

Sistema nervoso centrale: patologie della fossa cranica posteriore

15

Chiara Doneda, Fabio Triulzi

Parole chiave

Malformazione di Chiari II • Malformazione di Dandy-Walker • Agenesia/Ipoplasia cerebellare • Megacisterna magna • Romboencefalosinapsi • Sindrome di Joubert

15.1 Introduzione

Sebbene l'ecografia sia l'indagine di prima istanza nella valutazione delle anomalie della fossa cranica posteriore, la Risonanza Magnetica Fetale (RMF) rappresenta un utile complemento: ciò poiché offre una miglior risoluzione di contrasto e consente di ottenere immagini multiplanari che permettono di valutare il volume globale della fossa cranica posteriore, il tentorio cerebellare e la sua inserzione, la morfologia e la biometria del cervelletto, la morfologia del tronco encefalo e l'ampiezza degli spazi liquorali [1]. La RMF consente inoltre di ovviare al problema dell'ombra acustica legata alla progressiva ossificazione della teca e ai limiti dell'ecografia quando la posizione della testa fetale non consente di ottenere adeguate scansioni [2]. Inoltre, è indicata anche per la ricerca di anomalie sovratentoriali associate, che possono influenzare significativamente la prognosi [3]. Le anomalie della fossa cranica posteriore rilevabili in epoca prenatale comprendono la

malformazione di Chiari II associata a difetti del tubo neurale, le anomalie "cistiche" (caratterizzate da ampliamento degli spazi liquorali sottotentoriali) e un gruppo eterogeneo di anomalie quali la romboencefalosinapsi, la romboencefaloschisi, le anomalie vascolari, le anomalie di segmentazione del tronco encefalo, dimorfismi della corteccia cerebellare e altre, nonché la patologia lesionale.

15.2 Malformazione di Chiari II

La malformazione di Chiari II rappresenta un importante segno indiretto di disrafismo aperto: la sua identificazione costituisce quindi un valido elemento di diagnosi differenziale tra difetti aperti e chiusi [4]. Secondo la teoria di McLone e Knepper, l'anomalia deriva da un difetto di neurulazione con conseguente mieloschisi e fuoriuscita di liquor; l'ipotensione liquorale che si instaura è responsabile della mancata distensione della vescicola romboencefalica, poiché vengono a mancare i meccanismi induttivi di pressione e volume sul mesenchima della fossa cranica posteriore. Questa risulta pertanto più piccola della norma e la sproporzione tra contenitore e contenuto determina l'erniazione del cervelletto e del tronco attraverso il forame occipitale (Fig. 15.1) [5]. Ecograficamente il cosiddetto *banna sign* permette nella maggior parte dei casi

C. Doneda (✉)
UOC di Radiologia e Neuroradiologia Pediatrica
Ospedale dei Bambini V. Buzzi, ICP
Milano
e-mail: chiara.doneda@icp.mi.it

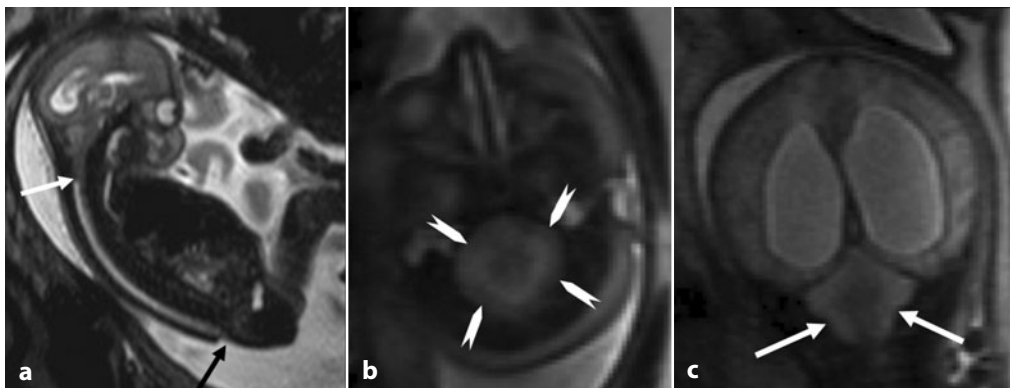


Fig. 15.1 Malformazione di Chiari II associata a mielomeningocele in un feto di 21 settimane. **a-c** Le immagini sagittale, assiale e coronale pesate in T2 mostrano il disrafismo aperto (*freccia nera*), la riduzione di volume della fossa cranica posteriore con discesa del cervelletto e del tronco (*freccie bianche*), l'obliterazione degli spazi liquorali pericerebellari sovra- e sottotentoriali (*teste di freccia*) e la ventricolomegalia

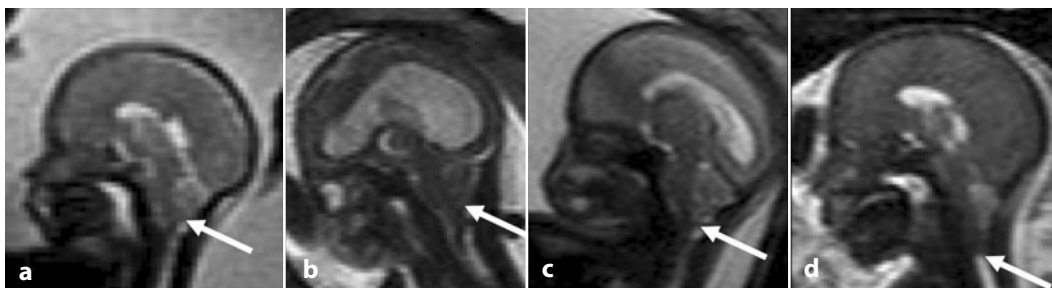


Fig. 15.2 Immagini sagittali (**a-d**) pesate in T2 in 4 diversi feti affetti da malformazione di Chiari II che mostrano gradi progressivamente più severi di erniazione cerebellare

di individuare il problema, ma non consente di stabilirne l'entità. La RMF consente, invece, di determinare il grado di erniazione cerebellare valutando, sulle immagini sagittali, il livello più caudale raggiunto dal cervelletto (Fig. 15.2); quest'ultimo, infatti, sembra essere correlato in maniera significativa all'outcome neurologico e, in particolare, all'insorgenza di idrocefalo shunt-dipendente, di crisi epilettiche e di disfunzione vescicale [6]. A livello sovratentoriale, oltre all'identificazione degli altri reperti tipici della malformazione di Chiari II (quali il *lemon sign* e l'aspetto angolato dei ventricoli laterali [*american eagle sign*]) e alla valutazione delle dimensioni ventricolari, fornisce inoltre informazioni in merito al parenchima cerebrale. Il segnale T2 è infatti aumentato nei feti con malformazione

di Chiari II, in relazione a un incremento del contenuto di acqua extracellulare, come dimostrato dal calcolo dell'ADC (*Apparent Diffusion Coefficient*); tuttavia, le cause e il significato prognostico di tali alterazioni non sono ancora del tutto chiari (Fig. 15.3). Sia l'idrocefalo che l'erniazione del cervelletto possono essere assenti precocemente durante la gravidanza e rendersi manifesti unicamente nel terzo trimestre; quando presenti già precocemente, tendono ad aggravarsi con l'avanzare dell'età gestazionale. La diagnosi differenziale tra disrafismo aperto e chiuso può quindi, in alcuni casi, essere difficoltosa e tardiva; è per tale motivo importante affiancare al *neuroimaging* ulteriori tecniche di indagine, quali il dosaggio dell'alfafetoproteina e l'analisi del cariotipo [7].

