

IDROCEFALIA

Consiste in un accumulo di liquido cefalorachidiano negli spazi sub aracnoidei con conseguente dilatazione dei ventricoli cerebrali. Il liquido cefalorachidiano si forma principalmente a livello dei plessi corioidei dei ventricoli laterali, per poi defluire attraverso i forami di Monro nel terzo ventricolo. Successivamente attraverso l'acquedotto di Silvio, il liquido raggiunge il quarto ventricolo, e da qui attraverso i forami di Magendie e Luschka si porta negli spazi sub aracnoidei.

L'idrocefalia può comparire in qualsiasi momento della gestazione. Si tratta di patologia evolutiva; l'insorgenza è tardiva, nel terzo trimestre, in oltre un terzo dei casi.

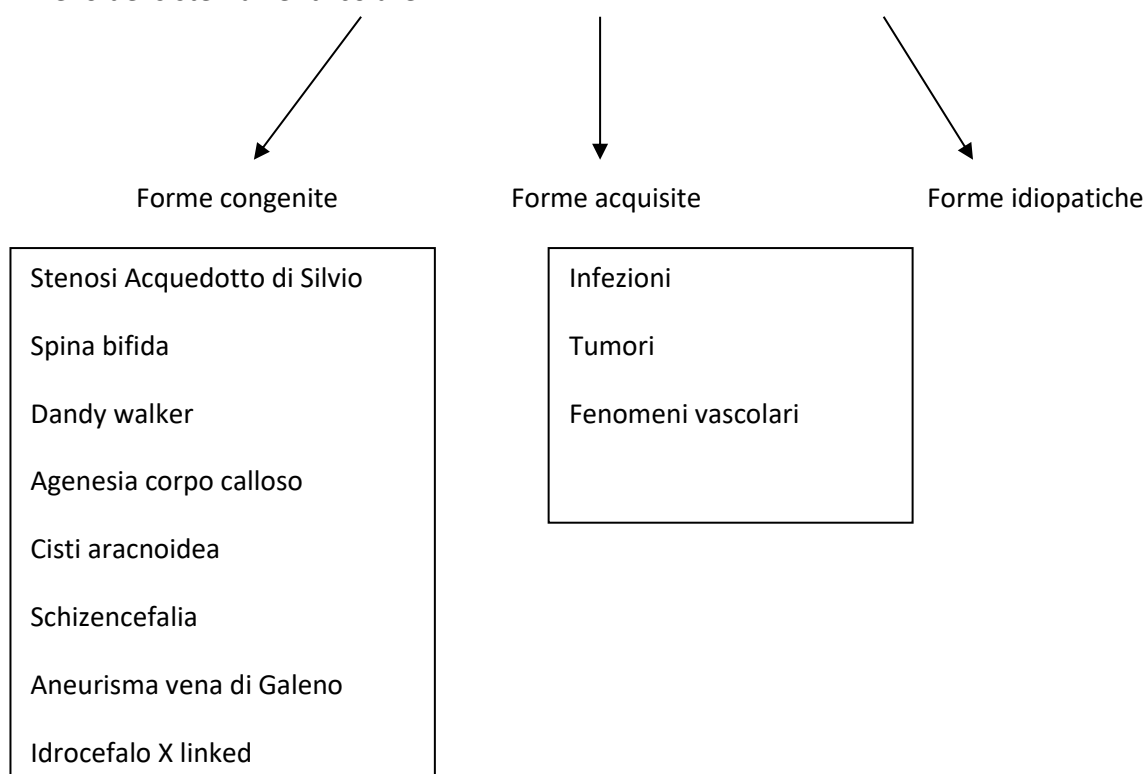
L'accumulo di liquido può dunque essere secondario a:

- un incremento della produzione;
- una riduzione dell'assorbimento;
- le anomalie della circolazione per fenomeni ostruttivi (più comunemente).

L'incidenza è 0,2-1 su 1000 con una lieve predominanza nel sesso maschile (60%) e rappresenta la diagnosi di anomalia cerebrale più frequente dopo la nascita. Potrebbe esservi una piccola sottostima della reale incidenza a causa delle perdite fetali nei casi di idrocefalia ad esordio precoce e severo.

Classificazione:

- Idrocefalia non comunicante. C'è ostruzione al deflusso del liquido cefalo rachidiano a livello del sistema ventricolare.



