



TUMORI CEREBRALI

Oligodendroglioma

Copyright © 2024 Associazione IRENE ODV

Sede legale: Via Giovanni Pierluigi da Palestrina 47 – 00193 Roma, CF: 97322090586

Sede Operativa: Segreteria Neuro-oncologia Istituto Regina Elena Via E. Chianesi 53 00144 Roma

Tel. 0652662740, email: segreteria@associazioneirene.it, website: www.associazioneirene.it

Credits:

I nostri ringraziamenti vanno alla ABTA (American Brain Tumor Association) per averci consentito di utilizzare i suoi documenti e di adattarli alla realtà italiana, al nostro Servizio Sanitario, alla cultura e alle specificità dei pazienti italiani e dei loro caregiver.

Questa pubblicazione non intende sostituire la consulenza medica professionale e non fornisce consulenza sui trattamenti o sulle condizioni dei singoli pazienti. Tutte le decisioni sanitarie e terapeutiche dovrebbero essere prese in consultazione con il tuo medico o i tuoi medici, utilizzando le tue specifiche informazioni mediche. Questa pubblicazione non contiene alcuna raccomandazione di prodotto, trattamento, medico o di ospedale.

SOMMARIO

INTRODUZIONE	2
TIPO DI TUMORE	2
LOCALIZZAZIONE DEL TUMORE	3
GRADO DEL TUMORE.....	4
INCIDENZA	4
CAUSE	5
SINTOMI.....	5
DIAGNOSI	7
TRATTAMENTI.....	10
CURE PALLIATIVE.....	16
RECIDIVA.....	16
DIREZIONI FUTURE.....	19
L'ASSOCIAZIONE IRENE	23

INTRODUZIONE

Questo opuscolo è dedicato agli oligodendrogliomi, che appartengono a un gruppo di tumori cerebrali primari chiamati gliomi. I tumori cerebrali primari iniziano nel cervello o nel midollo spinale e raramente si diffondono ad altri organi.

I gliomi sono uno dei tipi più comuni di tumori cerebrali.^{1,2} Sebbene esistano diversi tipi di gliomi, in questa pubblicazione ne viene trattato solo uno: gli oligodendrogliomi.

TIPI DI TUMORE

Al microscopio, gli oligodendrogliomi assomigliano a oligodendrociti, un tipo di cellula gliale del cervello. Si pensa che il tumore cresca da questa cellula gliale, ma la sua esatta origine è ancora sconosciuta.¹

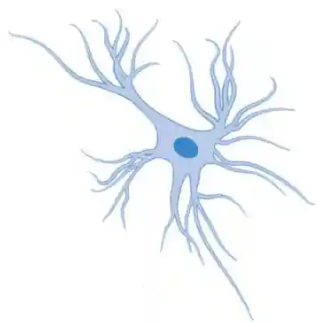


Fig. 1 – Astrocita

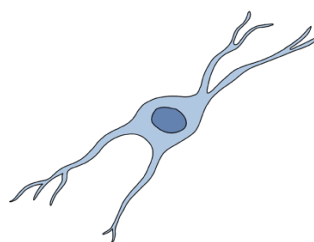


Fig. 2 - Oligodendrocita

L'oligoastrocitoma è oggi un termine ampiamente superato dopo che l'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) ha cambiato il sistema di classificazione di questi tumori cerebrali nel 2016.³

Tuttavia, molti pazienti possono aver ricevuto questa diagnosi prima di quel momento. In passato gli oligoastrocitomi venivano classificati come tumori che assomigliano agli oligodendrociti e a un altro tipo di cellule gliali chiamato astrociti.

Sulla base di specifici test genetici specifici, come quelli che identificano la co-delezione 1p/19q, la mutazione IDH e l'alterazione ATRX, un tumore che in passato sarebbe stato chiamato oligoastrocitoma è ora classificato come oligodendroglioma o astrocitoma. In rari casi, per classificare questi tumori si usa il termine oligoastrocitoma NOS (non altrimenti specificato).^{3,4} Per i

pazienti portatori di diagnosi di oligoastrocitoma, è importante sottoporre il tumore a un'analisi genetica per determinare diagnosi corretta secondo l'attuale sistema di classificazione.

Un tumore è classificato come oligodendroglioma se:

- presenta una mutazione, ovvero il gene presenta un cambiamento o una variazione rispetto alle cellule normali, nel gene IDH1 o IDH2,
- manca di parti di materiale genetico chiamato cromosomi. Questo fenomeno è noto come codelezione dei bracci cromosomici 1p e 19q.

LOCALIZZAZIONE DEL TUMORE

I sintomi che una persona può avere sono legati alla localizzazione del tumore, perché i lobi del cervello controllano funzioni diverse, come il pensiero e il ragionamento rispetto alla vista e all'udito. Gli oligodendrogliomi si trovano più comunemente nel lobo frontale, che controlla le emozioni e la personalità, seguito dal lobo temporale, che controlla l'udito.

Conoscere la localizzazione, il grado e il tipo del glioma mediante i test genetici aiuta il medico e il paziente a prendere le decisioni terapeutiche.

