

MeB – Pagine Elettroniche

Volume VII

Febbraio 2004

numero 2

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Epilessia benigna occipitale a esordio precoce

G. Crichiutti, A. Gimmillaro

*Cattedra di Pediatria - DPMSC - Policlinico Universitario di Udine***Key Words:** occipital seizure, Clinical manifestation, prognosis

Summary Three cases of early-onset benign occipital epilepsy (BOE) are reported in two three year-old female children and in one ten year-old female children and in one ten year old boy. Early onset BOE is among the most frequent epilepsies in childhood. Its typical features are the long duration of the first episode, which usually starts in a normal child during sleep or on waking up and frequently remains the only one. Inter-critical EEG patterns are variable and vary over time. The course is benign, usually self-limited within primary school-age.

INTRODUZIONE

L'epilessia benigna occipitale precoce rappresenta un quadro di epilessia focale idiopatica dell'infanzia non raro, che si caratterizza per aspetti clinici ed elettroencefalografici peculiari e per l'evoluzione benigna. Il suo riconoscimento da parte del pediatra sembra opportuno e pertanto presentiamo la descrizione di tre fra i casi giunti a nostra osservazione, che risultano particolarmente esemplificativi.

CASO 1

M.E. Bambina con anamnesi familiare e personale non significativa. All'età di tre anni, durante il riposo pomeridiano, compaiono tosse, conati seguiti da un vomito, deviazione tonica dello sguardo a sinistra, fluttuazione dello stato di coscienza con graduale perdita di contatto senza manifestazioni cloniche. Viene portata al nostro reparto dove giunge dopo mezz'ora dall'insorgenza dei sintomi: si presenta afebrile, priva di coscienza, mantiene deviazione dello sguardo tonica a sinistra ma senza altri segni di lato, le condizioni generali sono buone. L'EEG dimostra uno stato epilettico con partenza focale destra che si risolve con somministrazione di diazepam EV.

Al risveglio la bambina è perfettamente normale come obiettività e comportamento, che risulta adeguato all'età. La TC è negativa. Negative le sierologie per EBV, HZV, Coxsackie. Vaccinata per MMR.

L'EEG a distanza di qualche giorno evidenzia attività lenta e ampia subcontinua in area parieto-occipitale destra

e sporadiche onde aguzze e punte trifasiche indipendenti centro-temporali controlaterali.

Due mesi dopo, sempre nel sonno pomeridiano, compare un episodio simile, questa volta con deviazione tonica dello sguardo a destra e qualche clonia brachio-faciale destra, durato circa mezz'ora e risolto nel nostro reparto con la somministrazione di diazepam EV; residua transitoriamente un'emiparesi faciale omolaterale postcritica.

Viene eseguita una RMN cerebrale che risulta normale.

Nell'ipotesi di una forma di epilessia focale benigna, tenendo conto della clinica e degli aspetti EEG (*Figura 1*: anomalie lente occipitali sinistre coesistenti con sporadiche punte lente centrottemporali controlaterali), si concorda con i genitori di non avviare per il momento alcuna terapia: in effetti la bambina non presenta più manifestazioni critiche e va incontro a uno sviluppo perfettamente normale con ottimo profitto scolastico.

I periodici controlli EEG documentano persistenza delle anomalie segnalate con alterna prevalenza di lato e localizzazione (occipitale o rolandica) fino a quando il tracciato risulta perfettamente normalizzato all'età di 9 anni.

CASO 2

M.C. Bambina di 3 anni e otto mesi, con storia familiare e personale non significative, alla fine del riposino pomeridiano presso la scuola materna viene richiamata ma non risponde e presenta deviazione del capo e dello sguardo a destra, perdita di coscienza, successivamente clonie generalizzate seguite da paresi destra che si risolvono in ospedale dopo circa un'ora dall'insorgenza.

Al risveglio l'obiettività generale e neurologica risultano normali ed il comportamento adeguato all'età.

L'EEG dimostra attività lenta delta in area parieto-occipitale sinistra con presenza di punte lente parietali a sinistra.

