

Luca viene alla nostra osservazione all'età di 7 mesi, per l'evidenza di una macrocefalia riscontrata dal medico curante. Alla nascita la circonferenza cranica si situa tra il 50-90° percentile, l'anamnesi patologica remota è per il resto muta. All'ingresso, il bambino appare in buone condizioni generali, regolare l'accrescimento staturico/ponderale, circonferenza cranica 48.6 cm (>97° percentile), evidente scafocefalia con bozze frontali prominenti, fontanella anteriore particolarmente anteriorizzata 2 cm x 1 cm. Lo sviluppo psicomotorio è perfettamente adeguato all'età. L'ecografia dell'encefalo evidenzia i ventricoli laterali in asse, simmetrici, di normale ampiez-

Un bambino con scafocefalia

G. CIANA, C. MALORGIO¹, P. GUASTALLA², F. ZENARO²

Divisione di Neonatologia e Terapia Intensiva Neonatale, ¹Dipartimento di Pediatria,

²Servizio di Radiologia, Ospedale Infantile "Burlo Garofolo", Trieste

za e conformazione, con un evidente allargamento degli spazi liquorali periencefalici a livello della volta ove lo spazio è pari a circa 8 mm.

Una radiografia del cranio, però, non mette in evidenza con chiarezza significative alterazioni delle suture (Figura 1).

Dimesso, il bambino torna a un controllo qualche mese più tardi. La clinica è invariata, lo sviluppo psicomotorio è sempre perfettamente adeguato. Viene eseguita una TAC spirale con ricostruzione tridimensionale (Figura 2), che evidenzia...

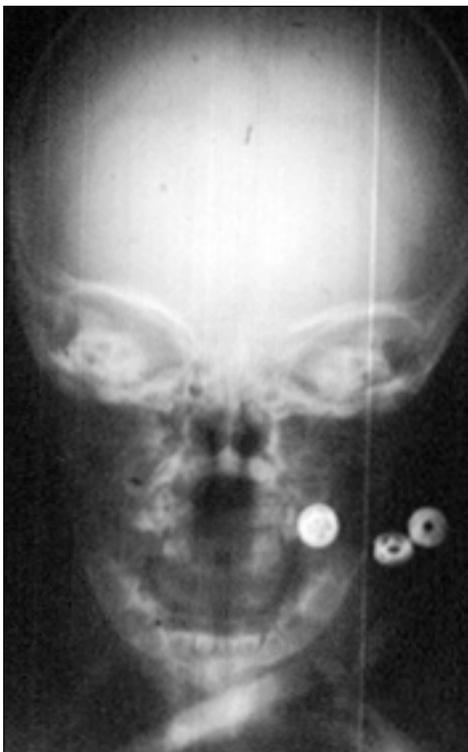


Figura 1

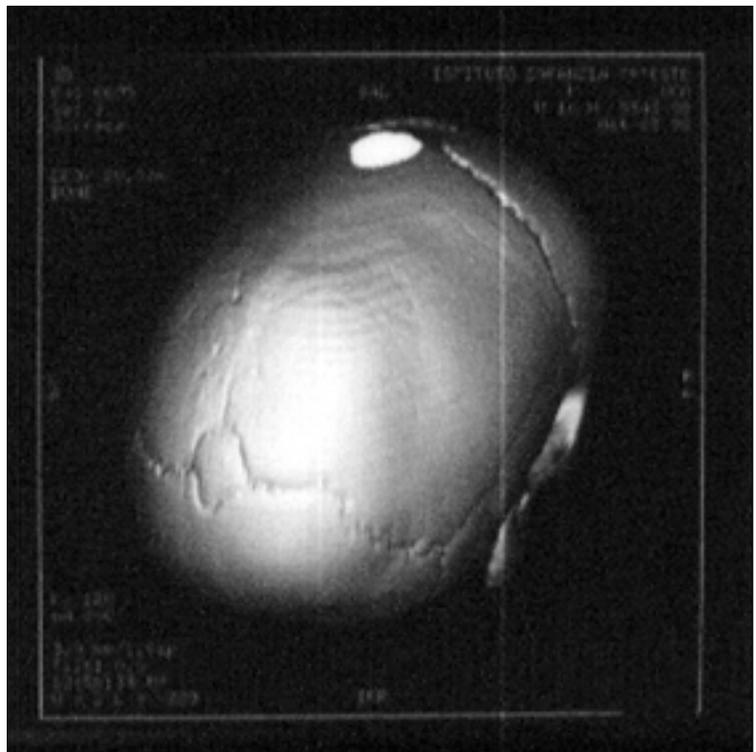


Figura 2

Craniostenosi da precoce saldatura della sutura sagittale

l'assenza completa della sutura sagittale (Figura 2), configurandosi quindi il quadro di una craniostenosi da precoce saldatura della stessa.