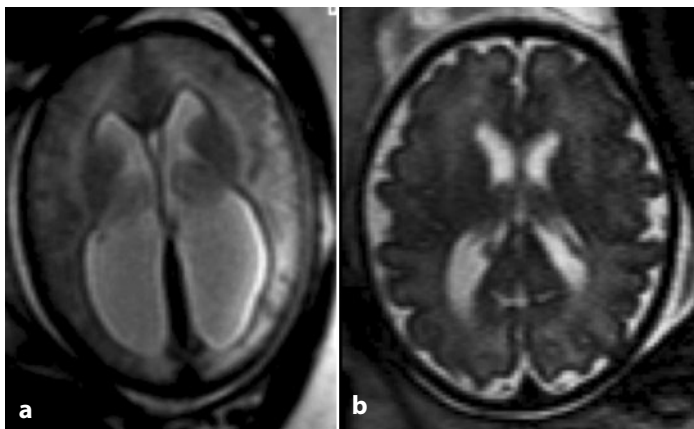


Fig. 15.3 a, b Immagini assiali pesate in T2 in 2 feti di 35 settimane che mostrano la differenza di segnale del parenchima cerebrale, sensibilmente più iperintenso nel feto affetto da malformazione di Chiari II (**a**), rispetto a quanto apprezzabile in un feto normale (**b**). Si notino in **a** l'obliterazione degli spazi liquorali periencefalici e la dilatazione ventricolare che derivano dall'alterata dinamica liquorale

La RMF, infine, gioca anche un ruolo nella valutazione pre- e post-operatoria dei casi candidati alla chirurgia endouterina, fornendo gli elementi necessari per stabilire se vi sia o meno l'indicazione all'intervento (grado di erniazione cerebellare, livello della lesione spinale e grado di dilatazione ventricolare) e monitorando l'efficacia della terapia chirurgica per quanto riguarda la posizione del cervelletto, le dimensioni della fossa cranica posteriore e l'ampiezza degli spazi liquorali periencefalici [8].

15.3 Anomalie cistiche

L'ampliamento degli spazi liquorali della fossa cranica posteriore è un reperto che si rileva in un ampio spettro di entità, dalla semplice variante anatomica alle gravi anomalie; è quindi importante, ai fini di un corretto *counseling*, differenziare le entità che hanno diverse implicazioni cliniche.

15.3.1 Malformazione di Dandy-Walker

La malformazione di Dandy-Walker ha un'incidenza di 1/25.000-35.000 nati vivi e si

osserva nell'1-4% dei casi di idrocefalo diagnosticato in epoca prenatale [9].

La malformazione è definita dalla triade:

- globale ampliamento della fossa cranica posteriore con inserzione del tentorio e posizione del torcolare di Erofilo più alte che di norma;
- dilatazione cistica del quarto ventricolo (senza comunicazione con lo spazio subaracnoideo), con aspetto ruotato cranialmente del verme, se questo è presente;
- agenesia parziale o completa del verme (Fig. 15.4).

Tali aspetti sono generalmente ben apprezzabili mediante ecografia; la RMF è, tuttavia, più accurata nella valutazione dell'inserzione tentoriale e nella ricerca di eventuali alterazioni associate.

La malformazione di Dandy-Walker, infatti, può essere sporadica e isolata o parte di una sindrome polimalformativa o di un disordine cromosomico [10]. Sono pertanto fondamentali l'analisi del cariotipo e la ricerca sistematica di altre anomalie neurologiche (in particolare quelle della linea mediana) ed extraneurologiche, la cui presenza influenza negativamente la prognosi [11]. L'idrocefalo si sviluppa spesso tardivamente durante la gravidanza o in epoca postnatale e anch'esso rappresenta un fattore prognostico sfavorevole.

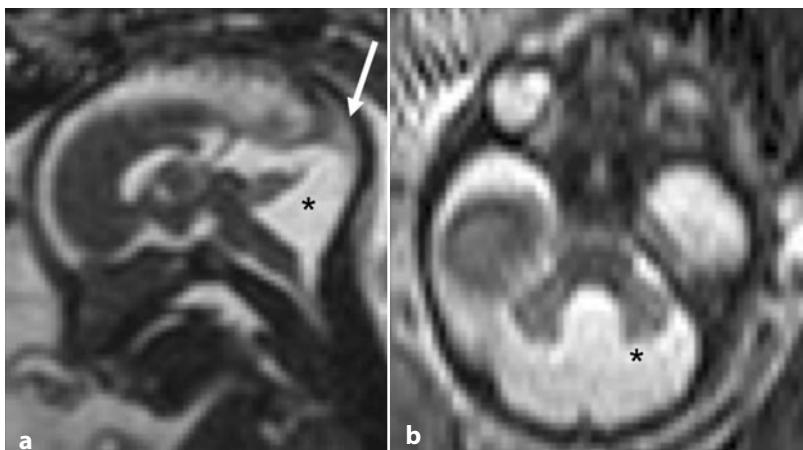


Fig. 15.4 Malformazione di Dandy-Walker in un feto di 23 settimane. Immagini sagittale (a) e assiale (b) pesate in T2 che mostrano l'ampliamento della fossa cranica posteriore (asterischi) con inserzione del tentorio più alta che di norma (freccia), verme cerebellare ruotato cranialmente e caratterizzato da agenesia della sua porzione inferiore

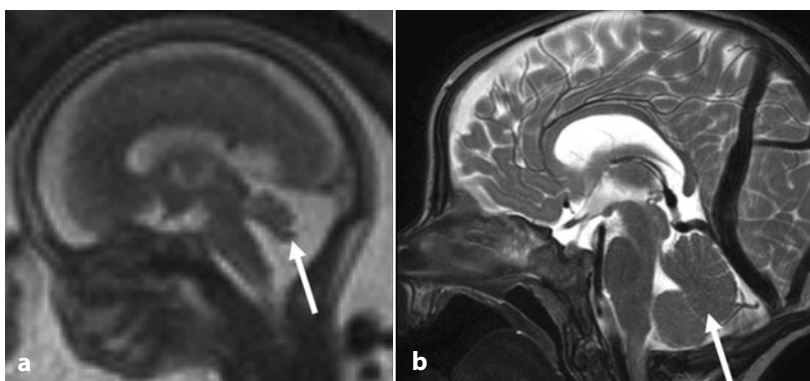


Fig. 15.5 Agenesia parziale del verme cerebellare. a Immagine sagittale pesata in T2 a 22 settimane di gestazione mostra l'assenza della porzione inferiore del verme cerebellare (freccia) e il conseguente ampliamento degli spazi liquorali pericerebellari. Si noti la regolare inserzione del tentorio (freccia). b Immagine sagittale T2 del medesimo soggetto in epoca postnatale conferma i reperti di RM fetale (freccia) e mette in evidenza la presenza di seno falcino

15.3.2 Agenesia e ipoplasia cerebellare

Questo gruppo eterogeneo di patologie, caratterizzato da un ampliamento degli spazi liquorali nel contesto di una fossa cranica posteriore di normale volume, è stato identificato in passato con il termine *Dandy-Walker Variant*. Tale termine non è più in uso, poiché è ritenuto improprio includere in unico gruppo entità differenti quali le agenesie, le ipoplasie e le atrofie cerebellari, che hanno cause e prognosi molto diverse [12].