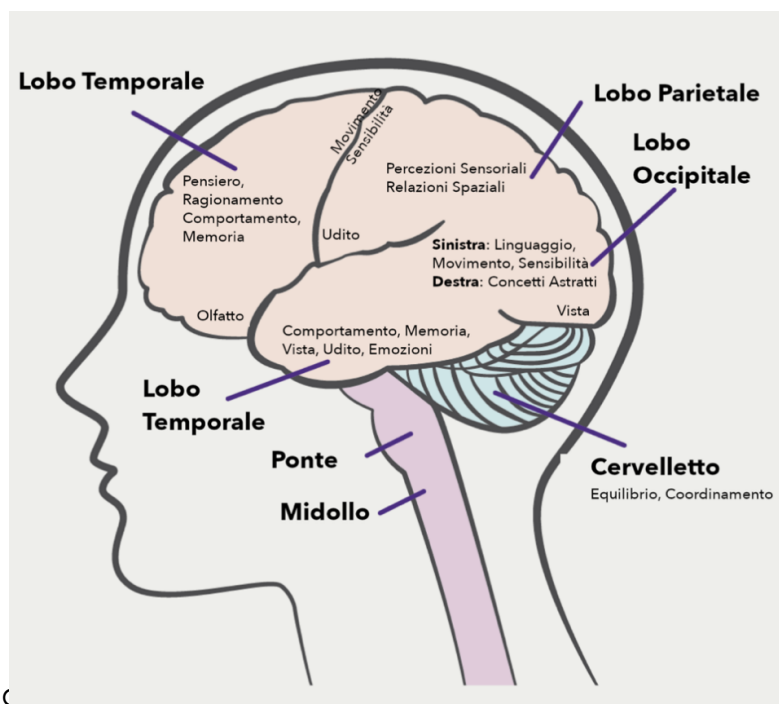


Fig. 3 – Funzioni

GRADO DEL TUMORE

L'OMS utilizza un sistema di classificazione con una scala da 1 a 4 per i tumori cerebrali; i gradi da 2 a 4 sono i tipi di tumore più comuni negli adulti. In generale, all'aumentare del grado peggiora la prognosi. Il grado del tumore determina le opzioni di trattamento.

Gli oligodendrogliomi di grado 2 sono:^{3,9}

- Definiti di basso grado
- Generalmente a crescita lenta e meno aggressivi
- Più spesso localizzati nei lobi frontali e temporali.

Gli oligodendrogliomi di grado 3 sono:^{3,9}

- Definiti di alto grado
- Generalmente a crescita rapida e più aggressivi
- Il più delle volte si localizzano nei lobi frontali e temporali.

INCIDENZA

Gli oligodendrogliomi rappresentano il 4,5% dei tumori cerebrali primari. Gli oligodendrogliomi e gli oligodendrogliomi anaplastici sono più frequenti negli adulti e si manifestano più spesso tra i 40 e i 64 anni.¹¹ Per l'oligodendroglioma di grado 2 l'età è di 43 anni, mentre per l'oligodendroglioma di grado 3 è di 50 anni.¹²

Questi tumori sono presenti sia negli uomini che nelle donne, ma tendono a manifestarsi più spesso negli uomini.¹³

Nei bambini di età inferiore ai 15 anni, gli oligodendrogliomi sono molto rari.^{9,14} Negli adolescenti di età compresa tra i 15 e i 19 anni, rappresentano solo l'1,5% dei tumori cerebrali primari.

Si stima che in Italia ogni anno viene diagnosticato un oligodendroglioma a circa 300 persone.

CAUSE

Come per altri tipi di tumori cerebrali, la causa esatta della maggior parte dei oligodendrogliomi è sconosciuta.^{9,15} Gli scienziati hanno identificato anomalie nei geni di diversi cromosomi che possono avere un ruolo nel modo in cui si sviluppano i tumori cerebrali. Ma cosa provoca la trasformazione di cellule cerebrali normali in cellule tumorali non è ancora chiaro.⁸

Negli oligodendrogliomi, la scoperta della mutazione genetica nel gene IDH1 o IDH2 e delle parti mancanti dei due cromosomi (1p e 19q)³ è importante perché la mancanza di entrambi i cromosomi può contribuire a determinare il probabile esito della malattia (prognosi) e può aiutare a prevedere la risposta al trattamento.^{16 17}

Tutto ciò che può aumentare le probabilità di sviluppare un tumore cerebrale è chiamato fattore di rischio.¹⁵ I fattori di rischio spesso influenzano lo sviluppo di un tumore cerebrale, ma non ne causano direttamente lo sviluppo. Alcune persone con molti fattori di rischio non si ammalano mai di tumore al cervello, mentre altri senza alcun fattore di rischio sviluppano un tumore cerebrale.

I fattori di rischio che possono aumentare le possibilità di una persona di sviluppare un oligodendroglioma includono l'esposizione a radiazioni, come i raggi X,^{9,18} e la storia familiare. Alcune mutazioni genetiche possono essere trasmesse in famiglia, aumentando la possibilità di sviluppare un oligodendroglioma.¹⁹ Tra queste vi sono la sindrome di Li-Fraumeni e la poliposi adenomatosa familiare (nota anche come sindrome di Turcot).¹⁹

SINTOMI

Quando un glioma cresce all'interno del cervello, si diffonde nel tessuto cerebrale normale il che può aumentare la pressione nel cervello o interrompere le connessioni tra le normali cellule cerebrali. I sintomi che il paziente riporta sono conseguenza di questa pressione e dell'interferenza con le funzioni cerebrali.^{20, 21}

In generale, i segni più comuni di un oligodendroglioma sono crisi epilettiche, mal di testa e alterazioni della personalità.^{5,22}

Circa il 60% delle persone ha un attacco epilettico prima che gli venga diagnosticato un tumore cerebrale.⁹ Questo perché gli oligodendrogliomi di

grado 2 crescono lentamente e sono spesso presenti per anni prima che vengano diagnosticati e che ne compaiano i sintomi.¹⁶ I tumori di grado 3 hanno meno probabilità di provocare crisi epilettiche^{2,22} ma è più probabile che causino cefalee e alterazioni cognitive, ovvero alterazioni legate al pensiero, all'apprendimento, alla concentrazione, alla risoluzione dei problemi e al processo decisionale.

Ogni persona sperimenterà sintomi unici o diversi in base alla localizzazione del tumore. Alcune persone che non presentano alcun sintomo possono ricevere la diagnosi di tumore cerebrale in base ai risultati di esami effettuati per altri motivi, come un trauma o un'emicrania¹⁶. Questo si chiama "reperto accidentale". Altri presentano sintomi basati sulla localizzazione del tumore, che li portano a cercare un trattamento. Sebbene i lobi frontali e temporali siano le sedi più comuni di questi tumori,^{5,6} i gliomi possono essere localizzati in qualsiasi parte del cervello.

