli Appunti di Patologia Chirurgica, ringrazio, l'Editore e quanti vorranno giustificare e apprezzare il mio impegno.

ALESSANDRO MARIA GAETINI
Professore Emerito di Chirurgia Generale
Università degli Studi di Torino

Il punto di vista dello studente

Il mio primo incontro con il Professor Gaetini risale al terzo anno del mio percorso di studi, quando tenne al mio corso una lezione all'interno del corso di malattie gastroenteriche e infettive.

L'argomento affrontato in quella lezione era l'occlusione intestinale, argomento piuttosto complesso dal punto di vista della patogenesi, del quadro clinico, della diagnosi e della terapia. Eppure, a distanza di qualche anno ricordo ancora molto bene il modo con cui, utilizzando un linguaggio molto semplice ma preciso il Professore seppe illustrarci tutti gli aspetti di tale patologia.

Anche successivamente, quando ho avuto la fortuna di poter lavorare con lui, ho sempre potuto apprezzare la sua competenza unita ad una semplicità tale da mettere in evidenza, a me e ad altri giovani colleghi tirocinanti, gli aspetti fondamentali dei vari disturbi, senza perdersi in nozionismi poco utili nella pratica clinica.

Nel leggere questi "*Appunti di patologia chirurgica*" ho riscontrato in più occasioni parole e concetti che mi sono risultati familiari, notando come si siano sempre dimostrati utili nel corso della mia ancor breve carriera.

Ringraziando il Professor Gaetini per avermi chiesto per primo un parere su quest'opera, non posso quindi far altro che esprimere, in veste di ex studente da poco tempo, un giudizio più che favorevole, essendo certo che si dimostrerà un valido supporto per gli studenti a cui si rivolge.

Dr. STEFANO PILECI
Capo Corso, Anno Accademico 2011-2012

Indice

Capo	»	3	Paratiroidi	»	55
Patologie dei tessuti pericranici. .	»	3	<i>Iperparatiroidismo</i>	»	56
Patologia del sistema nervoso			<i>Ipoparatiroidismo (ILOPT)</i>	»	58
centrale	»	4	<i>Carcinoma della paratiroide</i> ..	»	59
<i>Anomalie congenite</i>	»	4	Faringe e laringe	»	59
<i>Traumatologia cranio-encefalica</i>	»	9	Torace	»	63
<i>Tumori cerebrali</i>	»	13	Mammella	»	63
<i>Patologia della colonna</i>			<i>Patologie</i>	»	63
<i>vertebrale, del midollo e</i>			<i>Neoplasie</i>	»	67
<i>delle radici spinali</i>	»	15	Parologia toraco-polmonare	»	72
Patologia maxillo-facciale	»	20	<i>Parete toracica</i>	»	74
<i>Malformazioni congenite</i>	»	20	<i>Malattie della trachea</i>		
<i>Traumatismi maxillo facciali</i> ..	»	20	<i>e dei bronchi</i>	»	76
Infezioni	»	23	<i>Malattie del polmone</i>	»	77
<i>Infezioni acute</i>	»	23	<i>Malattie della pleura</i>	»	88
<i>Infezioni croniche</i>	»	23	<i>Malattie del mediastino</i>	»	96
<i>Osteiti macellari</i>	»	24	Patologia cardiaca	»	98
<i>Artriti e artrosi temporo-</i>			<i>Cardiopatie congenite</i>	»	98
<i>mandibolari</i>	»	25	<i>Cardiopatie acquisite</i>	»	101
Displasia e tumori della cute			<i>Cardiomiopatie</i>	»	105
del volto	»	25	<i>Ischemia e stenosi</i>		
Tumori dei mascellari	»	26	<i>coronariche</i>	»	106
<i>Tumori odontogeni</i>	»	26	<i>Aritmie</i>	»	110
<i>Tumori non odontogeni</i>	»	27	<i>Infezioni del miocardio</i>		
Malattie della bocca, labbra			<i>e del pericardio</i>	»	112
e guance	»	27	<i>Tumori del cuore</i>	»	114
<i>Lesioni precancerose</i>			<i>Traumi del cuore</i>	»	114
<i>e displasia</i>	»	28	Diaframma	»	117
<i>Tumori</i>	»	28	<i>Malformazioni</i>	»	118
<i>Patologia della lingua</i>	»	29	Sistema vascolare	»	125
Ghiandole salivari	»	31	Patologia delle arterie	»	125
<i>Patologie delle ghiandole</i>			<i>Malformazioni</i>	»	125
<i>salivari</i>	»	32	<i>Malattie infiammatorie</i>	»	125
Sindromi cerebrali	»	36	<i>Malattie degenerative</i>	»	127
<i>Edema cerebrale</i>	»	36	<i>Malattia aneurismatica</i>	»	144
<i>Sindrome da ipertensione</i>			Vene	»	148
<i>endocranica (PIC)</i>	»	37	<i>Patologie venose</i>	»	148
Collo	»	41	Sistema linfatico	»	153
<i>Malformazioni</i>	»	41	<i>Patologie</i>	»	153
<i>Infezioni</i>	»	42	<i>Tumori</i>	»	156
<i>Tiroide</i>	»	45	Apparato uro-genitale	»	157
<i>Malattie degenerative</i>	»	46	Urologia	»	157
<i>Infiammazioni e malattie</i>			<i>Genitali esterni maschili</i>	»	157
<i>autoimmuni</i>	»	47	<i>Patologia dello scroto</i>		
<i>Ipertiroidismi</i>	»	49	<i>e testicoli</i>	»	162
<i>Neoplasie</i>	»	51	<i>Neoplasie del testicolo</i>	»	169
			<i>Uretra e vescica</i>	»	170