15.3.2.1 Agenesia vermiana

Per agenesia vermiana si intende propriamente l'assenza parziale o completa del verme. Quando l'agenesia è parziale, è generalmente la porzione inferiore del verme che viene a mancare, mentre la porzione superiore è di normale volume (Fig. 15.5). Dal punto di vista tecnico è bene acquisire immagini sagittali a strato sottile, per evitare che eventuali effetti di volume parziale possano impedire di distinguere un'agenesia completa da una parziale. L'agenesia vermiana può essere isolata o parte di svariati quadri sindromici [13], ad esempio

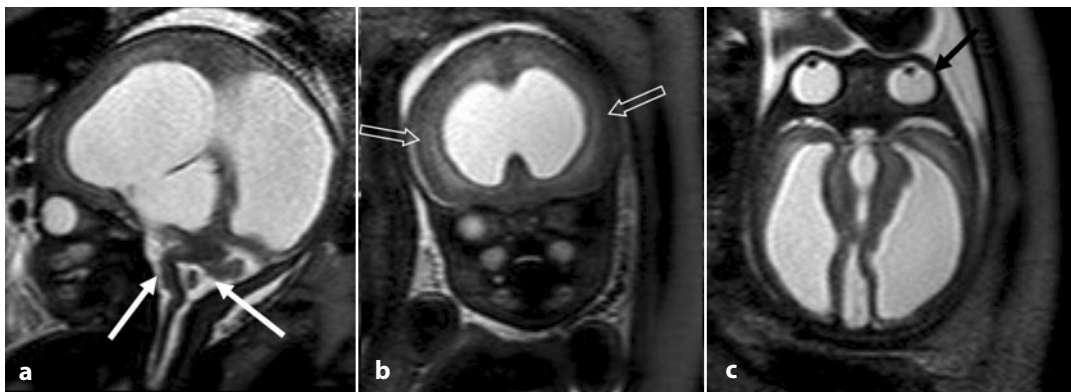


Fig. 15.6 Sindrome di Walker-Warburg in un feto di 34 settimane. **a** L'immagine sagittale pesata in T2 mostra l'agenesia del verme cerebellare, il tipico *kinking* del tronco (*freccie bianche*), il marcato idrocefalo. **b** L'immagine coronale pesata in T2 mostra l'estesa anomalia corticale a tipo *cobblestone* (*freccie vuote*). **c** Immagine assiale pesata in T2 mostra asimmetria dimensionale dei bulbi oculari con cristallino retroposto dal lato dell'occhio più piccolo (*freccia nera*)

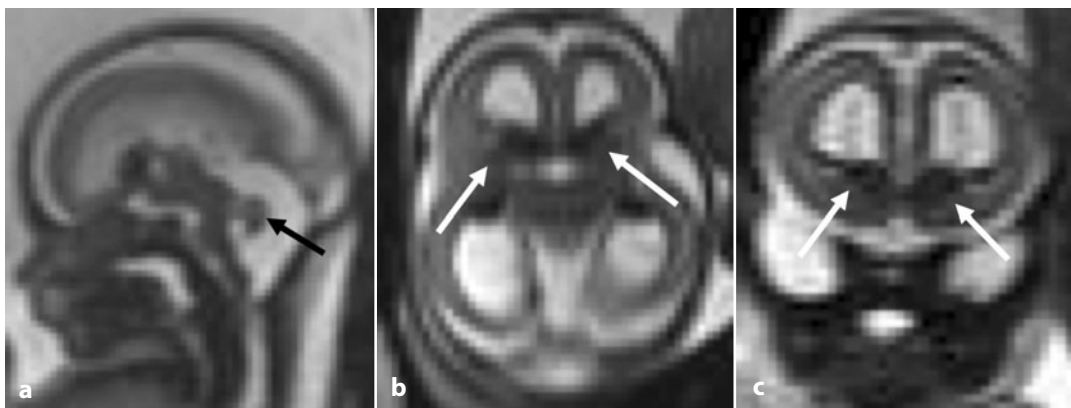


Fig. 15.7 Immagini sagittale (**a**), assiale (**b**) e coronale (**c**) pesate in T2 in un feto di 23 settimane che mostrano la riduzione di volume del cervelletto (*freccia nera*), unitamente al dimorfismo dei nuclei della base (*freccie bianche*), all'ampliamento dei ventricoli laterali, alla riduzione di spessore del parenchima cerebrale e all'anomala conformazione degli opercoli bilateralmente; l'insieme di tali reperti depone per un quadro su base genetico-costituzionale

la sindrome di Joubert o le sindromi del complesso *cobblestone*. In questi casi, la RMF fornisce generalmente informazioni aggiuntive sulle anomalie associate, in particolare per quanto riguarda la morfologia del tronco encefalo e della corteccia cerebrale e le eventuali anomalie oculari (Fig. 15.6) [14], contribuendo così a una migliore definizione della prognosi e a un più preciso *counseling*.

15.3.2.2 Ipoplasi cerebellare

Nell'ipoplasi le strutture cerebellari sono presenti, ma congenitamente caratterizzate da

parametri biometrici ridotti. Si distinguono le ipoplasie cerebellari isolate (vermiane, emisferiche o cerebellari globali), e quelle pontocerebellari, di tipo primitivo o secondario. La ricerca delle anomalie associate sovra- e sottotentoriali è fondamentale per orientarsi sulla causa dell'anomalia e per definire la prognosi (Fig. 15.7). In generale, una vera e propria ipoplasi cerebellare o vermiana isolata è poco frequente, poiché eventuali anomalie cromosomiche, infezioni o ischemie interferiscono solitamente con lo sviluppo dell'intero encefalo. Quando si osserva, in

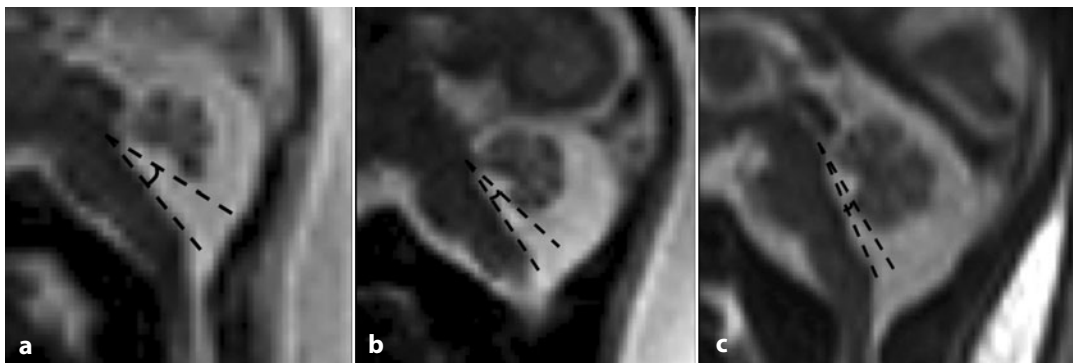


Fig. 15.8 Immagini sagittali pesate in T2 in un feto normale rispettivamente a 20 (a), 24 (b) e 29 (c) settimane di gestazione, mostrano la progressiva crescita della porzione inferiore del verme cerebellare e la riduzione d'ampiezza della porzione inferiore del quarto ventricolo (*angolo tratteggiato*)

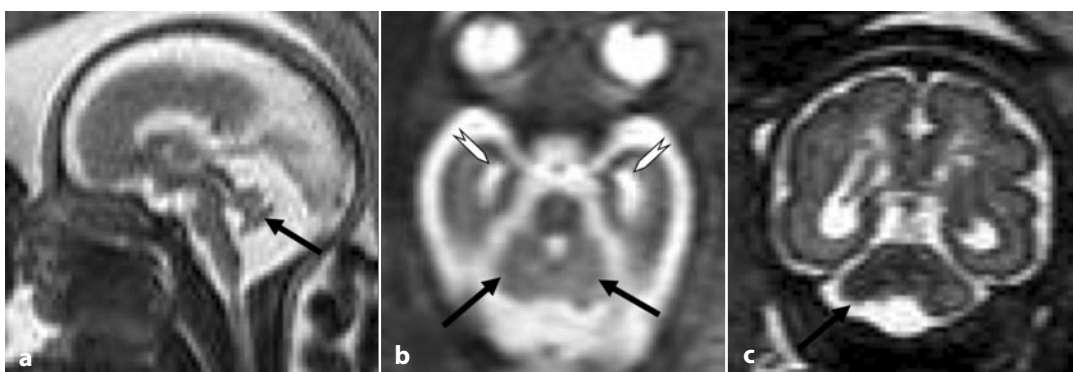


Fig. 15.9 Immagini sagittale (a) e assiale (b) pesate in T2 in un feto di 23 settimane con infezione da CMV che mostrano globale riduzione di volume del cervelletto (*freccie nere*) e il tipico ampliamento focale dei corni temporali (*teste di freccia*). c Immagine coronale pesata in T2 in un feto di 30 settimane con infezione da CMV che mostra asimmetria degli emisferi cerebellari con irregolarità del profilo inferiore dell'emisfero più piccolo, suggestive di anomala girazione corticale a questo livello (*freccia nera*); si noti anche la sfumata iperintensità del parenchima periventricolare

