

202

Clinica chirurgica privata « Villa Savoia » di Firenze
(Direttore : Prof. V. Puccinelli)

Dott. Prof. ANNIBALE CASATI
Radiologo

Sopra un caso di iperostosi
frontale interna

Estratto da "La Radiologia Medica",
Vol. XXIII, fasc. 8 - 1936 - XIV



81
B
57

*Al chiar. mo
Prof. Vittorio Puccinelli
Devoto omaggio -*

CLINICA CHIRURGICA PRIVATA « VILLA SAVOIA » DI FIRENZE
(Direttore: Prof. V. Puccinelli)

DOTT. PROF. ANNIBALE CASATI
Radiologo

Sopra un caso di iperostosi frontale interna (1)

L'«iperostosi frontale interna» rientra nel gran gruppo delle «iperostosi locali» del cranio.

Anatomicamente per «iperostosi locale del cranio» si intende un circoscritto abnorme ingrandimento ed ispessimento osseo di una parte più o meno estesa del cranio.

Clinicamente si riconoscono solo quelle forme direttamente rilevabili con l'ispezione e la palpazione, perchè la sintomatologia non di rado manca o si riduce a dei disturbi nervosi da compressione, generali o locali. Se difficile riesce la diagnosi esatta di sede, difficilissima riesce la diagnosi di natura.

Radiograficamente invece qualsiasi iperostosi del cranio può essere rilevata e localizzata con una certa facilità e sicurezza, sia che si riveli come un semplice addensamento di opacità sia che consti di un ingrandimento locale con alterazione della struttura ossea, indipendentemente dalla sua sede topografica, dalla sua estensione e dalla manifestazione clinica. Nella possibilità di mettere in evidenza le particolarità strutturali sta appunto la superiorità del metodo radiologico per la diagnosi eziologica di queste forme, come dagli studi radiologici dello Schüller e dei suoi collaboratori è stato chiaramente dimostrato.

Anche nel cranio l'«iperostosi» deve essere considerata come una risposta, una reazione del tessuto osseo di fronte ad un qualsiasi stimolo di diversa natura, conosciuto o sconosciuto: numerose perciò le singole iperostosi, varie nella loro eziologia e diverse nel loro aspetto.

Occorre spiegare il valore dell'aggettivo «locale», che qualifica l'iperostosi: questa può essere «locale» o perchè tale è in tutti i casi o perchè

(1) Comunicazione al XX Congresso dei radiologi toscani - Marzo 1936, Firenze.

tale è nel caso in esame, unica espressione però di una malattia nella quale normalmente si presenta come alterazione diffusa o plurilocalizzata, costituendo così o il sintomo precoce o l'unico sintomo osseo o la sola manifestazione ossea del cranio.

L'iperostosi frontale interna è oggi argomento d'attualità grazie agli studi radiologici. Come forma era ben conosciuta dagli anatomici, perchè la prima descrizione autoptica — in una vecchia obesa — risale al 1765 in una pubblicazione di Morgagni e Santorini, ma rimase sempre reperto fortuito di autopsia.

Dopo i classici studi sulla radiologia del cranio dello Schüller, seguirono nel 1924 la monografia di Naito sull'iperostosi del cranio in genere ed un mio lavoro nel 1926 sull'aspetto radiologico delle alterazioni senili del cranio, fra le quali una particolare iperostosi del frontale venne riconosciuta come forma peculiare di dette alterazioni: successivamente in studi anatomicopatologici Dressler nel 1927, Greig e Stewar nel 1928, Gianturco nel 1930 e Redaelli nel 1931 riconfermarono in autopsie di vecchi e psicopatici la presenza di iperostosi nel frontale.

Questi studi furono i preliminari necessari alla descrizione di casi di iperostosi frontale interna in vivo e alla ricerca del loro significato clinico, perchè tale iperostosi, ritenuta come segno « patognomico », si trova associata a vari sintomi considerati in un'unica e speciale sindrome clinica (Morel).

