

www.fisiokinesiterapia.biz

Disturbi parossistici non epilettici

Eventi clinici che si manifestano con alterazioni dell'attività **motoria** o **comportamentale**. Possono essere confusi con crisi epilettiche ma non sono determinati da disfunzioni neuro-fisiologiche

Disturbi parossistici non epilettici

La D.D. con le crisi epilettiche non è spesso facile, ma rimane tuttavia necessaria e fondamentale sia dal punto di vista terapeutico che prognostico

Disturbi parossistici non epilettici

Elementi fondamentali per la diagnosi

- Anamnesi
 - descrizione dettagliata degli episodi
 - fattori scatenanti
 - aspetto psico-sociale
- EEG

Disturbi parossistici non epilettici

- L'EEG è fondamentale nel distinguere episodi epilettici da quelli non epilettici, ma con importanti limiti.
- Un EEG interictale normale non esclude la diagnosi di crisi epilettica

Disturbi parossistici non epilettici EEG

Alcuni soggetti possono avere attività interictali epilettiformi senza essere epilettici. Inoltre crisi epilettiche e pseudocrisi possono coesistere nello stesso soggetto

Tab. 28.1. *Disturbi parossistici non epilettici.*

In veglia

- Sincope
- Spasmi affettivi
- Vertigini parossistiche benigne
- Torcicollo parossistico benigno
- Spasmus nutans
- Paralisi tonica parossistica dello sguardo
- Sindrome periodica
- Sindrome di Sandifer
- Sindrome da iperventilazione

In sonno

- Apnea o bradicardia (near miss sudden death syndrome)
- Pavor nocturnus
- Sonnambulismo
- Movimenti abnormi del sonno (lactatio capitis, mioclono notturno benigno)
- Narcolessia

Di natura psicogena

- Pseudoconvulsioni
- Episodi psicotici, allucinazioni
- Attacchi di panico
- Attacchi di rabbia (rage attacks)

Disturbi parossistici non epilettici

Vengono descritti gli EPNE più frequenti e rapportati alle crisi epilettiche che essi simulano

Disturbi parossistici non epilettici

Crisi parziali complesse: crisi a partenza da una parte di un emisfero cerebrale con perdita di coscienza e durata >1'

EPNE:

- Pavor nocturnus
- Sonnanbulismo
- Eemicrania
- Attacchi di rabbia
- Sindrome da iperventilazione
- Auto-stimolazione

Disturbi parossistici non epilettici

Pavor nocturnus

- Parasomnia “sonno non -REM”
- Età d’esordio 18 mesi-5 anni
- Nelle prime ore del sonno, risveglio improvviso, si siede sul letto, urla ed appare atterrito. Si aggrappa alle persone o agli oggetti
- Dura da pochi a 20 minuti
- Segue sonno normale e poi amnesia dell’episodio

Disturbi parossistici non epilettici

Sonnambulismo

- Età 5-12 anni
- Incompleto risveglio che consente al paziente di svolgere alcune semplici attività ad occhi aperti o chiusi (camminare, salire le scale, rispondere alle domande) senza che vi sia presa di coscienza e ricordo dell'accaduto

Disturbi parossistici non epilettici

Emicrania

- Età: adolescenza
- Non si associa di solito a stato confusionale
- Emicrania emiplegica può simulare l'attacco epilettico (D.D. anamnesi dei precedenti attacchi)

Emicrania-Epilessia

D.D

	Crisi emicraniche	Crisi convulsive
Inizio	Rapido (minuti)	Acuto (secondi)
Durata	Ore	Minuti
Risoluzione	Graduale	Rapida
Fam.per epiles.	Rara	Frequente
Sensorio	Obnubilato	Alterato
EEG	Normale	Patologico

Disturbi parossistici non epilettici

Attacchi di rabbia

- Età: adolescenza
- Episodi di aggressività e mancato controllo che si manifestano con urla, calci, sputi, lancio di oggetti, insulti
(D.D. attività propositiva e diretta)

Tab. 28.5. *Caratteristiche cliniche degli attacchi di rabbia (episodi di mancato controllo) in relazione con le crisi epilettiche.*

- Gli attacchi di rabbia sono sempre provocati, anche se il movente può sembrare abnorme
- La violenza non è casuale ma diretta verso qualcuno. Nella crisi epilettica la violenza è casuale
- Il comportamento è variabile e cambia nel tempo. Nella crisi epilettica è monotono
- Dura minuti o ore. La crisi epilettica secondi o minuti
- La risposta ai farmaci antiepilettici non è discriminante