particolare, un'apparente ipoplasia vermiana inferiore isolata, si ritiene che tale diagnosi possa non essere accurata prima del terzo trimestre [15], poiché vi è una certa variabilità nella progressione di crescita del cervelletto e frequentemente, se si eseguono esami seriati, si può osservare una normalizzazione di tali casi a età gestazionale più avanzata (Fig. 15.8) [16]. La definizione della prognosi nei casi in cui invece l'ipoplasia vermiana inferiore isolata si conferma anche tardivamente nel corso della gravidanza è un problema ancora aperto: sembra che questi pazienti siano indenni da problematiche neurologiche significative precoci,

anche se in alcuni casi è descritto un lieve ritardo dello sviluppo [16].

Le ipoplasie secondarie possono essere parte di condizioni polimalformative, di anomalie del cariotipo, di disordini metabolici o processi infettivi [12], come succede ad esempio nell'infezione da citomegalovirus (CMV) quando viene contratta prima della 24^a settimana di gestazione [17]; in questi casi possono essere presenti anche anomalie della girazione corticale cerebellare (Fig. 15.9).

Le ipoplasie cerebellari primitive associate a riduzione di volume del ponte (*Ponto-Cerebellar Hypoplasia* - PCH) sono general-

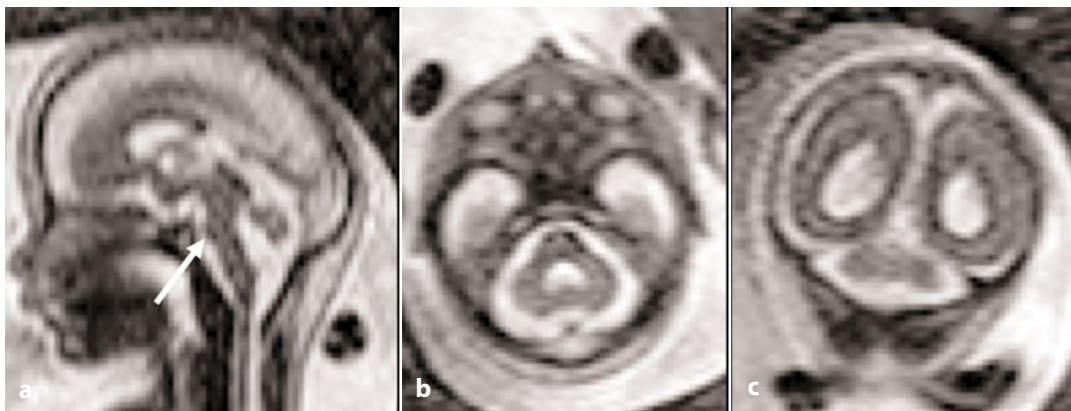


Fig. 15.10 Ipoplasia ponto-cerebellare in un feto di 21 settimane. Immagini sagittale (a), assiale (b) e coronale (c) pesate in T2 che mostrano la riduzione di volume del cervelletto e del ponte (*freccia*), con ampliamento degli spazi liquorali pericerebellari e del quarto ventricolo. Si noti l'ispessimento della plica nucale

mente suddivise in due gruppi [18]:

- PCH tipo I, caratterizzata da compromissione delle corna anteriori del midollo spinale, rapidamente letale;
- PCH tipo II, caratterizzata da progressiva microcefalia ed esito infausto nella prima infanzia.

La diagnosi precoce di queste forme è impossibile senza un marker cromosomico o molecolare; per questo motivo è importante il follow-up ecografico seriato, al fine di identificare l'eventuale riduzione del diametro trasverso del cervelletto, che può comparire anche tardivamente. Il contributo della RMF è rappresentato dalla possibilità di valutare in maniera più dettagliata la morfologia e le dimensioni del ponte, sulle quali difficilmente l'ecografista riesce a esprimere un giudizio (Fig. 15.10) [2].

15.3.3 Megacisterna magna, cisti della tasca di Blake, cisti aracnoidee retrocerebellari

Queste tre condizioni presentano come reperimento comune l'ampliamento degli spazi liquorali retrocerebellari in una fossa cranica posteriore di volume normale con tentorio cerebellare inserito regolarmente.

La megacisterna magna è da considerarsi una variante anatomica normale, caratterizzata da ampliamento della cisterna cerebello-midollare che comunica liberamente con gli spazi subaracnoidei perimidollari (Fig. 15.11).

La tasca di Blake deriva, invece, da un'evasaginazione della tela corioidea con marcata protrusione caudale del quarto ventricolo, che non è in comunicazione con gli spazi perimidollari; tale struttura è normalmente presente durante lo sviluppo embriologico fino alla permeabilizzazione della tasca, consentendo la comunicazione con gli spazi liquorali circostanti. In mancanza di tale processo si verifica la persistenza della cisti e quindi un'alterazione della dinamica liquorale con idrocefalo tetraventricolare e possibile idrosiringomielia (Fig. 15.12) [19].

Le cisti aracnoidee retrocerebellari, infine, sono caratterizzate dall'ampliamento cistico degli spazi liquorali posteriormente al cervelletto, sulla linea mediana o lateralizzato, con effetto massa sulle strutture nervose, che possono essere dislocate anteriormente e cranialmente (Fig. 15.13); in questi casi si può osservare inoltre la sopraelevazione del tentorio (che risulta tuttavia inserito regolarmente) e, se la cisti è di grandi dimensioni, anche l'insorgenza di idrocefalo. È importante ricordare che le cisti aracnoidee possono localizzarsi non soltanto in sede retrocerebellare,

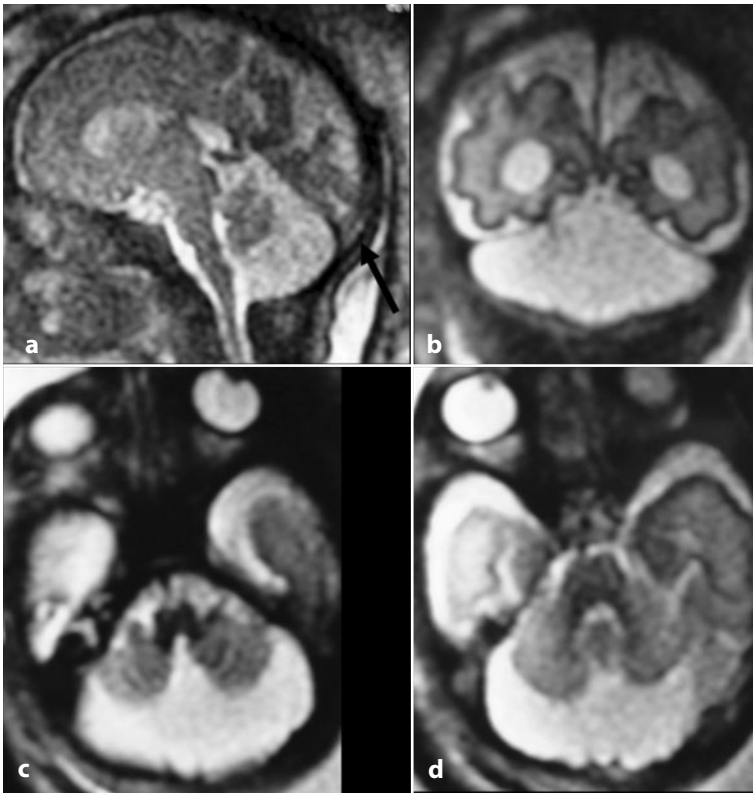


Fig. 15.11 Megacisterna magna in un feto di 32 settimane. Immagini sagittale (a) e coronale (b) che mostrano l'ampliamento degli spazi subaracnoidei retro- e sotto-cerebellari; si noti che il tentorio è inserito regolarmente (*freccia*). Immagini assiali (c, d) pesate in T2 che confermano l'ampliamento degli spazi liquorali retro-cerebellari, senza evidenza di impronte sul profilo cerebellare né dislocazione delle strutture nervose

