

“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)

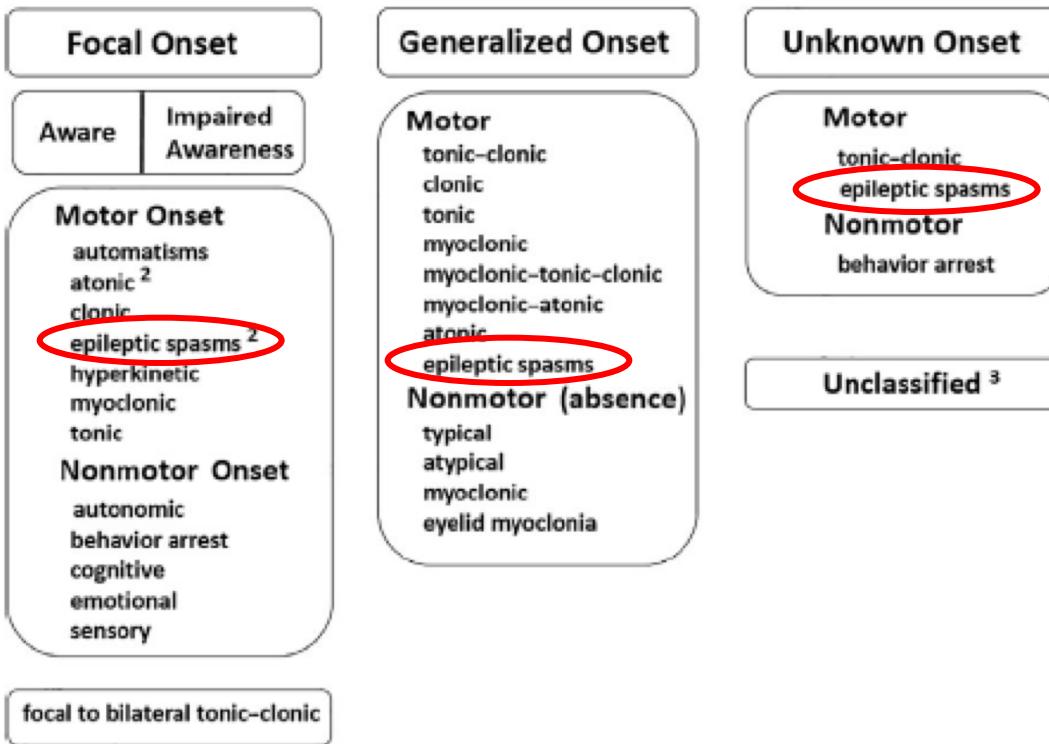
- ✓ Spasmi infantili
- ✓ Sindrome di West
- ✓ Sindrome di Dravet

# Spasmi infantili

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

## Operational Classification of Seizure Types

### ILAE 2017 Classification of Seizure Types Expanded Version <sup>1</sup>



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 µV) frammate a punte ed onde aguzze multifocali.