Disturbi parossistici non epilettici

Sindrome da iperventilazione

- Età: adolescenza
- Sensazione di incapacità a respirare profondamente, respiro rapido e superficiale, dolore toracico o cefalea. Si associa spesso a stato di ansietà ed eventi emozionali.
- L' iperventilazione può causare completa perdita di coscienza, ridotta capacità attentiva e motoria

Disturbi parossistici non epilettici

Auto-stimolazione

Masturbazioni e strofinio del corpo, si manifestano anche in età precoce (< 6 mesi) ed in soggetti sia normali che con RM

Disturbi parossistici non epilettici

Convulsioni toniche: persistente contrattura muscolare della durata di pochi secondi o minuti

- EPNE:**
- Distonie parossistiche
 - Torcicollo parossistico benigno
 - Sindrome di Sandifer

Disturbi parossistici non epilettici

Disturbi del movimento

Movimenti involontari abnormi per anomalie funzionali o anatomiche del sistema extrapiramidale: tic, tremori, corea, atetosi, ballismo, distonia, mioclonie, spasmi.

- D.D:**
- Aspetto più stereotipato e più persistente
 - Senza perdita di coscienza
 - Attenuazione o scomparsa nel sonno
 - Accentuazione con lo stress e con l'eccitazione

Disturbi parossistici non epilettici

Torcicollo parossistico benigno

Età: 1 anno di vita

-Anomala, ricorrente, distonica posizione capo, associata talvolta a vomito e pallore, della durata di diverse ore o giorni

Disturbi parossistici non epilettici

Sindrome di Sandifer

Si manifesta con episodi di inarcamento del capo o deviazione laterale del capo, dovuta a stimolo doloroso per reflusso gastro-esofageo (in rapporto diretto con i pasti).



Disturbi parossistici non epilettici

Crisi atoniche: improvvisa diminuzione o perdita del tono muscolare, senza precedenti crisi toniche o miocloniche della durata di pochi secondi, localizzate alla muscolatura del corpo, tronco, mandibola e arti.

- EPNE:**
- Spasmi affettivi
 - Sincope
 - Sindrome Startle o Iperexplexia
 - Cataplessia
 - Paralisi periodiche

Disturbi parossistici non epilettici

Spasmi affettivi

Crisi provocate da pianto, traumi, rimproveri. La bocca è tenuta aperta in aspirazione con colorito della cute alterato: cianotico (2/3) o pallido (1/3)

Evento doloroso → respiro bloccato → cianosi o pallore → perdita della coscienza → perdita del tono → opistotono, convulsioni.

Disturbi parossistici non epilettici

Sincope

- Età di esordio: adolescenza
- Transitoria perdita di coscienza secondaria ad inadeguata perfusione cerebrale e anossia.
- La perdita del tono muscolare è graduale, si accompagna talvolta a sudorazione, pallore e riduzione del polso. Possono verificarsi crisi convulsive.
- La ripresa è rapida e non sono presenti fenomeni post-ictali

Disturbi parossistici non epilettici

Iperexplexia (sobbalzo)

- Età: infantile. AD o sporadica
- Contrazione breve e improvvisa provocata da stimoli tattili, visivi o da rumori che possono causare cadute a terra

Disturbi parossistici non epilettici

Cataplessia

Improvvisa perdita del tono muscolare scatenata da uno stimolo emozionale, si associa a narcolessia (improvvisa e irresistibile necessità di dormire anche di giorno)

Disturbi parossistici non epilettici

Paralisi periodiche

Legate a ipo o iperkaliemia.

Lo stato di coscienza è mantenuto e i sintomi sono di solito di lunga durata (ore → giorni)

Disturbi parossistici non epilettici

Epilessia assenza: perdita momentanea della coscienza della durata di pochi secondi.

Daydream (sognare ad occhi aperti).

Sguardo fisso nel vuoto, distacco dalla realtà. Durata diversi minuti.