Comunica al tuo medico tutti i sintomi, perché è importante per diagnosticare il tumore. Alleviare i sintomi sarà parte integrante dell'assistenza e del trattamento.

I tumori del lobo frontale possono causare:²¹

- Un declino delle capacità linguistiche
- Debolezza/insensibilità/formicolio su un lato del corpo
- Difficoltà con la memoria a breve termine
- Cambiamenti improvvisi nel comportamento abituale della persona o nella sua personalità
- Cambiamenti nella capacità di giudizio
- Debolezza o paralisi muscolare
- alterazione del senso del tatto o della pressione

I tumori del lobo temporale possono provocare alterazioni di:²¹

- Capacità cognitive
- Visione
- udito
- Memoria
- Stato emotivo

DIAGNOSI

I medici utilizzano diversi tipi di esami per trovare, o diagnosticare, un tumore cerebrale e determinare il tipo di tumore e la sua posizione nel cervello.^{8,23} I test sono spesso eseguiti da diversi specialisti e operatori sanitari che fanno parte dell'équipe sanitaria.

Esame neurologico

Dopo aver raccolto un'accurata anamnesi dal paziente, il medico esegue un esame fisico.²³ Sia l'esame neurologico, che verifica la vista, l'udito, l'equilibrio, la coordinazione e i riflessi di una persona, sia l'esame neurocognitivo, che valuta le capacità cognitive e aiuta a determinare quale parte del cervello è interessata dal tumore.

I test neurocognitivi saranno eseguiti da un neuropsicologo clinico, uno psicologo specializzato nello studio della relazione tra il cervello e il comportamento.

Immagini diagnostiche

La risonanza magnetica per immagini (RMI) è il tipo di esame di imaging più comunemente utilizzato per identificare le dimensioni e la posizione esatta di un tumore.^{8,23} Il medico può anche ordinare una tomografia computerizzata (TC), un'altra forma di imaging, se il paziente non può sottoporsi a una risonanza magnetica. I pazienti con pacemaker o altre parti metalliche artificiali in genere non possono sottoporsi a risonanza magnetica. Anche se la risonanza magnetica è preferibile, una TAC è più rapida. Questi esami di imaging possono essere eseguiti con o senza contrasto, un colorante che rende le immagini più chiare.⁸



Fig. 4 – Risonanza magnetica

Biopsia

Sebbene gli esami di imaging possano dare al medico un'idea del tipo di tumore, è necessaria una biopsia o una resezione chirurgica per avere la certezza della diagnosi.^{24,25}

Durante la biopsia, il neurochirurgo (medico specializzato in chirurgia del sistema nervoso) specializzato nella chirurgia del sistema nervoso) rimuove chirurgicamente un piccolo pezzo di tessuto tumorale e invia il campione a un patologo che lo esamina al microscopio e invia il referto patologico al neurochirurgo. Il patologo stabilisce il tipo e il grado del tumore. Il neurochirurgo può asportare una parte più grande del tumore per inviarla all'esame patologico. Questa operazione è nota come resezione chirurgica.²⁰

Test genetici

I medici utilizzano sempre più spesso test genetici (detti anche molecolari) per diagnosticare i gliomi, perché rilevano alcune mutazioni presenti negli oligodendrogliomi.^{8,23}

I test di solito comportano un esame del sangue. Dopo aver inviato un campione a un laboratorio specializzato in test genetici, il medico riceverà un referto con i risultati del test.

La mutazione del gene IDH si riscontra in circa il 70-80% dei gliomi di basso grado negli adulti.²³ Questa mutazione è legata a esiti migliori sia nei gliomi di basso grado che in quelli di alto grado.

Chiedi al tuo medico se i test genetici possono aiutare a scegliere le opzioni terapeutiche e migliorare i risultati.

Un altro tipo di test genetico può rilevare la presenza o l'assenza di cromosomi. La perdita dei cromosomi 1p e 19q è decisiva per la diagnosi di oligodendroglioma e suggerisce una risposta positiva alla chemioterapia. Questa informazione può essere utile anche quando si considerano i piani di trattamento.

I ricercatori continuano a studiare diverse mutazioni genetiche per determinare il ruolo che svolgono nel rischio e nella crescita di un tumore cerebrale.

Classificazione del tumore

I tumori cerebrali primari, a differenza di altri tumori, sono classificati piuttosto che stadati, perché in genere non si estendono ad altre parti del corpo.

Il grado del tumore indica quanto appaiono anormali le cellule tumorali quando vengono osservate al microscopio.⁸ Più alto è il grado, più anormali appaiono le cellule e più veloce è la crescita del tumore.

Utilizzando il sistema di classificazione dell'OMS da 1 a 4, alle cellule che appaiono quasi normali viene assegnato il grado 1. Questi tumori crescono lentamente. Le cellule di un tumore di grado 2 appaiono leggermente anormali. Le cellule tumorali di grado 3 non assomigliano alle cellule normali. Le cellule di un tumore di grado 4 sono molto anormali. In generale, per un dato tumore, più è alto il grado, più il tumore è aggressivo.

Gli oligodendrogliomi sono di solito tumori di grado 2 o 3 secondo il sistema di classificazione dell'OMS.³ I tumori di grado 2 sono considerati tumori di basso grado, che generalmente crescono a un ritmo più lento rispetto ai tumori di grado 3.⁸ Pur crescendo lentamente, questi tumori possono invadere il

tessuto cerebrale normale. Nel tempo, i tumori di grado 2 possono evolvere in tumori di grado 3. Talvolta, un tumore di grado 2 si ripresenta come tumore di grado superiore dopo il trattamento.

La diagnosi iniziale di glioma può cambiare in oligodendroglioma dopo che la biopsia/resezione chirurgica e i risultati degli esami saranno completi.

