



:: Sindrome di Lennox-Gastaut

- ! - Queste raccomandazioni, tratte dalla versione francese pubblicata nel 2011, sono state adattate da Orphanet-Italia in collaborazione con il Dr. Giuseppe Capovilla – Azienda Ospedaliera “Carlo Poma”, Mantova.

Sinonimi:

LGS, sindrome di Lennox

Definizione:

La sindrome di Lennox-Gastaut (LGS) è un'encefalopatia epilettica che esordisce in età infantile, tra i 3 e i 10 anni, in genere prima degli 8. La LGS rappresenta l'1-2% delle epilessie infantili, con un'incidenza annuale stimata tra 1/67.000 e 1/50.000.

Si caratterizza per una triade sintomatologica che comprende:

- ▶ crisi toniche, assiali, diurne e notturne, a volte atoniche, e assenze atipiche;
- ▶ un tracciato EEG con bouffées di punte-onda lente diffuse al risveglio e bouffées di punte-onda rapide e polipunte lente e, soprattutto, ritmi rapidi generalizzati durante il sonno;
- ▶ un rallentamento dello sviluppo cognitivo e disturbi della personalità.

La LGS può presentarsi in bambini con ritardo dello sviluppo psicomotorio (42%) o altri tipi di epilessia, come la sindrome di West (38%). Nel 20% dei casi, si manifesta in bambini senza antecedenti patologici, anche più tardivamente, tra i 5 e gli 8 anni. La malattia progredisce spesso in un'epilessia farmaco-resistente e in un deficit cognitivo.

Le crisi toniche sono le più frequenti, soprattutto in fase di addormentamento, talvolta discrete o ridotte a una semplice revulsione oculare; il correlato EEG è quello di un ritmo reclutante.

Le assenze atipiche sono di lunga durata, con un inizio e una fine meno bruschi che nelle assenze tipiche dell'infanzia (piccolo male); il loro correlato elettroencefalografico è di punte-onda generalizzate lente e irregolari. Le cadute possono essere provocate da una crisi tonica, da un'assenza atonica, raramente da una mioclonia massiva con, all'EEG, una bouffée di polipunte diffuse. Alcuni pazienti presentano inoltre delle crisi parziali, a volte multifocali. Gli stati di male (di assenza, crisi toniche o parziali complesse) possono durare diverse ore o giorni.

Ulteriori informazioni:

[Consulta la scheda di Orphanet](#)

Menu

Raccomandazioni per la presa in carico pre-ospedaliera

[Sinonimi](#)

[Meccanismi](#)

[Rischi particolari in situazioni di urgenza](#)

[Terapie a lungo termine prescritte di frequente](#)

[Insidie](#)

[Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera](#)

[Ulteriori informazioni](#)

Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere

[Problematiche in caso di urgenza](#)

[Raccomandazioni in caso di urgenza](#)

[Orientamento del decorso](#)

[Interazioni e precauzioni farmacologiche](#)

[Precauzioni per l'anestesia](#)

[Misure preventive](#)

[Misure terapeutiche complementari e ricovero](#)

[Donazione di organi](#)

[Numeri in caso di urgenza](#)

[Riferimenti bibliografici](#)

Raccomandazioni per la presa in carico pre-ospedaliera

Informazioni per il paziente affetto dalla sindrome di Lennox-Gastaut

Sinonimi

- ▶ LGS, sindrome di Lennox

Meccanismi

- ▶ Non noti

Rischi particolari in situazioni di urgenza

- ▶ crisi prolungate
- ▶ stato di male tonico
- ▶ stato di male non convulsivo (assenza atipica)
- ▶ trauma cranico, emorragie, ematomi, fratture

Terapie a lungo termine prescritte di frequente

- ▶ valproato, clobazam, lamotrigina, topiramato, rufinamide, felbamato
- ▶ idrocortisone
- ▶ dieta chetogena

Insidie

- ! - prestare attenzione al rischio che le crisi convulsive esitino in stato di male
- prestare attenzione allo stato di male non convulsivo, associato a disturbi della coscienza, che possono durare da diverse ore a più giorni
- prestare attenzione al deficit cognitivo che può complicare l'anamnesi e l'esame clinico

Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera

- ▶ trattamento delle convulsioni con benzodiazepine (**eccetto per le crisi toniche o lo stato di male tonico**) per transmucosa orale, via endorettale (ER) o endovenosa (EV) ad alte dosi
- ▶ **crisi tonica o stato di male tonico** nel paziente affetto da LGS nota: **fenitoina di prima intenzione** ed evitare le benzodiazepine
- ▶ se tale trattamento è stato già messo in atto dai genitori senza successo, è necessario chiamare un mezzo di soccorso avanzato (ALS)
- ▶ evitare l'utilizzo di farmaci esacerbanti: barbiturici ad elevato dosaggio, carbamazepina, oxcarbazepina, vigabatrin
- ▶ precauzioni legate alle interazioni farmacologiche
- ▶ precauzioni legate all'eventuale dieta chetogena (niente infusioni di glucosio)

Ulteriori informazioni

- ▶ www.orpha.net

Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere

Problematiche in caso di urgenza

- ▶ [Crisi epilettiche e stato di male](#)
- ▶ [Caso specifico di stato di male-assenza](#)
- ▶ [Caso specifico di morte improvvisa inspiegata nell'epilessia \(SUDEP\)](#)
- ▶ [Complicazioni traumatiche](#)

Raccomandazioni in caso di urgenza

1. Complicazioni neurologiche: crisi prolungate e stato di male

Le crisi prolungate possono evolvere in stato di male.

▶ Misure diagnostiche di urgenza:

- L'EEG deve essere eseguito in regime di urgenza solo in caso di dubbio diagnostico di stato di male.
- Le indagini paracliniche, secondo i protocolli consueti di presa in carico delle crisi epilettiche, vengono prese in considerazione a seconda:
 - Del quadro clinico
 - Delle circostanze in cui è sopraggiunta la crisi

▶ Misure terapeutiche di urgenza per tutte le crisi prolungate

- oltre alle crisi toniche:
 - Accesso venoso disponibile:
 - **Lorazepam EV:** 0,1 mg/Kg (dose max 4 mg)
 - Alternativamente:
 - **Diazepam EV:** 0,5 mg/Kg (dose max 10 mg);
 - **Midazolam:** 0,2 mg/Kg (dose max 5 mg).
 - Accesso venoso non disponibile:
 - **Midazolam buccale:** 0,5 mg/kg (dose max 10 mg);
 - **Midazolam IM:** 0,2 mg/Kg (dose max 5 mg);
 - **Lorazepam buccale:** 0,1 mg/Kg (dose max 2,5mg).
- In caso di inefficacia o di crisi toniche, ricorso alla fenitoina EV
 - Fenitoina sodica EV:
 - dosaggio consigliato: 18-20 mg/kg EV (dose max 1 gr);
 - deve essere somministrata ad una velocità non superiore a 1 mg/kg/minuto (ovvero in genere in almeno 20 minuti);
 - non deve essere assolutamente diluita in soluzione glucosata, poiché la soluzione precipita, ma in soluzione fisiologica;
 - deve essere diluita ad almeno una concentrazione di 10 mg/ml (non può essere cioè somministrata ad una concentrazione superiore a 10 mg in 1 ml);
 - deve essere infusa utilizzando un accesso venoso indipendente; in un vaso possibilmente di grosso calibro per ridurre il rischio di flebite (compatibilmente con l'età del bambino);
 - deve essere monitorata la frequenza cardiaca con monitor ECG e la pressione arteriosa;
 - può indurre effetti collaterali quali sedazione (raramente), ipotensione, aritmie cardiache, "purple glove syndrome", reazioni cutanee di gravità variabile fino alla sindrome di Stevens-Johnson;
 - la depressione respiratoria è teoricamente possibile, ma estremamente rara;
 - è controindicata in presenza di blocco atrio-ventricolare di II grado o grave ipotensione.

