

Nel 1975 il neurologo greco Tomis Panayiotopoulos ha descritto per la prima volta la clinica e le caratteristiche elettroencefalografiche di bambini con un quadro di esordio spesso drammatico (una vera emergenza pediatrica), con tuttavia una prognosi quasi sempre eccellente. Non si tratta di casi epidemiologicamente infrequenti. Basta saperli riconoscere.

“PANAYIOTOPOULOS, CHI ERA COSTUI?”

Lorenza Matarazzo

Scuola di Specializzazione in Pediatria, IRCCS Pediatrico “Burlo Garofolo”, Università di Trieste

A., maschio, 3 anni, in apiressia, presenta durante il sonno ripetute manifestazioni parossistiche caratterizzate da vomito associato a pallore cutaneo, iporeattività e ipotonia diffusa con revulsione dei bulbi oculari.

In Pronto Soccorso, per la persistenza delle crisi nonostante due boli di Lorazepam ev (0,05 mg/kg) e per la comparsa di un'acidosi respiratoria severa all'EGA, si procede a intubazione oro-tracheale, somministrazione di Fentanil (4,2 µg/kg) e Tio-pentale (4,6 mg/kg) con ripresa della coscienza dopo circa un'ora. Nelle 24 ore successive persistono episodi di vomito.

La TC encefalo, gli esami ematici, le indagini sierologiche e culturali risultano nella norma.

L'EEG eseguito 12 ore dopo l'esordio delle crisi mostra “anomalie lente, talora puntute sulle regioni occipitali di destra”.

Ai controlli successivi: “punte sulle regioni occipitali di destra e punte indipendenti al vertice con buona organizzazione dell'attività di fondo sia in veglia che nel sonno”. La RM encefalo eseguita in elezione è negativa. Alla valutazione di sviluppo neuropsichiatrica rilievo di modesto ritardo psicomotorio e del linguaggio.

Sulla base del quadro clinico ed EEG, l'episodio può risultare compatibile con uno stato di male epilettico all'esordio in sindrome di Panayiotopoulos (SP).

La SP è una sindrome epilettica geneticamente determinata, caratterizzata da crisi parziali complesse spesso prolungate, con predominanza di sintomi autonomi che nei 2/3 dei casi sono in rapporto con il sonno.

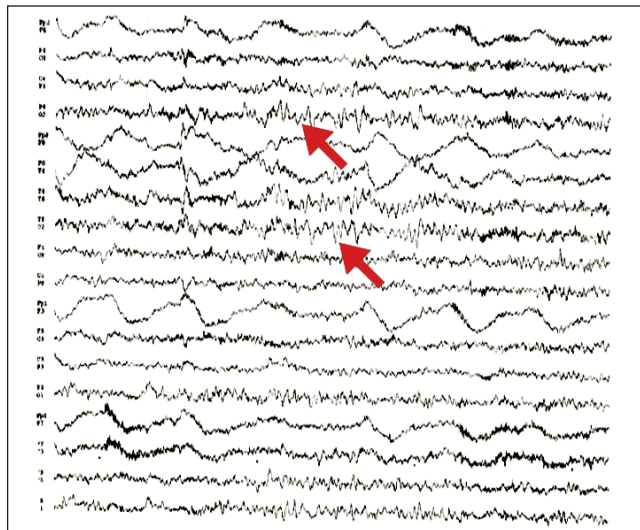
L'incidenza è di 2-3 bambini/1000 mentre l'età tipica di esordio è 3-6 anni.

Le crisi iniziano con malessere, nausea, vomito, pallore e ipotonia, e possono essere presenti anche alterazioni della termoregolazione e dell'attività cardiorespiratoria senza iniziale alterazione della coscienza, cui seguono generalmente perdita parziale del contatto con deviazione laterale coniugata dello sguardo e del capo ed emiconvulsioni con possibile secondaria generalizzazione. La cefalea è comune al termine della crisi.

Un'altra manifestazione clinica tipica della SP sono le “sincopi ictali” in cui le crisi si caratterizzano per una marcata flaccidità (“bambola di pezza”) e mancata risposta agli stimoli.

La durata delle crisi è, nel 50% dei casi, maggiore di 30 minuti sino a molte ore, configurandosi come stato di male epilettico.

L'EEG intercritico è caratterizzato da estrema variabilità nel tempo, per il rilievo di punte-onda ampie spesso multifocali ma prevalenti in sede posteriore (parieto-occipitali), accentuate in sonno mentre l'EEG critico è caratterizzato dalla comparsa sulle medesime sedi di un'attività θ ritmica monomorfa e reclutante.



Attività θ puntuta frammista a sporadiche punte focali in sede parieto-occipitale.

La prognosi è buona con remissione in 1-2 anni nel 90% dei casi. Le crisi hanno scarsa tendenza a ripetersi e possono rimanere isolate. Non vi è solitamente indicazione alla profilassi anti-epilettica.

Questo caso è stato per noi indimenticabile perché ci ha insegnato che di fronte a un bambino con vomito, ipotonia e alterazione della coscienza è bene pensare anche alla SP come diagnosi differenziale nelle emergenze pediatriche.

Bibliografia di riferimento

- Ferrie CD, Caraballo R, Covanis A, et al. Autonomic status epilepticus in Panayiotopoulos syndrome and other childhood and adult epilepsies: a consensus view. *Epilepsia* 2007;48:1165-72.
- Panayiotopoulos CP. A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment. London: Springer, 2010.
- Panayiotopoulos CP, Michael M, Sanders S, Valeta T, Koutroumanidis M. Benign childhood focal epilepsies: assessment of established and newly recognized syndromes. *Brain* 2008;131:2264-86.
- Specchio N, Trivisano M, Di Ciommo V, et al. Panayiotopoulos syndrome: a clinical, EEG and neuropsychological study of 93 consecutive patients. *Epilepsia* 2010;51:2098-107.
- Yalçın AD, Toydemir HE, Celebi LG, Forta H. Panayiotopoulos syndrome with coincidental brain lesions. *Epileptic Disord* 2009;11:270-6.