Viene consigliata l'osservazione clinica senza terapia e programmata una RMN che risulta negativa.

Due anni dopo presenta una breve crisi nel sonno con vomito e deviazione oculare destra, per una decina di minuti. L'anno successivo si manifesta ancora una crisi nel sonno notturno: vomita, si mette a sedere con aspetto assorto, presenta fluttuazione della coscienza, deviazione dello sguardo a sinistra, ancora vomito, ipotonia diffusa, viene portata in ospedale dove la crisi viene risolta con diazepam. Al risveglio la situazione è perfettamente normale.

La bambina non presenta più crisi e lo sviluppo psicomotorio si conferma normale.

L'EEG presenta periodiche variazioni (*Figura 2*: si evidenziano onde lente aguzze subcontinue parieto-occipitali a destra

e triplette di punte-onda parieto-occipitali a sinistra) fino a definitiva normalizzazione al controllo dei 9 anni.

CASO 3

C.S. Ragazzino di 10 anni con storia personale non significativa e familiarità per epilessia (zio paterno).

Poco dopo il risveglio del mattino, viene trovato dai genitori accovacciato in corridoio con capo e sguardo deviati a sinistra. Viene trasportato a letto dal padre che descrive fluttuazioni della coscienza, iniziale ipotonia e successivo aumento del tono, sempre con deviazione del capo e dello sguardo a sinistra. Viene trasferito dell'equipe del 118 ad un ospedale periferico dove inizia a presentare scosse tonico-cloniche all'emisoma di sinistra, nistagmo a sinistra, morsus, perdita di urine. La somministrazione di diazepam EV risolve solo parzialmente la crisi, per cui viene infuso tiopentale, il ragazzo viene intubato ed inviato in terapia intensiva presso il nostro ospedale, dove viene avviato valproato EV. Trasferito nel nostro reparto non ha più avuto disturbi, nonostante la graduale sospensione del valproato.

L'EEG (Figura 3) ha dimostrato un'attività postcritica lenta, ampia e continua sulle derivazioni occipitali con prevalenza a destra, che è andata riducendosi, pur senza scomparire del tutto nei successivi controlli, mentre nel sonno lento si documentavano punte rolandiche all'emisfero controlaterale.

I genitori hanno successivamente ricordato due precedenti episodi in cui, sempre durante la notte, avevano trovato il figlio seduto sul letto con sguardo fisso, ipotonico, non responsivo, ma si era poi rapidamente riaddormentato. In ogni caso nel follow-up non si sono più registrate ulteriori crisi.

L'epilessia benigna occipitale a insorgenza precoce (Early-onset benign occipital seizure syndrome) va distinta dalla più rara e tardiva epilessia idiopatica occipitale con sintomi visivi diurni (3) e rappresenta verosimilmente la più frequente causa di crisi epilettiche focali nell'infanzia, dopo l'epilessia rolandica (4).

I bambini colpiti anche in questo caso sono per definizione normali dal punto di vista neurologico. L'età di incidenza varia fra 1 e 10 anni, ma è quasi sempre sotto i 5 anni (5).

Caratteristica risulta la durata, spesso prolungata, della crisi d'esordio che può talora mimare uno stato epilettico evocante una eziologia grave (6). Ciononostante, la crisi ha scarsa tendenza a ripetersi e spesso rimane unica (30%). I sintomi compaiono per lo più nel sonno o al risveglio e spesso presentano un tipico esordio graduale e fluttuante caratterizzato da: perdita del contatto e sguardo fisso, deviazione tonica dello sguardo e/o del capo, ipotonia; frequentemente si associano sintomi vegetativi tra cui nausea, vomito, enuresi, tosse, cefalea. Solo raramente, la crisi sfocia in fenomeni clonici unilaterali o anche generalizzati, che sono invece più tipici dell'epilessia rolandica (v. tabella).