Viene interrotta dal richiamo dei parenti

Disturbi parossistici non epilettici

Epilessia mioclonica: brevi, improvvise, involontarie, contrazioni di muscoli o gruppi muscolari di topografia variabile (assiale, arti prossimali e distali)

- EPNE:**
- Tremori
 - Tic
 - Mioclonie notturne benigne

Disturbi parossistici non epilettici

Tremori benigni

-Età: 1 anno di vita

-Sono movimenti brevi del capo, braccia, tronco con adduzione del gomito e del ginocchio, simili a sensazioni di freddo. Non si ha perdita di coscienza

Spasmus nutans: nistagmo pendolare, torcicollo, movimenti orizzontali del capo

Disturbi parossistici non epilettici

Mioclono notturno benigno

Si manifesta subito dopo l'inizio del sonno o al risveglio in soggetti del tutto normali

Disturbi parossistici non epilettici

Vertigini parossistiche benigne

Si manifestano come improvvise, breve, opprimenti sensazioni di vertigine con mancanza di equilibrio e talvolta caduta a terra. Il bambino può apparire impaurito e presentare nistagmo e vomito. La coscienza è mantenuta. L'episodio può durare pochi minuti o più ore e ripresentarsi più volte la settimana. E' ritenuta una variante dell'emicrania

Vertigini parossistiche benigne D.D.

- a. Assenza di tinnito
- b. Normale EEG ed es. neurologico
- c. Assenza di movimenti ritmici o di alterazioni della coscienza

Sindrome periodica

Si possono manifestare con dolori addominali ricorrenti e vomito ciclico acetonemico.

Sindrome periodica D.D.

- a. Malattie dell'apparato gastro-enterico
- b. Anomalie del metabolismo intermedio: deficit degli acidi organici e del ciclo dell'urea (equilibrio acido/base-ammoniemia)

Pseudoconvulsioni

Sono eventi critici o comportamentali parossistici, senza correlato elettroencefalografico che tendono a mimare una crisi convulsiva di solito generalizzata.

Le crisi non si manifestano nel sonno o quando il paziente è solo. L'inizio non sempre è brusco, è più o meno teatrale, sempre violento e accompagnato da urla.

Tab. 28.4. *Caratteristiche cliniche delle pseudoconvulsioni.*

- A volte è necessaria la videoregistrazione prolungata per formulare la diagnosi
- Spesso coesistono epilessia e pseudoconvulsioni
- È presente l'incontinenza urinaria nel 20% circa dei pazienti con pseudoconvulsioni
- Alcune epilessie del lobo frontale si presentano con manifestazioni cliniche simili alle pseudoconvulsioni
- Le pseudoconvulsioni costituiscono una patologia "reale", espressione di una "reale" patologia psichiatrica

	Epilessia	Pseudoepilessia
Reazioni al farmaco	Si	No
Aumentata frequenza con lo stress	No	Si
Combattività	Rare	Frequente
Coprolalia	Rare	Frequente
Autolesionismo	Si	No
Incontinenza	Comune	Rare
Morsicatura della lingua	Comune	Si
Crisi notturne	Comune	Rare
Confusione, sonnolenza, letargia	Comune	Rare
EEG anomalo	Frequente	Rare

Disturbi parossistici non epilettici

Apnea

Gli episodi parossistici compaiono solamente durante il sonno. Si possono accompagnare a fenomeni motori come iper/ipotonia, disturbi distonici e cianosi (near miss sudden infant death)

Crisi riflesse toniche nel lattante

Sono caratterizzate da contrazioni toniche con estensione dei quattro arti, apnea e cianosi della durata di 3-10 secondi senza perdita di coscienza. Le crisi si manifestano in stato di veglia, nel bambino tenuto in posizione verticale e scatenati da un movimento o da uno stimolo tattile

Utilità ed interpretazione dell'EEG

Grafoelementi di tipo epilettico

a) **Epilessia benigna dell'infanzia con punte centro-temporali (Epilessia a parossismi rolandici)**