Fino a poco tempo fa i casi diagnosticati in vivo erano tre in tutto: uno di Morel e uno di v. Bogaert nel 1930, uno di Schiff e Trelles nel 1931: ma Moore in un lavoro del settembre 1935 ha potuto raccoglierne ben 72 servendosi del materiale — circa 20.000 radiogrammi — detratto dall'Istituto di Radiologia da lui diretto.

Poichè mi sembra che nulla sia stato pubblicato nella nostra letteratura, non credo inutile la comunicazione del mio caso.

Prima di tutto un breve riassunto della questione.

L'iperostosi frontale interna è stata finora considerata una forma più rara di quello che effettivamente non sia: per la mancanza di una specifica descrizione e di un'indicazione univoca, spesso è passata completamente inosservata o senz'altro misconosciuta.

Si tratta di « un'iperostosi limitata alla teca interna del frontale, che fa « diminuire o scomparire la diploe, lasciando intatta la faccia interna della « teca esterna, alla quale si arresta e si estende essenzialmente verso l'interno « del cranio, senza dar luogo a sintomi di ipertensione cranica; occupa regolarmente o l'osso frontale o la calotta orbitale od ambedue senza oltrepassare in genere la sutura coronale: va da un minimo ad un massimo di « spessore raggiungendo anche i 46 mm. senza rapporto con l'estensione della « forma e se ne possono riconoscere vari gradi, tre secondo Moore: è una « massa di osso denso, compatto, senza segni di distruzione ossea, di decalcificazione e di osteoporosi: se ne distinguono tre tipi, uno nodulare ad « aspetto ondulato, uno sessile a superficie liscia ed uno misto ».

Si accompagna spesso a sintomi neurologici e neuropsichici. I primi sono spesso fenomeni di deficit a carico del 7° e qualche volta dell'8°, mentre i secondi sono molto vari: frequente la cefalea, rara l'emierania, qualche volta convulsioni a tipo jacksoniano e disordini tiroidei: non rare le forme psico-

patiche, specie in pazienti obese e persino sintomi consecutivi ad atrofia dei lobi frontali.

È associata con una grandissima frequenza a disordini nel metabolismo del Ca — spesso in eccesso — o a disordini del metabolismo del grasso — obesità. Dispone ad una maggiore morbilità.

È colpito nella quasi totalità il sesso femminile: su 75 casi conosciuti solo due uomini (e la forma peraltro era molto dubbia). Non sembra che esistano rapporti con gravidanze.

Lo studio della eziopatogenesi è tuttora aperto ed indirizzato verso il concetto di ammettere una causa unica e fondamentale capace di dare tutta la sintomatologia e poichè è colpito solamente il sesso femminile, viene chiamato in causa l'ovaio, trovandone conferma sia pure indiretta nell'alterato metabolismo del Ca e del grasso.

L'iperostosi frontale interna viene considerata un sintomo patognomonico ma non costituisce la malattia: perchè venga colpito il solo osso frontale e di esso la sola teca interna non è stato chiarito. Si parla di ossificazione della dura: si invocano ragioni contingenti locali per i rapporti fra dura madre ed osso frontale, di norma particolarmente aderenti, ed anche fra osso frontale e lobi frontali, spesso rimpiccioliti o atrofici con consecutiva detensione sulla dura e sulla lamina interna della volta del frontale (Loescke e Weinmoldt); infine una continua stazione orizzontale supina. Ma nulla di positivo e di definito: unico dato positivo l'esclusione dell'infezione luetica o di segni infiammatori della dura madre a contatto con il frontale iperostotico.