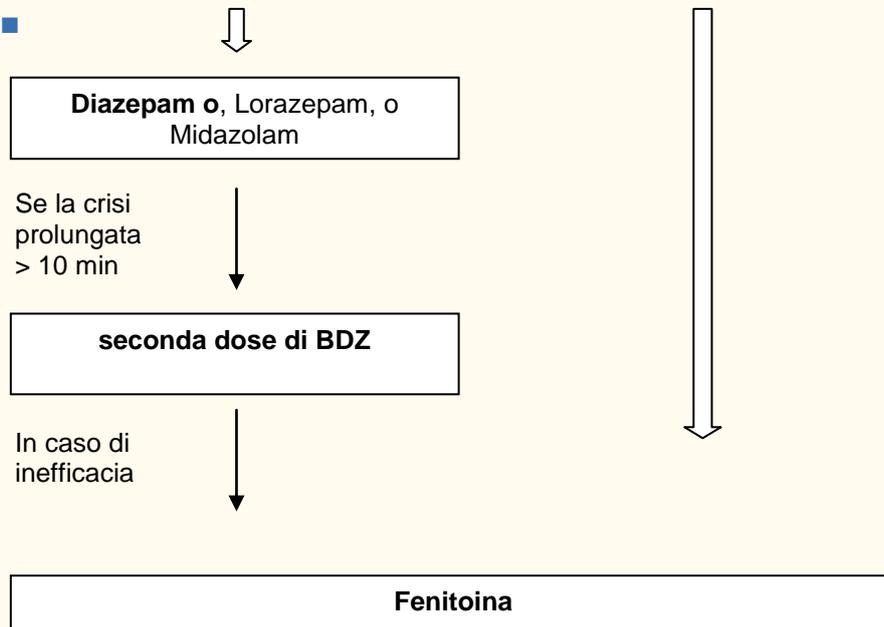


-
-
-
-
-

■ Albero decisionale:

■ CRISI PROLUNGATA NON TONICA

CRISI TONICA



Raccomandazioni LICE: http://www.lice.it/LICE_ita/lineeguida/lineeguida.php?id=3

2. Caso specifico di stato di male non convulsivante

- ▶ **Stato confusionale prolungato**, spesso associato a mioclonie erratiche e talvolta ad altri tipi di crisi convulsive
- ▶ Questi stati di male sono spesso sottovalutati
- ▶ La loro diagnosi viene effettuata con l'**EEG**
- ▶ Le **benzodiazepine EV** sono il trattamento di elezione

3. Caso specifico di morte improvvisa inspiegata nell'epilessia (SUDEP)

- ▶ Aumento del rischio di morte improvvisa inspiegata nell'epilessia (SUDEP, Sudden Unexpected Death in Epilepsy)
- ▶ Eziologia non nota
- ▶ Per la presa in carico valgono le raccomandazioni abituali in situazione di arresto cardiorespiratorio

4. Complicazioni traumatiche

- ▶ Rischio di trauma cranico, emorragia, ematoma, frattura, ecc. Le crisi convulsive (generalizzate toniche, assenze atipiche e mioclonie massive) possono provocare cadute a terra nel bambino, che è incapace di prevenirle
- ▶ Per la loro presa in carico valgono le raccomandazioni abituali
- ▶ Prevenzione delle cadute frequenti attraverso l'uso da parte dei pazienti di un casco

Orientamento del decorso

- ▶ In caso di crisi corte e abituali con un fattore scatenante (febbre, astinenza farmacologica, fotosensibilità, affaticamento, sostanze tossiche...): consulto in neurologia o neuropsichiatria senza urgenza. Il ricovero non deve essere sistematico.

- ▶ In caso di crisi in serie o stato di male, il paziente deve essere visitato il prima possibile dal neurologo o neuropediatra che lo ha in cura al fine di adattare il trattamento.

Interazioni e precauzioni farmacologiche

- ▶ Tenere conto delle **interazioni farmacologiche** con il trattamento a lungo termine del paziente.
- ▶ **Da evitare gli anticonvulsivanti, a causa del rischio di un peggioramento delle convulsioni:**
barbiturici, carbamazepina, oxcarbazepina, vigabatrin
- ▶ **Non interrompere il trattamento abituale del paziente**
 - In assenza di preparazioni galeniche iniettabili, somministrare il prodotto mediante SNG per evitare un'improvvisa astinenza farmacologica
 - N.B. il Di-Hydan® rischia di aderire alle pareti della sonda e di non raggiungere lo stomaco. Prediligere in regime di urgenza la via endovenosa e discutere della necessità dell'analisi del sangue
- ▶ **Tenere conto della dieta chetogenica**

Precauzioni per l'anestesia

- ▶ Interazioni farmacologiche possibili con il trattamento a lungo termine
- ▶ Tenere in considerazione il deficit cognitivo moderato-grave

Misure preventive

Non è necessaria alcuna misura preventiva se le crisi convulsive sono solitamente di breve durata.