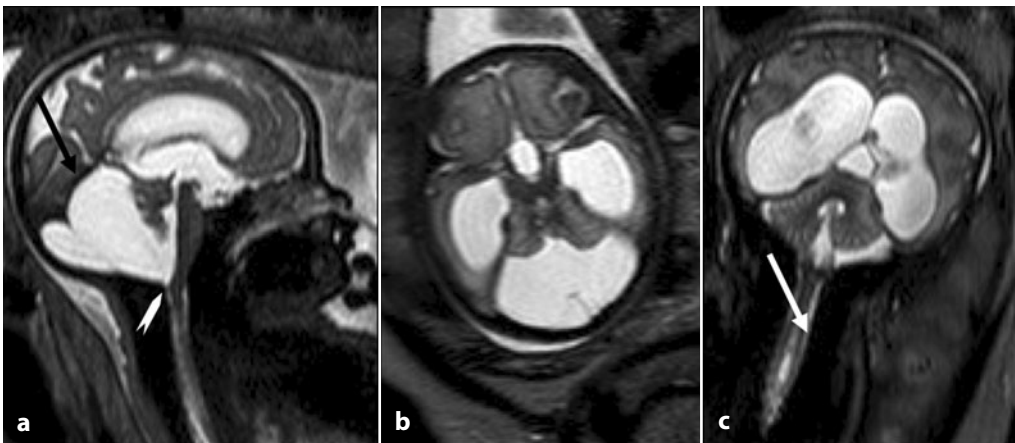


Fig. 15.12 Cisti di Blake in un feto di 33 settimane. Immagini sagittale (a), assiale (b) e coronale (c) pesate in T2 che mostrano formazione cistica in corrispondenza della porzione postero-inferiore della fossa cranica posteriore, condizionante sopraelevazione del tentorio (*freccia nera*) e dislocazione anteriore del cervelletto e del tronco encefalo; in corrispondenza del forame occipitale sembra essere riconoscibile la sottile membrana che delimita la porzione inferiore della cisti (*testa di freccia*). Vi sono poi idrocefalo tetraventricolare ed estesa cavità idrosiringomielica cervico-dorsale (*freccia bianca*)

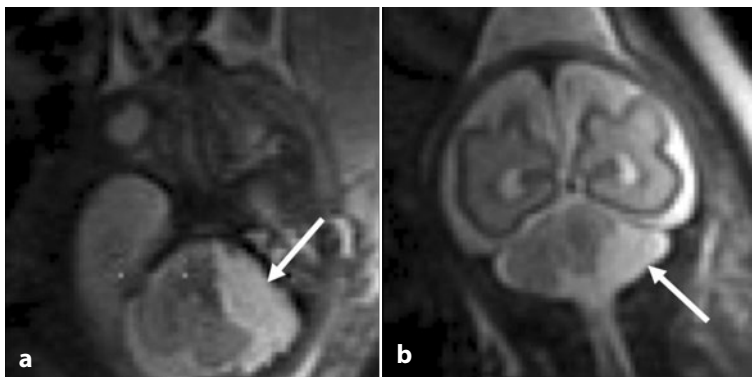


Fig. 15.13 Cisti aracnoidea in un feto di 29 settimane. Immagini assiale (a) e coronale (b) pesate in T2 mostrano presenza di immagine a intensità liquorale in corrispondenza della porzione laterale della fossa cranica posteriore (*freccia*), determinante effetto massa sull'emisfero cerebellare omolaterale

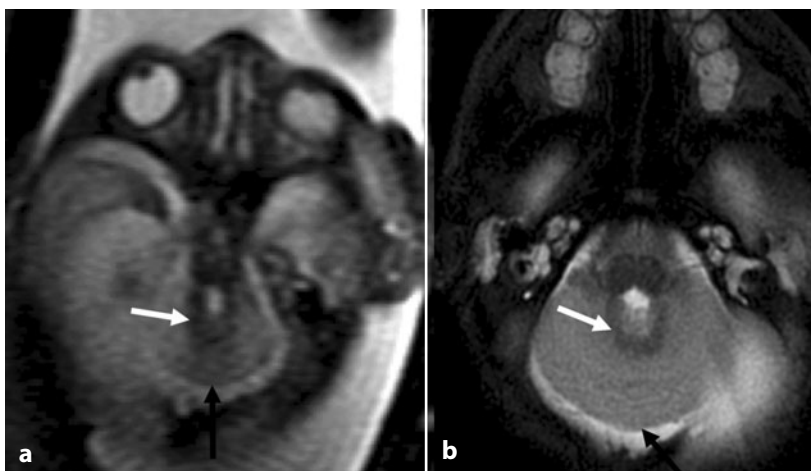


Fig. 15.14 Romboencefalosinapsi. Immagini assiali pesate in T2 rispettivamente a 28 settimane di gestazione (a) e in epoca neonatale (b) che mostrano la fusione degli emisferi cerebellari (*freccie nere*) e dei nuclei dentati (*freccie bianche*) sulla linea mediana

bensi a livello di tutti gli spazi cisternali della fossa cranica posteriore, specie in corrispondenza dell'angolo ponto-cerebellare o della cisterna della lamina quadrigemina. Quando le cisti aracnoidee sono localizzate nella porzione laterale della fossa cranica posteriore, con effetto compressivo sull'emisfero cerebellare, può essere difficile discriminarle da alterazioni destruenti con formazione di sinechie o ematomi tensoriali in via di organizzazione [20]; per la diagnosi differenziale è utile ricercare la presenza di eventuali depositi emosiderinici sulla superficie cerebellare, tipicamente ipointensi in T2.

15.4 Romboencefalosinapsi e distorsioni della corteccia cerebellare

La romboencefalosinapsi è un'anomalia congenita rara caratterizzata da agenesia vermiana, fusione degli emisferi cerebellari e apposizione/fusione dei nuclei dentati (Fig. 15.14). Si presenta generalmente nel contesto di quadri malformativi complessi, ma può costituire, in rari casi, anche un reperto isolato. La multiplanarietà e la risoluzione di contrasto della RMF