L'indagine radiologica da sola può stabilire la diagnosi perchè è l'unico mezzo che la dimostri e la metta bene in evidenza in tutti i suoi caratteri. Per la sua sede la radiografia laterale dà i maggiori dettagli: l'antero-posteriore, la postero-anteriore sono pochissimo dimostrative: qualche ragguaglio può dare una radiografia tangenziale o la submento-vertice, specie se l'iperostosi interessa la calotta orbitale.

Premesse queste notizie ecco il mio contributo.

P. L. di a. 50, casalinga, da Pescia.

Nulla di notevole nell'anamnesi familiare e remota: la paziente però riferisce che è stata sempre tendenzialmente obesa, specie in questi ultimi tempi.

Mestruata a 9 anni, dopo un primo periodo normale è stata poi più volte amenorrea, irregolarmente: sembra che in coincidenza abbia avuto epistassi, ma è molto incerto se da considerarsi come vicarianti. Negli ultimi tempi le mestruazioni si sono fatte alquanto regolari e tali permangono.

A 19 anni sposò uomo sano; ebbe due gravidanze seguite da aborti.

Nel '22 soffersse un trauma al piede destro e nel '27 un corpo contundente le produsse al parietale destro leggera discontinuità del cuoio capelluto.

Ha accusato dolenza alla colonna lombare per modica artrite.

Nel '30 si manifestò paralisi del facciale destro, isolata senza compromissione di altri nervi cranici, con tutte le caratteristiche di una forma periferica: non fu precisamente diagnosticata la causa, ma dopo cure fisiche migliorò di molto.

Nel '32 entrano in scena i sintomi neuralgici: dolori gravativi alla regione fronto-parietale, senso di bruciore, vertigini, disturbi visivi, senso di diminuzione della vista e caduta di capelli, che poi regolarmente crebbero. Tali sintomi, senza dimostrare un ritmo fisso o palesare una possibile causa, sono continuati fino ad oggi con un andamento progressivo, aggiungendosi anche un senso di formicolio.

All'esame esterno: scheletro normale; pannicolo adiposo discretamente abbondante, specie nelle regioni glutee e all'addome: in complesso un certo grado di obesità; cute normale. Mastite cistica destra.

Condizioni di sanguificazione normali; sistema linfatico indenne; polso regolare; pressione normale; temperatura normale.

Al cuoio capelluto cicatrice alla regione parietale nella sua metà inferiore: non zone di alopecia. Nessun punto doloroso in corrispondenza dei fori d'uscita dei nervi cranici. Segni di parestesi del VII a destra; nessun altro segno di deficit a carico degli altri nervi cranici.

Movimenti oculari normali: non diplopia; pupille reagenti; campo visivo normale; nulla di speciale all'esame del fondo dell'occhio.

Esame otorinolaringologico normale.

Nulla di speciale al collo, al torace e all'addome.

Psiche integra: riflessi normali.

Wassermann ripetutamente negativo; glicemia 1,90 0/00; uremia 0,29 %; calcemia 8,5 per mille; urine normali.

