

## Le crisi non epilettiche del primo anno di vita

di Federico Vigeveno

Sono una serie di eventi che traggono facilmente in inganno genitori e medici. Durante questo periodo, in effetti, si osservano eventi accessuali con caratteri clinici assai peculiari, mentre non è ovviamente possibile avere alcun resoconto del bambino.

La diagnosi differenziale con le crisi epilettiche è complicata dal fatto che anche queste ultime presentano, a questa età, caratteristiche peculiari. Le forme principali sono:

- [le mioclonie neonatali benigne nel sonno](#)
- [la iperekplexia](#)
- [il mioclono benigno della prima infanzia](#)
- [la sindrome di Sandifer](#)
- [il torcicollo parossistico benigno](#)
- [l'emiplegia alternante](#)
- [la deviazione tonica parossistica dello sguardo](#)

**Le mioclonie neonatali benigne nel sonno** sono eventi di natura fisiologica. Sono caratterizzate da scosse miocloniche che sopravvengono esclusivamente durante il "sonno quieto" in neonati per il resto in buona salute. Si tratta di un fenomeno benigno che scompare spontaneamente a partire dai 3-4 mesi di vita. Possono presentarsi isolate o in salve di quattro o cinque scosse e possono interessare tutto il corpo o più frequentemente essere limitate agli arti superiori. L'EEG è normale. Se il bambino si sveglia o passa nel "sonno attivo", le scosse spariscono immediatamente.

**L'iperekplexia** è invece una malattia ereditaria autosomica dominante che si manifesta nel periodo neonatale, caratterizzata dalla presenza di soprassalti patologici. Il soprassalto è un fenomeno normale, presente a tutte le età. Consiste in una mioclonia massiva provocata da stimolazioni intense e inaspettate, che scompare con la ripetizione dello stimolo, cioè quando cessa l'elemento sorpresa contenuto nello stimolo. Una reazione di soprassalto diventa patologica quando non vi è esaurimento del fenomeno e quando stimolazioni anche minime e prevedibili provocano una risposta eccessiva.

Dal punto di vista clinico il neonato presenta un ipertono muscolare diffuso, accompagnato da una relativa povertà dei movimenti spontanei. Si associano mioclonie massive, apparentemente spontanee, ma in realtà indotte da stimolazioni tattili o uditive anche minime. Lo stimolo scatenante più potente consiste nella stimolazione tattile del viso e in particolare del naso: se si percuote il naso in maniera ripetitiva il bambino risponde ad ogni stimolazione con una mioclonia massiva.

Durante i primi mesi di vita la risposta può essere così intensa da provocare crisi prolungate di rigidità con cianosi e bradicardia, talvolta pericolose per la vita del bambino. Una brusca flessione del tronco al momento della crisi può bloccare il fenomeno e questa manovra va utilizzata per interrompere le crisi. Nel corso del primo anno di vita le manifestazioni sono spesso spettacolari, ma tendono con il tempo a scomparire.

**Il mioclono benigno della prima infanzia** di Lombroso e Fejerman è una manifestazione parossistica che compare tra il terzo e il sesto mese di vita in neonati neurologicamente sani.

E' caratterizzato da una contrazione tonica breve, brusca, massiva, spesso asimmetrica, isolata o in salve di breve durata, che sopravviene durante la veglia, spesso dopo il pasto o quando il bambino è stanco. Il movimento può talvolta assomigliare ad un brivido. Le manifestazioni tendono a persistere per qualche mese, per poi scomparire senza nessun esito. Talvolta possono essere limitate a movimenti di lateralità del capo.

La diagnosi differenziale principale è con la sindrome di West, che mostra, oltre agli spasmi, arresto o regressione dello sviluppo psicomotorio e importanti alterazioni dell'EEG. Un'altra diagnosi differenziale è con la epilessia mioclonica benigna dell'infanzia, ove la scossa mioclonica è molto rapida e l'EEG mostra scariche di punta-onda o polipunta-onda diffuse.

**La sindrome di Sandifer** compare nel neonato e nel lattante, ed è caratterizzata da brusche contrazioni laterali del capo e deviazioni parossistiche del tronco e del capo provocate da un reflusso gastroesofageo doloroso. Assomigliano alle crisi distoniche e la loro durata varia da qualche secondo a qualche minuto.

Può osservarsi in neonati affetti da ernia iatale, in soggetti ipotonici e in bambini affetti da mancato rilasciamento dello sfintere esofago-gastrico (acalasia). La diagnosi è posta mettendo in evidenza il reflusso, e questo richiede una ecografia esofagea e un monitoraggio del PH gastrico per 24 ore, e in casi selezionati una gastroscopia. I sintomi scompaiono ponendo il bambino in posizione semi-seduta dopo ogni pasto, con dieta semisolida e terapia antiacida.

**Il torcicollo parossistico benigno** consiste in una flessione laterale della testa, a volte associata ad una torsione del tronco, della durata variabile da qualche secondo a diverse ore. Il lato della deviazione può variare da una crisi all'altra. L'esordio è generalmente precoce con comparsa dei sintomi intorno al primo anno di vita, spesso in associazione con disturbi neurovegetativi ed occasionali crisi di pianto. Le crisi tendono a ripetersi più o meno frequentemente e scompaiono generalmente prima dei due anni. La diagnosi differenziale si pone con le crisi epilettiche avversative, ma soprattutto con le deviazioni del capo legate ad un processo espansivo della fossa cranica posteriore.

**L'emiplegia alternante**, una malattia molto rara, è stata considerata un equivalente emicranico, ma la sua classificazione è ancora incerta.

La malattia esordisce durante i primi mesi di vita. La maggior parte degli attacchi comincia con una perdita di tono muscolare che colpisce una parte del corpo. Gli episodi di emiplegia, spesso preceduti da altre manifestazioni parossistiche come un breve periodo di ipertono muscolare e di nistagmo monoculare, durano da qualche minuto a diverse ore. L'emiplegia può coinvolgere alternativamente l'una e l'altra metà del corpo, a volte con paralisi simultanea dei due lati. All'inizio della crisi si può osservare una deviazione del capo verso il lato emiplegico, come accade nel corso di una crisi epilettica avversativa; con la progressione della crisi può comparire difficoltà nella deglutizione e nella respirazione. Gli episodi possono durare diverse ore e talora diversi giorni. Il miglioramento del deficit motorio clinico con il sonno è caratteristico. Le crisi tendono a ricorrere, e ben presto compaiono disturbi neuropsichici gravi: i più frequenti sono ipotonia, distonia, movimenti anormali, compromissione delle funzioni intellettive e del linguaggio, ritardo psicomotorio importante. Le indagini neuroradiologiche sono normali e le registrazioni EEG, anche ottenute nel corso della crisi, non mostrano mai anomalie epilettiformi; possono però mostrare attività "lente". I farmaci antiemcranici o antiepilettici si rivelano inutili.

**La deviazione tonica parossistica dello sguardo** verso l'alto, è una sindrome rara che esordisce entro il primo anno di vita e tende alla guarigione spontanea dopo uno o due anni. Le crisi possono durare da qualche secondo a qualche giorno. Si accompagnano a un nistagmo verticale lento, che compare quando il bambino cerca di riportare gli occhi verso il basso, ed a atassia. L'EEG è normale anche nel corso di una crisi, così come gli esami neuroradiologici. L'eziologia è sconosciuta