	Epilessia a punte rolandiche	Epilessia benigna occipitale precoce
Età d'esordio	3-13 aa. (media 9)	1-10 aa (media 4)
Sesso M	60 %	40 %
Crisi	clonie oro-facio-brachiali unilaterali disartria, scialorrea talora sec.generalizzazione	deviazione tonica capo/sguardo fluttuazione del contatto fenomeni vegetativi
Frequenza crisi	infrequenti, talora a grappolo	rare, spesso singola
Risoluzione clinica	< 13 anni	< 12 anni
EEG intercritico	EEG intercritico punte lente centro-temporali talora controlaterali indipendenti parossismi occipitali uni/bilaterali talora coesistenti centro-temporali	parossismi occipitali uni/bilaterali talora coesistenti centro-temporali

Dal punto di vista EEG i tracciati intercritici possono evidenziare parossismi tipo punta, punta-onda o anche onde lente occipitali uni- o bilaterali che si attenuano con l'apertura degli occhi. L'andamento nel tempo di tali anomalie parossistiche è variabile, come tipico in generale delle epilessie focali idiopatiche, potendo in momenti diversi essere rappresentate in modo più o meno ricco e/o alterno sui due emisferi. In una discreta percentuale di casi possono coesistere o comparire più tardivamente parossismi centro-temporali tipici dell'epilessia rolandica, le cui manifestazioni cliniche possono in qualche caso subentrare successivamente (7).

L'evoluzione è generalmente benigna, con rare recidive e risoluzione spontanea senza reliquati entro l'età della scuola elementare. Nonostante non ci siano segnalazioni di disturbi cognitivi in questa specifica forma, è comunque bene seguire questo aspetto come consigliato nelle altre forme di epilessia focale idiopatica (8,9).

COMMENTO

La comparsa di una prima crisi epilettica è un evento in genere molto stressante per i genitori, non solo per la drammaticità della presentazione, ma anche per la preoccupazione che evoca sulle possibili cause. La possibilità che il pediatra, che sempre più spesso oggi è il primo medico ad affrontare la situazione, sappia comunicare in modo equilibrato qualche elemento di orientamento diagnostico e prognostico fin dall'inizio è sicuramente di grande sostegno alla famiglia.

Questo è particolarmente importante in quanto in un bambino sano una prima crisi spontanea, specie se occorsa nel sonno, ha buone probabilità di essere causata da una epilessia focale benigna (2), tanto che secondo la Società Americana di Neurologia tali quadri, quando tipici, non richiedono necessariamente un esame neuroradiologico all'esordio (1). La conoscenza degli specifici aspetti di presentazione clinica da parte del pediatra può risultare inoltre utile anche nella discussione con il neurologo consulente (che spesso può non essere

un esperto della patologia epilettica infantile) per orientare l'approccio diagnostico-terapeutico.

L'epilessia rolandica, più frequente e meglio conosciuta, nella maggior parte dei casi è caratterizzata da crisi cloniche focali per lo più fugaci, anche se talvolta possono secondariamente generalizzare, con comparsa nel sonno, frequenza sporadica ed evoluzione verso la spontanea risoluzione, tanto che nella maggior parte dei casi non necessita di un trattamento farmacologico.

La conoscenza dell'epilessia occipitale benigna precoce, le cui manifestazioni tendono ad essere piuttosto stereotipate, consente l'orientamento verso questa sindrome benigna già dall'esordio, nonostante questo possa essere piuttosto spettacolare e preoccupante, come abbiamo visto in particolare nel caso 3.

Naturalmente, sebbene il quadro elettro-clinico sia normalmente molto caratteristico, è comunque opportuno escludere altre situazioni favorevoli le crisi occipitali come la celiachia (con o senza calcificazioni cerebrali) (10) o lesioni epilettogene organiche.