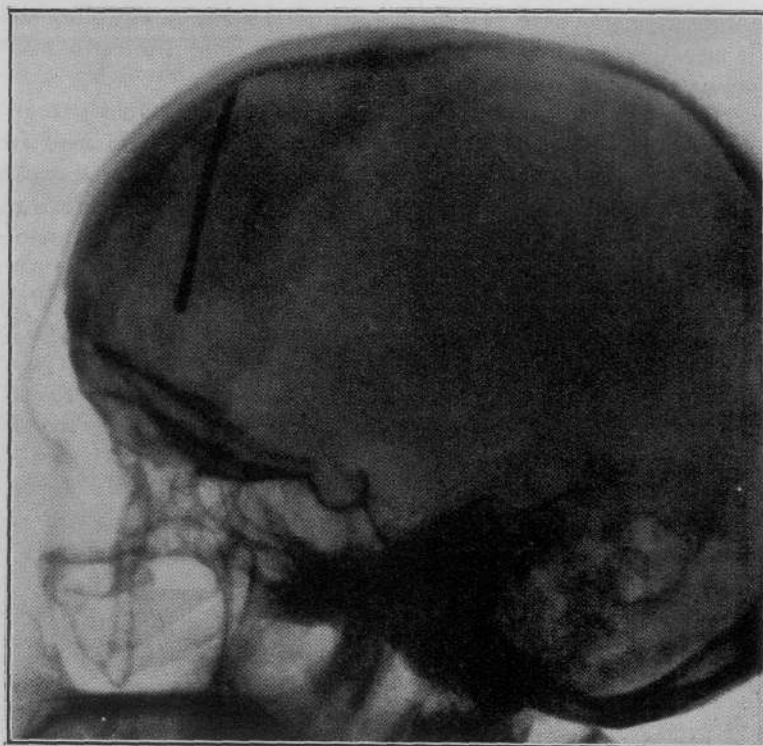


Fig. 1.

Radiologicamente (fig. 1): cranio normale per volume e per forma; teca esterna normale; diploe normale un poco diminuita di spessore in corrispondenza del frontale, dove si nota un ispessimento della teca interna che raggiunge anteriormente i 2 cm. nella sua metà superiore e che parziale e meno pronunciata arriva fino alla sutura coronaria, ondulata, a contorni regolari, di aspetto omogeneo e di opacità compatta; nelle parti non iperostotiche si nota un aspetto un poco granuloso senza nessun accenno di osteoporosi e alcun segno di usura e di decalcificazione; bozze parietali più marcate che di norma; mancano i segni di ipertensione cranica; base del cranio normale; ingresso della sella un poco ingrandito; processi clinoidei posteriori portati avanti.

Una radiografia tangenziale dimostra in modo meno chiaro ma alquanto dimostrativo l'iperostosi frontale che non si apprezza chiaramente nella submento-vertice per interposizione di altre parti ossee ed è appena percettibile nella postero-anteriore.

Nulla di notevole agli altri segmenti ossei.

Fu posta diagnosi di iperostosi interna del frontale per la sede della lesione, per l'ispessimento a carico della sola teca interna con modica diminuzione della diploe, per l'integrità della teca esterna, per la superficie ondulata a contorni regolari, per i caratteri di struttura omogenea dell'ispessimento osseo, per la mancanza di ogni segno di decalcificazione, di sclerosi e di usura. Tutti questi segni radiologici sono stati completati dai dati clinici e di laboratorio che giustificano tale diagnosi.

Il frontale in condizioni normali e patologiche presenta delle forme di iperostosi che radiologicamente possono essere diagnosticate e differenziate.

Nell'*emicranosi* — forma congenita — si sono osservate delle iperostosi al frontale (e al parietale), nettamente laterali, a forma di bozze, a carico della diploe e della lamina esterna, che lasciano integra la lamina interna.

Così fra le iperostosi *fisiologiche* vanno considerate le bozze frontali molto pronunziate, che raggiungono anche lo spessore di qualche mm. e sono a carico della lamina esterna e della diploe, mentre la lamina interna rimane normale.

Questa localizzazione dell'iperostosi alla lamina esterna con integrità della lamina interna è un criterio di diagnosi differenziale di grande importanza e venendo alle forme patologiche è ben differenziabile con questi criteri l'*osteoma* mono o bilaterale, che interessa molto spesso la superficie esterna del cranio, raramente la superficie interna, variando dalla grandezza di un pisello alla grandezza di una testa di ragazzo, con superficie liscia o mammellonata e struttura il più delle volte chirnea.

Ci sono alcune forme speciali di cranio che si osservano in varie *distrofie* dovute ad iperostosi del frontale. Così il capo « quadrato dei rachitici », dovuto a delle bozze frontali (e parietali) iperostotiche in seguito alla calcificazione del primitivo tessuto osteoide dello stadio florido della rachitide, a carico della lamina esterna e della teca, con una struttura spongiosa, attraversata da vasi sanguigni, che è una caratteristica di grande importanza per la diagnosi di queste forme; così il capo « olimpico » della sifilide ereditaria dovuto a delle iperostosi periostali compatte alle bozze frontali che si presentano più sporgenti.

