



## :: Epilessia con punte e onde continue durante il sonno

**i** Queste raccomandazioni, tratte dalla versione francese pubblicata nel 2012, sono state adattate da Orphanet-Italia in collaborazione con la Dr.ssa Francesca Clementina Radio – Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma.

### Sinonimi:

sindrome CSWSS (Continuous Spike-Waves during Slow Sleep)

Malattia correlata: sindrome di Landau-Kleffner

### Definizione:

L'epilessia con punte-onde continue del sonno è un'encefalopatia epilettica rara del bambino (2-14 anni) caratterizzata da:

- **regressione cognitiva e disturbi del comportamento;**
- **crisi epilettiche**, per lo più **parziali motorie notturne**, poco frequenti, e che si presentano spesso **al risveglio;**
- **anomalie EEG subcontinue/continue durante il sonno.**

Può esordire in presenza di una lesione cerebrale precoce (postumi di anossia neonatale, accidente vascolare neonatale, malformazione cerebrale congenita).

Il trattamento è mirato al controllo delle anomalie epilettiche che si presentano durante il sonno. Si basa in genere sulla **terapia corticosteroidea** associata alle **benzodiazepine**; a volte possono essere utilizzati il sultiame (Ospolot®) o l'etosuccimide (Zarontin®, Pentimid®).

**Alcuni antiepilettici tradizionali possono aggravare i sintomi clinici e l'EEG:** fenobarbital, acido valproico, carbamazepina, oxcarbazepina, lamotrigina, vigabatrin.

Le crisi e le anomalie EEG scompaiono in genere durante l'adolescenza, ma possono permanere delle conseguenze a livello cognitivo e comportamentale in assenza di una diagnosi e di un trattamento adeguato.

La sindrome di Landau-Kleffner presenta caratteristiche elettriche simili a quelle riportate nella sindrome CSWSS. A livello clinico si caratterizza per una regressione del linguaggio associata ad agnosia uditiva (il bambino non riesce più a comprendere quello che gli viene detto) e afasia acquisita. Per le due sindromi, è prevista la stessa presa in carico.

### Ulteriori informazioni:

[Consulta la scheda di Orphanet](#)

### Menu

Raccomandazioni per la presa in carico pre-ospedaliera	Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere
<a href="#">Sinonimi</a> <a href="#">Caratteristiche principali</a> <a href="#">Rischi particolari in situazioni di urgenza</a> <a href="#">Terapie a lungo termine prescritte di frequente</a> <a href="#">Insidie</a> <a href="#">Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera</a> <a href="#">Ulteriori informazioni</a>	<a href="#">Problematiche in caso di urgenza</a> <a href="#">Raccomandazioni in caso di urgenza</a> <a href="#">Orientamento</a> <a href="#">Interazioni farmacologiche</a> <a href="#">Misure preventive</a> <a href="#">Misure terapeutiche complementari e ricovero</a> <a href="#">Donazione di organi</a> <a href="#">Numeri in caso di urgenza</a> <a href="#">Riferimenti bibliografici</a>

# Raccomandazioni per la presa in carico pre-ospedaliera

## Informazioni per il paziente affetto dalla sindrome CSWSS o dalla sindrome di Landau-Kleffner

### Sinonimi

- ▶ epilessia con punte-onde continue durante il sonno, sindrome delle punte-onde continue durante il sonno (*Continuous spike-waves during slow sleep*)
- ▶ malattia correlata: sindrome di Landau-Kleffner (stessa presa in carico)

### Caratteristiche principali

- ▶ encefalopatia epilettica rara del bambino (2-14 anni) con disturbi cognitivi e comportamentali
- ▶ crisi per lo più focali motorie notturne
- ▶ meccanismo sconosciuto

### Rischi particolari in situazioni di urgenza

- ▶ crisi prolungata, stato di male epilettico

### Terapie a lungo termine prescritte di frequente

- ▶ terapia corticosteroidea
- ▶ benzodiazepine
- ▶ occasionalmente: etosuccimide (Zarontin<sup>®</sup>, Pentinimid<sup>®</sup>), sultiame (Ospolot<sup>®</sup>), levetiracetam (Keppra<sup>®</sup>)

