

## **IL RUOLO DEL PEDIATRA NELLE PLAGIOCEFALIE POSIZIONALI**

Laura Pogliani - Clinica Pediatrica, AO Luigi Sacco, Università degli Studi di Milano

Nella attività quotidiana il pediatra si trova spesso a valutare anomalie morfologiche del cranio che possono essere dovute ad un parto difficoltoso, ad una anomalia da posizione oppure ad una malformazione cerebrale o ad una vera e propria craniostenosi.

La diagnosi è prevalentemente clinica, la buona conoscenza delle patologie associate a deformità del cranio permette da un lato di evitare ritardi di diagnosi che possono pregiudicare lo sviluppo neurocognitivo e dall'altro di evitare l'eccessivo ricorso ad esami strumentali neuroradiologici.

Sempre più frequentemente il neonato con una semplice asimmetria cranica da posizione viene sottoposto a trattamenti manipolativi da parte di osteopati o ad una correzione con ortosi quando sarebbero sufficienti un adeguato counseling familiare e fisioterapeutico.

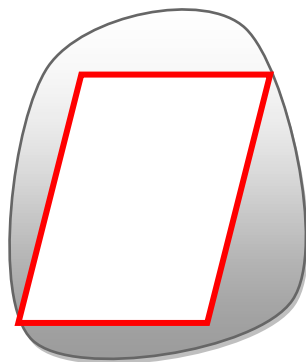
Nel corso della relazione verranno presi in esame: eziologia, diagnosi, terapia e prognosi della plagiocefalia posizionale

Il Pediatra ricopre un ruolo fondamentale nella diagnosi della asimmetrie del cranio.

Il suo compito specifico è riconoscere tempestivamente i casi di plagiocefalia posizionale, eseguire una diagnosi differenziale di esclusione nei confronti di possibili sindromi malformative ed infine fornire consigli posturali adeguati alle famiglie per evitare l'instaurarsi di deformità permanenti.

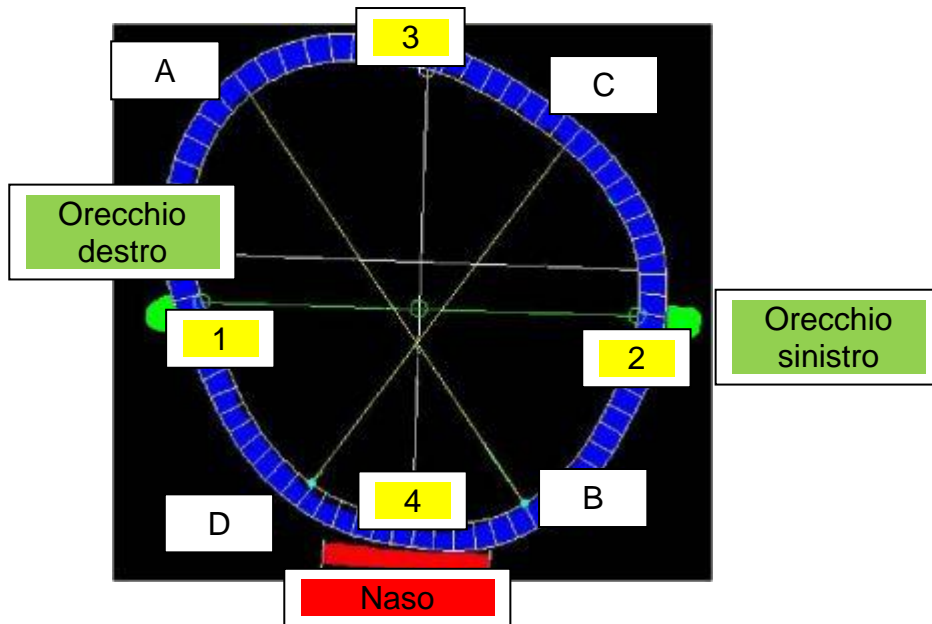
Inoltre deve sapere valutare la severità della plagiocefalia ed indirizzare presso centri specializzati i bambini che presentano i quadri di maggior gravità. In questi casi l'approccio multidisciplinare è un'arma vincente e la collaborazione con diversi specialisti quali neuropsichiatri infantili, neurochirurghi, chirurghi plastici e maxillo-facciali permette un miglior inquadramento e gestione del piccolo paziente.