Pattern caotico, intercritico

Prevalentemente in veglia

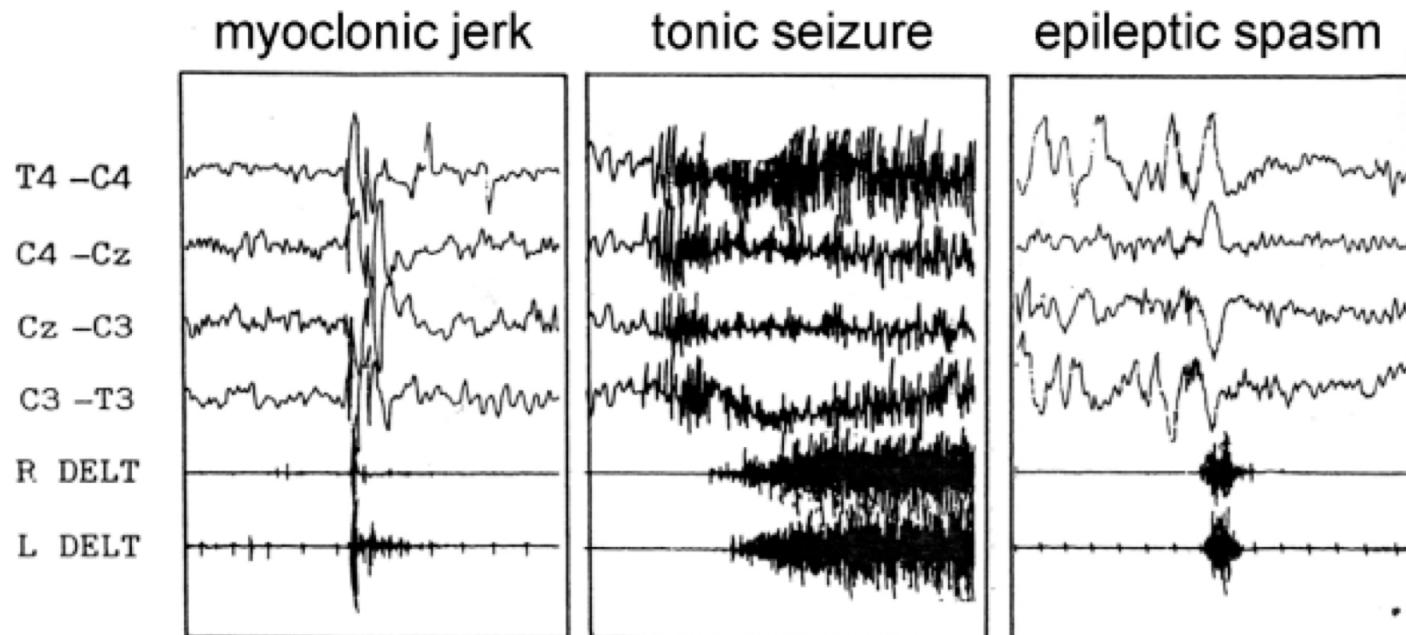
In sonno scariche di punte e poli punte-onda più sincrone.

## **CLINICA SPASMI**

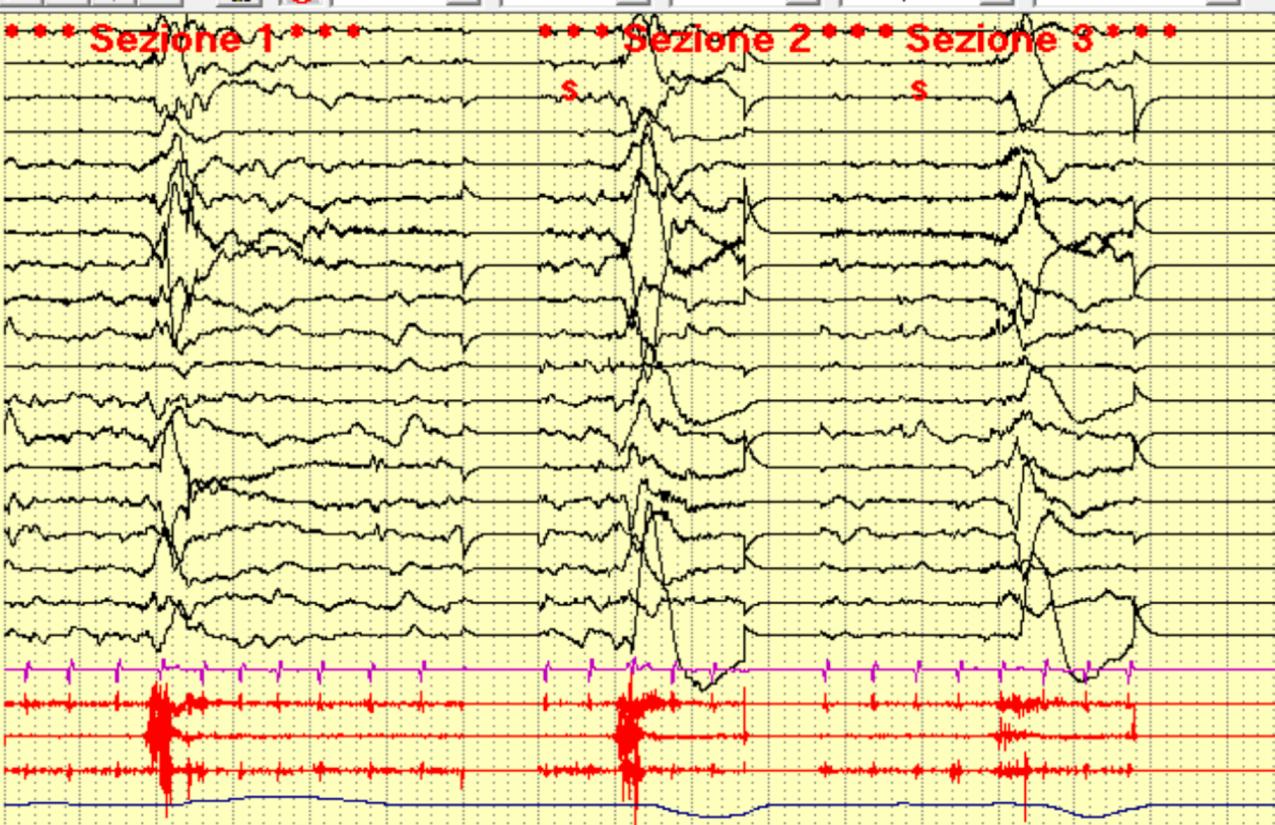
- Breve contrazione che interessa tronco ed arti (durata 1 secondo) che può essere di flessione, di estensione o entrambi. Quasi sempre misti, altrimenti dipende da posizione
- Si ripetono in cluster ogni 8-15 secondi
- All'inizio ed alla fine del cluster presenza di manifestazioni a minima
- Nelle forme 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