- Idrocefalia comunicante. Non c'è ostruzione al deflusso del liquido cefalorachidiano.
 - Acondroplasia
 - Cranio sinostosi
 - Papilloma dei plessi corioidei
 - Infezioni
 - Emorragia sub aracnoidea
 - Anomalie delle Granulazioni del Pacchioni

Segni ecografici

La diagnosi si basa sulla valutazione dei trigoni cerebrali; in particolare bisogna:

- misurare in mm la dilatazione degli atri o trigoni con limite di 10 mm;
- valutare la mono o bilateralità della lesione (in quest'ultimo caso prevarrà l'ipotesi malformativa);
- ricercare eventuali anomalie associate cerebrali ed extracerebrali.

La forma più frequente di idrocefalia è legata ad una stenosi dell'Acquedotto di Silvio che all'ecografia si presenterà con una dilatazione triventricolare riguardante il terzo ventricolo e i ventricoli laterali.

Distinguiamo una:

Forma lieve: 10-12 mm

Forma moderata: 12-15 mm

Forma severa: maggiore di 15 mm

Secondo una differente classificazione distinguiamo una forma border line con dilatazione dei trigoni di 11-15 mm e una forma franca o severa con trigoni maggiori di 15 mm.

Alcuni Autori, per la frequenza elevata del riscontro di una lieve idrocefalia entro i 12 mm, tendono a considerare il cut-off di 12 mm e non di 10 mm. Anche per la nostra esperienza, in assenza di anomalie associate, i valori di idrocefalia entro i 12 mm si associano ad una prognosi eccellente.

In base al detection rate (Eurocat 2004) la diagnosi di idrocefalia è possibile nel 77% dei casi,

il 52% dei casi è diagnosticato prima della 24 settimana, il 48% nel terzo trimestre.

Diagnosi ecografica: FACILE

In caso di infezione da CMV è possibile riscontrare calcificazioni subependimali, isolate o confluenti a costituire una banda iperecogena ("alone") periventricolare.

La dilatazione dei ventricoli va valutata sempre in associazione alla morfologia della fossa cranica posteriore. Una fossa cranica posteriore più ampia con dilatazione del quarto ventricolo ed ipoplasia del verme cerebellare potrebbe essere indice di una Dandy Walker; un cervelletto piccolo invece con cisterna magna obliterata indicherà verosimilmente un quadro di difetto del tubo neurale, principalmente mielomeningocele.

Oggi giorno l'esecuzione di una RM dell'encefalo permette di valutare il parenchima cerebrale e di stabilire soprattutto dopo la 24° settimana un'eventuale anomalia della migrazione neuronale.

Patogenesi

Con il termine idrocefalia identifichiamo una serie di malformazioni con eziopatogenesi, caratteristiche ecografiche e prognosi differente.

Tra i principali difetti ed anomalie associate descriviamo:

- ✓ Malformazioni: Dandy Walker, Agenesia del corpo calloso, craniosinostosi, patologie del sistema scheletrico come acondroplasia o l'osteogenesi imperfecta
- ✓ Anomalie della migrazione
- ✓ Anomalie vascolari: Aneurisma vena di Galeno
- ✓ Anomalie neoplastiche e masse (cisti aracnoidee)
- ✓ Infezioni
- ✓ Difetti del tubo neurale (spina bifida ed encefalocele)
- ✓ Stenosi dell'Acquedotto di Silvio
- ✓ Anomalie delle Granulazioni del Pacchioni
- ✓ Cause idiopatiche, dove si verifica dilatazione dei ventricoli cerebrali in assenza di aumento della pressione intracranica.
- ✓ Quadri sindromici: trisomia 13, 18, Sindrome di Apert, Sindrome di Walker Warburg, Sindrome idro letale, Sindrome di Meckel gruber, Sindrome di Smith Lemli- opitz.

Il management prevede:

- Rivalutazione delle infezioni
- Ricerca di anomalie associate

- Ecocardiografia
- Cariotipo fetale con CGH-Array
- RM

Bibliografia:

Garne E, Loane M, Addor MC, Boyd PA, Barisic I, Dolk H. Congenital hydrocephalus - prevalence, prenatal diagnosis and outcome of pregnancy in four European regions. *Eur J Paediatr Neurol.* 2009 Apr 30.

Partington MD. Congenital hydrocephalus. *Neurosurg Clin N Am.* 2001 Oct. 12(4):737-42, ix.

Sainte-Rose C. Hydrocephalus in childhood. Youmans JR, ed. *Neurological Surgery.* Philadelphia: WB Saunders Company; 1996. 890-926.

Vogel TW, Bahuleyan B, Robinson S, Cohen AR. The role of endoscopic third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatr.* 2013 Jul. 12(1):54-61.

Vinchon M, Rekate HL, Kulkarni AV. Pediatric hydrocephalus outcomes: a review. *Fluids Barriers CNS.* 2012 Aug 27. 9(1):18.