**Figura 1. Plagiocefalia posizionale: aspetto del cranio visto dall'alto**



**Figura 2. Misure antropometriche.**

Disponibile sul sito: [http://www.fmhs.auckland.ac.nz/som/paed/plagiocephaly/\\_docs/operational-definitions-headsup.pdf](http://www.fmhs.auckland.ac.nz/som/paed/plagiocephaly/_docs/operational-definitions-headsup.pdf)



**Indice cefalico:** il rapporto il diametro trasverso (1-2) e quello anteroposteriore cranio (3-4) moltiplicato per 100:valore normale: >93

**Rapporto tra diametro obliquo più lungo (AB) e più quello più corto (CD):** valore normale >106.

**Tabella 1. Fattori di rischio per lo sviluppo di plagiocefalia posizionale**

FATTORI DI RISCHIO PRE-NATALI	FATTORI DI RISCHIO INTRA-PARTUM	FATTORI DI RISCHIO POST-NATALI
Sesso maschile, primogenito	Traumi da parto	Prematurità / Ospedalizzazione
Presentazione podalica/trasversa	Torcicollo miogeno	Basso livello di scolarità materno
Gravidanza gemellare	Sproporzione fetopelvica	Bassi livelli di attività motoria neonatale
Presenza di anomalie congenite, oligoidramnios	Parto complicato (applicazione di ventosa o forcipe)	Mantenimento prolungato della posizione supina
Figlio di mamma diabetica	Periodo espulsivo prolungato	Allattamento artificiale

**Tabella 2. Diagnosi differenziale tra plagiocefalia posizionale e craniosinostosi**

	<b>PLAGIOCEFALIA POSIZIONALE</b>	<b>CRANIOSINOSTOSI</b>
Incidenza	Comune (fino al 20%)	Rara (0.04-0.1%)
Sesso	Maschile	Maschile
Cause	Azione prolungata di forze esterne sulla teca cranica	Non note. Proposte molte teorie tra cui : - difetti primari a carico del processo di ossificazione del cranio - componente genetica
Caratteristiche delle suture craniche	Normale processo di fusione delle suture craniche	Fusione prematura della suture craniche
Associazione con sindromi	Rara	Comune (es: sindrome di Apert, Crouzon, Pfeiffer, Saethre-Chotzen)
Diagnosi	Clinica (anamnesi ed esame obiettivo)	Utilizzo della diagnostica per immagini (tomografia assiale computerizzata)
Outcomes	Favorevole	Deformità facciali, ipertensione endocranica, ostruzione delle vie aeree, alterazioni della vista e dell'udito, ritardo neuropsicomotorio.
Trattamento	Conservativo (tecniche di riposizionamento, fisioterapia)	Chirurgico

## **BIBLIOGRAFIA**

Bialocerkowski AE, Vladusic SL, Wei Ng C. Prevalence, risk factors, and natural history of positional plagiocephaly: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2008;50:577-86.

American Academy of Pediatrics, Task Force on Infant Sleep Position and Sudden Infant Death Syndrome. Positioning and SIDS. *Pediatrics* 1992;89:1120-1126

Joganic JL, Lynch JM, Littlefield TR, Verrelli BC. Risk factors associated with deformational plagiocephaly. *Pediatrics.* 2009;124:e1126-33

Persing J, James H, Swanson J, Kattwinkel J; American Academy of Pediatrics Committee on Practice and Ambulatory Medicine, Section on Plastic Surgery and Section on Neurological Surgery. Prevention and management of positional skull deformities in infants. American Academy of Pediatrics Committee on Practice and Ambulatory Medicine, Section on Plastic Surgery and Section on Neurological Surgery. *Pediatrics.* 2003;112:199-202.

Rogers GF. Deformational plagiocephaly, brachycephaly, and scaphocephaly. Part I: terminology, diagnosis, and etiopathogenesis. *J Craniofac Surg.* 2011 ;22:9-16.

Hutchison BL, Stewart AW, Mitchell EA. Deformational plagiocephaly: a follow-up of head shape, parental concern and neurodevelopment at ages 3 and 4 years. *Arch Dis Child.* 2011;96:85-90.

