



te lo dico la prossima volta

IN FONDO A QUELLA STRANA MACCHIA BLU

È una rara malformazione vascolare a basso flusso descritta per la prima volta nel 1850 da Stromeyer

Gilda Cassano¹
Guido Giannini²
Sara Grandi¹
Francesca Morigi²

1. TIN Ospedale Infermi di Rimini

2. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Bologna

Riassumiamo quello che era successo: M.C.A., nata a termine, presenta una lesione piana di verosimile origine vascolare color rosso scuro/viola localizzata in sede glabellare di circa 1x2 cm. La visita dermatologica la descrive come "angioma piano del lato sinistro della regione centro-frontale", il Fundus oculi è regolare e l'ecografia cerebrale riscontra la presenza

di un corpo calloso minimamente più sottile nella porzione posteriore. In poche settimane la lesione diventa lievemente rilevata sul piano cutaneo e di consistenza soffice.

A questo punto abbiamo deciso di eseguire una RM encefalo (Figura 1), che ha rilevato, in sede interemisferica anteriore, strutture vascolari compatibili con varice venosa, in comunicazione, anteriormente tramite la sutura metopica, con strutture venose extracraniche subgaleali ectasiche localizzate in sede frontale mediana. Veniva segnalata, inoltre, trombosi a livello del terzo anteriore del seno sagittale. **La lesione riporta-**

ta risultava compatibile con malformazione vascolare a basso flusso tipo "sinus pericranii".

Il **sinus pericranii** è una rara malformazione vascolare a basso flusso, descritta per la prima volta nel 1850 da Stromeyer. È caratterizzata dalla presenza di una comunicazione diretta tra i seni venosi durali endocranici ed il circolo venoso epicranico, mediante vene comunicanti trans-ossee che attraversano soluzioni di continuo della diploe. L'eziologia del sinus è tuttora sconosciuta. Si tratta di una patologia congenita, anche se in alcuni casi è verosimile una origine acquisita su base post-traumatica o degenerativa. Il **sinus**

pericranii è stato classificato da Gandolfo in forme dominanti, quando il sinus provvede al drenaggio della quota principale del sangue refluo dall'encefalo, e forme accessorie, quando invece il sinus drena una quota minima di sangue. Nelle forme dominanti il sinus rappresenta un circolo collaterale vicariante, sviluppatosi probabilmente per compensare le anomalie venose endocraniche.

Dal punto di vista clinico si manifesta come tumefazione sottocutanea circoscritta, soffice, fluttuante, che aumenta con la manovra di Valsalva. La sede più frequente è paramediana. Nella maggior parte

dei casi è asintomatico; raramente si manifesta con cefalea, nausea, vertigini, atassia o crisi epilettiche.

La storia naturale del sinus è difficilmente prevedibile. È frequente osservare una evoluzione lentamente ingravescente del quadro, con progressivo aumento di dimensione dei laghi venosi epicranici e peggioramento dei sintomi. Eccezionalmente si ha regressione spontanea.

Le complicanze sono rare, ma potenzialmente gravi. Sono segnalati casi di emorragia esterna e trombosi dei vasi epicranici, spesso a insorgenza post-traumatica. Infine, sono riportati