### Insidie

- ❗ Gli antiepilettici "tradizionali" (fenobarbital, acido valproico, carbamazepina, lamotrigina, vigabatrin..) aggravano le crisi

### Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera

- ▶ trattamento delle convulsioni con le benzodiazepine: diazepam per via endorettale associato a clonazepam per via endovenosa
- ▶ se i genitori hanno già somministrato benzodiazepine per via endorettale senza successo, richiedere l'intervento di un'ambulanza
- ▶ evitare gli antiepilettici che possono aggravare le crisi: fenobarbital, acido valproico, carbamazepina, oxcarbazepina

### Ulteriori informazioni

- ▶ [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

# Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere

## Problematiche in caso di urgenza

- ▶ Crisi parziali motorie
- ▶ Stato di male epilettico
- ▶ Disturbi comportamentali acuti

## Raccomandazioni in caso di urgenza

Tenere conto delle raccomandazioni del neurologo pediatra curante, di cui i genitori forniranno una copia

### 1. Crisi parziali motorie

#### ▶ Misure diagnostiche di urgenza

- La diagnosi delle crisi è clinica:
  - comparsa durante il sonno o la veglia
  - crisi emifacciali con scosse cloniche
  - possibile propagazione verso il braccio omolaterale, più di rado la gamba
  - talvolta associate a deviazione laterale della bocca per 1-2 minuti nella fase tonica e con:
    - anartria o arresto della parola, disartria
    - scialorrea
- È possibile la rottura del contatto
- La crisi può diventare secondariamente generalizzata e avere una lunga durata, ma il rischio di stato di male è molto basso
- L'EEG non è utile in caso di urgenza: tuttavia, può essere eseguito in caso di dubbio diagnostico con lo stato di male

#### ▶ Misure terapeutiche immediate

- Presa in carico abituale della crisi epilettica nel bambino:
  - posizione laterale di sicurezza, di riposo
  - trattamento di prima linea: diazepam (Valium®) 0,5 mg/kg per via endorettale o endovenosa
  - se la crisi ha una durata > 10 min: clonazepam (Rivotril®)
    - 0,05 mg/kg per via endovenosa lenta in dose di carico
    - in seguito, 0,1 mg/kg in infusione continua per 6 ore, da adattare in base all'evoluzione della crisi, sotto sorveglianza cardiorespiratoria
- NON UTILIZZARE (poiché aggravano la condizione): fenitoina, fenobarbital e acido valproico
- Se la crisi non risponde al clonazepam: rivolgersi a un centro di riferimento

### 2. Stato di male non convulsivo con caduta

#### ▶ Misure diagnostiche di urgenza

- Diagnosi clinica:
  - stato di obnubilamento
  - rotture del contatto frequenti
  - clonie palpebrali o peribuccali
  - perdite improvvise del tono dei muscoli del tronco o della nuca, che possono provocare cadute a peso morto e di rado traumi
- EEG, possibilmente con video
- Diagnosi paraclinica, secondo i protocolli abituali di presa in carico delle crisi epilettiche, che tenga conto:
  - dello stato clinico
  - delle circostanze della crisi

#### ▶ Misure terapeutiche immediate

- benzodiazepine come trattamento di prima linea:
  - clobazam (Urbanyl®) 1mg/kg/die *per os*
  - o clonazepam (Rivotril®) 0,05 mg/kg per via endovenosa
- Evitare i barbiturici a causa del rischio di "basso flusso". In tutti i casi, interrompere l'eventuale assunzione di farmaci aggravanti (fenobarbital, fenitoina, carbamazepina, oxcarbamazepina, lamotrigina e vigabatrin).

### 3. Disturbi comportamentali acuti con iperattività significativa

- L'iperattività e il deficit dell'attenzione sono pressoché costanti nella fase iniziale della CSWSS e possono aumentare con l'introduzione delle benzodiazepine e dei corticosteroidi.
- L'idrossizina (Atarax®) può essere proposta per il trattamento sintomatico.