<i>Prostata</i>	» 177	Muscoli	» 240
<i>Rene, bacinetto e uretre</i>	» 182	<i>Malformazioni</i>	» 240
Patologia ginecologica	» 195	<i>Infezioni e intestazioni</i>	
<i>Vulva</i>	» 195	<i>muscolari</i>	» 242
<i>Vagina</i>	» 199	<i>Neoplasie</i>	» 243
<i>Utero</i>	» 201	Tendini e strutture connettivali ..	» 244
<i>Neoplasie</i>	» 204	Articolazioni	» 247
<i>Tube di Fallopio</i>	» 209	<i>Traumatismi</i>	» 248
<i>Ovaio</i>	» 211	<i>Patologie degenerative</i>	» 249
<i>Endometriosi</i>	» 216	<i>Infezioni e infiammazioni</i>	
<i>Malattia infiammatoria</i>		<i>articolari</i>	» 251
<i>pelvica</i>	» 218	Colonna vertebrale	» 252
Apparato locomotore	» 221	Patologia chirurgica pediatrica	» 257
Malattie delle ossa	» 221	<i>Malformazioni intestinali</i>	» 257
<i>Malformazioni</i>	» 221	<i>Patologia del dotto vagino</i>	
<i>Infezioni ossee acute</i>		<i>peritoneale</i>	» 264
<i>e croniche</i>	» 227	<i>Malformazioni ano-rettali</i>	» 267
<i>Fratture</i>	» 230		
<i>Tumori</i>	» 235		

Parte II
Chirurgia specialistica

Le patologie chirurgiche che interessano il capo sono oggetto di diverse specialità: chirurgia generale, maxillo-facciale e orinolaringoiatria, neurochirurgia e chirurgia plastica ricostruttiva. Le patologie chirurgiche del cervello negli ultimi decenni sono state rivalutate grazie allo sviluppo delle conoscenze, della tecnologia neurochirurgica.

Patologie dei tessuti pericranici

Sono d'interesse della chirurgia generale ed in pratica sono rappresentate dalle lesioni della cute e della *galea capitis* (vedi anche il capitolo relativo alla cute).

Ferite del cuoio capelluto

Nella maggior parte dei casi si presentano isolatamente in quanto gli agenti traumatizzanti trovano un ostacolo alla penetrazione profonda per la consistenza e rigidità della teca cranica. Secondo la classificazione classica delle ferite si distinguono ferite da taglio, contusive e lacero-contuse; una forma caratteristica di ferita è lo "scalpo" che è una ferita che comporta lo scuoiamento di parte del cuoio capelluto. La peculiarità del cuoio capelluto è la mancanza della tela sottocutanea con il tessuto adiposo che in questa sede è sostituito dalla *galea capitis*, che è una struttura connettivale. Il trattamento è quello classico delle ferite superficiali (vedi il capitolo relativo), ma in ogni caso è opportuno accertare l'assenza di lesioni ossee e di lesioni alle strutture nervose sottostanti.

Ematoma dei tessuti molli pericranici

In corrispondenza della *galea capitis* si possono formare delle raccolte ematiche dovute a traumi contusivi. L'ematoma si presenta come una tumefazione di consistenza tesa elastica compressibile posta all'esterno del periostio. Per la diagnosi di certezza si esegue la radiografia della

volta cranica in due proiezioni e nei casi dubbi l'ecografia e la tac per escludere lesioni dei piani sottostanti. La terapia consiste nell'applicare borse di ghiaccio per arrestare il sanguinamento e nel evacuare la raccolta se è grande, mentre per le raccolte piccole si può attendere il riassorbimento spontaneo.

Cisti sebacea

È molto frequente e si presenta come una tumefazione sottocutanea indolente, rotondeggiante, circoscritta e mobile rispetto alla superficie ossea sottostante. La patogenesi è legata all'ostruzione del dotto escretore della ghiandola. Con l'aumento del volume aumenta il rischio della suppurazione. La terapia è chirurgica e richiede l'exeresi in anestesia locale.

Cisti dermoidi ed epidermoidi

Sono di origine malformativa. Rispetto alla cisti sebacea sono di consistenza più dura, meno mobili, talora causano dolore o fastidio. Indicata l'exeresi chirurgica.

Arterite temporale di Horton

È una vasculite granulomatosa responsabile di disturbi vascolari riferiti alle arterie del capo e del collo. Per il dettaglio clinico si rimanda al capitolo di chirurgia vascolare; in questa sede si ricorda che la diagnosi della malattia viene posta con l'intervento chirurgico che consiste nella resezione parziale dell'arteria temporale ed il successivo esame istologico.

Neoplasie

Sono rappresentate dalle classiche lesioni che si riscontrano nella cute e sottocute di altre sedi. Sono distinte benigne e maligne, le forme maligne possono essere primitive o secondarie metastatiche. Le forme benigne sono nevi, fibrolipomi, angiomi, lipomi, fibromi. Le forme maligne primitive sono rappresentate dal basalioma, dal epitelioma spinocellulare, dal melanoma e dal carcinoma sebaceo; le

metastasi sono per lo più ematogene o per contiguità o continuità. Sono rari i tumori secondari da neoplasie primitive poste in altre sedi o da diffusione di neoplasie ossee sottostanti.

