

Le crisi non epilettiche del bambino e dell'adolescente

di Anna Teresa Giallonardo

Nel bambino e nell'adolescente quasi un quarto degli episodi accessuali sono erroneamente classificati come crisi epilettiche. A questa età una diagnosi di epilessia può avere importanti risvolti sulla scolarizzazione, la vita sociale ecc., ed è fondamentale evitare diagnosi errate. Si ritrovano, come nell'adulto, sincopi riflesse e crisi psicogene, ma caratteristiche di questa età sono:

- [le sincopi da singhiozzo](#)
- [le sincopi da manovra di Valsalva](#)
- [la sindrome del Q-T lungo](#)
- [le parasonnie](#)
- [la sindrome da iperventilazione](#)
- [le crisi emicraniche](#)
- [i tics](#)
- [la coreoatetosi parossistica](#)

Sincopi da singhiozzo.

In occasione di un pianto irrefrenabile indotto da eventi traumatizzanti (rimproveri, rifiuti, spaventi, percosse etc.) il bambino può interrompere la respirazione in fase inspiratoria. Dopo parecchi secondi di apnea compaiono cianosi delle labbra e del volto, perdita di coscienza, ipotonia con caduta e talora una breve fase di ipertono generalizzato. Concomita tachicardia seguita da bradicardia. L'episodio si risolve rapidamente senza conseguenze. Il meccanismo consiste in un aumento della pressione all'interno della gabbia toracica, come per una manovra di Valsalva (vedi sotto), con ostacolo al ritorno del sangue venoso al cuore e riduzione della gettata cardiaca. L'evento è benigno, ma genera molte ansie nei genitori, e talora il bambino è indotto a utilizzare questa evenienza come "mezzo di pressione" sui genitori per evitare rimproveri e punizioni.

Sincopi da manovra di Valsalva.

Si tratta di episodi che possono comparire durante un gioco o una attività fisica che comporta l'esecuzione involontaria di una manovra di Valsalva (una profonda inspirazione con successiva espirazione forzata a glottide chiusa). L'aumento della pressione nella gabbia toracica impedisce il ritorno del sangue venoso al cuore, che "pompa a vuoto", e questo induce una brusca e transitoria riduzione dell'apporto di sangue al cervello, che è causa della sincope. Alcune volte questo tipo di sincope è autoprovocata, soprattutto in bambini con lievi disturbi cognitivi o del comportamento.

Sindrome del Q-T lungo.

E' una condizione congenita di origine genetica; raramente è acquisita (per alterazioni metaboliche o uso di farmaci antiaritmici, specie chinidina e sotalolo). E' dovuta ad un malfunzionamento dei canali ionici del sodio e/o del potassio a livello della membrana delle cellule miocardiche ventricolari, e provoca una caratteristica tachiaritmia ventricolare (denominata "torsione di punta") preceduta da pause e rallentamento del ritmo, e seguita da sincope. E' familiare nel 90% dei casi (sindrome di Romano-Ward, a trasmissione dominante) e nel 50% si manifesta nei primi 12 anni di vita. Gli episodi sincopali possono comparire dopo sforzi o emozioni, ma anche nel sonno e al risveglio. Nella sindrome di Jervell e Lange-Nielsen il "Q-T lungo" si associa a sordità sensorineurale, con modalità di trasmissione ereditaria di tipo recessivo. La diagnosi della sindrome del Q-T lungo è elettrocardiografica, e basata sul reperto di un intervallo Q-T superiore a 0.44 secondi; il dato è significativo se superiore a 0.46 secondi nel maschio e 0.47 secondi nella femmina.

Parasonnie.

Sono fenomeni frequenti che si verificano nel sonno. Gli eventi che possono determinare incertezze diagnostiche sono il "pavor nocturnus", il sonnambulismo e le allucinazioni ipnagogiche. Il "**pavor nocturnus**" compare nel bambino, generalmente nella prima parte della notte, nelle fasi 3-4 del sonno lento. Provoca un risveglio improvviso, accompagnato da terrore inspiegabile, pianto irrefrenabile, sudorazione, arrossamento del volto, tachicardia; il bambino sembra confuso ma può essere risvegliato completamente e calmato. Al mattino ricorda vagamente l'episodio. Anche il **sonnambulismo**, spesso associato al "pavor", compare nelle iniziali fasi 3-4 del sonno. Il bambino deambula in maniera automatica, ma può essere

risvegliato e ricondotto a letto. Le **allucinazioni ipnagogiche** costituiscono un disturbo frequente. Si tratta di esperienze sensoriali vivide di tipo visivo, tattile o uditivo che compaiono all'addormentamento.

Sindrome da iperventilazione.

Le crisi psicogene (attacchi di panico e pseudocrisi) rappresentano una delle cause principali di errori diagnostici. La classificazione e le manifestazioni cliniche sono sovrapponibili a quelle dell'adulto, ma esistono quadri tipici dell'adolescente come la sindrome da iperventilazione. Abbastanza comune nelle giovani adolescenti con problemi familiari, è caratterizzata da un aumento della frequenza e della profondità dei movimenti respiratori fino al punto che gli sforzi ventilatori sono maggiori delle necessità metaboliche. Il soggetto avverte sensazioni di "testa leggera", senso di mancamento e talora perde coscienza. Il respiro patologico sembra motivato da una difficoltà di tipo neurotico dell'adolescente a vivere la respirazione normale come "soddisfacente".

