

Riunione di Neuroradiologia Pediatrica del 11 dicembre '17
Presso l'UOC di Neuroradiologia Ospedale Maggiore Policlinico Milano
Ospite: Prof. F Triulzi, Dott.ssa C. Cinnante, Dott.ssa E. Scola

Caso 1

Ragazzo di 17 aa, esegue RM encefalo (H Alessandria) per cefalea. Si evidenzia focale iperintensità di segnale nella testa del nucleo caudato di sinistra come riscontro occasionale. Si discute sulla condotta da assumere in questi casi; si tratta probabilmente di alterazione di significato "amartomatoso". Una volta esclusa clinicamente una sindrome neuro cutanea (NF1) si richiede un primo controllo a 3 mesi di distanza e successivamente, se il quadro permane invariato, a 6 mesi e poi controlli annuali. Almeno una volta, al primo o al secondo controllo, è utile l'utilizzo del m.d.c. Tali alterazioni possono presentare un coefficiente di diffusione aumentato. La progressione dell'alterazione è estremamente infrequente ma ovviamente non escludibile senza follow-up.

Caso 2

Lattante maschio di 11mm. Anamnesi muta ma con progressivo rallentamento della crescita della CC. Dopo un episodio infettivo piuttosto blando si presenta in ospedale (H Buzzi di Milano) per rallentamento psico-motorio e perdita di controllo del capo. Esegue esame del liquor con riscontro di 17 cellule (linfociti); TC encefalo mostra ampliamento degli spazi liquorali; no calcificazioni. Esegue RM encefalo che conferma ampliamento degli spazi liquorali, riduzione di spessore della sostanza bianca, soprattutto frontale, e disomogenea iperintensità di segnale che coinvolge, in modo meno evidente, anche la bianca cerebellare; ridotta la mielinizzazione a livello del tronco encefalo. RM midollo normale. Una rivalutazione clinica evidenzia la presenza di sussulti a stimoli improvvisi e pregressi episodi febbrili asettici (aspetti caratteristici). Si pone il sospetto di sindrome di Aicardi - Goutieres, poi confermata. La diagnosi in fase attiva di malattia potrebbe prospettare un possibilità terapeutica (inibitori cascata dell'interferone).

Caso3

Lattante di 8 mm, durante RM per studio dell'anca (Ospedali Riuniti di Ancona) riscontro di quadro malformativo complesso di difficile classificazione. Dismorfismi ossei che a livello sacrale ricordano gli aspetti della sindrome di Currarino; cono midollare basso posto con lipoma caotico e lipoma del filum. Al passaggio cervico-dorsale ampia cavità idrosiringomiela e dubbia (perché non riconoscibile nelle sezioni coronali) diastematomielia più craniale. Si consiglia esame TC.

Caso 4

Bambina di 1aa esegue RM encefalo per regressione neuromotoria grave nel paese di origine. L'esame evidenzia estesa alterazione di segnale della sostanza bianca (relativo risparmio della bianca profonda) che appare rigonfia con interessamento del CC, del ponte (fibre trasverse – peduncoli cerebellari medi) e del midollo posteriormente; l'alterazione è parzialmente caratterizzata da riduzione del coefficiente di diffusione. A 2aa arriva in Italia (H di Ravenna) dove ripete RM encefalo che mostra progressione dell'alterazione di segnale con interessamento cerebellare, del tronco e dei nuclei grigi (talamo, corpi genicolati laterali, parte dei nuclei della base), degenerazione cistica della sostanza bianca e progressiva atrofia, non aree di ridotta diffusione. Alla spettroscopia picco di ac. Lattico, riduzione del picco di Naa e soprattutto presenza di alto picco a 2.4ppm relativo al succinato. Il quadro è suggestivo per patologia mitocondriale; diagnosi definitiva: leucoencefalopatia correlata a deficit di succinato deidrogenasi (SDH) (condizione genetica rara). Ann Neurol 2016; 79:379-386

Caso 5

Bambino di 10aa esegue RM encefalo (H Buzzi Milano) per difficoltà a muovere la mano sinistra da circa 5 mesi (già eseguiti accertamenti nel sospetto di lesione post traumatica alla mano). Si evidenzia quadro caratterizzato da sfumata alterazione di segnale della sostanza bianca sottocorticale e profonda fronto-parietale destra con particolare interessamento del tratto cortico-spinale di destra e coinvolgimento del CC ; ipointensità della rima corticale rolandica destra, ben evidente nella sequenza in fase dell'SWI. Ampliamento degli spazi liquorali corticali corrispondenti. No enhancement. Questi aspetti fanno pensare

ad una forma iniziale di SLA giovanile monolaterale tuttavia insolita per la giovane età del pz. Il bimbo è stato agganciato dal punto di vista NPI per accertamenti mirati.