Patologia del sistema nervoso centrale

Le patologie del sistema nervoso centrale (SNC) sono di interesse della neurochirurgia. Gli interventi neurochirurgici hanno origini remote tanto che venivano già praticate nel periodo neolitico (7000 a.C. - 3000 a.C.) come dimostrano i reperti archeologici di trapanazioni craniche ritrovati sia in Europa sia nelle Americhe. Il primo documento ufficiale riguardante la Neurochirurgia è un papiro Egizio del VII secolo a.C. nel quale era descritta una accurata anatomia del cranio e della colonna vertebrale e nel quale venivano trattate molte patologie di interesse neurologico e neurochirurgico. I primi interventi della moderna neurochirurgia risalgono alla fine del secolo XIX e furono eseguiti da chirurghi degli Stati Uniti e dell'Inghilterra. Essi furono conseguenza diretta dello sviluppo delle ricerche di anestesia (1848) di antisepsi (1867) e di asepsi (1891). All'inizio del XX secolo grazie soprattutto a due chirurghi nordamericani, Harvey Williams Cushing, e Walter Edward Dandy e a uno svedese Herbert Olivecrona la neurochirurgia subì quello sviluppo che la portò, in tempi abbastanza rapidi, ad ottenere risultati ragguardevoli nella cura non solo dei traumatismi cranici ma anche dei tumori cerebrali e delle malformazioni vascolari cerebrali. In Italia si distinsero due pionieri della scuola piemontese, Fasiani e Maspes. Le patologie d'interesse chirurgico sono le malformazioni del SNC, le infezioni e le infestazioni, i traumi, le alterazioni vascolari, le neoplasie.

ANOMALIE CONGENITE

Difetti di chiusura del tubo neurale

Sono alterazioni strutturali che conducono alla mancata saldatura della doccia neurale; consistono in agenesie che possono essere lievi o severe. I difetti minimi sono rappresentati dalla mancanza di frazioni dell'arco posteriore vertebrale mentre le forme gravi si presentano associate a displasia midollare, del corpo calloso e del SNC.

Agenesia del corpo calloso

È la forma di anomalia più comune che s'instaura fra la 12^a e la 20^a settimana di gestazione. Il quadro clinico è rappresentato da ritardo mentale, epilessia, e paralisi centrali; frequente è l'associazione con il labbro leporino e la palatoschisi. La TC coronale dimostra l'aspetto dei ventricoli che sono collocati più in alto che di norma (aspetto che ricorda le corna dei bovini). Sono di trattamento chirurgico le lesioni associate del palato e del labbro.

Cisti aracnoidee

Sono lesioni congenite poste sotto la dura madre contenenti liquido simile a quello cefalo rachidiano. Vanno distinte dalle cisti secondarie a processi infiammatori o traumatici. L'eziologia è controversa ma è probabile che la causa sia la conseguenza dell'obliterazione locale delle vie di deflusso liquorale. La cisti è localizzata nello spazio aracnoideo separata dalla pia madre. La parete è formata da connettivo rivestito da cellule mesoteliali simili a quelle dell'aracnoide. La sintomatologia varia a seconda della sede; talora la cisti è asintomatica ed il riscontro è casuale in occasione di accertamenti TC o RM altre volte i sintomi sono cefalea, vomito, idrocefalo. Quando la cisti è localizzata sulla convessità degli emisferi compaiono episodi comiziali, quando è a sede pineale compare idrocefalo ostruttivo ed ipertensione endocranica. La terapia consiste nell'eresi chirurgica o in derivazioni interne (cisto-atriale o cisto-peritoneale).

Malformazione di Arnold-Chiari

Consiste nella dislocazione del cervelletto e del tronco dell'encefalo nel forame occipitale. Si distinguono tre tipi:

- dislocazione delle tonsille verso il basso, si associa frequentemente a scoliosi;
- dislocazione del ponte e compressione del tronco del cervello, si associa a idrocefalo;
- dislocazione di tutte le strutture della fossa cranica posteriore.

Alcune malformazioni sono asintomatiche, altre presentano sintomi che consistono in dolori nucali, instabilità durante la deambulazione, atassia, ni-stagmo ecc. Le forme asintomatiche non richiedono cure, negli altri casi può essere richiesta la laminectomia delle prime vertebre cervicali o addirittura la ricostruzione plastica della regione.

Malformazione di Dandy-Walker

Consiste nella ipogenesi del verme del cervelletto, l'ostruzione dei forami di Luschka e Magendie e conseguente idrocefalo tetraventricolare. La sintomatologia compare verso i tre mesi di vita con l'aumento dei diametri cranici e comparsa di ipertensione endocranica. Il trattamento chirurgico è indirizzato alla correzione dell'idrocefalo.

Encefalocele

Consiste nella mancata chiusura delle ossa craniche; il cervello resta ricoperto dalle meningi e protrude dal cranio. Esistono forme in cui la lesione è limitata in sede occipitale per cui è indicato l'intervento di plastica ricostruttiva.

Spina bifida occulta

Si tratta della mancata chiusura degli archi posteriori della colonna generalmente a livello lombosacrale; il difetto di chiusura ossea è riempito da materiale fibro-adiposo che può comprimere le radici nervose, la cute è ipertricosica. Molte volte la condizione è asintomatica però nelle forme più estese sono coinvolte le radici spinali e la dura madre ed allora è presente dolore ed incontinenza sfinterica. Il trattamento è chirurgico in cui si rimuove la massa fibro-adiposa, si libera la compressione e si ricostruiscono i piani anatomici.

Spina bifida cistica

È una mielodisplasia di diversa gravità. Tre sono le forme:

- meningocele (contenuto meningeo);
- mielomeningocele (contenuto midollo e radici);
- mieloschisi o mielocele (il midollo è displasico, manca la dura madre e l'aracnoide).