In tutte quelle forme di iperostosi nelle quali vi è un'alterazione di struttura, questa ha una grande importanza per la diagnosi differenziale.

L'*osteosarcoma* più o meno esteso, più o meno rilevato, presenta la maggior parte delle volte un disegno trabecolato con parti ossee ben nette o a maglie sottili o a strie aghiformi o a strie raggiate più spesse (periostali); o più raramente ad una struttura densa e compatta centralmente corrisponde alla periferia una forma a disegno trabecolato con limiti indistinti, a crescita molto veloce.

Per lo stimolo che cellule tumorali portano sugli elementi ossei, sono da ascrivere anche quelle forme di *sarcoma* del cranio, che nel loro sviluppo scollano e spingono avanti il periostio che limita il tumore di un guscio osseo e quelle forme di *tumori delle parti molli* (fibromi, ecc.) che stimolano il periostio alla neoformazione di trabecole ossee che s'impiantano sulla lamina esterna.

Un'iperostosi localizzata spesso al frontale e molto caratteristica per altri sintomi concomitanti è data dagli *endotelioni della dura*. Risiede dove il tumore è a contatto diretto con la parete del cranio e presenta una struttura ora compatta, ora spongiosa a trabecole di forma reticolare o radiale, interessando una sola lamina, interna o esterna, e qualche volta ambedue insieme. I sintomi che accompagnano l'iperostosi sono un'erosione per infiltrazione di cellule endoteliali nei canali di Havers che interrompe la continuità della teca cranica in qualche punto ed un allargamento sottostante delle vene diploiche; quadro che non sempre è completo.

Fra le forme *secondarie* da metastasi carcinomatose osteoclastiche, a sede primitiva nello spessore della diploe dove vengono a terminare i vasi arteriosi e a sviluppo verso l'esterno, esiste una varietà con accentuata tendenza neoformativa da dar luogo ad iperostosi di varia grandezza, fino ad un pugno,

di forma e densità irregolari, dove è possibile distinguere sempre le lacune ossee carcinomatose.

Vi è una particolare forma di *osteite fibrosa* in soggetti giovani, accompagnata o no da altri focolai ossei, che ha sede preferita all'osso frontale (ed al parietale) da dove si può estendere all'osso zigomatico, allo sfenoide e al mascellare superiore che si estrinseca con un'iperostosi prominente, rotondeggiante, che mostra chiaramente delle lacune riferibili a cisti intramezzate da ispessimenti ossei. Va notata la loro lentezza clinica nel progredire e la possibilità di trasformarsi nei cosiddetti tumori a cellule giganti molto sensibili alle radiazioni röntgen.

La *leontiasi ossea* in qualche raro caso, invece che alle ossa della faccia, può iniziare alle ossa craniche, e fra queste il frontale o parte del frontale, con delle iperostosi locali di aspetto scleroso che occupano l'osso a tutto spessore: la forma è molto lenta nel suo progredire e si estende poi alle ossa della faccia, sede di predilezione.

Le iperostosi infiammatorie si riconoscono per la presenza dei segni tipici dell'infiammazione. La malattia che per eccellenza dà delle forme iperostotiche è la *sifilide* e quelle locali sono molto più varie e più frequenti della forma diffusa, presentando una certa difficoltà di diagnosi.

Nel periodo secondario l'iperostosi circoscritta, compatta, poco rilevata con superficie irregolare per presenza di osteofiti, che risiede con gran frequenza al frontale è dovuta ad una peristite locale. Nel periodo terziario invece l'iperostosi segue all'infiltrazione gommosa che ha tanta tendenza a dare delle necrosi e ad ulcerarsi con delle perdite di sostanza: a carico della diploe si trova radiologicamente rarefazione e sclerosi e dove l'osso è rimasto intatto si può addensare ed apparire così più opaco: dalla superficie esterna si formano inoltre degli osteofiti.

