

“L’EEG in età pediatrica”

EEG nelle Encefalopatie Epilettiche

Dr. Carmen Barba
Neurologia Pediatrica, AOU Meyer, Firenze

Encefalopatie Epilettiche

"A Proposed Diagnostic Scheme for People with Epileptic Seizures". ILAE, 2001

- Condizioni in cui le anomalie intercritiche o le crisi epilettiche o entrambe determinano un progressivo disturbo delle funzioni cerebrali

ENCEFALOPATIE EPILETTICHE PER SINDROMI ETA'-CORRELATE

2. ETA' DI ESORDIO INFANTILE

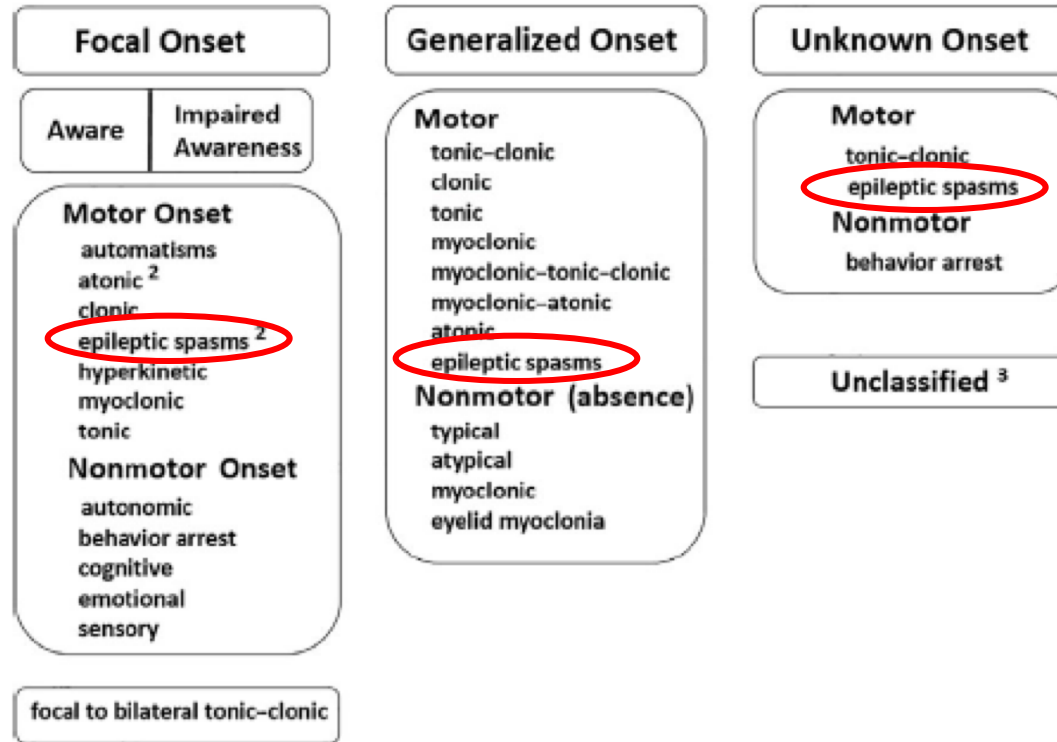
(1° anno di vita)

- ✓ Spasmi infantili
- ✓ Sindrome di West
- ✓ Sindrome di Dravet

Spasmi infantili

- Il termine “spasmi infantili” é stato usato per denominare sia un tipo di sindrome che un tipo di crisi
- Ambiguitá clinica, diagnostica, prognostica
- Discussione in atto: crisi generalizzata o focale?

ILAE 2017 Classification of Seizure Types Expanded Version ¹



Fisher et al, 2017

Definizione

- **Spasmi epilettici:** tipo particolare di crisi che coinvolge i muscoli assiali e del tronco, di solito in cluster, indipendentemente dall'età di insorgenza. Contrazione più sostenuta di una mioclonia e meno di una crisi tonica.
- **Spasmi infantili:** spasmi nel primo anno di vita
- **Sindrome di West:** spasmi + ipsaritmia + deterioramento cognitivo

Sindrome di West

Sindrome epilettica età-dipendente: primo anno (4-10 mesi)

Triade:

- Spasmi Infantili
- Ipsaritmia
- Regressione psicomotoria

Evoluzione dipende in gran parte dalla eziologia

- Criptogenetica più favorevole
- Sintomatica: ST, FCD

Ipsaritmia

Onde lente di grande ampiezza (fino a 500 μ V) frammiste a punte ed onde aguzze multifocali.