La sede è lombo sacrale, eccezionalmente cervicale. La cute è atrofica, ipertricosica o angiomatica; il tessuto lipomatoso può avvolgere le strutture nervose e dare compressioni. I sintomi sono presenti nelle forme più gravi (dolore, deficit nervosi, disfunzioni sfinteriche, ecc.), frequenti le associazioni con idrocefalo, ed altre gravi malformazioni come l'assenza del corpo calloso. Il trattamento chirurgico va riservato ai casi senza gravi menomazioni elevato rischio chirurgico. Il mielo-meningocele va operato subito dopo la nascita per evitare il rischio di infezioni. Il mielocele che è la forma più grave per l'associazione ad altre gravi malformazioni è incompatibile con la vita.

Siringomielia

È una cavità midollare ripiena di liquido che allora, aumentando di volume, comprime il midollo. La sede più frequente è cervicale; la causa è ritenuta essere di natura virale o traumatica. I sintomi sono ipo-anestesia termica, dolore, deficit motori specie nei movimenti fini; inseguito sono interessati i movimenti degli arti con spasticità e alterazione della sensibilità. La diagnosi si pone con la RM o TC. L'intervento chirurgico consiste nel mettere in comunicazione la cisti posta nel midollo con lo spazio aracnoideo.

Cranio-sinostosi

Si tratta di un anomalo sviluppo del cranio e della parte superiore della faccia dovuta alla prematura fusione delle suture cranio facciali oppure ad assenza dello sviluppo delle strutture osseo cranio-facciali. L'incidenza è di un caso su 400.000. L'etiopatogenesi della prematura fusione è oscura; la malattia si presenta alla nascita. La frequente familiarità fa sospettare la presenza di cause genetiche associate a disturbi metabolici o endocrini come succede nel caso dell'ipertiroidismo. Si distinguono diverse forme di cranio-sinostosi che possono essere anche uni-suturali (f. semplici) e forme che interessano più suture (f. complesse). I rilievi clinici variano in rapporto al tipo di cranio-sinostosi; le deformità modificano l'aspetto estetico e sono responsabili di diverse tipologie del cranio come la turricefalia, la deformità a scafo, la brachicefalia, trigonocefalia, plagiocefalia sono presenti ipertelorismo, esoftalmo, distopia orbitaria, asimmetrie (ipoplasia del massiccio facciale. in molti casi c'è l'incremento della pressione intracranica che causa vomito, ritardo mentale e danno visivo. La terapia va intrapresa precocemente (primi tre mesi di vita) e si adottano delle correzioni chirurgiche che variano da caso a caso. Nelle forme semplici uni-suturali sono eseguite delle craniectomie ed delle osteotomie che variano con il reperto anatomico da correggere (sutura coronale, suture lambdoidea, fronto-sfenoidale). Nelle forme complesse che causano sindromi cranio facciali (alterazione del cranio e della faccia) gli interventi correttivi sono complessi. Nella sindrome di Crouzon considerata di origine genetica familiare e caratterizzata da brachicefalia, deformità della faccia con naso prominente, protrusione della mandibola e severo esoftalmo per l'ipo-sviluppo delle orbite la correzione chirurgica va eseguita dopo gli 8 anni di età con l'indicazione di salvare la capacità visiva. Altre sindromi complesse cranio facciali chiaramente su

base genetica autosomiche dominanti sono state descritte da Apert e da Pfeiffer.

Focomatosi

Sono delle sindromi complesse che presentano lesioni neurologiche associate a lesioni cutanee, agli occhi e a lesioni di altri organi ed apparati. Attualmente sono di scarsa rilevanza chirurgica.

Neurofibromatosi (morbo di Von Reclingen)

È la forma più frequente di origine congenita ereditaria, dovuta a un gene autosomico dominante. Si riconoscono due forme con diverso assetto genetico:

- *Tipo I*: caratterizzato da lesioni cutanee e dei nervi periferici;
- *Tipo II* è coinvolto l'ottavo nervo cranico mentre sono minori le gravità delle lesioni cutanee e viscerali.

È più frequente il Tipo I (1 caso ogni 3000 nati) del Tipo II (1 caso ogni 50.000 nati). La forma classica è caratterizzata dalla presenza di nodi cutanei di fibroadenoma di varie dimensioni, macchie cutanee color caffè-latte simili ai nevi ma molto diffuse per tutto il corpo e pigmentazione dell'iride. Caratteristica istologica è la presenza nei noduli di fibroblasti e di strutture nervose (terminazioni nervose e cellule di Schwann), specie nelle terminazioni nervose periferiche. Le formazioni neurofibromatose compaiono nel corso della prima decade di vita e si presentano disposte a corona di rosario lungo i nervi e talvolta sono così numerose da interessare e ricoprire estese aree di cute. La prognosi dipende dalla localizzazione dei neuro-fibromi, la concomitanza di tumori nervosi e dalla loro evoluzione verso forme sarcomatose. La terapia chirurgica è riservata ai casi in cui si verifica dolore, in caso di compressione viscerale o nel caso che si desideri avere la certezza istologica della diagnosi.

Sclerosi tuberosa (malattia di Bourneville)

La malattia è rara, di origine genetica dominante e compare nell'infanzia. Classica è la triade: adenoma sebaceo, ritardo mentale ed epilessia. Sono coinvolti tutti i visceri a partire dal SNC. La caratteristica anatomico istologica è la presenza di noduli, definiti "tuberi", sparsi nell'encefalo costituiti da ag-

gregati di neuroni stellati embrionari e di astroglia frequentemente calcificati. La degenerazione di questi noduli porta alla formazione di astrocitomi. Le manifestazioni cutanee sono rappresentate da adenomi sebacei disseminati a farfalla sul naso e sulle guance; caratteristiche sono le aree cutanee depigmentate e macchie caffè/latte. Nel 60% dei casi si riscontra un rhabdomyosarcoma. La diagnosi è genetica e neuro-radiologica (TC, RM). Il decorso è lento e progressivo; l'intervento chirurgico è indicato nei tumori intracranici.

