

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XVIII

Ottobre 2015

numero 8

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

STATO DI MALE NELLA SINDROME DI STURGE-WEBER

Giulia Bravar¹, Michele Arigliani², Carlo De Pieri¹

¹*Scuola di Specializzazione in Pediatria, IRCCS Materno-Infantile "Burlo Garofolo", Università di Trieste*

²*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Azienda Ospedaliero-Universitaria "S. Maria della Misericordia", Università di Udine*

Indirizzo per corrispondenza: giuliabravar@gmail.com

F., 12 anni, affetta da sindrome di Sturge-Weber (SWS), giunge in Pronto Soccorso per comparsa di afasia produttiva non fluente, amnesia e clonie oro-buccali presenti da circa un'ora. Anamnesi neurologica negativa. Ha febbre da poche ore, è vigile e reattiva, afasica, amnesica ma orientata nel tempo e nello spazio. Lamenta cefalea continua parieto-temporale sinistra, non presenta deficit focali. Nell'ora successiva compaiono crisi parziali subentranti, caratterizzate da movimenti masticatori e nistagmo orizzontale, con rapida evoluzione in stato di male convulsivo generalizzato che non risponde a dosi crescenti di benzodiazepine ev e si risolve con valproato in infusione continua. La TC encefalo risulta negativa.

L'indomani la RMN encefalo dimostra un'area ischemica parieto-occipitale sinistra nel territorio dell'arteria cerebrale posteriore. L'EEG evidenzia attività più lenta dell'emisfero sinistro.

Nei primi giorni F. presenta emianopsia omonima destra, afasia nominale lieve e 1-2 episodi critici/die, spesso in corrispondenza di rialzi termici, preceduti da aura neu-

rovegetativa e caratterizzati da stato confusionale, nistagmo verso sinistra, peggioramento dell'afasia, attività parossistica parieto-occipitale sinistra documentata all'EEG, a risoluzione spontanea in 10-15 min.

Si avvia terapia con levetiracetam e ASA. I deficit neurologici e le crisi comiziali migliorano progressivamente nell'arco di 2 settimane fino a quasi completa risoluzione; residuo deficit campimetrico destro. A 3 mesi dall'episodio acuto non sono evidenti deficit neurologici e la RMN encefalo di controllo mostra la risoluzione completa dell'area ischemica evidenziata in corso di acuzie.

La SWS è una facomatosi caratterizzata da angiomasosi lepto-meningea, angioma cutaneo a vino Porto nel territorio d'innervazione del trigemino e glaucoma congenito.

F. ha avuto un episodio ischemico cerebrale/stato di male epilettico, quadro noto nella SWS: eventi *trigger*, intervenendo sul substrato dell'angiomasosi leptomeningea, determinerebbero una redistribuzione del flusso vascolare cerebrale con conseguenti ipoperfusione, ischemia e attività epilettica.