TRATTAMENTI

Una volta diagnosticato l'oligodendroglioma o l'oligoastrocitoma, le opzioni terapeutiche dipendono da molti fattori²⁵.

Tra questi ci sono:

- dimensioni, tipo e grado del tumore
- in quale parte del cervello è localizzato il tumore
- i sintomi attuali causati dal tumore
- se il tumore ha invaso altre parti del cervello
- possibili effetti collaterali del trattamento
- età, salute generale e preferenze del paziente

Indipendentemente dal tipo di trattamento scelto dal paziente, le risonanze magnetiche di follow-up dovrebbero essere eseguite entro poche settimane dal completamento della terapia per valutarne l'efficacia.¹⁶ In genere, con il passare del tempo, le risonanze magnetiche dovranno essere ripetute con minore frequenza.

Chirurgia

La chirurgia rimane il primo passo nel trattamento degli oligodendrogliomi.^{8,25,27} Lo scopo dell'intervento chirurgico è quello di:^{8,23,24}

- Ottenere tessuto tumorale per la diagnosi e la pianificazione del trattamento (se non è già stata effettuata una biopsia)
- Asportare la maggior quantità possibile di tumore
- ridurre i sintomi causati dal tumore

Nel caso di un glioma di basso grado, la chirurgia può essere l'unico trattamento necessario, soprattutto se l'intero tumore viene asportato

completamente.²⁵ Molti tumori di grado 2 possono essere asportati completamente.⁸ Quando l'intero tumore viene asportato, l'intervento viene chiamato resezione totale.

Tuttavia, alcuni tumori non possono essere rimossi a causa della loro posizione.²⁵ Potrebbero essere difficili da raggiungere o vicini a un'area vitale del cervello che, se danneggiata, potrebbe influire sul movimento, la sensibilità o il linguaggio del paziente. Questa è chiamata un'area "eloquente". Se il tumore non può essere operato, il neurochirurgo può essere in grado di eseguire una biopsia per ottenere un campione di tessuto e confermare la diagnosi esatta o rimuovere una porzione del tumore stesso. L'asportazione di una sola parte del tumore è chiamata resezione subtotale.⁸

Alcuni medici raccomandano di rimuovere la maggior parte del tumore in tutti i pazienti non appena viene diagnosticato²⁰ perché numerosi gli studi suggeriscono che i pazienti che vengono operati subito dopo la diagnosi vivono più a lungo, forse perché il tumore ha meno probabilità di diventare più aggressivo con il passare del tempo.

Altri medici raccomandano che alcuni pazienti dovrebbero essere monitorati attentamente fino a quando il tumore non cresce o i sintomi peggiorano anche dopo la terapia medica. Si tratta di un programma di controllo che prevede la ripetizione di uno o più esami, come la risonanza magnetica, per monitorare il comportamento del tumore.⁸

Il motivo di questo approccio è il lento tasso di crescita dei gliomi di basso grado. I sintomi dovuti all'intervento chirurgico potrebbero essere peggiori di quelli derivanti dal tumore e l'intervento chirurgico posticipato può essere altrettanto efficace nel prolungare la vita del paziente.²⁰

Gli effetti collaterali più comuni dell'intervento chirurgico comprendono dolore, gonfiore (edema), cicatrici, mal di testa e dolore al cuoio capelluto.⁸ Effetti collaterali rari sono infezioni, emorragie importanti, coaguli ematici, convulsioni e danni cerebrali.

Discuti i tuoi obiettivi di trattamento e di qualità di vita con il medico, valutando i benefici e i rischi dell'intervento chirurgico.

Radioterapia

Se il tumore non può essere rimosso chirurgicamente o se ne viene asportata solo una parte, il medico può consigliare la radioterapia per rallentare o arrestare la crescita del glioma.^{8,20} La radioterapia utilizza raggi ad alta energia e molto focalizzati (raggi X, fotoni o protoni) per uccidere le cellule tumorali che rimangono nel cervello.

Un medico specializzato nella radioterapia è chiamato radioterapista oncologo. Il tipo più comune di radiazioni utilizzate per trattare i gliomi è nota come radioterapia a fascio esterno o EBRT. Esistono diversi metodi per effettuare l'EBRT, ma tutti prevedono l'uso di una macchina per erogare le radiazioni attraverso la pelle direttamente al glioma.

Questi metodi comprendono:

- Radioterapia convenzionale
- Radioterapia conformazionale tridimensionale
- Terapia con protoni
- Radiochirurgia stereotassica
- Radioterapia stereotassica frazionata

Tutte queste tecniche erogano una quantità precisa di radiazioni al tumore e limitano la quantità di radiazioni ai tessuti cerebrali sani vicini.²⁵ A seconda delle dimensioni e della localizzazione del tumore, il radioterapista può scegliere una combinazione di queste tecniche.

In generale, radioterapia viene somministrata in una serie di trattamenti nell'arco di alcune settimane.²⁰ Gli effetti collaterali comuni della radioterapia comprendono fatigue (estrema stanchezza anche dopo aver dormito), perdita di capelli, lievi reazioni cutanee, mal di stomaco e perdita di appetito.^{8,20}