Malattia di Sturge-Weber

È rara, di origine genetica. La malattia è caratterizzata da angiomi a diversa localizzazione (cute del volto, plessi corioidei, meninge a sede parieto-occipitale ed atrofia della corticale cerebrale che si riscontra al di sotto della formazione angiomatosa meningea). La sintomatologia compare nei primi mesi di vita ed è caratterizzata da emiparesi, crisi epilettiche, emianopsia. Nel 20% si osserva ritardo mentale. L'evoluzione è lenta ma progressiva. La diagnosi è clinica e neuro-radiologica (TC, RM) completata dalla visita oculistica. La terapia è medica per controllare l'epilessia. La terapia chirurgica consiste nell'asportare l'angioma meningeo con il tessuto nervoso adiacente che è atrofico e sede di calcificazioni. L'angioma del volto viene trattato con fotocoagulazione (Laser).

Malattia di Von Hippel-Lindau

È ereditaria e caratterizzata da emangio-blastomi del cervelletto, del midollo spinale, della retina ed alterazioni viscerali specie a sede renale. Il quadro clinico è in funzione dalla precocità dell'esordio, dalla sede ed dal numero degli emangiomi anche se sono in genere benigni. Nel cervelletto sono multipli. Nella retina sono bilaterali (25% dei casi). I disturbi visivi compaiono verso i 20 anni ma progrediscono comportando la cecità. Successivamente compaiono sindromi cerebellari e ipertensione cerebrale. Le localizzazioni viscerali sono asintomatiche. La diagnosi è clinica, oculistica e neuroradiologica. È assoluta l'indicazione chirurgica di exeresi delle lesioni cerebellari e spinali.

Idrocefalo

Il termine deriva dal greco e letteralmente significa "acqua nella testa". L'idrocefalo è uno dei più

frequenti problemi che si riscontrano nella pratica della neurochirurgia pediatrica. Tale patologia è determinata da un accumulo patologico di liquido cefalorachidiano o liquor (LCR) nelle cavità cerebrali denominate ventricoli.

Eziopatogenesi

Le cause sono diverse nei singoli casi. Rare sono le cause genetiche e sono legate al difetto del cromosoma X, più frequenti sono invece le cause infettive ed infiammatorie del periodo embrionario (citomegalovirus, varicella, toxoplasmosi ecc.) contratte in gravidanza. Altre cause sono i traumatismi, specie quelli durante il travaglio del parto, le patologie vascolari, le emorragie ed i tumori. La classificazione etiopatogenetica prevede tre tipi di idrocefalo: iper-secretivo (aumento della produzione del liquor), a-resorptivo (insufficiente assorbimento del liquor), ostruttivo (ostacolo alla circolazione del liquor). La forma iper-secretiva è rara ed è causata da papillomi dei plessi corioidei e da ependimomi, più frequente è la forma ostruttiva (stenosi infiammatorie briglie congenite, compressione da tumori ecc.) se l'ostacolo è posto all'interno delle cavità ventricolari si definisce *idrocefalo non comunicante* se l'ostacolo è a livello degli spazi aracnoidei si definisce *idrocefalo comunicante*.

Fisiopatologia

Ciascun individuo produce, a partire dal periodo embrionario-fetale, il liquor nell'interno dei ventricoli cerebrali per tutta la vita ad una velocità di circa 0,35 ml/min. Il liquor contiene elettroliti, zuccheri e proteine. Il meccanismo della produzione del liquor è legato alla secrezione e ultrafiltrazione all'interno dei ventricoli da strutture denominate plessi corioidei. Il volume di fluido prodotto in un adulto è circa mezzo litro al giorno. Il liquido circola all'interno dei ventricoli e quindi attorno al cervello e al midollo spinale. È poi riassorbito a livello della convessità cerebrale e convogliato nelle vene che, attraverso la circolazione sanguigna, lo riportano al cuore. Il ciclo di produzione, circolazione e riassorbimento del liquido cefalorachidiano rappresenta un involucro protettivo e di sostegno al sistema nervoso. L'idrocefalo è la conseguenza di un evento che altera l'ordinata successione degli eventi appena descritti; si verifica pertanto un accumulo di liquido nel cervello che, comprime le strutture nervose e determina dei danni tali da condurre alla cecità o addirittura alla morte se non viene trattato tempestivamente.

Quadri clinici

I quadri clinici variano con l'età del paziente; nel periodo fetale e anche nel primo anno di vita quando le suture sono aperte il segno clinico è l'aumento di volume del cranio senza evidenti sintomi neurologici. Viceversa quando le suture sono chiuse compaiono i segni neurologici classici dell'ipertensione endocranica.

