

## Casi contributivi



### EPILESSIA BENIGNA OCCIPITALE A ESORDIO PRECOCE

G. Crichiutti, A. Gimmillaro  
Cattedra di Pediatria - DPMS - Policlinico Universitario di Udine

#### EARLY-ONSET BENIGN CHILDHOOD OCCIPITAL SEIZURE

**Key words** Occipital seizure, Clinical manifestation, Prognosis

**Summary** Three cases of early-onset benign occipital epilepsy are reported in two three 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 (EBO) 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. Presentiamo la descrizione di tre casi, giunti alla nostra osservazione, che risultano particolarmente esemplificativi.

**Caso 1** - M.E. Bambina di 3 anni; durante il riposo pomeridiano, compaiono tosse, conati seguiti da un vomito, deviazione tonica dello sguardo a sx, fluttuazione dello stato di coscienza con graduale perdita di contatto senza manifestazioni cloniche. L'EEG dimostra uno stato epilettico con partenza focale dx, che si risolve con somministrazione di diazepam ev. L'EEG a distanza di qualche giorno evidenzia attività lenta e ampia subcontinua in area parieto-occipitale dx 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 dx e qualche clonia brachio-facciale dx. La RMN cerebrale risulta normale. Nell'ipotesi di una forma di epilessia focale benigna, non si è avviata alcuna terapia. La bambina non presenta più manifestazioni critiche e va incontro a uno sviluppo normale con ottimo profitto scolastico. Il tracciato EEGrafico risulta normalizzato a 9 anni.

**Caso 2** - M.C. Bambina di 3 anni e 8 mesi. Alla fine del riposo pomeridiano viene chiamata ma non risponde e presenta deviazione del capo e dello sguardo a dx, perdita di coscienza, successivamente clonie generalizzate, seguite da paresi dx, che si risolvono dopo un'ora dall'insorgenza. L'EEG mostra attività lenta delta in area parieto-occipitale sx con presenza di punte lente parietali a sx. La RMN risulta negativa. Due anni dopo presenta una breve crisi

nel sonno con vomito e deviazione oculare dx. 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 sx, ipotonia. La bambina non presenta più crisi e lo sviluppo psicomotorio si conferma normale. L'EEG presenta periodiche variazioni con normalizzazione a 9 anni.

**Caso 3** - C.S. Ragazzino di 10 anni con familiarità per epilessia (zio paterno). Poco dopo il risveglio del mattino, viene trovato dai genitori accovacciato in corridoio con capo e sguardo devianti a sx; fluttuazioni della coscienza, iniziale ipotonia e successivo aumento del tono, sempre con deviazione del capo e dello sguardo a sx. Successivamente inizia a presentare scosse tonico-cloniche all'emisoma di sx, nistagmo a sx, morsus, perdita di urine. La somministrazione di diazepam ev risolve solo parzialmente la crisi, per cui viene infuso tiopentale (dopo intubazione) e successivamente valproato ev. L'EEG ha dimostrato un'attività postcritica lenta, ampia e continua sulle derivazioni occipitali con prevalenza a dx, che è andata riducendosi, pur senza scomparire del tutto, nei successivi controlli, mentre nel sonno lento si documentavano punte rolandiche all'emisfero controlaterale. Nel follow-up non si sono più registrate ulteriori crisi.

**Il contributo** - L'EBO a insorgenza precoce va distinta dalla più rara e tardiva epilessia idiopatica occipitale con sintomi visivi diurni ed è la più frequente causa di crisi epilettiche focali nell'infanzia, dopo l'epilessia rolandica. I bambini colpiti 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. Caratteristica risulta la durata, spesso prolungata, della crisi d'esordio, che può talora mimare uno stato epilettico evocante una eziologia grave. La crisi ha scarsa tendenza a ripetersi e spesso rimane unica. I sintomi compaiono per lo più nel sonno o al risveglio e spesso presentano un tipico esordio graduale e fluttuante. Solo raramente la crisi sfocia in fenomeni clonici unilaterali o anche generalizzati, che sono invece più tipici dell'epilessia rolandica. Dal punto di vista EEGrafico 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 (vedi tracciati nel sito). L'andamento nel tempo di tali anomalie parossistiche è variabile, come tipico in generale delle epilessie focali idiopatiche. In una discreta percentuale di casi possono coesistere o comparire più tardivamente parossismi centro-temporali tipici dell'epilessia rolandica. 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.

## Sommario delle pagine elettroniche

### Casi contributivi

•Epilessia benigna occipitale a esordio precoce

### Appunti di terapia (G. Bartolozzi)

•Sicurezza dei chinolonici nella popolazione pediatrica •Importanza dell'appropriato uso di antibiotici •Il vaccino contro l'epatite A nella prevenzione della malattia

### Pediatria per l'Ospedale (G. Bartolozzi)

•La tubercolosi (parte seconda)

### Avanzi (M. Lazzerini)

•Ac anti-fosfolipidi: quale correlazione con gli incidenti cerebrovascolari? •Morte improvvisa: 5% di cause non accidentali •Conferme sulla celiachia occulta •Ancora sul fluticasone nel wheezing

### Caso clinico interattivo (M. Lazzerini)

•Una dattilite bilaterale simmetrica

### Power point

•Cortisone e malattia di Kawasaki (F. Marchetti)

### Appunti di viaggio

•Bolivia

### Il dibattito è aperto

•Sanità in crisi: Manifesto per la rinascita della Sanità

### ECM

•Quiz gastroenterologici (F. Panizon)

### Call for paper