Misure terapeutiche complementari durante il ricovero

- ▶ I pazienti presentano spesso ritardo mentale moderato-grave. Per tale ragione, **è necessario favorire la presenza delle famiglie (o di personale addetto al monitoraggio se il bambino è ospitato in una struttura) nel momento dell'accettazione al pronto soccorso e dell'eventuale ricovero:**
 - Il **trattamento abituale**, in particolare quello dell'epilessia, **non** deve essere **interrotto**. È importante che le raccomandazioni fatte dal neuropediatra curante, di cui i genitori o gli accompagnatori hanno una copia, siano tenute in considerazione dal medico di pronto soccorso che riceve il bambino.
 - I genitori o gli accompagnatori possono inoltre fornire informazioni sulla compliance o meno al trattamento in corso, sulle circostanze che hanno condotto al ricovero, sull'esistenza di episodi precedenti...
 - La presenza dei genitori o degli accompagnatori permette di assicurare il bambino, che potrebbe non comprendere quello che gli succede.
 - Se si tratta di uno stato di male epilettico, i genitori o gli accompagnatori possono informare i sanitari sul fattore scatenante.
- ▶ Di fronte alla preoccupazione dei genitori, fornire delle spiegazioni sufficienti sulla malattia e sulle misure diagnostiche e terapeutiche che saranno intraprese.
- ▶ Il bambino potrebbe avere delle difficoltà ad esprimersi e non comprendere la situazione. Ascoltarlo e lasciarlo parlare.
- ▶ Se il bambino è abituato a portare un casco, pensare di farglielo indossare nuovamente solamente quando il suo stato gli permette la deambulazione.
- ▶ Se il bambino segue una dieta chetogenica, non interromperla bruscamente e tenerne da conto nella terapia e nell'alimentazione.

Donazione di organi

- ! – Non esiste una controindicazione *a priori* alla donazione di organi. Contattare un presidio competente per un parere.

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 di Lennox-Gastaut:

CAMPANIA

▶ **Azienda Ospedaliera Universitaria "Federico II"**

Dipartimento Clinico di Pediatria
Settore di Neuropsichiatria Infantile
Via Sergio Pansini 5 – 80131 NAPOLI
Telefono 39 081 7462673 – fax 39 081 7463116
Prof. DEL GIUDICE Ennio
Email endelgiu@unina.it

▶ **Seconda Università degli Studi di Napoli**

Clinica Neurologica
Dipartimento Assistenziale Integrato di Medicina Interna e Specialistica
Via Sergio Pansini 5 – 80131 NAPOLI
Telefono 39 39 081 5666809 – fax 39 081 5666809
Prof.ssa MELONE Mariarosa A.; Dr LUS Giacomo
Email marina.melone@unina2.it;
giacomo.lus@unina2.it

▶ **Azienda Ospedaliera "San Giuseppe Moscati"**

Dipartimento Patologie dell'Invecchiamento
U.O.C. di Neurologia e Stroke Unit
Contrada Amoretta – 83100 AVELLINO
Telefono 39 0825 203183 – fax 39 0825 203185
Prof. PETRETTA Vittorio; Dr. CICALIO Giulio
Email vittorio.petretta@unina2.it; cicalio@libero.it

▶ **A.O.R.N. "Santobono-Pausilipon"**

Dipartimento di Neuroscienze e Riabilitazione
S.C. di Neurologia
Via della Croce Rossa 8 – 80122 NAPOLI
Telefono 39 081 2205823 – fax 39 081 2205823 –
email segreteria s.buono@santobonopausilipon.it
Dr. BUONO Salvatore; Dr.ssa TUCCI Celeste
Email salvatore.buono@tiscali.it;
celestetucci@libero.it

