

**Riunione di Neuroradiologia Pediatrica del 10 dicembre '18**  
**Presso l'UOC di Neuroradiologia Ospedale Maggiore Policlinico Milano**  
**Ospite: Prof. F Triulzi, Dott.ssa C. Cinnante, Dott.ssa E. Scola**

**Caso 1**

Lattante di 6 mesi, nato da genitori non consanguinei, durante un episodio infettivo sviluppa ipotonia e disturbo della motilità oculare. Esegue TC encefalo (Ospedale Bellaria di Bologna) e successivamente RM encefalo che evidenziano un quadro di leucoencefalopatia con alterazione diffusa della sostanza bianca ed aspetto quasi cistico di alcune aree (temporali). La diffusione è ridotta nelle aree già mielinizzate per l'età. Non picchi anomali all'esame spettroscopico. Il pz ha come anamnesi familiare un fratello nato morto ed un fratello ed una sorella deceduti attorno all'anno di vita. E' segnalata anche una neutropenia selettiva. Si fanno le ipotesi diagnostiche di malattia delle urine a sciroppo d'acero o di una vanishing white matter disease. Il pz è in fase di studio.

**Caso 2**

Ragazza di 15 aa esegue RM encefalo (Ospedale Civile di Alessandria) per disturbo del visus, alterata motilità oculare a sinistra, ptosi palpebrale sinistra. L'esame evidenzia lesione sostitutiva del clivus con tessuto patologico che interessa il seno cavernoso soprattutto di sinistra e il piano etmoido sfenoidale. La lesione è caratterizzata da basso segnale in T2 e riduzione del coefficiente di diffusione. La pz viene sottoposta a intervento chirurgico con asportazione subtotale della lesione che risulta essere neoplasia a cellule giganti del clivus.

**Caso 3**

Neonato di 5 gg nato a termine da parto eutocico in IV giornata presenta episodio di cianosi, iporeattività, ipotono. Il giorno successivo esegue RM encefalo (Spedali Civili di Brescia). Si evidenzia asimmetria ventricolare con presenza di multiple cisti settate periventricolari, asimmetria del tronco, alterazione corticale frontale destra caratterizzata da riduzione del coefficiente di diffusione. L'esame spettroscopico mostra picco di ac. lattico. Tali reperti radiologici fanno porre il sospetto di PDH (deficit di piruvato deidrogenasi). (AJNR Am J Neuroradiol 24:1471-1474, August 2003).