Pattern caotico, intercritico

Prevalentemente in veglia

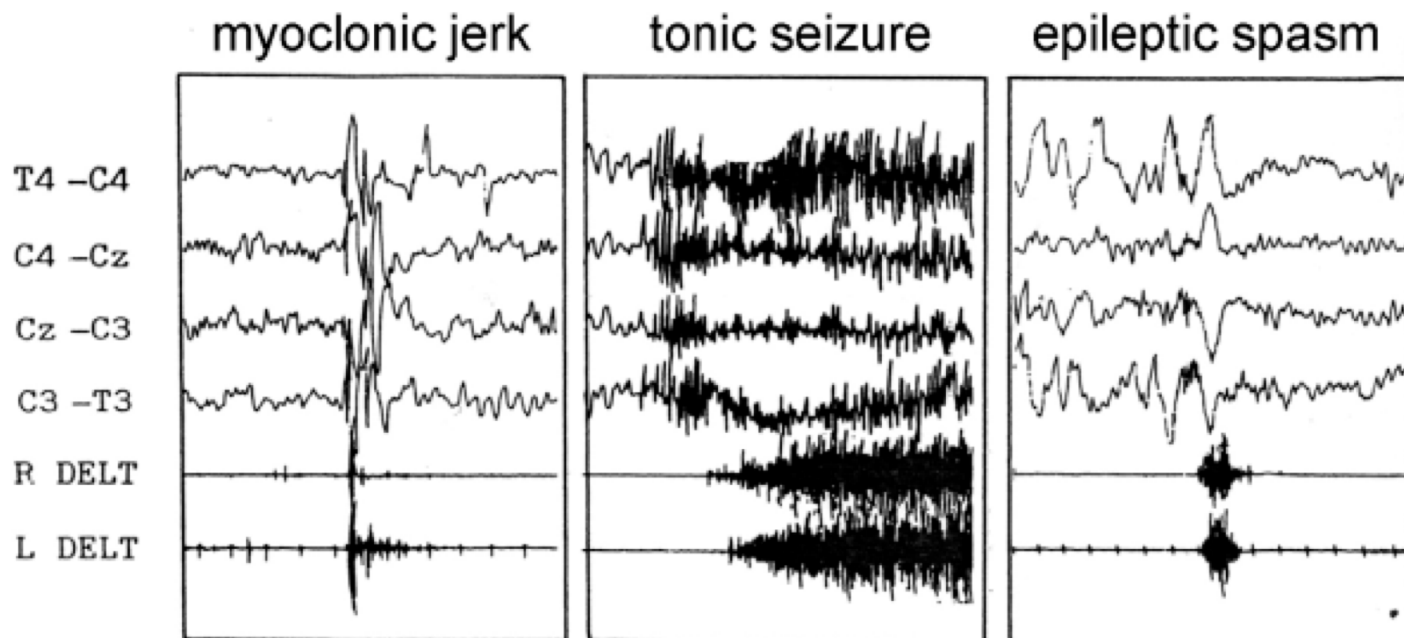
In sonno scariche di punte e poli punte-onda piú sincrone.

