

Cisti aracnoidea

Definizione

Cavità ripiena di liquido cerebrospinale che può svilupparsi tra la superficie cerebrale e la dura madre o sulla superficie aracnoidea.

In base all'origine possiamo distinguere:

Cisti aracnoidea primaria o congenita: origina da un accumulo benigno di liquido chiaro tra la dura madre e la superficie cerebrale su tutto l'asse cerebrospinale in relazione alla membrana aracnoidea; non comunica con lo spazio subaracnoideo.

Cisti aracnoidea secondaria o acquisita: come da definizione, origina da un insulto esterno sovraggiunto, quale un'emorragia, un trauma o un'infezione e di solito comunica con lo spazio subaracnoideo.

PREVALENZA

Rappresenta circa l'1% di tutte le lesioni intracraniali nei nuovi nati. Si presenta spesso come singola lesione e in forma sporadica.

EZIOLOGIA

La cisti aracnoidea è il risultato di uno sviluppo anomalo o di una infiammazione o di un trauma dello spazio subaracnoideo.

Può presentarsi in qualunque area encefalica, ma le localizzazioni più frequenti sono la superficie del cervello a livello delle scissure principali (silvana, rolandica e inter-emisferica); meno comuni in fossa cranica posteriore, a sede sottotentoriale.

PATOGENESI

Non vi sono certezze circa il meccanismo di formazione delle cisti aracnoidee.

Si ipotizza, nelle forme primarie, che la cisti aracnoidea origini da un congenito slittamento dei foglietti aracnoidei con accumulo di liquido cefalorachidiano all'interno di una cavità neoformata.

Viceversa, le cisti aracnoidee secondarie o acquisite possono derivare anche da una emorragia, da un trauma o da una infezione

E' stata descritta anche la regressione spontanea delle cisti aracnoidee.

Il meccanismo di scomparsa di queste formazioni non è ancora ben chiaro. Le membrane aracnoidee della cisti presentano una trama vascolare molto fine e possono andare facilmente incontro a lacerazione, anche nei traumi minori della testa. Ciò può causare la formazione di un igroma subdurale con conseguente assorbimento del liquido della cisti come farebbe un drenaggio continuo di uno shunt cisti-peritoneale. Se la comunicazione tra spazio subaracnoideo e cisti persiste, quest'ultima può progressivamente ridursi di misura e anche scomparire.

Un'altra ipotesi suggerisce che le differenze osmotiche tra lo spazio subdurale e gli spazi cistici causano un passaggio di liquido nello spazio subdurale attraverso la presenza di un meccanismo a valvola nello spazio esterno della cisti. Come l'assorbimento del liquido subdurale procede, la cisti regredisce.

Anomalie associate

Quasi sempre le cisti aracnoidee sono reperti isolati. Tuttavia sono descritte associazioni con patologie metaboliche come le mucopolisaccaridosi e nel deficit di glutaril-CoA deidrogenasi (Aciduria glutarica tipo 1)

Cromosomopatie: la possibilità che le formazioni cistiche aracnoidee possano essere sottese da cromosomopatie è molto scarsa; rare le segnalazioni in tal senso e mai nelle cisti in forma isolata; (Hogge e al. hanno riscontrato alcune anomalie cromosomiche come la trisomia parziale di 9q (9q22→qter) e la parziale monosomia Xq (Xq22→qter) in un feto con cisti aracnoidea intratentoriale e micrognazia, naso prominente e sovrapposizione delle dita; Souter e al. hanno riportato una delezione subtelomerica del braccio lungo del cromosoma 14 ovvero la monosomia 14q (14q32.3→qter) in un feto con cisti aracnoidea intracraniale della linea mediana associata a tetralogia di Fallot e ritardo di crescita intrauterino. Alla nascita presentava dismorfismo faciale, ernia inguinale e un marcato ritardo globale dello sviluppo).

Terapia

- In alcuni casi selezionati con una rapida progressione della lesione associata a ventricolomegalia, si propende per un approccio chirurgico in epoca post-natale precoce.
- Attualmente gli approcci endoscopici della cistovernicolostomia e della cistocisternostomia sono le alternative meno invasive alla chirurgia.