Idrocefalo intrauterino. – I segni sono la discordanza tra il peso del feto e l'epoca della gravidanza, la presenza di oligoidramnios e l'anamnesi familiare. Con il sospetto clinico si esegue il dosaggio delle alfa fetoproteina sia nel amnios che nel siero materno. L'ecografia è l'esame più importante che offre la certezza diagnostica e consente di misurare i ventricoli. La terapia pone dei problemi etici e medici; in previsione che le terapie da mettere in atto possono comportare un'invalidità a lungo termine, la scelta può essere l'interruzione della gravidanza o la chirurgia conservativa. Le opzioni conservative sono diverse e consistono nel praticare il parto cesareo seguito immediatamente dall'applicazione di un drenaggio liquorale esterno od interno oppure, nel corso della gravidanza, di applicare la derivazione interna nell'utero con accesso trans-addominale; altri provvedimenti in corso di gravidanza sono la cefalocentesi e il posizionamento di una protesi tra il ventricolo e la cavità amniotica. Le terapie intrauterine purtroppo comportano dei rischi che sono rappresentati dall'induzione prematura del travaglio del parto, dalle infezioni, dai traumi al cervello fetale, dallo spostamento della protesi e la perdita del liquido amniotico.

Idrocefalo connatale. – Si riscontra in 3-4 casi su 1000 nati vivi. Nel 1,3-1,9 per 1000 nascite c'è l'associazione con il mielomeningocele e la spina bifida. Solo nel 2% dei casi si tratta di forme congenite negli altri casi le cause sono quelle sopra descritte compreso il trauma da parto che a sua volta è responsabile delle emorragie da rottura di vene cerebrali o di seni venosi durali. La diagnosi è ecografica; la terapia chirurgica è consentita di evitare dei danni cerebrali definitivi. Trattandosi per lo più di malformazioni che responsabili solo di ipertensione si procede ad adottare delle derivazioni esterne od interne definitive.

Idrocefalo nel primo anno di vita. – Il sintomo più evidente è l'aumento del volume del capo perché le suture non si sono ancora saldate. Caratteristico è il rapido aumento del cranio, in proporzione la faccia

sembra piccola, aspetto svasato del cranio, la fontanella anteriore è tesa, vi è ipertelorismo e strabismo divergente, è presente il *segno del sole cadente* (la pupilla è parzialmente coperta dalla palpebra inferiore). Con il progredire della malattia compaiono i sintomi motori che interessano dapprima gli arti inferiori e poi i superiori. Evidenti sono i sintomi legati al tronco dell'encefalo, irritabilità, difficoltà alla suzione, alla fonazione, con frequenti rigurgiti. L'ecografia transfontanellare evidenzia l'idrocefalo, la radiografia evidenzia le diastasi delle suture; la RM, si esegue in seconda istanza e consente anche di valutare l'entità del flusso liquorale. La terapia è chirurgica; la scelta del metodo da utilizzare avviene in rapporto al tipo di idrocefalo, alla natura e alla sede dell'ostacolo.

Idrocefalo dopo il primo anno di vita. – Nella seconda infanzia le cause sono legate a meningiti, a emorragie, traumi e a neoplasie. Non si verifica l'aumento del cranio ma compaiono direttamente i sintomi di ipertensione endocranica spesso associato a sintomi come vomito, irritabilità, ritardo dello sviluppo psicomotorio.. Dopo il primo anno di vita per la diagnosi si utilizza la TAC o la RM. Questi esami forniscono informazioni sulle dimensioni dei ventricoli cerebrali. La RM, che di solito richiede sedazione, fornisce una migliore immagine del cervello e delle possibili cause dell'idrocefalo. Se si tratta di idrocefalo acuto da emorragia o da infezioni della meningi la terapia è mirata a rimuovere la noxa patogena quindi ad applicare una derivazione ventricolare esterna; la derivazione consente di superare la fase critica e scongiura un idrocefalo persistente.

Idrocefalo dell'anziano. – Le cause sono per lo più da ricercare nella presenza di neoplasie e nell'atrofia del cervello legata all'invecchiamento. In questo secondo caso si verifica un aumento degli spazi subaracnoidei e la dilatazione progressiva produce compressione sulle strutture nervose. La sintomatologia comporta la triade sintomatologica, paraparesi, disturbi della minzione, decadimento della sfera intellettiva e del comportamento. Inizialmente c'è normotensione liquorale ma col tempo la situazione tende a peggiorare e portare alla demenza. L'indicazione all'intervento va valutata clinicamente e la selezione dei candidati all'operazione avviene con il monitoraggio della pressione endocranica. Gli interventi di derivazione offrono buoni risultati ed evitano la demenza se eseguiti in tempo debito viceversa nelle forme inveterate i risultati sono deludenti perché non si assiste alla regressione dei disturbi de-

menziali consolidati. Nel caso di neoplasia che crescendo ostruisce le vie liquorali è necessario rimuovere la massa tumorale per risolvere l'idrocefalo e se persiste si applica una derivazione liquorale.

Gestione dei sistemi impiantati delle derivazioni

Il sistema di derivazione, che più comunemente è conosciuto con il termine di "valvola", è costituito da due piccoli tubi di materiale inerte (silicone), che vengono posizionati collegati a un sistema valvolare che regola il deflusso liquorale dall'idrocefalo. Trattandosi di un corpo estraneo il sistema di derivazione può andare incontro a malfunzionamento per cause meccaniche o infettive e quindi può essere necessario procedere alla sua sostituzione. Inoltre, l'impianto non seguendo la crescita del bambino deve essere allungato verso il 5° anno di età. Nel 50% dei pazienti è necessario, dopo 10 anni, dall'impianto della derivazione praticare qualche procedimento di revisione.

Nuove prospettive di trattamento chirurgico

L'utilizzazione dei sistemi denominati *shunt* ha consentito di conseguire degli ottimi risultati. I shunt trasportano il fluido dai ventricoli esclusi ad altre cavità del corpo come quella addominale o cardiaca e di qui il liquor viene riassorbito e ritorna nel sangue con i sali e gli altri prodotti che contiene. Con il progresso della tecnologia (miglioramento degli strumenti e delle tecniche di immagine) è possibile eseguire dei trattamenti alternativi allo shunt. Infatti alcuni tipi di idrocefalo possono essere trattati per via endoscopica senza l'applicazione di sistemi di derivazione.