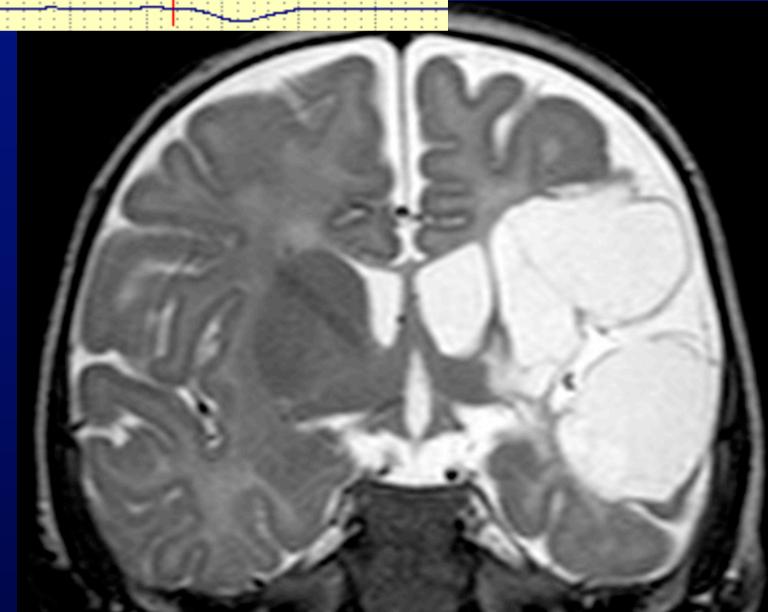


Fp2 F4  
F4 C4  
C4 P4  
P4 O2  
Fp2 F8  
F8 T4  
T4 T6  
T6 O2  
Fp1 F3  
F3 C3  
C3 P3  
P3 O1  
Fp1 F7  
F7 T3  
T3 T5  
T5 O1  
Fz Cz  
Cz Pz  
Pz Oz  
ECG+  
NUC+  
DELd+  
DELS+  
Rtor F



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

# Sofferenza connatale



# Eziologia - Prognosi

## CRPTOGENETICI

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 glioneuronali