Emicrania.

Come l'epilessia, è caratterizzata dalla comparsa di sintomi parossistici in rapporto ad una disfunzione transitoria del sistema nervoso. Il meccanismo è però di tipo vasomotorio, e consiste in una transitoria e benigna alterazione del regime circolatorio nelle arterie del capo e del cervello. Il sintomo fondamentale è il dolore, che si localizza di solito ad una metà del capo. Il dolore può essere preceduto da segni neurologici focali, come parestesie, scotomi, paresi transitorie; si accompagna di solito a nausea e vomito. Sebbene l'emicrania e l'epilessia riconoscono un meccanismo fisiopatologico diverso, alcune sindromi del bambino e dell'adolescente, come le epilessie occipitali benigne (che si accompagnano non raramente a cefalea), possono porre problemi di diagnosi differenziale poiché alcune manifestazioni cliniche sono comuni ad ambedue le patologie. In genere la diagnosi differenziale può essere fatta sulla base di una buona raccolta anamnestica. L'errore più comune è quello di scambiare come epilettici i fenomeni visivi focali che precedono l'attacco emicranico (fosfeni, emianopsia, amaurosi, micropsia, ma anche vertigine, parestesie focali o bilaterali). Il mantenimento di uno stato di coscienza normale, la durata prolungata della successiva cefalea, la presenza di nausea e vomito sono in genere segni in favore di un'emicrania. Tuttavia in rari casi (emicrania basilare) possono manifestarsi segni di compromissione di coscienza. L'EEG critico mostra nel caso dell'emicrania onde lente focali e/o diffuse; mentre nel caso di crisi epilettiche sono presenti anomalie a tipo punta o punta-onda, in genere localizzate sulle regioni occipitali. Nell'ambito delle crisi emicraniche va ricordato il vomito ciclico, spesso seguito da un tipico attacco emicranico di cui rappresenta l'esordio.

Tics.

Sono movimenti "quasi volontari" che riproducono movimenti normali ma sono eseguiti in maniera inappropriata e ripetitiva. Preoccupano i genitori per l'effetto estetico, ma vengono talora scambiati per crisi epilettiche. Fra questi vanno ricordati i tics classici: si tratta di movimenti improvvisi tipo smorfie del volto, deviazione del capo o degli arti, che possono essere momentaneamente inibiti, ma che ricompaiono in maniera coercitiva, specie quando il bambino è agitato. Hanno un andamento ciclico, e scompaiono di solito con l'accrescimento. I movimenti rituali compaiono spesso quando il paziente va a dormire. Se ne riconoscono vari tipi (movimenti di deviazione ritmica del capo con la frequenza di 1-3 al secondo, contorcimento lento delle mani, etc.). Possono avere una somiglianza con le crisi parziali, ma sono immediatamente interrotti se il bambino viene richiamato.

Esiste infine una malattia ereditaria, a trasmissione dominante ma penetranza incompleta, la **malattia di Gilles de la Tourette**, in cui i tics tendono a ripresentarsi per tutta la vita, sono molto eclatanti e polimorfi, e si associano a emissioni sonore, di parole o suoni (ma talora anche a gesti allusivi), a contenuto spiacevole o volgare, ed a ideazione ossessiva.

Coreoatetosi parossistica.

Si presenta in varie forme. Nella variante **kinesigenica** (cioè provocata dal movimento) esordisce fra i 5 e i 15 anni, e gli episodi sono scatenati dai movimenti involontari o da stimoli sensoriali improvvisi. Sono caratterizzati da distonie o movimenti coreoatetosici di una parte o dell'intero corpo; possono provocare caduta se coinvolgono gli arti inferiori. Durante l'episodio il contatto con l'ambiente è perfettamente conservato. Gli episodi hanno durata variabile da 1 a 2 minuti. Si tratta di una condizione geneticamente determinata, a trasmissione autosomica dominante, ad andamento benigno poiché con la crescita e quando il paziente impara ad evitare le condizioni scatenanti gli attacchi divengono sempre più rari. Risponde alla carbamazepina.

Nella forma **non kinesigenica** sono colpiti prevalentemente i maschi, specialmente nelle forme sporadiche, dall'infanzia fino all'età adulta. Gli attacchi hanno una durata variabile da alcuni minuti a 4 ore ed una frequenza che varia da 2-3 episodi al giorno fino a due volte l'anno. Le discinesie parossistiche non sono indotte dal movimento e sono caratterizzate da una combinazione di posture distoniche e movimenti coreici e ballici. Il linguaggio può essere coinvolto ma la coscienza non è mai persa. Come nelle forme

kinesigeniche alcuni pazienti riferiscono una sensazione di "aura" prima dell'inizio degli attacchi. La maggior parte dei casi descritti sono di tipo familiare con caratteristiche ereditarie di tipo autosomico dominante. Esistono infine forme **sintomatiche** associate a sclerosi multipla, lesioni vascolari o infiammatorie dei gangli della base, ipertiroidismo, ipoparatiroidismo e calcificazioni dei gangli della base.