

LINFOMA PRIMITIVO DEL SISTEMA NERVOSO CENTRALE

Epidemiologia

Il linfoma primitivo del sistema nervoso centrale (PCNSL) nei pazienti immunocompetenti rappresenta circa il 2-3% di tutti i tumori cerebrali. Nella maggior parte dei casi si tratta di un linfoma diffuso a grandi cellule B; nel 10-20% dei casi si sviluppano anche delle lesioni intraoculari.

Segni e sintomi

I PCNSL si accompagnano nella maggior parte dei casi a sintomi quali alterazioni cognitive e comportamentali, cefalea, confusione, nausea e vomito, convulsioni, alterazioni della sensibilità, debolezza degli arti, incontinenza, affaticabilità, alterazioni della vista.

Diagnosi e stratificazione del rischio

La diagnosi del PCNSL è fondata su indagini radiologiche, in particolare la risonanza magnetica dell'encefalo, e sulla biopsia stereotassica della lesione cerebrale. A completamento della diagnosi e della stadiazione vengono eseguite anche una PET per valutare l'estensione di malattia, e una puntura lombare che studia l'interessamento del liquor cefalorachidiano. In alcuni casi trova indicazione anche l'esecuzione della biopsia osteomidollare. Tra le caratteristiche che hanno un impatto prognostico vi sono l'età e performance status del paziente, i livelli ematici delle LDH, la quantità di proteine nel liquor e il coinvolgimento di strutture profonde del sistema nervoso centrale.

Trattamento

il trattamento dei linfomi primitivi del sistema nervoso centrale è di tipo sistemico, questo significa che si basa sulla somministrazione principalmente endovenosa di farmaci chemioterapici e biologici (Rituximab). Il nostro approccio terapeutico si basa su linee guida nazionali e internazionali p.es. ESMO (<https://www.annalsofoncology.org>), NCCN (DOI: <https://doi.org/10.6004/jnccn.2004.0028>). Il trattamento di compone di due fasi: la fase di induzione con immuno-chemioterapia volta a ridurre le dimensioni del tumore, e la fase di consolidamento. Per quest'ultima fase esistono diversi approcci: ulteriori cicli di chemioterapia, chemioterapia ad alte dosi seguita da trapianto di cellule staminali emopoietiche e radioterapia. La scelta dell'approccio migliore viene valutata sulla base delle caratteristiche di malattia e del paziente, in particolare gioca un ruolo importante l'età. In alcuni casi selezionati trova impiego anche la terapia intratecale, ovvero la somministrazione di chemioterapici direttamente nel liquor cefalorachidiano. Paziente che non abbiano risposte soddisfacenti alle terapie standard, devono essere considerati per trial clinici.