Bibliografia

- 1) Freeman JM. Less testing is needed in the emergency room after a first afebrile seizure. *Pediatrics* 2003;111:194-196
- 2) Hirtz D, Ashwal S et al. Practice parameter: Evaluating a first nonfebrile seizure in children. *Neurology* 2000;55:616-623
- 3) Gastaut H. A new type of epilepsy: benign partial epilepsy of childhood with occipital spike-waves. *Clinical Electroencephalography* 1982;13:13-22
- 4) Panayiotopoulos CP. Early-onset benign childhood occipital seizure susceptibility syndrome: a syndrome to recognize. *Epilepsia* 1999;40:621-630
- 5) Ferrie CD et al. Early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. *Epilepsia* 1997;38:285-293
- 6) Nahum E, Kivity S et al. Benign occipital epilepsy mimicking a catastrophic intracranial event. *Pediatric Emergency Care* 2001;17:196-198
- 7) Caraballo R, Cersosimo R, Fejerman N. Idiopathic partial epilepsies with rolandic and occipital spikes appearing in the same children. *Journal of Epilepsy* 1998;11:261-264
- 8) Tenenbaum SN et al. Continuous spike-waves and dementia in childhood epilepsy with occipital paroxysms. *J Epilepsy* 1997;10:139-145
- 9) Yung AW, et al. Cognitive and behavioural problems in children with centrottemporal spikes. *Pediatr Neurol* 2000;23:391-395
- 10) Gobbi G, Bouquet F et al. Coeliac disease, epilepsy, and cerebral calcifications. *Lancet* 1992;340:439-43

FIGURE



Figura 1. Anomalie lente aguzze occipitali sinistre (freccia vuota) coesistenti con sporadiche punte lente trifasiche centrottemporali controlaterali (freccia piena). Ingrandisci (30 Kb)

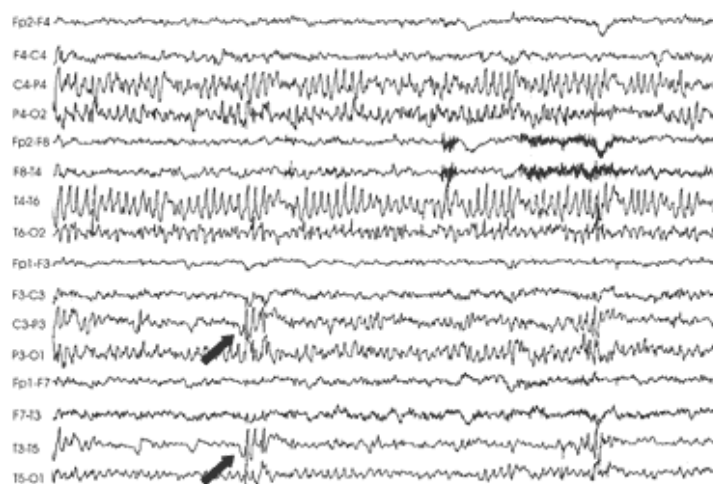


Figura 2. Onde lente aguzze subcontinue parietooccipitali a destra e triplette di punteonda parietooccipitali a sinistra (freccia piena).
Ingrandisci (49 Kb)

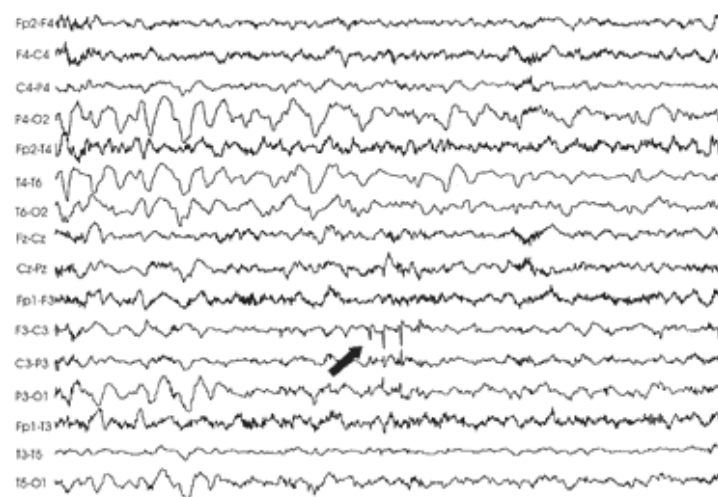


Figura 3. Attività lenta delta occipitale prevalente a destra, punte rolandiche a sinistra (freccia piena). Ingrandisci (39 Kb)