Le procedure più utilizzate sono:

- la *ventricolostomia endoscopica*;
- la *ventricolo-cisternostomia*.

La ventricolostomia consiste nel praticare un piccolo foro all'interno di un ventricolo cerebrale (III ventricolo), che consente di by-passare l'ostacolo al deflusso liquorale e di ristabilire la circolazione liquorale in modo fisiologico. La ventricolo-cisternostomia consiste nella creazione di una comunicazione tra il sistema ventricolare (nel caso specifico il III ventricolo) e le cisterne liquorali della base cranica.

L'obiettivo di queste procedure neurochirurgiche è quello di ridurre la compressione esercitata sull'encefalo dal LCR intrappolato nei ventricoli senza la necessità di ricorrere allo *shunt* ventricolo-peritoneale; le tecniche sono adottabili anche nei pazienti che sono già stati sottoposti ad un inter-

vento di derivazione liquorale consentendo pure di rimuovere o rendere non necessario lo *shunt*. Quest'ultima procedura viene effettuata con uno strumento denominato *neuroendoscopio* che permette al Neurochirurgo di navigare all'interno dei ventricoli cerebrali osservando su uno schermo le immagini della procedura che sta effettuando. Il neuroendoscopio è composto da un corpo che contiene l'oculare ed i meccanismi di controllo e da un'estremità distale che ha un diametro esterno compreso tra i 2,5 ed i 3,7 mm che contiene le fibre ottiche ed un canale operatorio attraverso il quale sono inseriti degli appositi microstrumenti. Una piccola telecamera, collegata all'oculare, trasmette su di un monitor le immagini trasportate dalle fibre ottiche. Per effettuare l'intervento è necessario praticare un foro con uno strumento apposito sul cranio attraverso il quale l'estremità del neuroendoscopio è inserita nelle cavità ventricolari. L'intervento consiste nel praticare, a livello del pavimento del terzo ventricolo, un'apertura che consenta al LCR intrapolato nelle cavità ventricolari, di defluire all'esterno del ventricolo (nelle cisterne liquorali della base cranica), raggiungere gli spazi pericerebrali e venire quindi riassorbito.

TRAUMATOLOGIA CRANIO-ENCEFALICA

Il trauma cranico per la sua elevata incidenza (15% dei ricoveri in neurochirurgia) rappresenta un grave problema sociale ed economico in quanto rappresenta un alto costo sociale in anni di vita persi e per la lunga aspettativa di vita degli inabili.

Eziopatogenesi

Gli incidenti della strada sono le cause più frequenti seguono gli incidenti sportivi e del lavoro. La maggiore incidenza si riscontra nei giovani (14- 25 anni) e nei maschi. Si riscontrano lesioni a carico delle ossa del cranio, a carico dell'encefalo e più frequentemente lesioni che interessano entrambe le strutture. Nell'evento traumatico si verificano delle alterazioni della scatola cranica e del suo contenuto (encefalo). Due sono le condizioni causate dal trauma:

– *danno primario*: è costituito da fratture ossee, contusioni, lacerazioni dell'encefalo ed ematomi intracranici. Questi possono essere isolati e limitati o diffusi e a loro volta possono dipendere da azioni dirette (da contatto) o inerziali (da contraccolpo);

– *danno secondario*: è la risultante dell'ipossiemia secondaria ai disturbi del respiro, all'insufficienza del circolo, incrementata dalla pressione intracranica e dalla eventuale infezione. La complessità delle lesioni riportate con il trauma dipendono dal tipo, dalle modalità di applicazione dell'agente causale, dalla forza traumatica e da altre condizioni quali la sede e da eventuali compromissioni anatomiche per debolezza ossea o malattia.

Fratture ossee del cranio. - Sono la conseguenza del trauma diretto o indiretto e vengono distinte in fratture della volta, della base, e della volta irradiate alla base. Dal punto di vista fisiopatologico rivestono grande importanza quando determinano compressioni sulle strutture nervose con lesioni nervose circoscritte o sindromi da ipertensione endocranica; quando la frattura interessa il massiccio facciale la loro gravità viene classificata in tre tipi secondo Le Fort (per il dettagli si rimanda al capitolo di chirurgia maxillo-facciale).

Lesioni cerebrali. - Possono presentarsi senza fratture ossee e sono causate dagli effetti del meccanismo di contraccolpo o per l'elasticità della teca cranica che può subire una deformazione istantanea specie nei bambini. L'entità delle lesioni cerebrali (danno primario) rappresenta il fattore principale nel determinare la prognosi del trauma cranico in cui s'instaurano dei complessi meccanismi negativi del microcircolo e delle strutture della base. Il danno secondario che si manifesta dopo un certo lasso di tempo - sia clinicamente che radiologicamente è dovuto sia a eventi sistemici (ipossiemia, ipotensione, arteriosa, ipercapnia, ipertermia, ipo ed iperglicemia) sia ad eventi intracranici (incremento della pressione intracranica, ischemia, vasospasmo, epilessia ecc.) che si traducono in alterazioni metaboliche ed emodinamiche. Soprattutto le alterazioni dell'emodinamica (ischemia nel 80% dei casi) sono la principale causa del danno secondario cerebrale perché la normale autoregolazione del flusso ematico che rende ottimale la concentrazione della CO₂ e di O₂ nel traumatizzato vengono a difettare realizzando iper-afflusso con rigonfiamento cerebrale (*brain swelling*). L'edema cerebrale è la risultante dei diversi meccanismi patogenetici e rappresenta l'evento responsabile dell'ipertensione. Il rigonfiamento e l'edema cerebrale circoscritto o diffuso da un lato e la rigidità e l'inestensibilità del cranio sono la causa di ulteriori danni alle strutture cerebrali. Una conseguenza grave dell'edema e dell'ipertensione endocranica è la dislocazione delle

strutture profonde oltre la falce cerebrale nel forame occipitale (ernia cerebrale) che può essere causa di morte.