continua a pag. 15 >>

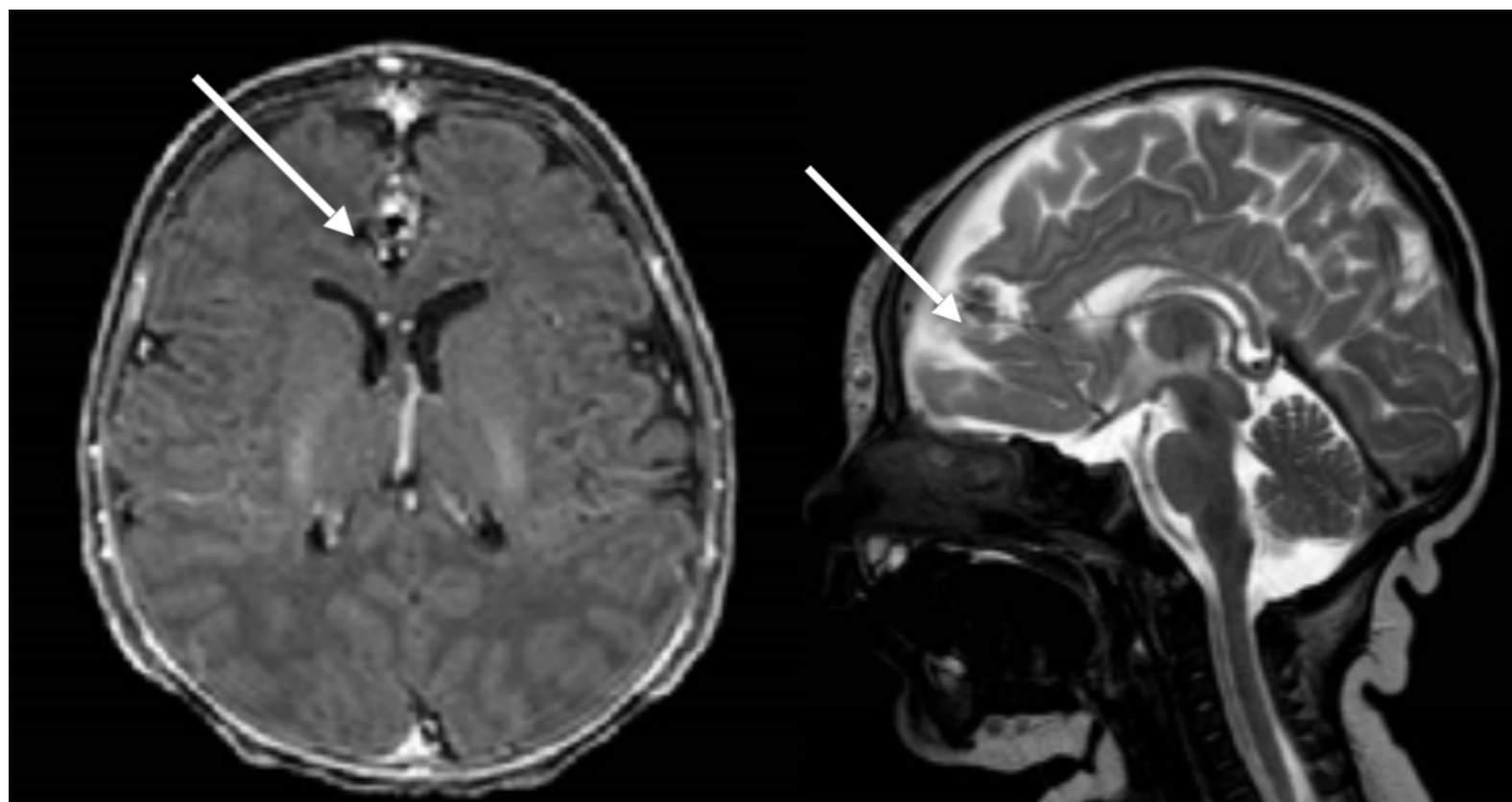


Figura 1. Immagini, sagittale ed assiale, rispettivamente, di risonanza magnetica cerebrale, di lesione vascolare intracranica (freccia) comunicante con la lesione vascolare esterna.



te lo dico la prossima volta

segue da pag. 14

tati anche trombosi dei seni venosi endocranici e emorragie encefaliche. Il trattamento è chirurgico, tramite occlusione endovascolare o ablazione dei vasi comunicanti. Tale trattamento è però controindicato nelle forme dominanti, in quanto la via di drenaggio, seppur anomala, è indispensabile per il deflusso venoso. Per quanto riguarda la nostra bimba, a completamento abbiamo eseguito un EEG, risultato nella norma, ed una ecografia addome che non ha rilevato anomalie. Alla luce del referto di RM, abbiamo effettuato uno screening coagulativo, comprendente PT, PTT, fibrinogeno e D-Dimero, risultato nella

norma.

Per ulteriori approfondimenti diagnostici e terapeutici abbiamo deciso di inviare la bimba presso un centro di III livello, riferimento per malformazioni vascolari. In tale sede veniva eseguita una angiografia, che documentava: "presenza di dilatazioni venose sacciformi in sede mediana che si visualizzano solamente iniettando mdc in arteria carotide interna sinistra e che drenano nel seno sagittale superiore. Presenza di anomalie del drenaggio venoso (DVA) frontali adiacenti e probabilmente tributari in parte della varice venosa ed in parte del seno sagittale inferiore. Il seno sagittale superiore presenta nella sua porzione frontale calibro irregolare,

con immagine riferibile a stenosi (verosimile formazione trombotica). Tale quadro si estrinseca con flusso rallentato e diretto verso il sinus (interno-esterno), caratterizzando il **sinus come dominante.**" Per il dubbio di un evento trombotico la piccola è stata posta in terapia con eparina a basso peso molecolare, e sottoposta ad un follow-up clinico, laboratoristico e neuroradiologico. In corso di monitoraggio laboratoristico è emerso un quadro di severa ipertrigliceridemia. Si tratta della prima associazione, a nostra conoscenza, riportata in letteratura tra **sinus pericranii** e sospetta dislipidemia familiare in corso di inquadramento diagnostico.

Bibliografia

1. Stromeyer L Ueber sinus pericranii Dtsch Klin 1850;2:160-1
2. Gandolfo C, Krings T, Alvarez H, Ozanne A, Schaaf M, Baccin CE, Zhao WY, Lasjaunias P. Sinus pericranii: diagnostic and therapeutic considerations in 15 patients. *Neuroradiology*. 2007 Jun;49(6):505-14.
3. Akram H, Prezerakos G, Haliasos N, O'Donovan D, Low H Sinus pericranii: An overview and literature review of a rare cranial venous anomaly (a review of the existing literature with case examples) *Neurosurg Rev* 2012;35:15-26
4. Jones TL Sinus pericranii *Radiol Technol* 2012 Mar-Apr;83(4):349-64
5. Pavanello M, Melloni I, Antichi E, Severino M, Ravegnani M, Piatelli G, Cama A, Rossi A, Gandolfo C Sinus pericranii: diagnosis and management in 21 pediatric patients

J Neurosurg Pediatr 2015 Jan;15(1):60-70

6. Park SC, Kim SK, Cho BK, Kim HJ, Kim JE, Phi JH, Kim IO, Wang KC Sinus pericranii in children: Report of 16 patients and preoperative evaluation of surgical risk *J Neurosurg Pediatr* 2009;4:536-42
7. Kessler IM, Esmanhoto B, Riva R, Mounayer C Endovascular transvenous embolization combined with direct puncture of the sinus pericranii. A case report *Interv Neuroradiol* 2009;15:429-34
8. Simonin A, Martinerie S, Levivier M, Daniel RT Three-dimensional printing of a sinus pericranii model: technical note *Childs Nerv Syst*. 2017 Mar;33(3):499-502