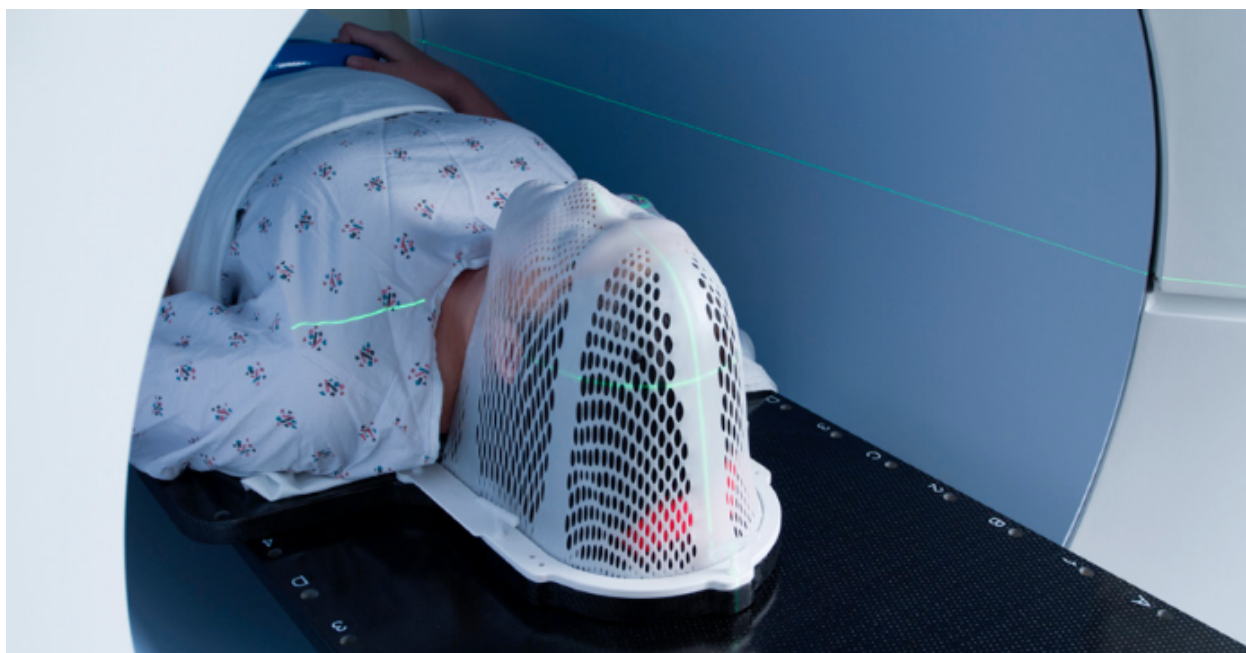


Fig. 5 - Paziente sottoposto a radioterapia mirata mentre indossa una maschera personalizzata per la stabilizzazione della testa durante il trattamento

Gli effetti collaterali sono diversi a seconda delle persone. Sebbene le radiazioni siano molto efficaci nell'uccidere le cellule tumorali, possono anche danneggiare le cellule normali. Questo danno può provocare alterazioni cognitive, come il declino dell'acutezza mentale, dei processi di pensiero e della memoria. A volte si sviluppa gonfiore (edema) nell'area del tumore irradiato, in questi casi possono essere utilizzati corticosteroidi per ridurlo.^{8,20}

Chemioterapia

La chemioterapia utilizza farmaci per arrestare o rallentare la crescita delle cellule tumorali.^{8,20} Talvolta, per il trattamento dei gliomi vengono consigliati uno o più farmaci. La chemioterapia viene solitamente programmata per uno specifico numero di cicli in un determinato periodo di tempo.²⁵

I tumori di grado 2 e 3 tendono a rispondere alla chemioterapia, soprattutto per quelli che mancano dei cromosomi 1p e 19q.^{8,25,28} Talvolta la chemioterapia viene somministrata insieme alle radiazioni per alcuni tipi di gliomi di basso grado.²⁰

La temozolomide è un farmaco chemioterapico orale comunemente usato per trattare gli oligodendrogliomi.

La combinazione di tre farmaci: carbazina, lomustina e vincristina, nota come PCV, attacca il tumore in modi diversi e sono più efficaci se utilizzati insieme.

Il cisplatino e il carboplatino sono alla base della cosiddetta chemioterapia a base di platino. La chemioterapia alchilante comprende PCV e farmaci a base di platino, tra gli altri farmaci.

La carmustina viene talvolta utilizzata per il trattamento dei gliomi di alto grado. In rari casi, durante l'intervento chirurgico, nell'area in cui è stato rimosso il tumore vengono posizionate delle cialde di carmustina che alla fine si dissolvono.²⁵ La ricerca ha dimostrato che l'uso di cialde di carmustina, che attacca le cellule tumorali rimaste nel cervello, contribuisce a prolungare la vita del paziente.⁸

Gli effetti collaterali comuni della chemioterapia includono affaticamento, nausea e vomito, piaghe alla bocca, perdita di capelli, perdita di appetito, costipazione e diarrea. Gli effetti collaterali si verificano più spesso quando i pazienti assumono due o più farmaci contemporaneamente e con dosi più elevate rispetto a quelle più basse.²⁰

Parla con il tuo medico dei diversi tipi di chemioterapia e dei possibili effetti collaterali.

Terapia mirata

La terapia mirata (o terapia target) si riferisce a trattamenti che colpiscono alcune proteine che contribuiscono a far crescere e sopravvivere il glioma. A differenza della chemioterapia, che può uccidere tutte le cellule, la terapia mirata è più precisa nell'uccidere specifiche cellule tumorali con una specifica proteina anomala.

Attualmente, ci sono solo poche terapie mirate che raggiungono tumore cerebrale a concentrazioni sufficientemente elevate da uccidere le cellule tumorali. Il medico può prescrivere test genetici per identificare le proteine di cui è composto il tumore per aiutare a determinare la migliore terapia mirata per ogni paziente.

Gli scienziati stanno conducendo studi di ricerca per identificare altre proteine e nuovi trattamenti mirati.^{17,25}

Chiedi al tuo medico se verranno eseguiti i test genetici e se possono aiutare identificare una terapia mirata per il trattamento del tumore.

Il bevacizumab è una terapia mirata a base di anticorpi che viene somministrata per via endovenosa ed è consigliata per il trattamento dei gliomi. Agisce colpendo una proteina nota come fattore di crescita endoteliale vascolare²⁵ dei vasi sanguigni, che a loro volta alimentano il tumore, permettendogli di diffondersi e crescere.

In sostanza, la terapia mirata impedisce ai vasi sanguigni di crescere privando il tumore delle sostanze nutritive.⁸ Gli effetti collaterali comuni del bevacizumab includono pressione alta, diarrea, affaticamento e debolezza.