Presentazione clinica

Ferite del capo e fratture. – Le ferite del cuoio capelluto sono frequenti e di diversa entità e tipologia. A causa dell'ampia vascolarizzazione dello scalpo le ferite sono fonte di abbondanti emorragie. Estese perdite di sostanza richiedono interventi chirurgici di plastica che sono a rischio d'infezione. Le fratture sono presenti nel 65% dei pazienti con trauma cranico e nel 77% dei pazienti con emorragia intracranica traumatica. Nel caso di traumi intensi coesistono, molto frequentemente, altre lesioni intracraniche come gli ematomi epidurali. Fratture della base con lacerazione meningea si accompagnano a fistole liquorali (otorrea, rinorrea). Le fratture depresse o avvallate causano compressione ed epilessia. Le fratture esposte sono concomitanti a ferite del cuoio capelluto mentre quelle penetranti presentano lacerazioni della dura madre e del parenchima cerebrale e anche penetrazione di frammenti ossei.

Ematoma epidurale. – Consiste nella raccolta di sangue tra la teca cranica e la dura madre causata dalla rottura di vasi arteriosi o venosi meningei. Si riscontra nel 2% di tutti i traumi cranici e nel 15% di quelli letali; nel 30% la regione interessata è quella temporale seguita dalla frontale e parietale. Nei traumi da caduta l'ematoma non è associato ad altre lesioni cerebrali, occasionali sono le raccolte multiple. La sintomatologia è quella dell'ipertensione endocranica acuta; la diagnosi viene posta dalla TC che evidenzia la raccolta iperdensa tra il tavolato interno e la dura madre con aspetto di lente biconvessa. La terapia è chirurgica, e consiste nel drenaggio della raccolta che va praticato il più presto possibile.

Ematoma sub durale acuto. – È una raccolta ematica posta tra la dura madre e la superficie cerebrale causata dalla rottura di vasi corticali; è presente nel 4% dei traumi gravi e del 23% delle emorragie intracraniche e frequentemente è associata a rigonfiamento cerebrale o a focolai di lacerazioni. Si manifesta come drammatica emergenza che comporta un'elevata mortalità (40%-70%) e gravi esiti. Solo emorragie modeste e raccolte di dimensioni modeste sub durali danno luogo a sintomatologia tardiva (ematoma sub acuto). La TAC evidenzia una raccolta iperdensa di forma concava ad estensione emisferica. La terapia chirurgica deve essere adot-

tata entro le prime 4 ore dal trauma e consiste nella craniotomia decompressiva.

Ematoma sub durale cronico. – È una raccolta ematica capsulata suscettibile di espansione. Si osserva in pazienti anziani a distanza di giorni o mesi dopo un trauma di scarsa rilevanza perché nel vecchio c'è una riduzione del cervello che comporta in caso di trauma una maggiore escursione inerziale della massa cerebrale. La causa del sanguinamento è la rottura di vene che a ponte si staccano dalla superficie cerebrale per raggiungere lo spazio aracnoideo nell'ambito del seno longitudinale superiore. Si riscontra nello spessore della dura madre al confine dell'aracnoide; la capsula si forma in 10-12 giorni a partire dalla dura madre ed è costituita da cellule della infiammazione da fibroblasti con intensa angiogenesi. Il motivo del progressivo accrescimento è interpretato dall'intervento di processi osmotici (iperosmolari della stessa raccolta) e al sanguinamento dei piccoli vasi della angiogenesi. La diagnosi è clinica con sintomi d'irritazione e di compressione cerebrale. La TC dimostra la raccolta di forma concava spesso a estensione emisferica (eccezionalmente bilaterale) con un'immagine di livello per maggiore densità della porzione più declive per sedimentazione di materiale proteico. È sempre indicato l'intervento chirurgico di drenaggio della raccolta.

Ematomi intraparenchimali post-traumatici. – Sono frequenti e prediligono le zone frontale, parietale e la profondità degli emisferi. La patogenesi è incerta, probabilmente si verifica la rottura di piccoli vasi intraparenchimali che avviene col meccanismo di torsione e slaminamento della massa cerebrale.

Emorragia sub aracnoidea traumatica. – Rappresenta la lesione emorragica più frequente (30%-40%). Lo spandimento emorragico nello spazio aracnoideo diventa rapidamente diffuso e si estende ad altre sedi. La presenza di sangue nello spazio aracnoideo comporta vasospasmo e ischemia del tessuto cerebrale; inoltre il materiale ematico e la successiva risposta infiammatoria fibro-adesiva, per l'ostruzione, possono causare l'impedimento al deflusso del liquor (l'idrocefalo post-traumatico). Le conseguenze sono gli pseudo-aneurismi e la cefalea.

Fistole liquorali traumatiche. – La discontinuità traumatica delle meningi, del seno frontale e della lamina cribrosa della etmoide e della rocca petrosa, comportano la perdita di liquor all'esterno attraverso il rino faringe e il canale uditivo. L'incidenza