Robinson S, Proctor M. Diagnosis and management of deformational plagiocephaly. *J Neurosurg Pediatr.* 2009;3:284-95

Saeed NR, Wall SA, Dhariwal DK. Management of positional plagiocephaly. *Arch Dis Child.* 2008; 93(1):82-4

## **INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO**

Erbetta Alessandra - U.O. di Neuroradiologia IRCCS “C. Besta” Milano

Le craniostenosi sono caratterizzate da precoce chiusura di una o più suture. Causano deformità cranio-facciale, limitazioni dello sviluppo cerebrale, ipertensione endocranica e talvolta idrocefalo. In questa trattazione verranno prese in esame le tecniche radiologiche per una diagnosi precoce, per l'indicazione chirurgica e per il follow-up post-chirurgico. Verranno inoltre descritte le tecniche complementari di Risonanza Magnetica per individuare quadri che possono complicare la craniostenosi come alterazioni della dinamica liquorale o anomalie dei drenaggi venosi della fossa posteriore. Verranno inoltre illustrati i caratteri tipici delle craniostenosi monosuturali e delle principali craniostenosi polisuturali sindromiche e non sindromiche.

## **LE CRANIOSTENOSI: CRITERI TERAPEUTICI**

Fabio Mazzoleni - Ospedale san Gerardo Monza

Laura Grazia Valentini - Istituto Neurologico “C.Besta” Neurochirurgia III Milano

## **CLASSIFICAZIONE MORFOLOGICO-CHIRURGICA**

L'inquadramento diagnostico utile al fine del trattamento chirurgico viene effettuato sulla base della **conformazione cranica**, che dipende dal principio di Virchow, secondo il quale la precoce sinostosi di una sutura provoca un difetto di crescita perpendicolare ed una crescita compensatoria parallela alla sutura stessa. Questo determina l'instaurarsi di **deformità** specifiche per ogni sutura coinvolta.

**La Plagiocefalia anteriore** (dal greco Plagios Obliquo e Kephalè Testa) consegue alla precoce sinostosi di una sutura emicoronale; ha un'incidenza di 1 ogni 10.000 nati. Si associa frequentemente con una anomala postura della testa, che è dovuta ad una combinazione di fattori, solo in parte noti, come i difetti di inserzione della muscolatura estrinseca dell'occhio, la distopia del bulbo oculare secondaria alla deformità scheletrica, il torcicollo compensatorio e lo slivellamento delle articolazioni atlanto-occipitali.

E' la craniostenosi che più si estende alle strutture scheletriche del volto, coinvolgendo il distretto fronto-orbita-naso-zigomatico-mascellare omolaterale. Queste formazioni appaiono retruse, allargate e dislocate verso l'alto e nell'insieme configurano un volto asimmetrico torto, scoliotico con la convessità dal lato plagico. Necessita di correzione chirurgica oltre che per motivi cosmetici, anche per prevenire il danno della funzione visiva (ambliopia da soppressione).

**La Plagiocefalia posteriore** Da quando è stato consigliato il posizionamento sul dorso per la prevenzione della SIDS è stato documentato un incremento delle deformità craniche posteriori, che attualmente interessano una percentuale stimata fra il 5 ed 25% dei nati; nella maggior parte dei casi si tratta di una deformità posizionale simile alla plagiocefalia vera, da stenosi lambdoidea monolaterale; si differenzia da quest'ultima per una spontanea tendenza al miglioramento, per la mancanza di coinvolgimento del distretto facciale e della colonna cervicale. Frequentemente si associano al torcicollo muscolare congenito.

La maggior parte delle forme posizionali beneficia del trattamento fisico, che avviene con il posizionamento coatto e con fisiochinesiterapia; sole nelle forme più marcate e permanenti può essere presa in considerazione l'opzione chirurgica. .

Queste forme devono essere ben distinte dalle plagiocefalie posteriori vere, assai rare (1/30000), conseguenti alla chiusura di una sutura lambdoidea, che necessitano di correzione per prevenire le deformità secondarie del rachide cervicale.