Sperimentazioni cliniche

Le sperimentazioni cliniche offrono ai pazienti la possibilità di utilizzare farmaci nuovi o sperimentali (cioè non ancora provati) prima che lo siano al pubblico.²⁹ Sono in corso sperimentazioni di diversi nuovi farmaci per il trattamento degli oligodendrogliomi.

I ricercatori stanno esplorando nuovi farmaci e nuove combinazioni di farmaci, che possono essere utilizzati anche per il trattamento di gliomi ricorrenti. Esistono anche studi clinici aperti a persone che hanno un tumore ricorrente. Le persone che vogliono partecipare a uno studio clinico devono soddisfare determinati criteri, come ad esempio un tipo specifico di tumore o che non siano state in trattamento con una determinata terapia. La maggior parte degli studi clinici coprono i costi del trattamento.

Le sperimentazioni cliniche testano nuovi approcci terapeutici. Ma c'è il rischio che il trattamento studiato non funzioni o che gli effetti collaterali siano troppo pesanti.²⁹

Parla con il tuo medico per sapere se è disponibile una sperimentazione clinica adatta a te.

CURE PALLIATIVE

Gli oligodendrogliomi e i loro trattamenti causano sintomi fisici ed effetti collaterali.²⁵ Alleviare questi sintomi e gli effetti collaterali è una parte importante delle cure di supporto, anche definite cure palliative. Le cure palliative sono rivolte a chiunque, indipendentemente dall'età, dal tipo e dallo stadio del tumore. Per ottenere i migliori risultati, dovrebbero essere iniziate subito dopo la diagnosi. Le persone che ricevono cure palliative spesso hanno sintomi meno gravi, hanno una migliore qualità di vita e sono più soddisfatti del trattamento.

Le cure palliative possono includere farmaci, modifiche nutrizionali, tecniche di rilassamento e supporto emotivo e spirituale, per aiutare a gestire i sintomi fisici e gli effetti collaterali.²⁵

I farmaci antiepilettici e anticonvulsivanti possono aiutare a controllare le crisi. Il levitiracetam è comunemente utilizzato, ma altri farmaci antiepilettici sono utili.²²

- Gli steroidi possono essere utilizzati per ridurre l'edema (gonfiore del cervello vicino al tumore) che a volte è causato dal tumore cerebrale o dai trattamenti. Lo steroide più comunemente usato è il desametasone.
- I farmaci antiemetici possono aiutare a prevenire il vomito e a controllare la nausea.

Parla con il tuo medico dei tuoi sintomi e degli effetti collaterali. Scopri quali terapie possono essere utili per il loro trattamento. Alleviare i sintomi è una parte importante del piano di trattamento e cura.²⁵

RECIDIVA

Dopo il trattamento di un glioma, i pazienti devono fissare appuntamenti regolari con l'équipe sanitaria per verificare se il tumore si è ripresentato, per gestire eventuali effetti collaterali che persistono dopo la fine del trattamento e monitorare il loro stato di salute generale.³¹ Questa assistenza di follow-up può includere esami fisici periodici, esami del sangue e risonanze magnetiche. È una parte importante del piano di cura complessivo di una persona, perché molti tumori cerebrali sono suscettibili di recidiva^{25,30} e i gliomi di basso grado generalmente progrediscono nel tempo.²⁰

Poiché molti oligodendrogliomi sono generalmente tumori a crescita lenta, possono passare anche 10 o più anni prima che un tumore si ripresenti.²⁰ Questi gliomi tendono a ripresentarsi vicino all'area in cui sono stati trovati per la prima volta.²⁵ Quando un tumore si ripresenta, il medico esegue una nuova serie di esami per

conoscere il più possibile il tipo di tumore recidivante e per aiutare a capire quali siano le migliori opzioni terapeutiche.

Oltre alla risonanza magnetica o alla TAC, gli esami possono includere una spettroscopia di risonanza magnetica, risonanza magnetica di perfusione o tomografia a emissione di positroni (PET).

In generale, i trattamenti per un glioma ricorrente possono includere un ulteriore intervento chirurgico, la radioterapia (a seconda se o quante radiazioni sono state somministrate dopo la diagnosi originale), chemioterapia e terapia mirata.²⁰ Se è passato molto tempo dal trattamento originale, a volte i medici tentano lo stesso trattamento per una recidiva. Sia la PCV che la Temozolomide possono aiutare i pazienti che hanno una recidiva dopo il trattamento chemioterapico iniziale. Come per la diagnosi iniziale, i trattamenti mirati ad alleviare i sintomi e gli effetti collaterali di una persona dovrebbero fare parte del piano di cura.

In particolare, per un oligodendroglioma ricorrente di basso grado, la chirurgia può essere un'opzione.⁸ Se un oligodendroglioma di alto grado si ripresenta, le opzioni di trattamento dipendono dalla posizione del tumore e da dove si è diffuso.

Quando l'intervento chirurgico per rimuovere il tumore non è consigliato, per alleviare i sintomi si può fare ricorso a chemioterapia e radioterapia (se non già eseguita) e alle cure palliative.⁸

Parla con il tuo medico del rischio che il tumore ritorni e di quali sono le misure da adottare con l'équipe sanitaria.²⁵

PROGNOSI

La prognosi si riferisce alla possibilità di guarigione o di sopravvivenza di una malattia.³³ Una prognosi si basa su statistiche che esaminano un grande gruppo di persone con la stessa malattia nel tempo.

Tieni presente che le statistiche sui tassi di sopravvivenza sono stime. In genere, vengono misurate ogni cinque anni, per cui le stime più recenti potrebbero non includere i metodi più attuali di diagnosi e trattamento degli oligodendrogliomi.³⁴

La prognosi di un paziente deve tenere conto dei seguenti fattori:³⁵

- Il tipo di tumore, il grado, la localizzazione e le mutazioni genetiche (se presenti) per la maggior parte dei tumori, più basso è il grado, migliore è la prognosi.
- Età e capacità di funzionare e svolgere le attività quotidiane - in genere, un adulto più giovane ha una prognosi migliore.
- Tipo di sintomi e durata degli stessi - le convulsioni e la presenza di sintomi per un lungo periodo di tempo sono collegati con una prognosi migliore.
- La quantità di tumore rimasta nel cervello dopo chirurgia: la prognosi è migliore quando tutto il tumore può essere rimosso chirurgicamente.
- La mancata diffusione ad altre parti del corpo è legata a una prognosi migliore.