Rare sono le iperostosi *osteomielitiche* che si assommano al sequestro e alla sclerosi.

Ci sono inoltre altre iperostosi che sono essenzialmente a carico della lamina interna.

Così le iperostosi *traumatiche* che seguono quei traumi non eccessivamente forti e che danno luogo ad una frattura da impressione. Nel meccanismo di produzione la lamina esterna resiste al trauma, grazie alla sua elasticità e presenta un avvallamento verso l'esterno, mentre la lamina interna si frattura. A questa segue la formazione di un callo osseo con tendenza all'iperostosi verso l'interno a guisa di ponte fra i due frammenti ossei. L'anamnesi e la limitazione dell'iperostosi servono per la diagnosi.

Un gruppo importante che è difficile differenziare dall'iperostosi frontale interna è dato dalle iperostosi *compensatorie* che sono a carico della superficie interna del cranio ed hanno come causa la tendenza dell'osso ad occupare lo spazio lasciato libero dalla scomparsa o dalla retrazione dell'encefalo. Nella paralisi infantile, negli idioti e negli epilettici con ispessimento della metà della volta si notano qualche volta in corrispondenza del frontale (ed anche del parietale) delle iperostosi nette e marcate a carico specialmente della diploe e della lamina interna, che presenta la sua superficie irregolare per l'impronta dei vasi e dei fasci della dura: la lamina esterna invece è normale e liscia.

A questa categoria appartengono anche le iperostosi *senili* che ho descritto specie nel frontale, che consistono in una iperostosi della teca interna e della diploe. All'aspetto presentano una superficie o pianeggiante ma con presenza di impronta dei vasi e dei fasci della dura o a piccole rilevatezze: la prima

è composta da tessuto spongioso ricoperto da uno strato di tessuto compatto e la seconda da un tessuto compatto simile all'osteoma. Possono raggiungere qualche mm. di spessore e si continuano con il tessuto circostante a limiti netti, più di rado a limiti indistinti.

Tratto per ultimo il morbo di Paget perchè questa forma viene più spontanea alla mente nella diagnosi differenziale. Fuori discussione il Paget tipico con aumento generale di spessore di tutta la teca ad aspetto ovattato ma va ricordato il *Paget localizzato*, nel quale l'osso si presenta iperostotico in toto ma in qualche punto con il caratteristico aspetto cotonoso dell'osso pagetico che basta per chiarire il quadro. Inoltre oggi si conoscono alcune forme di Paget localizzato ad un osso che producono invece delle zone di rarefazione e che si potrebbero corrispondere a quelle forme di osteoporosi circoscritte descritte dallo Schüller e considerate come un pre-stadio del Paget.

* * *

Da questa rapida sintesi risulta come l'osso frontale, oltre che nelle forme infiammatorie e tumorali e nelle forme congenite, sia particolarmente colpito nelle forme sistematiche e per cause meccaniche, come le compensatorie ex vacuo: in toto o in parte: spesso in modo simmetrico.

Si riconoscono anche delle iperostosi locali del cranio *essenziali*, così chiamate perchè non è possibile porre una diagnosi eziologica, mancando di caratteristiche strutturali e di sede, che colpiscono un osso o più ossa, anche in forma simmetrica, sia in toto che in parte. Molte volte l'iperostosi rimane circoscritta nei limiti anatomici dell'osso colpito. L'osso appare in toto iperostotico, non vi si riscontra alcuna alterazione speciale di struttura, mostra la sua superficie liscia. Le iperostosi decorrono molte volte senza sintomi clinici, tanto che sono delle constatazioni occasionali, ma possono dare anche sintomi di compressione di nervi o di vasi.