**La Trigonocefalia** è dovuta alla precoce sinostosi della sutura metopica; la gravità del quadro clinico dipende dalla precocità della sinostosi, che avviene durante la vita fetale. Veniva riportata un'incidenza di 1 ogni 15000 nati, con una prevalenza nel sesso maschile 3:1; recentemente è stata documentato un incremento di incidenza di questa deformità. Clinicamente si rileva diminuzione del diametro bitemporale, la fronte assume una caratteristica forma triangolare con l'apice rivolto in avanti, l'area etmoido-nasale è più stretta con ipotelorbitismo. I pazienti possono essere affetti dalla craniostenosi isolata oppure associata ad altre malformazioni della linea mediana (encefalocele, difetti cardiaci ed anomalie addominali); in alcuni casi fanno parte di un quadro clinico sindromologicamente identificato, legato ad anomalie genetiche. Necessita di trattamento per prevenire la compressione a livello dei lobi frontali e correggere l'ipotelorismo.

**La Brachicefalia** Il termine deriva dal greco Brachy (Corto) è la conseguenza della sinostosi di tutta la sutura coronale. Dal punto di vista morfologico si esprime con una riduzione in direzione posteroanteriore della base cranica anteriore, cui consegue retrusione della fronte e delle strutture naso-orbitarie che sono inoltre meno profonde. Vi è un incremento trasversale compensatorio dei diametri bitemporali e un volto piatto e allargato. Si presenta molto raramente isolata. Molto più frequentemente si riscontra nei vari quadri sindromici di craniofaciostenosi (Sindromi di Pfeiffer, Crouzon, Apert.. FGFR associate) .E' la craniostenosi che più frequentemente presenta valori elevati di PIC e pertanto necessita di trattamento per prevenire i danni che ne conseguono.

**La scafocefalia** La prematura chiusura della sutura sagittale produce uno sviluppo anomalo del cranio con aumento della dimensione fronto-occipitale e diminuzione di quella bitemporale. Si presenta in 1 ogni 5000 nati vivi. Clinicamente si rileva ispessimento della sutura sagittale, diminuzione dei diametri trasversali, prominente della regione occipitale e frontale (bossing) in variabile associazione e gravità. Le formazioni scheletriche facciali non vengono coinvolte.

**Forme Complesse** Con questa dicitura si intendono tutte quelle forme di craniostenosi estremamente rare, dovute al coinvolgimento di più suture in combinazioni differenti. Si manifestano con svariate alterazioni della morfologia del cranio, come ad esempio la Turricefalia (cranio allungato verso l'alto), l'Oxicefalia (cranio piatto anteriormente e allungato verso l'alto e

posteriormente) oppure estremamente irregolari (Clover Leaf, Mercedes Benz etc), oppure possono molto raramente comportare un interessamento contemporaneo di tutte le suture, causando semplicemente una riduzione del volume cranico (craniostenosi armoniche). Più spesso coinvolgono anche il distretto fronto-orbito-nasale e provocano distopie orbitarie. Sono quasi sempre presenti elevati livelli di PIC e pertanto necessitano di trattamento chirurgico per prevenirne le conseguenze.

Ognuno dei diversi tipi di craniostenosi presenta degli aspetti clinici peculiari mentre un variabile incremento della pressione intracranica (PIC) è presente in tutte le forme cliniche con valori più elevati nei casi dove sono coinvolte più suture. E' tuttora controverso l'effetto che i valori di PIC elevati documentati (10–25 mm/Hg) nelle fasi di crescita possono avere sullo sviluppo cognitivo. Sebbene le attuali conoscenze non siano in grado di spiegare completamente il rapporto fra la malformazione e lo sviluppo cognitivo, il rapido aumento di volume che avviene nei primi due anni di vita rende criterio condiviso che l'intervento chirurgico sia indicato per la finalità di prevenzione del danno funzionale oltre che per la correzione cosmetica.

**Il trattamento delle craniostenosi** è chirurgico, ha la finalità di:

- decomprimere la crescita del cervello ridistribuendo la capacità cranica
- normalizzare le dismorfie cranio-orbitarie, o porre le condizioni perché ciò avvenga, al fine di limitare il degrado della funzione visiva ed evitare le inibizioni relazionali dell'età adolescenziale
- interrompere i condizionamenti negativi che le suture stenotiche del basicranio hanno sulla crescita dello scheletro fronto - facciale.