I ricercatori stanno studiando altri test genetici che possono aiutare a prevedere con maggiore precisione la prognosi di un paziente.³⁵ Questo è un altro motivo per cui i test genetici sono così importanti.

Anche se le persone affette da gliomi di basso grado raramente guariscono, la maggior parte di loro è in grado di continuare a lavorare, frequentare la scuola e svolgere altre attività e compiti per un certo numero di anni dopo la prima diagnosi.²⁰ Possono avere un'alta qualità di vita e una disabilità limitata se il tumore viene asportato il più possibile e se i sintomi e i farmaci vengono gestiti in modo adeguato.

Parla con il tuo medico dei tuoi fattori prognostici, come sopra elencati, per ottenere una prognosi più individualizzata.

Di seguito sono riportati i tassi di sopravvivenza a cinque e dieci anni per i soggetti affetti da oligodendrogliomi e oligoastrocitomi secondo la classificazione dell'OMS del 2016:

Tipo di tumore	Gruppo di età	Sopravvivenza a 5 anni	Sopravvivenza a 10 anni
Oligodendroglioma	Bambini (0-14)	90%	89%
	Adulti (15-39)	90%	74%
	Adulti 40+	75%	59%
Oligodendroglioma anaplastico	Bambini (0-14)	Non sono stati segnalati casi	Non sono stati segnalati casi
	Adulti (15-39)	72%	56%
	Adulti 40+	52%	39%
Tumori Oligoastrocitici	Bambini (0-14)	83%	81%
	Adulti (15-39)	76%	56%
	Adulti 40+	52%	39%

Fonte: CBTRUS 2018

IL FUTURO

La crescente conoscenza dei geni e del loro ruolo nello sviluppo dei tumori cerebrali ha permesso ai ricercatori di categorizzare ulteriormente gli oligodendrogliomi e gli astrocitomi in modi che stanno avendo un impatto significativo sia sul trattamento e sulla sopravvivenza. Ma c'è ancora molto lavoro da fare.

Conoscere la composizione genetica del tumore è un primo passo importante per sviluppare farmaci che colpiscano e uccidano le cellule tumorali. I test genetici stanno giocando un ruolo sempre più importante in questo campo. Gli sforzi di ricerca stanno anche cercando di ridurre gli effetti collaterali delle terapie, pur mantenendo alti i tassi di guarigione dei pazienti affetti da oligodendrogliomi. L'obiettivo è migliorare la sopravvivenza e la qualità di vita dopo la terapia.

La speranza è che questa migliore comprensione porti a un trattamento migliore e più preciso. Insieme, la comunità medica e scientifica, le organizzazioni dei pazienti, i pazienti e le loro famiglie costruiscono sui successi

del passato per arrivare a una cura migliore per tutte le persone con diagnosi di oligodendroglioma.

BIBLIOGRAFIA

1. *Brain Tumor: Introduction. Doctor-Approved Patient Information from ASCO®.* 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/introduction>. (Accessed 7-15-19)
2. Louis DN, Schiff D, Batchelor T. (2019). Classification and pathologic diagnosis of gliomas. In AF Eichler (Ed.), *UpToDate*. Retrieved from <https://www.uptodate.com/home/index.html>. (Accessed 7-19-19)
3. *WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System, 4th ed*, Louis DN, Ohgake H, Wiestler OD, Cavenee WK (Eds), International Agency for Research on Cancer. Lyon, France:2016.
4. Van Den Bent M. Oligodendrogliomas: A short history of clinical developments. *CNS Oncol.* 2015;4(5):281-5.
5. Engelhard HH, Stelea A, Mundt A. Oligodendroglioma and anaplastic oligodendroglioma: clinical features, treatment, and prognosis. *Surg Neurol* 2003; 60(5): 443-56.
6. Lassman AB, Iwamoto FM, Cloughesy TF, Aldape KD, Rivera AL, Eichler AF, et al. International retrospective study of over 1000 adults with anaplastic oligodendroglial tumors. *Neuro Oncol* 2011;13(6):649-59.
7. Ostrom QT, Gittleman H, Truitt G, Boscia A, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS. *CBTRUS Statistical Report: Primary brain and other central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2011-2015.* *Neuro Oncol.* 2018, p.11.
8. National Comprehensive Cancer Network. *NCCN guidelines for patients ®. Brain Cancer: Gliomas. Version 1.2016.* <https://www.nccn.org/patients/guidelines/braingliomas/files/assets/common/downloads/files/gliomas.pdf> (Accessed 7-25-19)
9. National Cancer Institute. *Oligodendroglioma. 2018.* <https://www.cancer.gov/NCI/rare-brain-spine-tumor/tumors/oligodendroglioma>. (Accessed 7-8-19)
10. *CBTRUS*, p. 10.
11. *CBTRUS*, p. 72.
12. *CBTRUS*, p. 36.
13. *CBTRUS*, p. 13.
14. *CBTRUS*, p. 18.