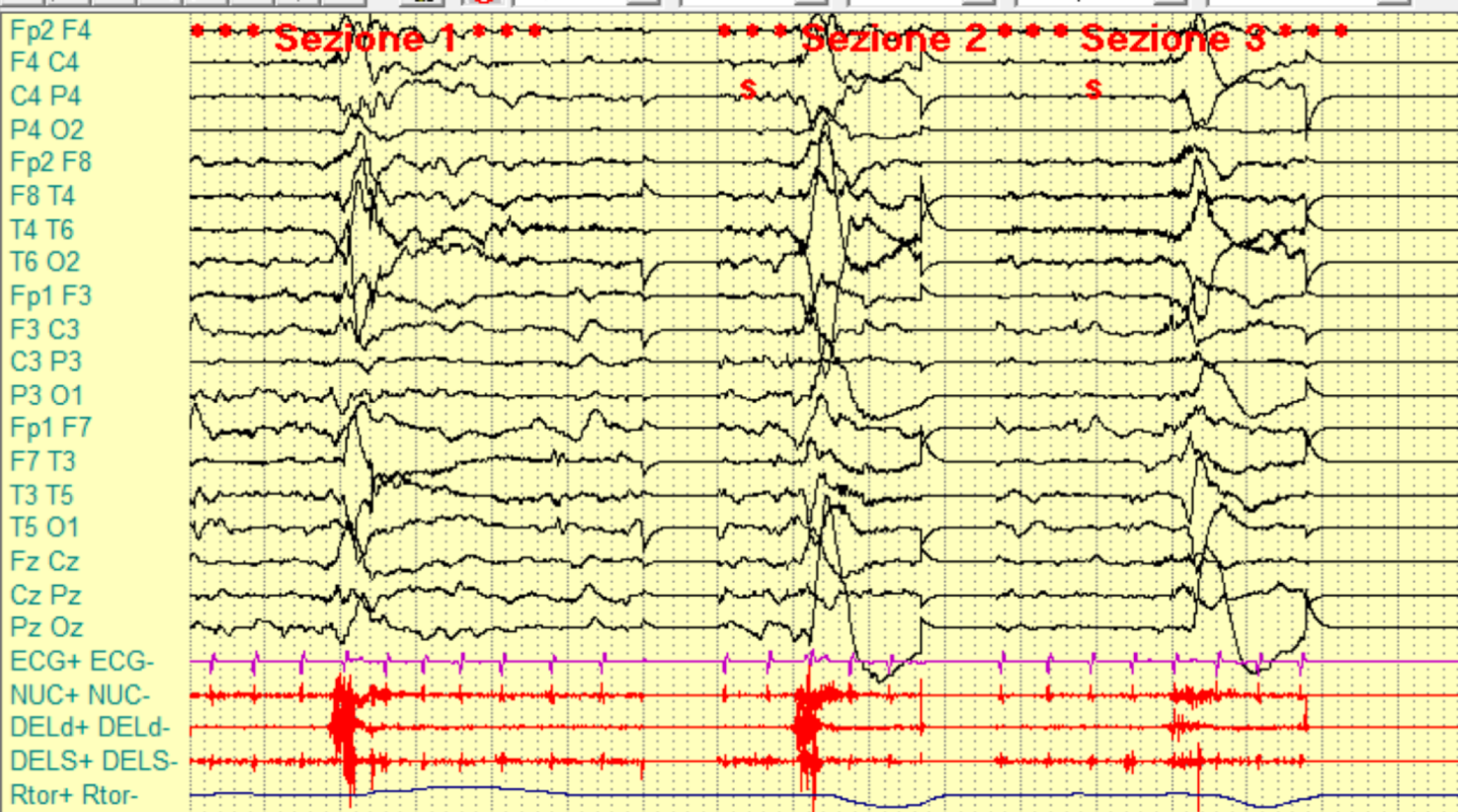
CLINICA SPASMI

- Breve contrazione che interessa tronco ed arti (durata 1 secondo) che può essere di flessione, di estensione o entrambi. Quasi sempre misti, altrimenti dipende da posizione
- Si ripetono in cluster ogni 8-15 secondi
- All'inizio ed alla fine del cluster presenza di manifestazioni a minima
- Nelle forme intrattabili, dopo lo spasmo è mantenuta contrazione tonica: spasmo tonico
- Simmetrici, asimmetrici o asincroni
- Possibile presenza di segni focali

Ictal Clinical Electroencephalographic Findings of Spasms in West Syndrome

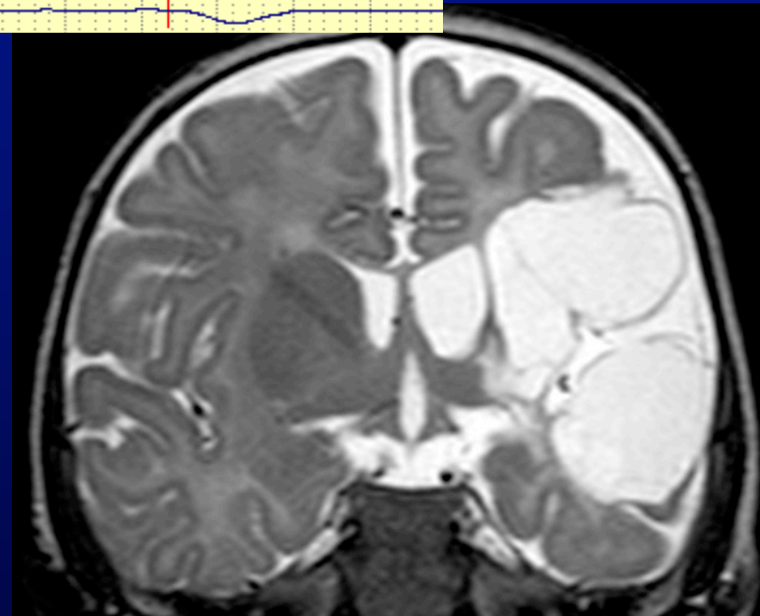
Lucia Fusco and Federico Vigevano





P.S, nato il
12/2/2014
emiparesi dx

Sofferenza
connatale



Eziologia - Prognosi

CRIPTOGENETICI

Normali prima dell'esordio

Esame neurologico normale

Normale MRI

Non segni focali dello
spasmo

Remissione: 80%

SINTOMATICI

Cause pre-peri-postnatali

± deficit associati

± anomalie MRI

± anomalie intercritiche focali

± segni clinici/EEG focali dello spasmo

Persistenza crisi: 40-60 %

Eziologia spasmi sintomatici

Anomalie cromosomiche e CNV

- Sindrome di Down
- Sindrome di Angelmann
- Duplicazione 15q11.2-q13.1

Forme monogeniche

- ARX, CDKL5, STPBX1

Errori congeniti del metabolismo

- Fenilchetonuria
- Malattie mitocondriali
- CDG
- Alt metabolismo biotina
- Deficit piridossina

Alterazioni strutturali

- Sclerosi tuberosa
- MCD
- Esiti encefalite erpetica
- Encefalopatia ipossico-ischemica
- Tumori, in particolare glioneuroni