Nelle storie di questi malati possono trovarsi delle intossicazioni esogene da arsenico, da alcool e da fosforo o endogene da lue, da affezioni croniche del cuore e dei polmoni, da tumori maligni ed infine da disturbi di ghiandole endocrine.

La forma presente rientra o proviene da questo gruppo con tutta probabilità ma per i suoi caratteri di *sede* — frontale — di *estensione* — alla sola teca interna — e di *struttura* costituisce una forma a sè, poichè differisce anche dalle iperostosi compensatorie o senili, con le quali ha maggiori punti di contatto, per l'integrità o quasi della diploe e per la stessa atrofia dei lobi frontali che in questa forma sembra secondaria piuttosto che primaria come nelle forme senili.

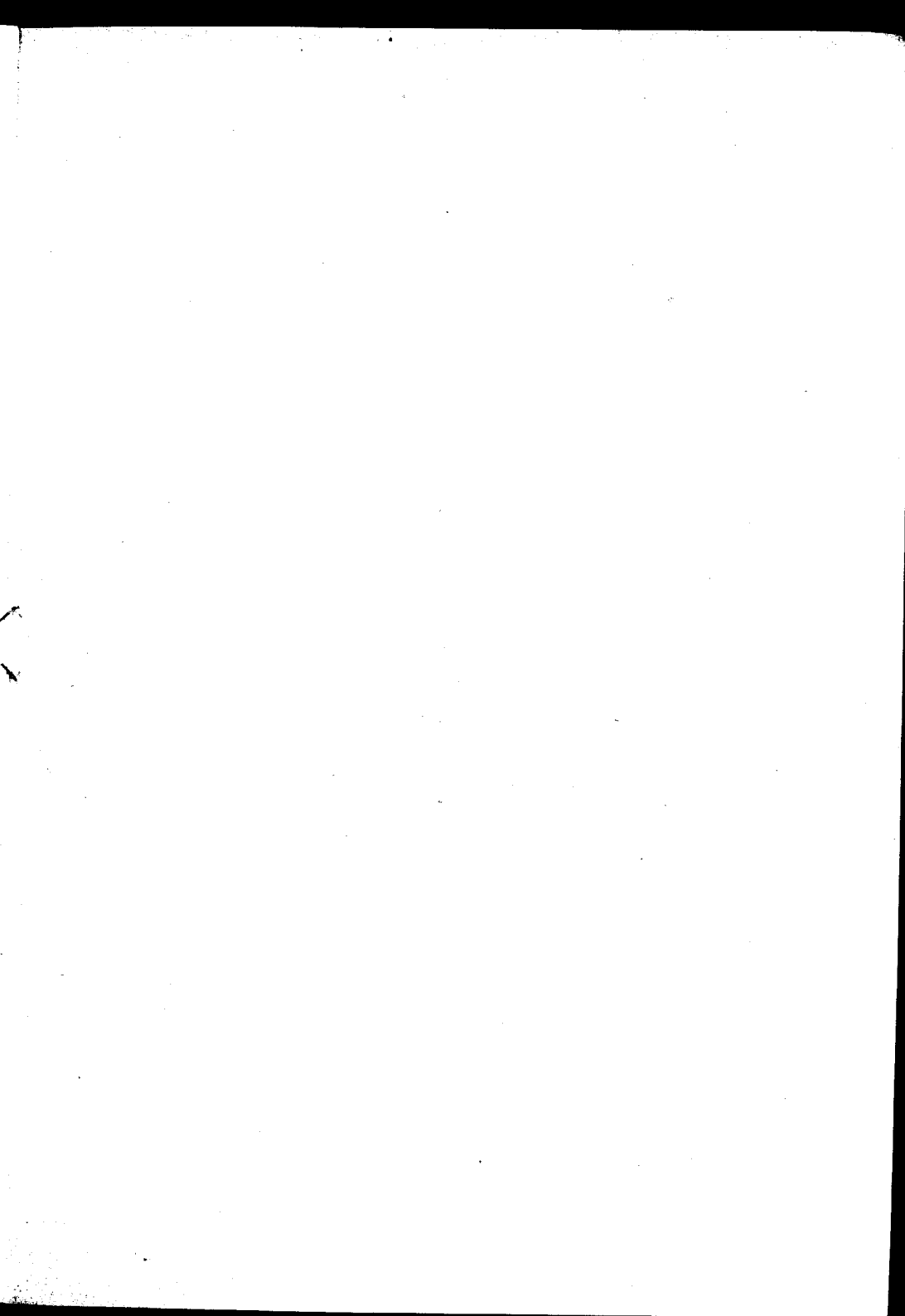
In ogni modo è bene rimarcare che tale forma si osserva specie nel quinto decennio, meno nel quarto e nel sesto, tanto da poterla considerare come una forma « che si sviluppa in pazienti di una certa età tarate per una parziale involuzione — ipofunzionalità ovarica — e da un alterato metabolismo: grasso e calcio ».