### 4. Complicazioni derivanti da traumi

- Le crisi convulsive (crisi generalizzate tonico-cloniche o mioclonie massive) possono provocare delle cadute.
- In genere le cadute non comportano conseguenze significative e il rischio di trauma cranico è molto basso.
- La presa in carico in questi casi si basa sulle raccomandazioni abituali.

## Orientamento

- ▶ **Il ricovero non deve essere sistematico.**
- ▶ **Possibile ritorno del paziente al proprio domicilio** in caso di crisi consueta, di breve durata, associata a fattore scatenante (febbre, sospensione di farmaco, fotosensibilità, affaticamento, sostanze tossiche...). Programmare una visita neurologica o neurologica pediatrica senza urgenza.
- ▶ Dopo la presa in carico delle complicazioni acute, si potrà riconsiderare il trattamento di base in concerto con il neurologo pediatra curante, in collaborazione con il centro di riferimento, qualora necessario. Durante un episodio di significativa iperattività, si potrà valutare l'eventuale somministrazione del metilfenidato (Ritalin®).

## Interazioni farmacologiche

- ▶ Interazioni abituali dei corticosteroidi e delle benzodiazepine
- ▶ Sultiame:
  - aumento della concentrazione di fenitoina nel plasma => riduzione del dosaggio e sorveglianza dei livelli
  - aumento della concentrazione nel plasma e dell'intensità degli effetti collaterali del primidone e di altri barbiturici
- ▶ Evitare i prodotti che possono aggravare i sintomi clinici e l'EEG: fenobarbital, acido valproico, carbamazepina, oxcarbazepina, lamotrigina, viganatrin

## Misure preventive

- ▶ Non interrompere bruscamente il trattamento di base
- ▶ Evitare fattori scatenanti
- ▶ Evitare la privazione del sonno e attenersi a norme di igiene del sonno, ad esempio andare a dormire alla stessa ora

## Misure terapeutiche complementari e ricovero

- ▶ Frequenti disturbi cognitivi e/o del linguaggio: **favorire la presenza della famiglia** durante la permanenza presso il pronto soccorso e l'eventuale ricovero.
- ▶ Per far fronte alla preoccupazione dei genitori, **dare sufficienti spiegazioni** sulla malattia e sulle misure diagnostiche e terapeutiche che saranno intraprese.
- ▶ Continuare il trattamento antiepilettico quotidiano abitualmente somministrato al bambino, al fine di evitare una brusca sospensione del farmaco. All'occorrenza, in assenza di preparazioni galeniche iniettabili, prevedere la somministrazione mediante sondino gastrico: tenere conto delle raccomandazioni del neurologo pediatra curante (fornite in copia dai genitori).

## Donazione di organi



- ▶ Nessuna controindicazione a priori alla donazione di organi
- ▶ Nessun rischio riportato di trasmissione della malattia al ricevente
- ▶ Contattare l'Associazione italiana per la donazione di organi, tessuti e cellule (AIDO): <http://www.aido.it/>

## Numeri in caso di urgenza

Centri di Riferimento/Presidi, a livello regionale e nazionale, accreditati dal Ministero della Salute per la presa in carico della sindrome CSWSS: dati disponibili su [Orphanet](#).

## Riferimenti bibliografici

- ▶ Chiron C, Bahi-Buisson N, Plouin P. **Treatment of status epilepticus in children with epilepsy.** *Arch Pediatr* 2004 ; 11:1217-24

*Queste raccomandazioni sono state adattate da Orphanet-Italia in collaborazione con la Dr.ssa Francesca Clementina Radio; e sono tratte dalle linee guida francesi pubblicate da Orphanet: de Saint-Martin A, Motte J, Nabbout R, Bagou G, Società Francese di Medicina d'Urgenza (SFMU), associazione francese "Agir, informer, sensibiliser le public pour améliorer la connaissance des épilepsies" (AISPACE), Fondazione Francese per la Ricerca sull'Epilessia (FFRE): Épilepsie avec pointes-ondes continues du sommeil, 2012, [https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences\\_EPOCS-frPro8736.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_EPOCS-frPro8736.pdf)*

Data di realizzazione: maggio 2012

Data di traduzione e implementazione in italiano: ottobre 2016

Traduzione: Martina Di Giacinto, Orphanet-Italia