

**Riunione di Neuroradiologia Pediatrica del 12 marzo '18**  
**Presso l'UOC di Neuroradiologia Ospedale San Raffaele Milano**  
**ospite: Dott.ssa C. Baldoli, Dott.ssa S. Pontesilli, Dott.ssa R. Scotti**

**Caso 1**

Bambino di 8 anni presenta da qualche giorno febbre elevata e successivamente sviluppa episodi critici che peggiorano sino a diventare sub continui . Esegue RM (H di circolo di Varese) che mostra alterazioni di segnale bilaterali a livello degli ippocampi e nuclei della base piuttosto simmetriche, e multifocali corticali con coefficiente di diffusione non ridotto. Si pone come prima ipotesi il sospetto diagnostico di encefalite. Esegue successivamente l'esame liquorale che evidenzia un quadro suggestivo per ADEM (quadro radiologico insolito per il marcato e quasi esclusivo coinvolgimento della sostanza grigia). A una settimana di distanza ripete RM di controllo che evidenzia scomparsa delle lesioni.

**Caso 2**

Bimbo di 3 anni esegue RM encefalo (Ospedali Riuniti, Ancona) per sospetto autismo ed emiparesi dx. La RM mostra lesione che potrebbe riferirsi ad esito nella corona radiata di sinistra con alterazione di segnale lungo la via piramidale e minima asimmetria dei peduncoli cerebrali per sinistro minore (probabile segno di degenerazione walleriana); si associa approfondimento di un solco corticale fronto mesiale a sinistra. Si discute sulla natura eventualmente malformativa di tale aspetto (di difficile classificazione, non sembra una franca polimicrogiria) o sulla semplice modificazione dovuta a perdita di sostanza bianca sottostante. Aspetto focalmente assottigliato del corpo calloso.

**Caso 3**

Neonata a termine esegue RM encefalo (Ospedale S. Raffaele, Milano) per ipotonia. Si evidenzia un ampliamento del sistema ventricolare ed una sfumata iperintensità di segnale della sostanza bianca con complessiva ridotta rappresentazione degli spazi liquorali periencefalici in particolare in fossa cranica posteriore. Si evidenzia anche una fossa cranica posteriore di piccole dimensioni ed una riduzione di calibro del forame magno e del canale spinale osseo cervicale alto. Si ipotizza un problema principalmente osseo, responsabile del quadro cerebrale di ampliamento ventricolare per alterata circolazione liquorale (e forse in parte ridotto scarico venoso come si osserva nei pz acondroplastici). Si osserva anche una alterazione di segnale intraossea del basi occipite (iperintensa in T2, immagini coronale ed assiale). Si esegue esame TC che mostra aspetto anomalo della giunzione cranio vertebrale con addensamento della trabecola tura ossea delle strutture della fossa cranica posteriore. Si indagherà sul metabolismo osseo; si suggerisce anche un ipotesi di mucopolisaccaridosi che può associarsi ad ispessimento ed addensamento delle ossa craniche.

**Caso 4**

Bambino di 20 mesi esegue RM encefalo (Spedali Civili di Brescia) dopo due precedenti ricoveri per febbre, polmonite e segnalata atassia. L'esame evidenzia a sede sovratentoriale, iperintensità T2 a margini sfumati della bianca e della grigia senza restrizione della diffusione a dx e della sostanza bianca periventricolare a sinistra, e alterazioni simmetriche della sostanza bianca in fossa cranica posteriore; modesto aumento volumetrico del lobo frontale dx e del bulbo olfattorio dx, incremento del rapporto Cho/Cr, riduzione del rapporto NAA/Cr. Posto il sospetto di ADEM/ Encefalite. Successivamente esegue liquor ed esami ematici che risultano

normali. Inizia cortisone associato a IVIG. Dopo 15 gg ripete RM encefalo che evidenzia lieve aumento dell'iperintensità T2 in corrispondenza della testa del caudato dx, invariato il quadro spettroscopico che rivalutato fa porre il sospetto di neoplasia infiltrante di basso grado ( ex glioma tosi cerebrale); necessario follow-up RM a 3 mesi.

#### Caso 5

Bambina di 5 anni esegue controllo RM encefalo (H Buzzi, Milano) per ritardo p-m grave, epilessia farmaco resistente e recente riscontro di mutazione WDR45. Nelle precedenti RM encefalo, eseguite prima del riscontro della mutazione genetica, segnalata atrofia cerebrale e cerebellare. Al controllo attuale (a distanza di circa un anno) l'aspetto di atrofia risulta invariato. La mutazione WDR45 è associata alle forme BPAN (beta -propeller protein associated neurodegeneration) nell'ambito delle ferritinopatie. Si eseguono pertanto sequenze SWI e T2 Spin -Echo a strato sottile, per evidenziare l'accumulo di ferro che tipicamente in questa forma si osserva prevalentemente nella sostanza nera ed in minor misura nei nuclei pallidi. Tale accumulo viene evidenziato soprattutto nelle sequenze SWI di cui si discute l'eventuale necessità di eseguirle di routine in tutti i pz (l'accumulo di ferro non è apprezzabile nelle sequenze TSE solite). La particolarità del caso sta nella rarità della patologia e nella giovane età della pz (tra la bibliografia si segnala Brain 2013;136;1708-1717)