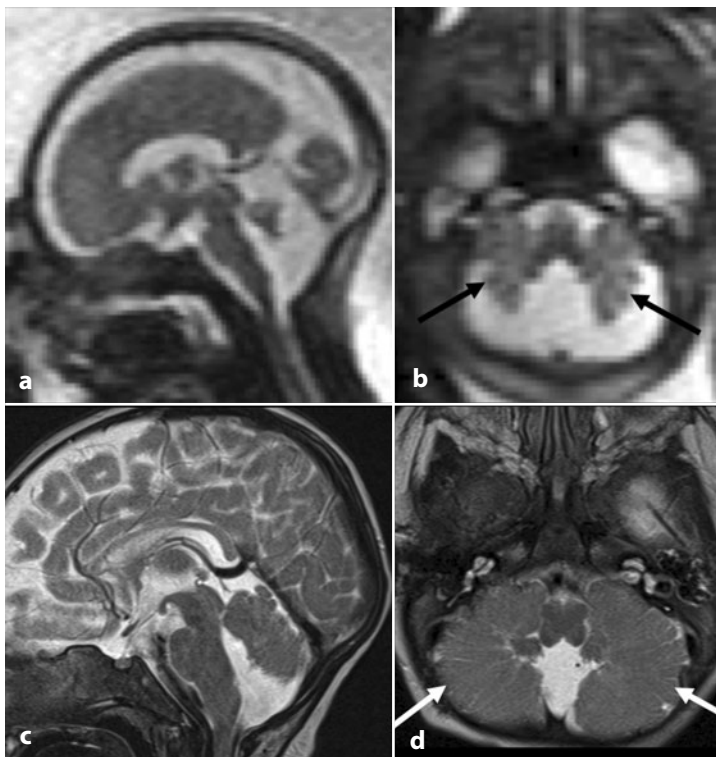


Fig. 15.15 a-d Immagini sagittale (a) e assiale (b) pesate in T2 a 24 settimane di gestazione che mostrano l'agenesia della porzione inferiore del verme cerebellare e l'anomala conformazione dei folia cerebellari, disposti in maniera radiale (*freccie nere*). Immagini sagittale (c) e assiale (d) pesate in T2 acquisite in epoca postatale confermano i reperti della RM fetale (*freccie bianche*)

consentono di diagnosticare questa anomalia anche in assenza di significative alterazioni associate e di caratterizzare queste ultime, quando presenti, per una più accurata definizione della prognosi [21]. Tali vantaggi, inoltre, permettono talora di identificare dismorfismi del profilo corticale cerebellare anche più subdoli, che possono sfuggire all'indagine ecografica quali, ad esempio, l'anomalo orientamento dei folia emisferici (Fig. 15.15).

15.5 Sindrome di Joubert e anomalie di segmentazione del tronco encefalico

La sindrome di Joubert è una rara malattia genetica autosomica recessiva nel cui contesto si riconosce uno spettro di condizioni malformative cerebrali accomunate dalla presenza,

all'indagine RMF, del segno del “dente molare” dovuto alla mancata decussazione delle fibre a livello dei peduncoli cerebellari superiori, che risultano pertanto più spessi della norma e orizzontalizzati. Altro reperto caratteristico è l'agenesia vermiana, completa o parziale: inoltre, sono stati descritti casi di associato encefalocele occipitale e cefalocele atresico (Fig. 15.16). All'indagine ecografica, la diagnosi può essere unicamente sospettata in presenza di familiarità e segni aspecifici quali la dilatazione della cisterna magna e l'agenesia vermiana. La RMF consente, invece, di valutare con più precisione la morfologia del tronco di riconoscere chiaramente il segno del “dente molare”, tipico della sindrome anche nei casi che giungono all'osservazione senza questo sospetto [22], così come permette di identificare eventuali anomalie di segmentazione del tronco encefalo (Fig. 15.17).

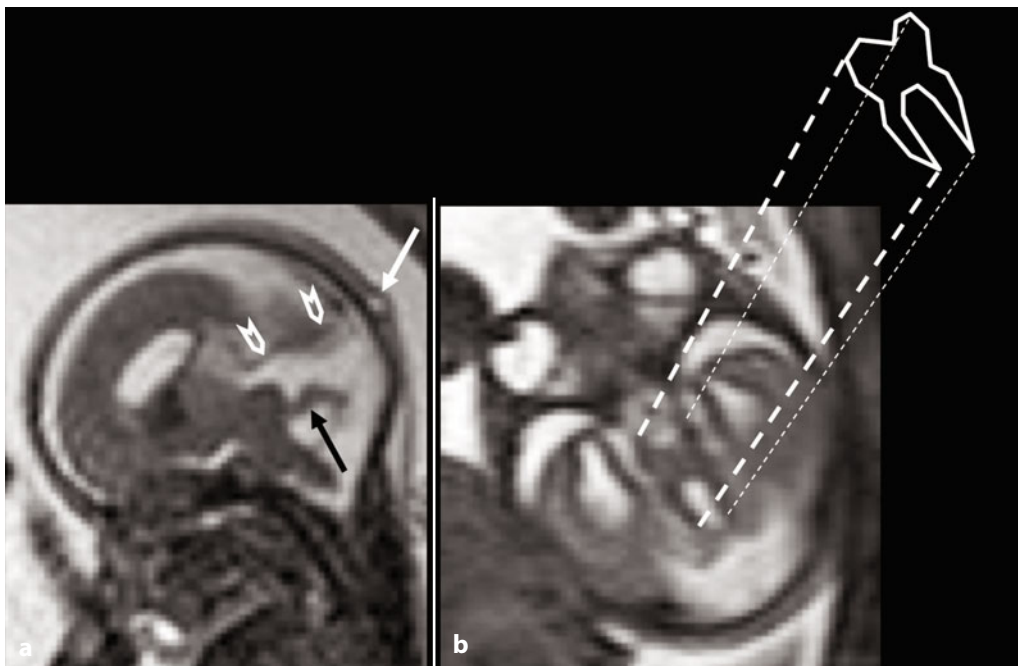


Fig. 15.16 Sindrome di Joubert in un feto di 21 settimane. **a** Immagine sagittale pesata in T2 che mostra agenesia parziale del verme cerebellare, aspetto ispessito e orizzontalizzato dei peduncoli cerebellari superiori (*freccia nera*), impianto alto del tentorio con presenza di seno venoso anomalo (*teste di freccia*) e cefalocele atresico posteriore (*freccia bianca*). **b** Immagine assiale pesata in T2 a livello dei peduncoli cerebellari superiori che mostra il tipico segno del dente molare



Fig. 15.17 Sindrome di Joubert con anomala segmentazione del tronco encefalo. Immagini sagittali pesate in T2 in due feti rispettivamente di 28 (**a**) e 23 (**b**) settimane che mostrano anomala conformazione del tronco encefalico, con presenza di irregolarità del profilo anteriore (*freccie*); si noti come non sono rispettate le normali proporzioni tra bulbo, ponte e mesencefalo, con netta prevalenza di quest'ultimo

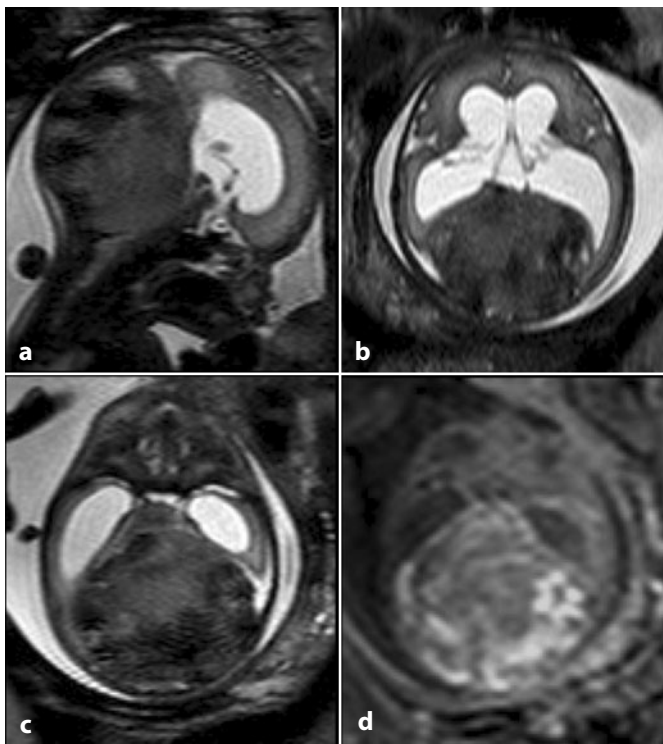


Fig. 15.18 Malformazione dei seni venosi durali in un feto di 30 settimane. **a, b** Immagini sagittale e assiale pesate in T2 che mostrano voluminosa massa nella regione del torcolare di Erofilo, determinante dislocazione anteriore delle strutture nervose della fossa cranica posteriore e idrocefalo. **c, d** Immagini assiali pesate rispettivamente in T2 e T1 che mettono in evidenza che la massa presenta segnale disomogeneo, con iperintensità in T1 quale segno di trombosi

15.6 Anomalie vascolari

Alcune anomalie vascolari congenite possono presentarsi con segni di massa a livello della fossa cranica posteriore; il loro aspetto tipico all'indagine ecografica e alla RMF non pone solitamente problemi di diagnosi differenziale, se non eventualmente con gli ematomi intra-extraparenchimali, quando vi siano segni di trombosi. Il ruolo della RMF è fondamentalmente quello di confermare la diagnosi e di esprimere un giudizio sul parenchima cerebrale. Il follow-up può essere eseguito avvalendosi di entrambe le tecniche.