R É S U M É

Le prof. CASATI (Firenze) décrit un cas rare d'hyperostose frontale interne chez une femme âgée de 50 ans, assez obèse, avec un syndrome neurologique. Il traite des diagnostics différentiels des diverses formes d'hyperostose locale du crâne, dont l'exploration radiologique parvient à établir la nature en se basant sur les seuls caractères radiologiques.

BIBLIOGRAFIA

- V. BOGAERT. -- J. Neurolog. e Psychopat., 1930, 30.
- CASATI. -- Fort. a. d. Geb. d. Röntgenstr., Bd. 31, 1926.
- DRESSLER. -- Beitr. z. path. Anat. u. z. allg. Path., Bd. 78, 1927.
- GIANTURCO. -- Citato da Redaelli.
- GREIG. -- On intrac. osteoph. (Edinburgh M. J., 1928, 35).
- LOESCKE e WEINOLDT. -- Beitr. z. path. Anat. u. z. allg. Path., Bd. 70, 1922.
- MOORE. -- Surg. Gynec. u. Obstet., vol. 61, sept. 1935.
- MOREL. -- L'hiper. front. int. (G. Doin et C., Paris, 1930).
- NAITO. -- Die Hiperos. d. Schaedel. Safar. 1924.
- REDAELLI. -- L'Osserv. medico, n. 4-5, 1931.
- STEWART. -- J. Neurol. u. Psychop., 1927, 23.
- SCHÜLLER. -- Diagnos. d. Erkrank. d. Kopfes, 1912.



LA RADIOLOGIA MEDICA

ORGANO UFFICIALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI RADIOLOGIA MEDICA

RIVISTA MENSILE

Fondata nel 1914 e diretta da:

Prof. FELICE PERUSSIA

Ordinario di Radiologia nella R. Università di Milano

Via Comello, 2 - MILANO (133)

Telefono 50-766

è la più importante rivista italiana della specialità;
conta fra i suoi Collaboratori e Redattori tutti i migliori radiologi italiani;
pubblica articoli originali corredati da nitide illustrazioni;
pubblica riviste sintetiche di argomenti d'attualità;
rende conto delle comunicazioni e relazioni che si svolgono nei Congressi e nelle Società scientifiche su temi di radiologia;
pubblica recensioni di tutti i più importanti articoli della specialità che compaiono nella letteratura medica mondiale;
si occupa degli interessi professionali della specialità;
contiene un ricco notiziario su questioni di interesse radiologico;
pubblica i comunicati ufficiali della Società Italiana di radiologia medica.

ABBONAMENTO ANNUO

Italia . . . L. 100,— | Estero . . . L. 125,—

Amministrazione de "LA RADIOLOGIA MEDICA", Via Carlo Poerio, 13 - MILANO