EMILIA-ROMAGNA

▶ **Azienda USL di Bologna Ospedale "Bellaria"**

IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna
Via Altura 3 – 40139 BOLOGNA
Telefono 39 051 4966964/56 – fax 39 051 4966098 – email segreteria
alessandra.laffi@unibo.it
Dr.ssa AVONI Patrizia
Email patrizia.avoni@unibo.it

▶ **Azienda USL di Ravenna**

Dipartimento Medico - Internistico 2° - Ospedale per gli Infermi
U.O. Neurologia
Viale Stradone 9 – 48018 FAENZA (RA)
Telefono 39 0546 601277/ 585674 – fax 39 0546 601650

Dr. CASMIRO Mario

Email m.casmiro@ausl.ra.it

LAZIO

▶ **Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico di Tor Vergata**

Dipartimento di Neuroscienze
U.O.C. Neuropsichiatria Infantile
Via Montpellier 1 – 00133 ROMA
Telefono 39 06 20900249
Prof. CURATOLO Paolo; Prof.ssa GALASSO Cinzia
Email curatolo@uniroma2.it;
cinzia.galasso@uniroma2.it

▶ **IRCCS Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù"**

Dipartimento di Neuroscienze
Laboratorio di Medicina Molecolare
Unità di Malattie Neuromuscolari e Neurodegenerative
Piazza S. Onofrio 4 – 00165 ROMA
Telefono 39 06 68592266/2105 – fax 39 06 68592024 - email segreteria ilaria.baldi@opbg.net
Prof. BERTINI Enrico Silvio
Email enricosilvio.bertini@opbg.net

LIGURIA

▶ **IRCCS Istituto "Giannina Gaslini" - Ospedale Pediatrico**

Dipartimento di Neuroscienze
U.O. di Neuropsichiatria Infantile
Largo Giannina Gaslini 5 – 16147 GENOVA
Telefono 39 010 5636432 – fax 39 010 381303 –
email segreteria neuropsichiatria@ospedale-gaslini.ge.it
Prof.ssa VENESELLI Edvige; Dr.ssa BAGLIETTO Maria Giuseppina
Email edvigeveneselli@ospedale-gaslini.ge.it;
piabaglietto@ospedale-gaslini.ge.it

LOMBARDIA

▶ **Azienda Ospedaliera Spedali Civili di Brescia**

Centro Regionale Epilessia
U.O. di Neurofisiopatologia
Piazzale Spedali Civili 1 - 25123 BRESCIA
Telefono 39 030 39965568/9 – fax 39 030 3995052 – email segreteria
neurofisiopatologia@spedalicivili.brescia.it
Dr.ssa ANTONINI Luisa; Dr. DE MARIA Giovanni
Email luisa.antonini@spedalicivili.brescia.it;
giovanni.demaria@spedalicivili.brescia.it

▶ **Azienda Ospedaliera "Carlo Poma"**

Dipartimento Materno-Infantile
S.C. Neuropsichiatria Infantile
Strada Lago Paiolo 10 - 46100 MANTOVA

Telefono 39 0376 201273 – fax 39 0376 201272
Dr. CAPOVILLA Giuseppe
Email giuseppe.capovilla@aopoma.it

▶ **Azienda Ospedaliera Fatebenefratelli e Oftalmico**

Dipartimento di Neuroscienze
U.O. Neurologia Pediatrica e Centro Regionale per l'Epilessia
Corso di Porta Nuova 23 - 20121 MILANO
Telefono 39 39 02 63632345/419 – fax 39 02 63632867 – email segreteria crei@fbf.milano.it
Dr. ROMEO Antonino; Dr. VIRI Maurizio
Email antonino.romeo@fbf.milano.it;
maurizio.viri@fbf.milano.it

▶ **Azienda Ospedaliera "Luigi Sacco"**

U.O. di Neurologia
Ambulatorio Malattie Rare Neurologiche e Disturbi del Movimento
Via Giovanni Battista Grassi 74 – 20154 MILANO
Telefono 39 02 39042459/38200259 – fax 39 02 39043109
Dr.ssa CISLAGHI Giuliana; Dr OSIO Maurizio
Email cislaghi.giuliana@hsacco.it
osio.maurizio@hsacco.it