15.6.1 Malformazione dei seni durali

La malformazione dei seni durali (*Dural Sinus Malformation* - DSM) è una rara condizione congenita che appartiene al gruppo delle fistole artero-venose durali. Il riscontro è general-

mente posnatale, ma l'anomalia può essere diagnosticata anche in utero mediante ecografia e RMF. Il reperto tipico in RMF è quello di un grosso lago venoso di pertinenza dei seni trasverso/sigmoide (DSM laterale) o a livello del torcolare di Erofilo (DSM posteriore), ipointenso in T2, nel contesto del quale possono essere evidenti immagini iperintense in T1 da riferire a segni di trombosi parziale o completa (Fig. 15.18). Se si eseguono controlli seriati nel corso della gravidanza, tali masse, che sono sempre ben delimitate, diventano man mano più eterogenee per il progredire dei fenomeni trombotici e tendono a ridursi di dimensioni fino, talora, alla completa regressione. L'outcome neurologico dei neonati affetti da tali malformazioni è stato in passato considerato significativamente compromesso, ma sono descritte in letteratura serie nelle quali la percentuale di pazienti con esito neurologico favorevole arriva al 70% [23]. In generale, i rischi principali sono legati all'insorgenza di idrocefalo e di lesioni ischemiche cerebrali, che

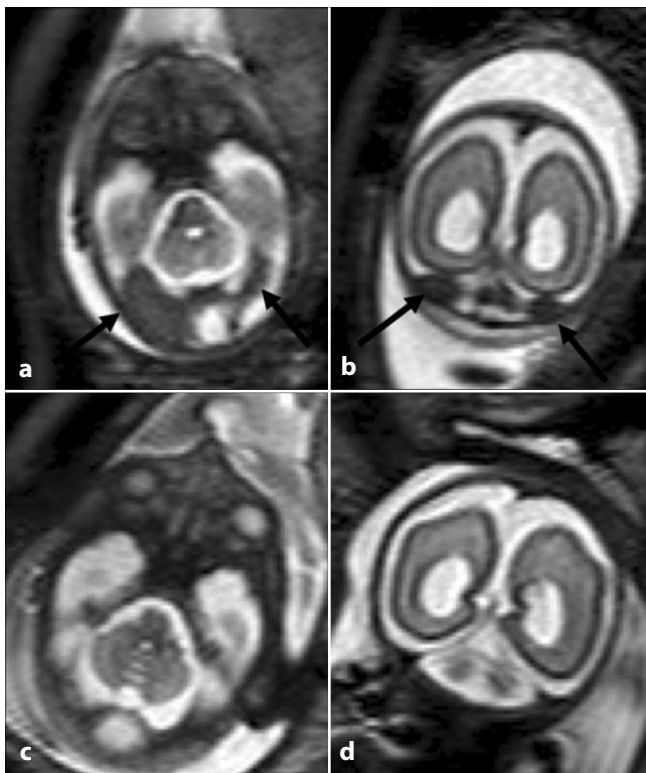


Fig. 15.19 Estasia transitoria dei seni traversi da causa sconosciuta. **a, b** Immagini assiale e coronale a 24 settimane di gestazione che mostrano salienza dei seni traversi (freccie). **c, d** Immagini assiale e coronale del medesimo feto a 26 settimane di gestazione che mostrano normale aspetto dei seni traversi

occorrono più frequentemente nel caso di coinvolgimento del torcolare di Erofilo [24].

15.6.2 Ectasia dei seni venosi durali

L'ectasia dei seni venosi durali si presenta in RMF come salienza dell'ipointensità T2 relativa ai principali collettori venosi intracranici e si riscontra generalmente nei casi di disturbi circolatori con difficoltoso ritorno venoso, frequentemente nei feti affetti da cardiopatia congestizia malformativa o come conseguenza di un'infezione (ad esempio da parvovirus). Talora può tuttavia essere riscontrata senza che vi sia una chiara causa; in questi casi si tratta solitamente di un reperto transitorio (Fig. 15.19).

15.6.3 Aneurisma della vena di Galeno

L'aneurisma della vena di Galeno rappresenta il tipo più frequente di malformazione artero-

venosa riscontrabile in epoca fetale.

La sacca aneurismatica e i vasi arteriosi e venosi afferenti ed efferenti sono riconoscibili come vuoto di segnale alla RMF e sono solitamente ben identificabili grazie alla possibilità di acquisire immagini multiplanari (Fig. 15.20). Ancora una volta, il ruolo della RMF è quello di valutare il parenchima cerebrale per escludere la presenza di alterazioni ischemico-emorragiche e di esprimere eventualmente un giudizio sul corpo calloso, che in questi casi può essere iposviluppato [25].

15.7 Patologia lesionale

Come accade a livello sovratentoriale, anche in corrispondenza della fossa cranica posteriore la RMF offre la possibilità di identificare eventuali lesioni destruenti ischemico-emorragiche a carico del cervelletto e del tronco encefalo. La causa può essere nota, ad esempio un'infezione, oppure, come accade nella maggior parte

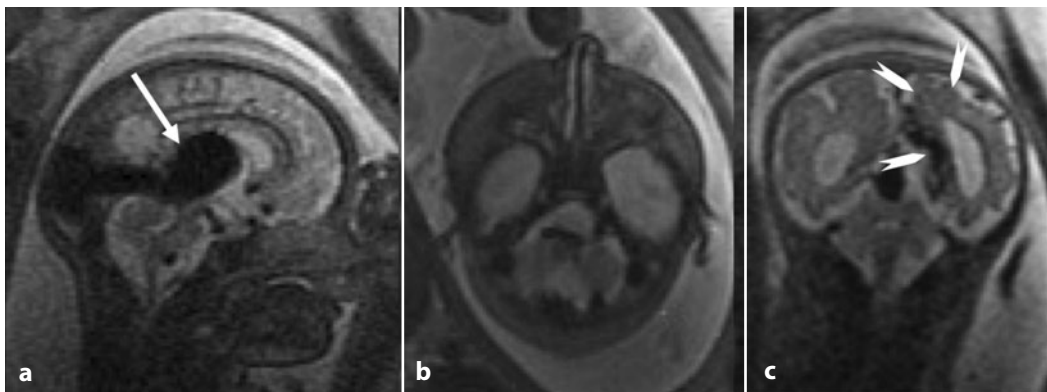


Fig. 15.20 Aneurisma della vena di Galeno in un feto di 33 settimane. Immagini sagittale (a), assiale (b) e coronale (c) che mostrano chiaramente le immagini di vuoto di segnale relative alla malformazione aneurismatica (*freccia*) e ai vasi arteriosi e venosi ectasici ad essa connessi. Si noti l'assottigliamento di natura malacica del parenchima cerebrale cortico-sottocorticale unilaterale (*teste di freccia*)