In tutte le craniostenosi monosuturali il trattamento prevede l'esecuzione di **un intervento chirurgico di cranioplastica entro l'anno**. I casi che giungono all'osservazione in ritardo possono essere operati fino all'età di 3 – 6 anni in funzione della gravità della deformazione e dello sviluppo del seno frontale.

Nei casi di **craniostenosi multisuturali** può essere necessario eseguire un primo intervento molto precoce per prevenire lussazione dei globi ed ipertensione endocranica ed **ulteriori interventi sulla fossa cranica anteriore o su quella posteriore in un periodo di vita compreso tra i 3 ed i 5 anni** per completare la correzione. Nella maggior parte di queste forme si associa una discesa tonsillare (**Malformazione di Chiari**) e in talune **idrocefalo**, che possono richiedere un trattamento specifico.



L'intervento di cranioplastica con interessamento delle strutture faciali ed orbitarie deve essere eseguito da un'equipe polispecialistica che vede coinvolti il neurochirurgo, il chirurgo maxillo – facciale, l'anestesista ed il rianimatore pediatrico. La durata dell'intervento è di circa 3 – 5 ore.

L'intervento di cranioplastica prevede la scheletrizzazione delle aree craniche deformate e stenotiche. Vengono disegnati i tracciati osteotomici eseguite le osteotomie, staccati i segmenti ossei, modellati, riposizionati e fissati con miniplacche e viti in titanio o riassorbibili quando necessario.

Queste fasi chirurgiche sono comuni ai diversi tipi di craniostenosi ad eccezione della **scafocefalia**, che interessa la volta cranica e può venire effettuata dal neurochirurgo con tecniche diverse, principalmente correlate all'età di diagnosi. La scafocefalia si differenzia in quanto solo molto raramente coinvolge i distretti orbitari. Le tecniche chirurgiche sono molteplici hanno la finalità di ridurre il diametro occipito–frontale e aumentare quello bitemporale. Non vi sono dismorfie del volto né compromissioni funzionali

Nella **plagiocefalia anteriore** i disegni osteotomici, la modellazione dei segmenti ossei e il loro riposizionamento hanno la finalità di espandere emifossa cranica anteriore retrusa per favorire una normale crescita cerebrale e correggere la retrusione dell'orbita, dello zigomo e della fronte omolaterali alla stenosi. La sezione delle suture stenotiche e la normalizzazione anatomica delle strutture ossee deformi è il presupposto indispensabile per una buona funzione della muscolatura estrinseca del bulbo oculare. Infine questo tipo di intervento evita le deformità secondarie che porterebbero, come dimostrano i casi di adulti con plagiocefalia non operati, ad una deformità torsionale del volto.

Nella **trigonocefalia** la cranioplastica espande la fossa cranica anteriore nelle regioni temporali, corregge la protrusione della regione frontale centrale e l'ipotelorismo orbitario in modo che la distanza interorbitaria si normalizzi con la crescita.

La **brachicefalia** è spesso associata ad aumento della PIC, la fossa cranica anteriore e le orbite sono retruse e poco profonde. L'intervento di cranioplastica espande in modo simmetrico e in direzione anteriore sia le orbite che la fossa cranica anteriore, migliorando la crescita cerebrale e conferendo un adeguato alloggio ai bulbi oculari.

Nelle **forme complesse** ogni caso va inquadrato in modo individuale e la pianificazione del trattamento ha le stesse finalità di quelle viste per le craniostenosi monosuturali, ma diversamente

associate fra di loro. Spesso le aree coinvolte nel trattamento si estendono ai settori parietali , occipitali e al vertice cranico. Possono essere necessari più interventi chirurgici per ottenere la correzione volumetrica cranica e faciale, in quanto sono le forme che più facilmente vanno incorno e recidive della stenosi.

Nelle plagiocefalie anteriori e nelle brachicefalie spesso insorgono durante la crescita **deformità dentoscheletriche** dei mascellari, che necessitano di trattamenti ortopedico- ortodontici da eseguire tra i sei ed i quindici anni o più raramente di interventi di chirurgia ortognatica da eseguire tra i **18 ed i 25 anni**.