15. Brain Tumor: Risk Factors. Doctor-Approved Patient Information from ASCO®. 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/risk-factors>. (Accessed 7-15-19)
16. Van den Bent M. (2019). IDH-mutant, 1p/19q-codeleted oligodendrogliomas: Clinical features, pathology, and prognostic factors. In AF Eichler (Ed.), UpToDate. Retrieved from <http://www.uptodate.com/home/index.html>. (Accessed 7-19-19)
17. Brain Tumor: Latest Research. Doctor-Approved Patient Information from ASCO®. 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/latestresearch>. (Accessed 7-15-19)
18. Braganza MZ, Kitahara CM, Berrington de Gonzalez A, Inskip PD, Johnson KJ, Rajaraman P. Ionizing radiation and the risk of brain and central nervous system tumors: A systematic review. *Neuro Oncol* 2012; 14 (11):1316-24.
19. Michaud D, Batchelor T. (2019). Risk factors for brain tumors. In AF Eichler (Ed.), UpToDate. Retrieved from <http://www.uptodate.com/home/index.html>. (Accessed 7-19-19)
20. Recht LD. (2019). Patient education: Brain cancer low-grade glioma in adults (Beyond the basics). In AF Eichler (Ed.), UpToDate®. Retrieved from <http://www.uptodate.com/home/index.html>. (Accessed 7-21-19)
21. Brain Tumor: Symptoms and Signs. Doctor-Approved Patient Information from ASCO®. 2019. [https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/symptoms and signs](https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/symptoms-and-signs). (Accessed 7-15-19)
22. Wong ET, Wu JK. (2019). Overview of the clinical features and diagnosis of brain tumors in adults. UpToDate 2019. In AF Eichler (Ed.), UpToDate. Retrieved from <http://www.uptodate.com/home/index.html>. (Accessed 7-15-19)
23. Brain Tumor: Diagnosis. Doctor-Approved Patient Information from ASCO®. 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/diagnosis>. (Accessed 7-15-19)
24. Patient education: Brain cancer (The basics). (2019). UpToDate. Retrieved from <http://www.uptodate.com/home/index.html>. (Accessed 7-21-19)
25. Brain Tumor: Types of treatments. Doctor-Approved Patient Information from ASCO®. 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/types-treatment>. (Accessed 7-15-19)
26. National Cancer Institute. How is genetic testing done? 2019. <https://www.cancer.gov/about-cancer/causes-prevention/genetics/genetic-testing-fact-sheet#how-is-genetic-testing-done> (Accessed 7-8-19)
27. Thon N, Kreth FW, Tonn JC. The role of surgery in grade II/III oligodendroglial tumors. *CNS Oncol*. 2015;4(5):317-23.

28. Nabors LB, Portnow J, Ammirati M, Baehring J, Brem H, Butowski N, et al. NCCN Guidelines® Insights Central Nervous System Cancers, Version 1.2017 J Natl Compr Canc Netw 2017;15(11):1331-45.
29. Brain Tumor: About clinical trials. Doctor-Approved Patient Information from ASCO®. 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/about-clinical-trials>. (Accessed 7-15-19)
30. National Cancer Institute. Rare brain and spine tumor clinical studies. 2019. <https://www.cancer.gov/nci/rare-brain-spine-tumor/refer-participate/clinical-studies>. (Accessed 7-19-19)
31. Brain Tumor: Follow-up care. Doctor-Approved Patient Information from ASCO®. 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/followcare>. (Accessed 7-15-19)
32. Van den Bent M. (2019). Management of anaplastic oligodendroglial tumors. In AF Eichler (Ed.), UpToDate. Retrieved from <http://www.uptodate.com/home/index.html>. (Accessed 7-19-19)
33. ASCO® answers: Brain Tumor. 2017. https://www.cancer.net/sites/cancer.net/files/asco_answers_brain.pdf. (Accessed 7-14-19)
34. Brain Tumor: Statistics. Doctor-Approved Patient Information from ASCO®. 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/statistics>. (Accessed 7-14-19)
35. Brain Tumor: Grades and prognostic factors. Doctor-Approved Patient Information from ASCO®. 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/grades-and-prognostic-factors>. (Accessed 7-15-19)

L'ASSOCIAZIONE IRENE

Da oltre 20 anni, l'Associazione IRENE supporta le persone con tumori cerebrali e i loro caregiver, offrendo risorse informative a misura delle loro esigenze e finanziando servizi di riabilitazione domiciliare in collaborazione con i servizi di Neuroncologia dell'Istituto Tumori Regina Elena di Roma e dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma.

L'Associazione IRENE offre supporto e informazioni sui tumori cerebrali e sul loro trattamento e cura. Il sito web di IRENE è una fonte completa e affidabile di informazioni sui tumori cerebrali, tra cui:

- Informazioni sui tumori cerebrali
- Sintomi ed effetti collaterali
- Diagnosi
- Tipi di tumori cerebrali
- Opzioni di trattamento
- Supporto e risorse
- Informazioni sull'assistenza

La nostra missione

La missione dell'Associazione IRENE è sostenere le persone che hanno ricevuto una diagnosi di tumore cerebrale e i loro familiari, per garantire la qualità di vita, l'accesso alle cure e la tutela dei loro diritti. Tutto ciò attraverso la promozione dell'informazione sui tumori cerebrali, interazioni e incontri con i pazienti affetti da tumore al cervello e le loro famiglie, collaborazioni con gruppi e organizzazioni affini e il finanziamento dei servizi di riabilitazione domiciliari per i malati di tumore cerebrale.



Associazione IRENE OdV

Sede legale: Via Giovanni Pierluigi da Palestrina 47 – 00193 Roma, CF: 97322090586

Sede Operativa: Segreteria Neuro-oncologia Istituto Regina Elena Via E. Chianesi 53 00144 Roma

Tel. 0652662740, email: segreteria@associazioneirene.it, website: www.associazioneirene.it

DONA IL TUO 5XMILLE

Con il tuo 5xmille sostieni i progetti di IRENE per garantire la qualità di vita e la riabilitazione dei pazienti di tumore cerebrale. Nella tua prossima dichiarazione dei redditi scrivi il codice fiscale dell'Associazione IRENE OdV 97322090586 nella sezione Volontariato, e metti la tua firma.

SOSTIENICI CON UNA DONAZIONE

con bonifico bancario: IBAN IT16P0200805316000103521717

con bollettino postale: conto 84558469 intestato a IRENE OdV