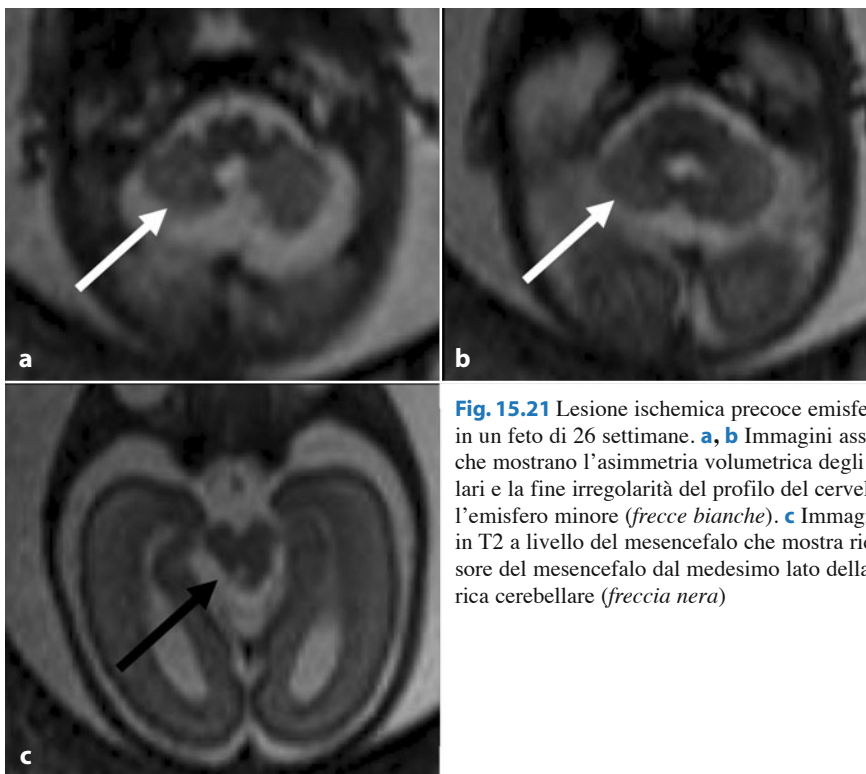


Fig. 15.21 Lesione ischemica precoce emisferica cerebellare in un feto di 26 settimane. **a, b** Immagini assiali pesate in T2 che mostrano l'asimmetria volumetrica degli emisferi cerebellari e la fine irregolarità del profilo del cervelletto dal lato dell'emisfero minore (*freccie bianche*). **c** Immagine assiale pesata in T2 a livello del mesencefalo che mostra riduzione di spessore del mesencefalo dal medesimo lato della lesione emisferica cerebellare (*freccia nera*)

dei casi, rimanere sconosciuta. Si possono osservare alterazioni puramente malaciche o altre più eterogenee, per la presenza di emorragia e formazione di sinechie intracisternali. L'acquisizione di immagini pesate in T1 è di fondamentale importanza per individuare i

segni della necrosi parenchimale e confermare la presenza dei depositi emosiderinici, solitamente già visibili come ipointensità nelle immagini pesate in T2. Non è poi infrequente il riscontro di iposviluppo asimmetrico del cervelletto, con possibile irregolarità del suo pro-

filo corticale, come conseguenza di un insulto ischemico precoce, occorso prima della 18^a settimana di gestazione (Fig. 15.21).

Bibliografia

1. Raybaud C, Levrier O, Brunel H et al (2003) MR imaging of fetal brain malformations. *Childs Nerv Syst* 19:455-470
2. Poutamo J, Vanninen R, Partanen K et al (1999) Magnetic resonance imaging supplements ultrasonographic imaging of the posterior fossa, pharynx and neck in malformed fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol* 13:327-334
3. Adamsbaum C, Moutard ML, André C et al (2005) MRI of the fetal posterior fossa. *Pediatr Radiol* 35:124-140
4. Bulas D (2010) Fetal evaluation of spine dysraphism. *Pediatr Radiol* 40:1029-1037
5. McLone DG, Dias MS (2003) The Chiari II malformation: cause and impact. *Childs Nerv Syst* 19:540-550
6. Chao TT, Dashe JS, Adams RC et al (2010) Central nervous system findings on fetal magnetic resonance imaging and outcomes in children with spina bifida. *Obstet Gynecol* 116:323-329
7. Hüsler MR, Danzer E, Johnson MP et al (2009) Prenatal diagnosis and postnatal outcome of fetal spinal defects without Arnold-Chiari II malformation. *Prenat Diagn* 29:1050-1057
8. Adzick NS, Thom EA, Spong CY et al (2011) A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med* 364:993-1004
9. Lavanya T, Cohen M, Gandhi SV et al (2008) A case of a Dandy-Walker variant: the importance of a multidisciplinary team approach using complementary techniques to obtain accurate diagnostic information. *Br J Radiol* 81:e242-e245
10. Ecker JL, Shipp TD, Bromley B et al (2000) The sonographic diagnosis of Dandy-Walker and Dandy-Walker variant: associated findings and outcomes. *Prenat Diagn* 20:328-332
11. Estroff JA, Scott MR, Benacerraf BR (1992) Dandy-Walker variant: prenatal sonographic features and clinical outcome. *Radiology* 185:755-758
12. Guibaud L (2004) Practical approach to prenatal posterior fossa abnormalities using MRI. *Pediatr Radiol* 34:700-711
13. Kollias SS, Ball WS Jr, Prenger EC (1993) Cystic malformations of the posterior fossa: differential diagnosis clarified through embryologic analysis. *Radiographics* 13:1211-1231
14. Strigini F, Valleriani A, Cecchi M et al (2009) Prenatal ultrasound and magnetic resonance imaging features in a fetus with Walker-Warburg syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 33:363-365
15. Limperopoulos C, Robertson RL, Estroff JA et al (2006) Diagnosis of inferior vermian hypoplasia by fetal magnetic resonance imaging: potential pitfalls and neurodevelopmental outcome. *Am J Obstet Gynecol* 194:1070-1076
16. Triulzi F, Parazzini C, Righini A (2006) Magnetic resonance imaging of fetal cerebellar development. *Cerebellum* 5:199-205
17. Doneda C, Parazzini C, Righini A et al (2010) Early cerebral lesions in cytomegalovirus infection: prenatal MR imaging. *Radiology* 255:613-621
18. Barth PG (2000) Pontocerebellar hypoplasia - how many types? *Eur J Paediatr Neurol* 4:161-162
19. Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A et al (1996) Cystic malformations of the posterior cranial fossa originating from a defect of the posterior membranous area. Mega cisterna magna and persisting Blake's pouch: two separate entities. *Childs Nerv Syst* 12:303-308
20. Folkerth RD, McLaughlin ME, Levine D (2001) Organizing posterior fossa hematomas simulating developmental cysts on prenatal imaging: report of 3 cases. *J Ultrasound Med* 20:1233-1240
21. Napolitano M, Righini A, Zirpoli S et al (2004) Prenatal magnetic resonance imaging of rhombencephalosynapsis and associated brain anomalies: report of 3 cases. *J Comput Assist Tomogr* 28:762-765
22. Saleem SN, Zaki MS (2010) Role of MR imaging in prenatal diagnosis of pregnancies at risk for Joubert syndrome and related cerebellar disorders. *AJNR Am J Neuroradiol* 31:424-429
23. Merzoug V, Flunker S, Drissi C et al (2008) Dural sinus malformation (DSM) in fetuses. Diagnostic value of prenatal MRI and follow-up. *Eur Radiol* 18:692-699
24. McInnes M, Fong K, Grin A et al (2009) Malformations of the fetal dural sinuses. *Can J Neurol Sci* 36:72-77
25. Campi A, Scotti G, Filippi M et al (1996) Antenatal diagnosis of vein of Galen aneurysmal malformation: MR study of fetal brain and postnatal follow-up. *Neuroradiology* 38:87-90