### **FOLLOW-UP**

Tutti i pazienti operati necessitano di **controlli neurochirurgici** e **maxillofacciali** quando vi è interessamento del volto: più volte nel primo anno, con cadenza annuale fino all'età scolare.

Può essere indicato effettuare un controllo della conformazione cranica e di eventuali diastasi ossee mediante **TAC 3D**; nei casi che si possono associare a Malformazione di Chiari ed Idrocefalo è indicato effettuare anche no studio del parenchima (eventualmente esteso al midollo) mediante **RM**.

Quando vi è ipertensione endocranica è necessario monitorare nel postoperatorio anche il fundus oculi e la funzione visiva; se vi è coinvolgimento orbitario è necessario effettuare **valutazioni oculistiche** ed ortottiche a distanza di 6 mesi ed un anno dall'intervento; l'eventuale correzione strabologica può essere effettuata a partire dai 18 mesi, ed i controlli in seguito sono quelli indicati per la chirurgia oculare.

## **RUOLO DELL'ANESTESISTA PEDIATRICO**

Massimo Lamperti - Istituto Neurologico "C. Besta", Milano

I bambini affetti da craniostenosi rappresentano per l'anestesista un'isola da esplorare interamente prima di programmare e pianificare l'intervento chirurgico. È necessario che il bambino arrivi in condizioni di pieno benessere e dopo aver superato screening preoperatorio accurato basato essenzialmente sull'esame clinico e sull'anamnesi con i genitori in modo da evidenziare eventuali patologie associate. Il bambino deve sopportare durante l'intervento un piccolo stress emodinamico che se correttamente gestito riporta, in breve tempo, il paziente a riprendere una normale attività in pochi giorni. Per questo motivo è essenziale che il digiuno preoperatorio sia ben gestito. Esistono ad oggi, approcci chirurgici diversi per la correzione delle craniostenosi che condizionano condotte anestesologiche diverse e politiche di risparmio trasfusionale legate ad alcuni tipi di approccio chirurgico anche se queste ultime non sono attualmente supportate da evidenze scientifiche sufficienti a consigliare una politica di risparmio come la gestione migliore da seguire. Nel periodo postoperatorio il bambino ha un dolore medio-grave per cui è fondamentale trattare il dolore acuto con analgesici forti al fine di ridurre il dolore il prima possibile ed evitare l'insorgenza del delirium che si può accompagnare al risveglio dopo anestesia generale e che viene esacerbato dallo stimolo doloroso. L'anestesista deve instaurare un rapporto di reciproca collaborazione con i genitori del bambino in modo da guidare una rapida ripresa delle normali abitudini subito dopo l'intervento in modo da minimizzare il trauma che il bimbo deve affrontare durante l'ospedalizzazione. Il miglioramento dell'outcome clinico di questi pazienti è stato reso possibile grazie alla creazione di protocolli di valutazione preoperatoria, gestione emodinamica e controllo postoperatoria integrati in un lavoro di team con il chirurgo, il personale infermieristico e la famiglia con lo scopo finale di arrivare ad una diagnosi e trattamento precoce con la minore invasività possibile e il minor ricordo possibile del ricovero al piccolo paziente.

## **INQUADRAMENTO OCULISTICO**

Elena Piozzi - Ospedale Niguarda Ca' Granda, Milano

Le Craniostenosi sono caratterizzate da precoce fusione delle suture craniche.

La Classificazione si basa sul tipo di sutura cranica coinvolta.

Le manifestazioni oculari presenti riguardano in particolare difetti di refrazione anche elevati, che possono determinare la comparsa di ambliopia e disturbi della motilità oculare.

Varie forme di strabismo per lo più di tipo alfabetico, sono spesso riscontrate.

L'esame oculistico e la valutazione ortottica fanno parte del protocollo diagnostico al fine di correggere e trattare in modo adeguato ambliopia e strabismo per preservare la funzione visiva nei pazienti affetti da craniostenosi.

La diagnostica per Immagini con studio dei muscoli extraoculari può aiutare le scelte chirurgiche in questi pazienti in cui la chirurgia dello strabismo resta una sfida.