▶ **Azienda Ospedaliera "San Paolo"**

Centro per le Epilessie Rare
U.O. di Neurologia 2
Via di Rudini 8 – 20142 MILANO
Telefono 39 02 81844201/200 – fax 39 02 50323159 – email segreteria epilessia@ao-sanpaolo.it
Prof.ssa CANEVINI Maria Paola; Dr.ssa VIGNOLI Aglaia
Email mariapaola.canevini@ao-sanpaolo.it;
aglaia.vignoli@ao-sanpaolo.it

▶ **Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico**

Dipartimento di Neuroscienze e Salute Mentale
U.O. di Neurologia
Via Francesco Sforza 35 – 20122 MILANO
Telefono 39 02 55033802/2155 – fax 39 02 55033800
Dr. CAPPELLARI Alberto
Email albertocapp@yahoo.it

▶ **Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico**

Dipartimento di Neuroscienze e Salute Mentale
U.O.C. di Neuropsichiatria dell'Infanzia e dell'Adolescenza
Via Francesco Sforza 35 – 20122 MILANO
Telefono 39 02 55034400 – fax 39 02 55034420
Dr.ssa GIACOBBE Antonella
Email antonella.giacobbe@policlinico.mi.it

▶ **Azienda Ospedaliera "Niguarda Ca' Granda"**

Dipartimento di Neuroscienze
S.C. di Neurologia e Stroke Unit
Piazza Ospedale Maggiore 3 – 20162 MILANO

Telefono 39 02 64442348 – email segreteria neurologia@ospedaleniguarda.it
Dr. AGOSTONI Elio Clemente
Email elioclemente.agostoni@ospedaleniguarda.it

▶ **Ospedale dei Bambini "Vittore Buzzi"**

U.O. di Neurologia Pediatrica
Via Castelvetro 24 - 20154 MILANO
Telefono 39 02 57995259/433 – fax 39 02 57995746
Dr. MASTRANGELO Massimo; Dr.ssa FIOCCHI Isabella
Email m.mastrangelo@icp.mi.it; i.fiocchi@icp.mi.it

▶ **Fondazione Istituto Neurologico "C. Mondino" – IRCCS**

S.C. di Neuropsichiatria Infantile
S.S. Funzioni Speciali Epilettologia dell'Infanzia e dell'Adolescenza
Via Mondino 2 – 27100 PAVIA
Telefono 39 0382 380280 – fax 39 0382 380286
Prof. VEGGIOTTI Pierangelo
Email pierangelo.veggiotti@unipv.it

MARCHE

▶ **Ospedali Riuniti "Umberto I - G.M. Lancisi - G. Salesi" - Presidio Torrette**

Clinica di Neuroradiologia
Dipartimento di Scienze Radiologiche
Via Conca 71 – 60126 ANCONA
Telefono 39 071 5964070 – fax 39 071 888822
Prof. SALVOLINI Ugo
Email u.salvolini@univpm.it

PIEMONTE

▶ **Azienda Sanitaria Locale Torino - TO1 - Ospedale Martini**

Dipartimento Materno-Infantile
S.C. Neuropsichiatria Infantile
Via San Secondo 29 - 10128 TORINO
Telefono 39 011 5662138/70952547 – fax 39 011 70952562 – email segreteria giulio.benna@aslto1.it
Dr.ssa VIGLIANO Piernanda; Dr.ssa BAGNASCO Irene
Email piernanda.vegliano@aslto1.it;
irene.bagnasco@aslto1.it

PUGLIA

▶ **Policlinico di Bari**

D.A.I. di Neuroscienze ed Organi di senso ed Apparato locomotore
U.O.C. di Neuropsichiatria Infantile
Piazza Giulio Cesare 11 - 70124 BARI
Telefono 39 080 5592829 fax 39 080 5595260
Prof.ssa MARGARI Lucia
Email lucia.margari@uniba.it

TOSCANA

▶ **IRCCS Fondazione "Stella Maris"**

Istituto Scientifico per la Neuropsichiatria
dell'Infanzia e dell'Adolescenza
Dipartimento clinico di Neuroscienze dell'età
evolutiva
Viale del Tirreno 331 – 56018 CALAMBRONE (PI)
Telefono 39 050 886229/886111 – fax 39 050
886273 – email segreteria
simonetta.biagi@inpe.unipi.it

