

**Riunione di Neuroradiologia Pediatrica del 15 gennaio '18**  
**Presso l'UOC di Neuroradiologia Ospedale San Raffaele Milano**  
**Ospite: Dott.ssa C. Baldoli, Dott.ssa S. Pontesilli**

**Caso 1**

Bambino di 3 aa; all'età di 20 mesi ha presentato ptosi palpebrale sinistra, anisocoria e strabismo in assenza di concomitante episodio infettivo. Esegue RM (H Maggiore della Carità, Novara) che mostra ispessimento fusiforme ed enhancement del III N.C di sinistra nel tratto cisternale. Attualmente permane solo strabismo incostante. Il terzo controllo RM (H Buzzi, Milano) conferma l'aumento volumetrico del III NC con persistenza solo di tenue enhancement. Si discute sulla natura della alterazione: neurinoma? componente infiammatoria associata? Indispensabili follow-up eventualmente, se la lesione permane uguale, anche senza m.d.c.

**Caso 2**

Ragazza di 15 anni esegue RM (Istituto Neurologico Besta, Milano) per cefalea intensa e offuscamento del visus. Storia di ritardo di crescita e deficit delle gonadotropine dall'età di 11 anni, inquadrato come disturbo anoressico. La RM mostra lesione sellare-soprasellare estesa nel III ventricolo, iperintensa in T2 e FLAIR, ipointensa in T1, caratterizzata da ADC aumentato e dotata di intenso e disomogeneo enhancement; presenza di calcificazioni alla TC. Si associa quadro di disseminazione liquorale con multiple lesioni leptomeningee sopra e sottotentoriali e disseminazione perivascolare e perineurale. Disseminazione leptomeningea massiva anche a livello midollare con marcatissimo enhancement subaracnoideo perimidollare. Vengono poste in diagnosi differenziale le ipotesi di Astrocitoma Pilocitico e Diffuse Leptomeningeal Glioneuronal Tumor (nuova entità introdotta nella classificazione WHO 2016). Dopo prelievo biotico di un nodulo leptomeningeo è posta la diagnosi di astrocitoma pilocitico (grado I, WHO 2016) con profilo immunohistochimico: GFAP, Olig2 e H3-trimetilato positivi; MAP2 focalmente positivo; IDH1, H3-K27M e Sinaptofisina negativi. Indice di proliferazione, valutato con MIB1, pari a circa l'1-2%.

**Caso 3**

Bambino di 6 anni esegue RM (Istituto Neurologico Besta, Milano) per disturbo del cammino comparso a 4 anni di età, ad andamento peggiorativo, forse insorto dopo trauma, associato a piede equino cavo varo supinato sinistro. La RM evidenzia nel cono midollare due areole iperintense in T2 a disposizione lineare nella sede delle corna anteriori della sostanza grigia (aspetto a "owl eyes" nelle immagini assiali). Nelle sequenze T1 pesate le alterazioni sono ipointense e, in sagittale, sembra visibile un orletto iperintenso. L'ipotesi diagnostica è quella di esiti di pregresso evento infettivo. Sono in corso gli esami virologici su liquor. Altra interpretazione dei reperti imaging potrebbe essere una forma incompleta di diastematomielia con salienza dei due canali endodimali, tuttavia in assenza di dismorfismi scheletrici. Viene suggerito un approfondimento con RM lombare in posizione prona per dimostrare la mobilità del cono midollare, che nell'esame sembra un poco stirato posteriormente.

**Caso 4**

Neonato di 2 mesi esegue RM encefalo (H Buzzi, Milano) per dilatazione ventricolare riscontrata e studiata in epoca fetale. L'esame conferma ampliamento del III ventricolo e soprattutto dei ventricoli laterali, assenza del setto pellucido, riduzione di spessore della SB, assottigliamento del corpo calloso, tonsilla cerebellare destra in posizione lievemente caudale, sottile sepimento nel III ventricolo. In seguito a lieve incremento della CC e aumento della dilatazione ventricolare, all'età di 5 mesi il paziente viene derivato. A tre mesi dall'intervento chirurgico esegue nuovo esame RM (Istituto Nostra Famiglia di Bosisio Parini), che evidenzia una modificazione dell'assetto cerebrale in particolare con discesa delle tonsille cerebellari ed accentuazione dell'aspetto stenogirico soprattutto a sede temporo-occipitale, da probabile ipotensione liquorale; presenza anche di sottile falda extraparenchimale.

#### Caso 5

RM fetale (H Buzzi, Milano) eseguita per sospetta cisti di Blake a 31 settimane di gestazione. Si evidenzia fcp tendenzialmente di piccole dimensioni con impianto un poco basso del tentorio, dimensioni estremamente ridotte del cervelletto che presenta segnale iperintenso. Ipotrofia del tronco. Si ipotizza un evento lesionale. All'età di 22 mesi il paziente presenta ritardo p-m ed ipotono assiale. Esegue RM (Istituto Nostra Famiglia di Bosisio Parini) che mostra ulteriore involuzione cerebellare e del tronco con coinvolgimento delle fibre ponto- cerebellari

#### Caso 6

Neonata con convulsioni in III giornata esegue in acuto RM (H Buzzi, Milano) che mostra lesioni multifocali a distribuzione ubiquitaria cortico -sottocorticale, in fase acuta, caratterizzate da riduzione del coefficiente di diffusione. Ridotto il coefficiente di diffusione anche a livello del CC e talamo a destra (di probabile significato degenerativo secondario). Le ipotesi diagnostiche da considerare sono quelle di patologia cardiaca embolica, infettiva, e di Incontinenza Pigmenti. Quest'ultima appare l'ipotesi più accreditata per l'aspetto "a cielo stellato" delle immagini pesate in diffusione. Ad oggi gli accertamenti infettivologici e cardiologici sono negativi. Seguirà diagnosi definitiva.

#### Caso7

Bimba di 9 aa esegue RM per crisi epilettiche con focalità temporale sinistra, viene riferita cisti della fissura corioidea a sinistra. A distanza di 3 anni esegue nuova RM (Istituto Nostra Famiglia di Bosisio Parini) per crisi epilettica. L'esame evidenzia lesione espansiva fronto basale-subtalamica sinistra con estensione al tratto ottico omolaterale con caratteristiche prevalentemente micro cistiche e nodulo periferico di enhancement. Non aree di ridotta diffusione. Non riferiti disturbi visivi. Si pongono in diagnosi differenziale le ipotesi diagnostiche di DNET e Astrociroma Pilocitico.

#### EPICRISI

Caso 1 riunione del 16-10-2017: Astrocitoma Pilocitico

Caso 3 riunione del 13-11-2017: Ganglioglioma