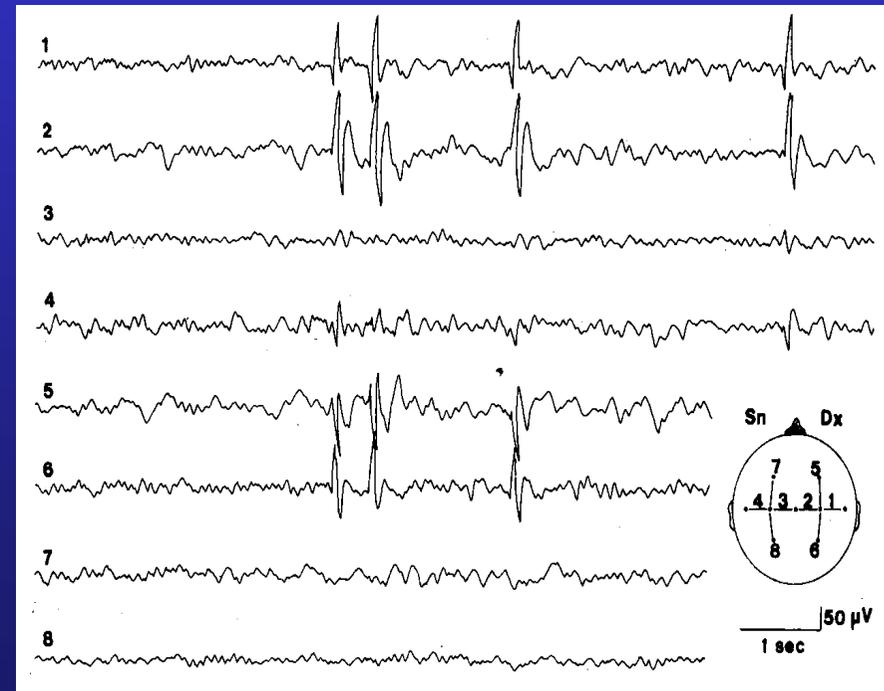
Esordio in età infantile (3-13 anni) con crisi rare che si manifestano in sonno come crisi motorie spesso associate a sintomi somato-sensoriali.

EEG: Punta di ampio voltaggio sulle regioni centro-temporali. Spesso si osserva una migrazione del focolaio da un emisfero all'altro

b) **Epilessia benigna dell'infanzia a parossismi occipitali**

E' caratterizzata da sintomi visivi (amaurosi, fosfeni, allucinazioni) cui seguono crisi parziali o t/c generalizzate

EEG: Onde aguzze o complessi punta/onda in sede occipitale o temporale, mono-bilaterali. L'apertura degli occhi blocca le anomalie



Utilità ed interpretazione dell'EEG

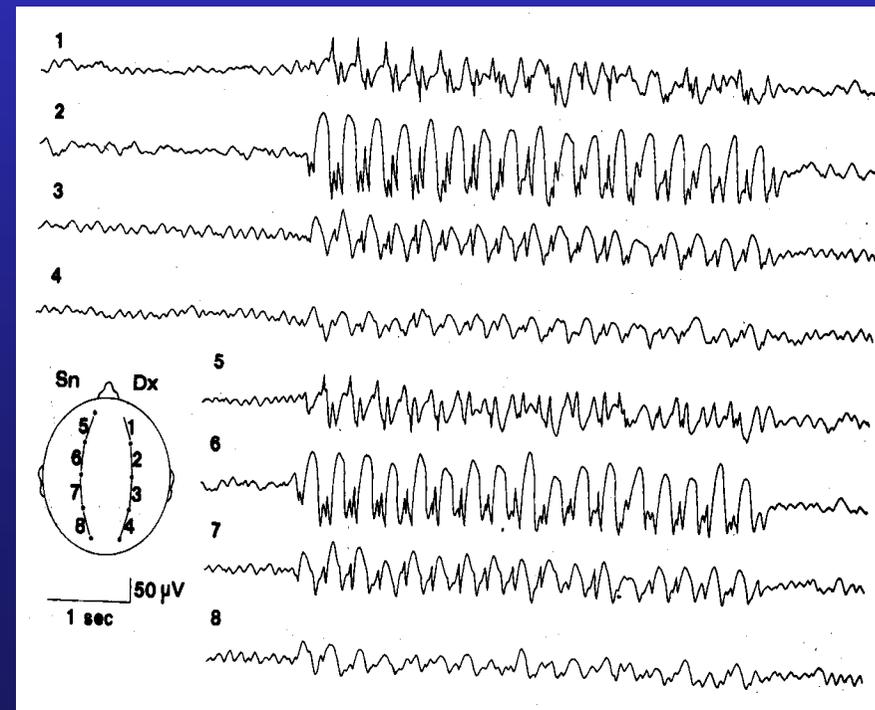
Grafoelementi di tipo epilettico

c) Epilessia-assenza

Forma di epilessia idiopatica che compare per lo più in età scolare (6-7 aa). Le crisi si presentano sotto forma di assenze semplici, di breve durata (5-10 sec) con improvvisa perdita della coscienza e fissità dello sguardo.