La craniostenosi, o craniosinostosi, è definita come una chiusura prematura di una o più suture, dovuta ad anomalie dello sviluppo del cranio.

L'incidenza è circa di 1:2000 nati; la causa è sconosciuta, anche se, nel 10-20% dei casi, coesistono sindromi genetiche.

La chiusura precoce della sutura sagittale produce la forma più frequente di craniostenosi. La condizione è sporadica, ed è più frequente nei maschi; in questa forma non vi è alterazione della circolazione del liquor, e lo sviluppo neurologico è nella norma, residuando solo un disturbo estetico qualora non si intervenga chirurgicamente. Dal punto di vista clinico, oltre ai reperti obiettivi presenti nel nostro caso, nei casi più eclatanti si evidenzia una cresta ossea in corrispondenza della sutura; la fusione della stessa viene poi confermata dal Rx cranio. Il nostro bambino non presentava nessuno di questi due aspetti descritti in letteratura.

La TAC cerebrale con ricostruzioni tridimensionali (3D) rappresenta attualmente il gold standard per la diagnosi di craniosinostosi¹, valutando con accuratezza la presenza e il grado di coinvolgimento delle suture e fornendo utili informazioni per il seguente intervento chirurgico. Viene inoltre impiegata per il follow up post-operatorio. Recentemente, è stata posta l'attenzione sui vantaggi della TAC spirale² nei confronti della TAC tradizionale per la possibilità di ottenere ricostruzioni 3D estremamente fedeli alla realtà, riducendo sensibilmente sia la dose di radiazione al paziente che i tempi di esecuzione dell'esame e quindi di sedazione. Nell'arco di tempo di poche settimane, oltre al caso di Luca che abbiamo descritto, abbiamo avuto modo di verificare la sen-

sibilità diagnostica della TAC spirale con ricostruzione 3D in altri due casi, in cui la radiologia non era stata dirimente: in un caso (Figura 3) si trattava di una lattante con chiusura precoce della sutura temporale sinistra; nell'altro (Figura 4), di un lattante con chiusura precoce della parte anteriore della sutura sagittale.

La prognosi è buona quando è saldata una sola sutura (come nel nostro caso), anche senza l'intervento chirurgico, che rimane peraltro sempre consigliato per prevenire il grave danno estetico. Le complicanze neurologiche, includenti l'idrocefalo e l'aumentata pressione intracranica, sono invece più frequenti quando due o più suture sono prematuramente fuse; in questi casi l'intervento neurochirurgico rappresenta una urgenza obbligata. Il rischio operatorio, di fatto presente solo nel caso di forme complesse che interessano più suture, riguarda circa il 2% dei casi (alterazioni del ricircolo liquorale, trombosi del seno sagittale, infezioni).

Bibliografia

1. Becker LE, Hinton DR: Pathogenesis of craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg* 22 (2), 104-07, 1995.
2. Benson ML, Oliverio PJ, Yue NC, Zinreich SJ: Primary craniosynostosis: imaging features. *Am J Roentgenol* 166, 697-703, 1996.
3. Belessi A, Milee V, Galluzzo M, Valenti M: Three dimensional reconstructions using spiral computerized tomography in the study of craniosynostosis. Preliminary experience and technical considerations. *Radiol Med* 94, 579-82, 1997.
4. Haslam RHA: Craniosynostosis. In: Nelson, *Textbook of Pediatrics* 15th edition, pp. 1685-6.
5. Reddy K, Hoffmann H, Armstrong D: Delayed and progressive multiple suture craniosynostosis. *Neurosurgery*, Mar, 26 (3), 442-8, 1990.



Figura 3. TAC spirale con ricostruzione 3D in un caso di precoce chiusura della sutura temporale (in questo caso il neurochirurgo, considerato anche che il danno estetico appariva minore, non ha ritenuto opportuno l'intervento, almeno nell'immediato). L'Rx cranio non aveva identificato l'alterazione.

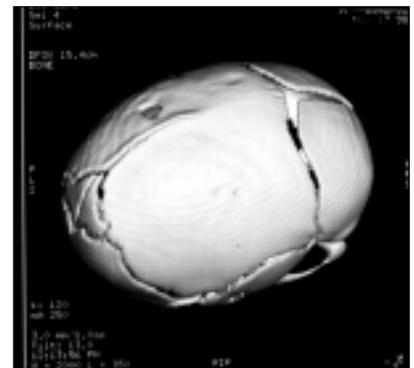


Figura 4. TAC spirale con ricostruzione 3D in bambino con scafocefalia e chiusura precoce della parte anteriore della sutura sagittale. Anche in questo caso l'Rx cranio non era stato dirimente.