

## Rubrica iconografica

**A**urora nasce da parto eutocico, senza segni di sofferenza pre-perinatale, da seconda gravidanza a termine. Peso alla nascita 3000 g, lunghezza 50,5 cm. Si segnala varicella materna alla 14<sup>a</sup> settimana di età gestazionale ed esposizione a fumo (10-15 sigarette/die consumate dalla madre). All'esame obiettivo si rileva la presenza in regione occipitale di un nevo peloso (*Figura*), con collaretto di capelli più scuri, nel contesto di una più ampia malformazione capillare (*hair collar sign*). La fontanella anteriore è particolarmente ampia (4 x 3,5 cm); la circonferenza cranica è 34 cm. Per la segnalazione ecografica fetale di lieve dilatazione dei ventricoli laterali e per la presenza di tale lesione cutanea, viene eseguita una ecografia cerebrale che conferma il dato, con ventricolo destro > sinistro.

A un controllo clinico a 2 settimane di vita, la bambina presenta una fontanella anteriore ancora più ampia, con lieve evidenza dei vasi venosi del cuoio capelluto. La circonferenza cranica è di 36,5 cm. Non sono presenti segni clinici di ipertensione endocranica. La madre riferisce che Aurora non vuole assumere la posizione supina con appoggio del capo sulla lesione.

La TAC conferma l'ectasia del ventricolo laterale destro, in minore misura del sinistro, e mostra una cisterna ampia al di sopra del verme e un'ectasia della vena di Galeno. La RMN e la consulenza neurochirurgica escludono, al momento, indicazioni all'intervento chirurgico.

La bambina esegue controlli clinici ed ecografici periodici: emerge un quadro clinico caratterizzato da ritardo delle funzioni adattive e una stabilità del quadro dilatativo ventricolare.

All'età di 11 mesi, una seconda RMN evidenzia una sofferenza della sostanza bianca periventricolare, associata ad ampliamento asimmetrico dei ventricoli laterali (destro > sinistro), a un quadro malformativo tipo Arnold-Chiari 1 (inserzione anomala e incompleta del tentorio, risalita del verme cerebellare, duplicazione del torcolare di Erofilo ed ectasia della vena di Galeno), in assenza di segni di ipertensione liquorale e di comunicazione della lesione cutanea occipitale con gli spazi periencefalici. Un'ulteriore RMN di controllo dopo 6 mesi dimostra anche una modesta anomalia di flusso liquorale in fossa posteriore, che rende necessaria la correzione neurochirurgica per via endoscopica.

### HAIR COLLAR SIGN

*L'hair collar sign consiste in un ciuffo di peli lunghi, scuri, ruvidi, che circonda o ricopre un nodulo della linea mediana. È da ritenersi un marker cutaneo per i difetti di chiusura del tubo neurale. Secondo Drolet<sup>1,2</sup> la sua evidenza in un neonato o in un lattante deve indurre un'attenta valutazione clinica,*

## UNA SPIA "CAPELLUTA"

ELISABETTA SPADONI, LUCIA MATTEUCCI,  
CARLO MAZZATENTA\*, RAFFAELE DOMENICI  
UO Pediatria, UO Dermatologia\*, Ospedale di Lucca

**Indirizzo per corrispondenza:** r.domenici@usl2.toscana.it



*neurologica e all'esecuzione di una RMN per la possibile (ma non obbligatoria) presenza di tessuto neuronale ectopico e/o di sottostanti malformazioni del sistema nervoso centrale<sup>3</sup>.*

*In Aurora non è stata evidenziata una comunicazione della lesione con il SNC, ma è stato dimostrato un quadro malformativo cerebrale. Si conferma, quindi, la necessità di un'attenta valutazione clinica e neuroradiologica nei bambini che*

*presentano questa particolare sintomatologia cutanea.*

### Bibliografia

1. Drolet BA, Clowry L, McTigue MK, Esterly NB. The hair collar sign: marker for cranial dysrafism. *Pediatrics* 1995; 96:309-13.
2. Drolet BA. Cutaneous signs of neural tube dysraphism. *Pediatric Dermatology* 2000;47: 813-23.
3. Cohen B. Hair collar sign. *Dermatol. Surg.* 2001.