Diagnosi ecografica di cisti aracnoidea

Cisti aracnoidea appare evidente di solito nel III trimestre, tuttavia sono descritti casi di riconoscimento di presunta cisti aracnoidea alla 18° settimana. La diagnosi ecografica molto difficilmente può essere di certezza; è necessaria la conferma mediante RM

Appare come una lesione cistica ipo/anecogena con pareti sottili all'interno del cervello fetale. Può essere localizzata in qualunque punto del cervello ma sono più frequenti quelle a sede sovratentoriale rispetto a quelle della fossa cranica posteriore

Diagnosi differenziale con:

mega cisterna magna: ingrandimento dello spazio subaracnoideo della fossa posteriore;

cisti poroencefalica: comunica con il ventricolo laterale, si presenta unilateralmente e di solito è secondario a un trauma o più frequentemente ad insulto vascolare;

cisti epidermoide: appare lobulata e tende a inglobare arterie e nervi cranici limitrofi. La diagnosi viene eseguita con la RM (segnale eterogeneo);

cisti gliodependimale: si presenta multiloculare e a localizzazione intraparenchimale; possono associarsi a un effetto massa (possibile ventricolomegalia) e sono spesso associate ad agenesia del corpo calloso;

cisti del plesso corioideo: sono uni o bilaterali e si riscontrano nel II trimestre, sono anecogene e localizzate esclusivamente nel plesso corioideo.

emorragia intracranica: di solito presenta fini echi interni; tuttavia è importante sapere che il quadro ecografico dell'emorragia intracranica è rapidamente evolutivo e pertanto molto eterogeneo andando da formazioni solide per emorragie molto recenti fino alla cisti poroencefalica per l'emorragia organizzata

tumori intracranici: ecostruttura mista, rapido aumento delle dimensioni e localizzazione mediana;

“sacco dorsale” dell’oloprosencefalia: manca la falce cerebrale e vi è un unico ventricolo;

aneurisma della vena di Galeno: si tratta di una malformazione arteriovenosa localizzata profondamente nell’encefalo e in sede mediana.

Il color doppler aiuta nella diagnosi differenziale per la presenza di flusso sanguigno. La presenza di una lesione con presenza di flusso in fossa cranica posteriore associata a idrope fetale, ventricolomegalia, poroencefalia, arteria ombelicale singola, corioangioma o arto corto, dovrebbe porre il sospetto per l’aneurisma per la vena di Galeno.

Management

Oltre lo studio di tutta l’anatomia fetale, con particolare riguardo al cervello ed al cuore, è opportuno consigliare una RM in utero nel III trimestre e la consulenza neurochirurgica prenatale.

Di abitudine, in assenza di altri segni ecografici di sospetto ed in assenza di altri fattori di rischio, non si ritiene opportuno lo studio del cariotipo fetale.

Vengono di sotto riportate alcune classificazioni delle cisti aracnoidee presenti nelle Letteratura Scientifica

CLASSIFICAZIONE (Bannister et al.)

- Colletto aperto: con libero accesso del liquido cefalorachidiano al proprio interno
- Colletto stretto: con intrappolamento del liquido cefalorachidiano al proprio interno

CLASSIFICAZIONE (Galassi et al.) per le cisti aracnoidee della fossa cranica media

- Tipo I:
 - piccola, aspetto fusiforme
 - Limitata alla porzione anteriore della fossa cranica media, sotto alla cresta dello sfenoide
 - Libera comunicazione con lo spazio subaracnoideo
- Tipo II:
 - si estende superiormente lungo la scissura silvana
 - disloca il lobo temporale
 - discreta comunicazione con lo spazio subaracnoideo
- Tipo III:
 - larga, riempie l’intera fossa cranica media

- Disloca non solo il lobo temporale ma anche i lobi frontale e parietale
- Spesso causa spostamento della linea mediana
- Piccola comunicazione con lo spazio subaracnoideo

Questa classificazione si avvale dello studio con cisternografia TC e della RM a contrasto di fase.

PROGNOSI

- L'outcome dipende dalla presenza o assenza del corpo calloso, di emorragie parenchimali e di malformazioni congenite
- Risulta direttamente correlata con la velocità di crescita e la progressione della ventricolomegalia
- Dipende maggiormente dall'integrità della struttura encefalica piuttosto che dal volume della cisti o dalla sua localizzazione
- Cisti aracnoidee fetali, in assenza di anomalie strutturali o di anomalie cromosomiche, si associano ad un outcome favorevole.

Imaging del I trimestre:

risulta difficile da diagnosticare in questa epoca.

Imaging nel III trimestre:

risulta fondamentale per la diagnosi e per seguire l'evoluzione della lesione.

Color-doppler:

è di ausilio per differenziare la cisti da altre lesioni come l'aneurisma della vena di Galeno o da una massa neoplastica in cui un certo grado di vascolarizzazione è quasi costantemente presente.