

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXVIII

Aprile 2025

numero 4

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

UNA MACROCRANIA “SUBACUTA”

Valeria Incandela, Silvia Mazza

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Cagliari

Indirizzo per corrispondenza: valeriaincandela@libero.it

CASO CLINICO

Una lattante di sei mesi di vita viene trasportata dai mezzi di soccorso presso il reparto di Emergenza-Urgenza Pediatrica per una improvvisa perdita di coscienza associata a deviazione dello sguardo a destra, in seguito a un episodio di vomito.

All'arrivo in reparto la bambina presenta un ulteriore episodio di vomito, seguito da pianto valido. Alla prima valutazione risulta eupnoica, in assenza di distress respiratorio, vie aeree pervie, tachicardica (FC 200 bpm), cute mazzata e pallida, tempo di *refill* aumentato (3 secondi), polsi periferici presenti e validi, GCS 14 (irritabile).

Durante l'osservazione presenta ripetuti episodi di perdita di coscienza associati a importante pallore cutaneo e deviazione consensuale dello sguardo a destra, con pupille midriatiche ma reagenti alla luce. La fontanella bregmatica risulta bombata e pulsante in posizione supina. Gli occhi si presentano a “sole calante”. Non sono evidenti lesioni cutanee né deformità ossee. La bambina è apiretica. Risulta evidente, peraltro, una macrocrania (CC 48 cm, > 97° percentile) con bozze frontali prominenti. La madre riferisce che la misura della circonferenza cranica sarebbe incrementata nell'ultimo periodo: in circa tre mesi sarebbe passata dal 50° percentile all'attuale 97° percentile.

In anamnesi fisiologica risulta una bambina nata a termine da parto cesareo causa ostetrica, con regolare sviluppo psicomotorio. Vengono negati recenti traumi o episodi infettivi. Visto il quadro clinico si eseguono monitoraggio stretto dei parametri vitali ed esami ematochimici e si somministra midazolam 1 mg ev. Gli esami ematochimici mostrano un D-dimero aumentato (3.861 ng/ml), ma restanti parametri coagulativi nella norma, come anche l'emocromo, gli elettroliti e la funzionalità epatica. Nel sospetto di ipertensione endocranica, si effettua TC encefalo urgente senza mdc, dalla quale emergono ematomi subdurali subacuti in sede fronto-temporo-parietale bilateralmente ed ematomi subdurali acuti in sede temporo-parietale bilaterale.

La presenza di ematomi subdurali in un lattante ha orientato l'ipotesi diagnostica verso una *Shaken Baby*

Syndrome. Alla luce di ciò, si effettuano prontamente una *Skeletal Survey* e una consulenza oculistica con esame del fundus oculi, risultati nella norma. Per un miglior inquadramento si richiede inoltre RM encefalo con sequenze di angio-RM, che conferma la presenza ematomi subdurali subacuti bilaterali, evidenziando inoltre una componente riferibile a sanguinamento recente in sede occipitale destra (dimostrandone quindi una ripetitività), in assenza di lesioni a livello dei tessuti encefalici, con normale *pattern* di mielinizzazione e assenza di alterazioni a livello del canale midollare e del rachide. Le sequenze angio-RM mostrano normale morfologia e regolare decorso dei rami arteriosi encefalici. Visto lo stato critico, la bambina viene quindi immediatamente trasferita presso il reparto di Neurochirurgia per l'intervento di evacuazione dell'ematoma subdurale. Sarà successivamente studiata per disordini metabolici, quali la glutarico aciduria, per una adeguata diagnosi differenziale.

DISCUSSIONE

La *Shaken Baby Syndrome* (SBS) è la causa più comune di morte o danno neurologico nei bambini che subiscono maltrattamento. È caratteristica dell'età infantile a causa della particolare anatomia del bambino, dove la testa è proporzionalmente più grande rispetto al resto del corpo, ma il tono muscolare è più debole. Le forze rotazionali che si instaurano durante lo scuotimento causano all'interno del cranio un allungamento e uno stiramento delle vene a ponte, con la formazione di emorragie subdurali. Il movimento rotazionale causa, peraltro, un danno assonale con conseguente possibile coinvolgimento dei centri del respiro a livello del tronco encefalico e, dunque, apnee e danno ischemico cerebrale. I segni e i sintomi clinici della SBS variano molto in base all'entità del danno, dai più aspecifici quali rifiuto dell'alimentazione, vomiti ripetuti, alterazione della respirazione, anemia, letargia e irritabilità fino a emorragie retiniche, perdita di coscienza, crisi convulsive, shock. La distensione della fontanella bregmatica e l'aumento della circonferenza cranica sono indicativi di un aumento della pressione intracranica.

Dal punto di vista radiologico sono caratteristici gli ematomi subdurali e l'indagine d'elezione per la diagnosi è la TC encefalo. È utile uno studio con RM encefalo e rachide, che permette di evidenziare eventuali danni intraparenchimali cerebrali, distinguere con maggiore sensibilità vecchi ematomi da sanguinamenti più recenti, ematomi spinali, edema dei legamenti cervicali, lesioni vertebrali.

È utile sottolineare come nel sospetto di abuso, come nel caso di SBS, è fondamentale escludere altri tipi di lesioni, quali le scheletriche, effettuando una *Skeletal Survey*. È inoltre fondamentale eseguire un esame del fundus oculi per studiare eventuali emorragie retiniche.

BIBLIOGRAFIA DI RIFERIMENTO

- Blumenthal I. Shaken baby syndrome. Postgrad Med J 2002;78(926):732-5. DOI: 10.1136/pmj.78.926.732.
- Choudhary AK, Servaes S, Slovis TL, et al. Consensus statement on abusive head trauma in infants and young children. Pediatr Radiol 2018;48(8):1048-65. DOI: 10.1007/s00247-018-4149-1.
- Kemp AM. Investigating subdural haemorrhage in infants. Arch Dis Child 2002;86(2):98-102. DOI: 10.1136/adc.86.2.98.
- Laurent-Vannier A. Shaken Baby Syndrome (SBS) or Pediatric Abusive Head Trauma from Shaking: Guidelines for Interventions During the Perinatal Period from the French National College Of Midwives. J Midwifery Womens Health 2022;67 Suppl 1:S93-S98. DOI: 10.1111/jmwh.13427.
- Richards PG, Bertocci GE, Bonshek RE, et al. Shaken baby syndrome. Arch Dis Child 2006;91(3):205-6. DOI: 10.1136/adc.2005.090761.
- Sheets LK, Leach ME, Koszewski IJ, Lessmeier AM, Nugent M, Simpson P. Sentinel injuries in infants evaluated for child physical abuse. Pediatrics 2013;131(4):701-7. DOI: 10.1542/peds.2012-2780.