Prof. CIONI Giovanni; Dr.ssa BATTINI Roberta
Email giovanni.cioni@inpe.unipi.it;
roberta.battini@inpe.unipi.it

► **Azienda Ospedaliera Universitaria "Anna Meyer"**

Dipartimento di Neuroscienze
Neurologia Pediatrica
Viale Pieraccini 24 – 50139 FIRENZE
Telefono 39 055 5662573 – fax 39 055 5662329 –
email segreteria e.salomoni@meyer.it
Prof. GUERRINI Renzo; Dr.ssa PARRINI Elena
Email r.guerrini@meyer.it; e.parrini@meyer.it

Dipartimento di Neuroscienze
U.O.A. di Neurochirurgia
Viale Pieraccini 24 – 50139 FIRENZE
Telefono 39 055 5662934 – fax 39 055 5662396 –
email segreteria a.pozzati@meyer.it
Dr GENITORI Lorenzo; Dr.ssa SPACCA Barbara
Email l.genitori@meyer.it; b.spacca@meyer.it

► **Azienda Ospedaliera Universitaria "Careggi" -
Università degli Studi di Firenze**

Riferimenti bibliografici

- Beaumanoir A, Blume W: **The Lennox-Gastaut syndrome**. In *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. 5th edition. Edited by Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassinari CA, Wolf P. London : John Libbey; 2005:89-114.
- Chiron C, Bahi-Buisson N, Plouin P: **Treatment of status epilepticus in children with epilepsy**. *Arch Pediatr* 2004, 11:1217-24.
- Richard MO, Chiron C, d'Athis P, Rey E, Aubourg P, Dulac O, Olive G: **Phenytoin monitoring in status epilepticus in infants and children**. *Epilepsia* 1993, 34:144-50.
- Hancock E, Cross H: **Treatment of Lennox-Gastaut syndrome**. *Cochrane Database Syst Rev* 2003, 3:CD003277.
- Ferrie CD, Patel A: **Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome**. *Eur J Paediatr Neurol* 2009, 13:493-504.
- Capovilla G, Vecchi M, Beccaria F, Sartori S, Minicucci F e Vigeveno F: **Trattamento dello stato epilettico convulsivo nel bambino. Raccomandazioni della Lega Italiana Contro l'Epilessia**, www.LICE.it.

Queste raccomandazioni sono state adattate da Orphanet-Italia in collaborazione con il Dr. Giuseppe Capovilla e sono tratte dalle linee guida francesi pubblicate da Orphanet: Nabbout R (Centro di riferimento francese per le epilessie rare e la sclerosi tuberosa di Bourneville), con la collaborazione di Bagou G (SAMU 69, Lione) e le associazioni Aispace, Epilepsie France e Fondation Française pour la Recherche sur l'Epilepsie (FFRE): Syndrome de Lennox-Gastaut. Orphanet Urgences, 2011, https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_Lennox-Gastaut.pdf.

Traduzione: Martina Di Giacinto (Orphanet-Italia)

Data di realizzazione: 7 settembre 2011

Data di validazione e aggiornamento: settembre 2014

S.O.D. Neuroriabilitazione precoce - Sezione
Neuroscienze
Viale Pieraccini 6 – 50139 FIRENZE
Telefono 39 055 4298465/4271379 – fax 39 055
4271380
Prof.ssa PIACENTINI Silvia; Dr.ssa NACMIAS
Silvia
Email piacentini@unifi.it; nacmias@unifi.it

TRENTINO ALTO ADIGE

► **Ospedale Centrale di Bolzano**

Reparto di Neurologia
Via Lorenz Boehler 5 – 39100 BOLZANO
Telefono 39 0471 908589 – fax 39 0471 908591 –
email segreteria neurolog@asbz.it
Prof. SCHONHUBER Rudolf; Prof.
PRAMSTALLER Peter

VENETO

► **ULSS 6 "Vicenza"**

Dipartimento di Neuroscienze
U.O.C. di Neurologia - Ambulatorio disturbi del
movimento
Via Rodolfi 37 – 36100 VICENZA
Telefono 39 0444 753675 – fax 39 0444 753744 –
email segreteria
segreteria.neurologia@ulssvicenza.it
Dr PERINI Francesco
Email francesco.perini@ulssvicenza.it