EEG critico: Scarica diffusa di complessi punta/onda a 3 c/s, sincroni sui due emisferi, simmetrici, ad inizio e fine bruschi. Le scariche sono facilitate dall'iperpnea

EEG intercritico: Normale. Raramente rare onde aguzze e complessi punta/onda



Utilità ed interpretazione dell'EEG

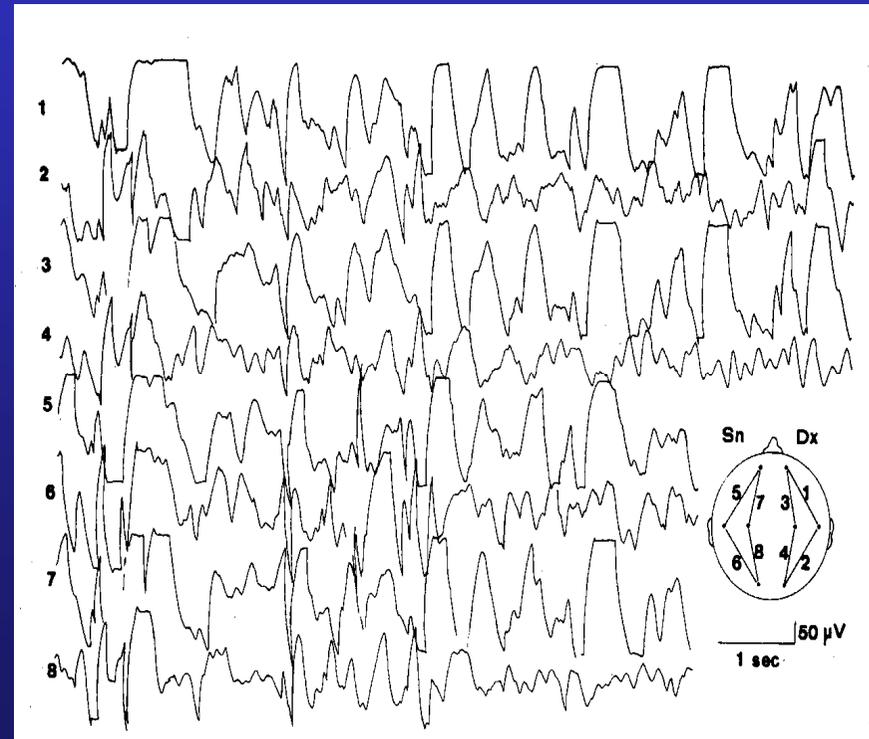
Grafoelementi di tipo epilettico

d) Sindrome di West

E' caratterizzata dalla triade:

- Spasmi
- Ipsaritmia
- Ritardo psicomotorio.

EEG: tracciato disorganizzato con un'attività di fondo sostituita da onde lente diffuse, mono e polimorfe di ampio voltaggio su cui s'inseriscono numerosi punte e complessi punta/onda lenta, sincroni ed asincroni, su i due emisferi.



Disturbi parossistici non epilettici In veglia

- Sincope
- Spasmi affettivi
- Vertigini parossistiche benigne
- Torcicollo parossistico benigno
- Spasmus nutans
- Paralisi tonica parossistica dello sguardo
- Sindrome periodica
- Sindrome di Sandifer
- Sindrome da iperventilazione

Disturbi parossistici non epilettici

In sonno

- Apnea o bradicardia
- Pavor nocturnus
- Sonnambulismo
- Movimenti abnormi nel sonno (iactatio capitis)
- Narcolessia

Disturbi parossistici non epilettici Psichiatriche

- Pseudoconvulsioni
- Episodi psicotici, allucinazioni
- Attacchi di panico
- Attacchi di rabbia

Utilità ed interpretazione dell'EEG

Grafoelementi di tipo epilettico

a) Punta (spike)

Tipico esempio di parossismo epilettico. Si distingue dall'attività di fondo, con morfologia bifasica, con ampiezza compresa tra 50 e 150 mV e durata di 1/12 secondo

b) Polipunta (polyspike)

Grafoelemento costituito da più punte raggruppate

c) Onda aguzza (sharp waves)

E' un onda ben distinta dall'attività di fondo con morfologia irregolare, con ampiezza compresa tra 100 e 200 mV e durata tra 1/12 e 1/5 di secondo

d) Complessi di punta o polipunta-onda

In questi casi la punta o la polipunta precedono un'onda di durata compresa tra 1/5 ed 1 1/2 di secondo

