

Manifestazioni parossistiche anossico-ischemiche della I infanzia

Dante Besana
Paolo Rasmini



AZIENDA OSPEDALIERA NAZIONALE ALESSANDRIA

Santi ANTONIO e BIAGIO
e CESARE ARRIGO

S.S.N. - Regione Piemonte

Novara 3 ottobre 2009

Le Manifestazioni Parossistiche della prima infanzia rappresentano un vasto ed eterogeneo gruppo di patologie ad andamento accessuale, di breve durata e a risoluzione spontanea, solo raramente osservate direttamente dal clinico, il cui inquadramento nosologico ed eziopatogenetico non sempre è agevole.

Soprattutto in quelle forme caratterizzate da assenza di fenomeni motori di tipo convulsivo è necessaria una diagnosi differenziale tra manifestazioni epilettiche (MPE) e non epilettiche (MPNE).

Diagnosi differenziale per la quale è fondamentale una registrazione Video EEG

Il meccanismo fisiopatogenetico di queste manifestazioni parossistiche si caratterizza per una transitoria ipossia cerebrale con una temporanea sospensione della coscienza e riduzione del tono muscolare (ipotonia).

L'ipossia appare essere il risultato di una brusca riduzione della perfusione cerebrale di sangue ossigenato per:

- Bradicardia (< 40 b/m)
- Tachicardia (>150 b/m)
- Asistolia (> 4 sec)
- P.A. < 50 mmHg
- PO₂ venoso < 20mmHg

Dal punto di vista nosologico e clinico le manifestazioni parossistiche della prima infanzia sono abitualmente inquadrate in due grandi raggruppamenti, non sempre facilmente differenziabili:

A. manifestazioni lipotimiche o sincopali

B. crisi anossico ischemiche su base respiratoria (apnee)

Manifestazioni sincopali

Rappresentano episodi critici caratterizzati da obnubilamento e/o p.d.c. ed abolizione del tono muscolare con caduta, talora precedute da senso di malessere, offuscamento visivo, sudorazione e accompagnati da vertigini, nausea, pallore, di durata compresa fra 2-3 sec. (**lipotimie**) e 10-15 sec. (**sincopi vere**).

In alcuni casi, soprattutto se la durata > 15 sec., possono seguire ipertonia, cianosi, midriasi, perdita di urine e crisi tonico-cloniche (**sincopi convulsive**).

Crisi lipotimiche o sincopali

Appartengono al gruppo delle sincopi pallide da insufficienza circolatoria acuta.

Frequentemente sono connesse a fattori emozionali o si verificano nel contesto di episodi febbrili

Il meccanismo fisiopatogenetico risiede solitamente in una ipereccitabilità vagale con asistolia transitoria.

Crisi lipotimiche o sincopali

Nella prima infanzia le Crisi Sincopali si manifestano più tipicamente con arresto respiratorio seguito da pallore e perdita di coscienza.

La D.D. tra MPE e MPNE non è sempre agevole.

L'EEG intercritico è solitamente privo di anomalie specifiche; l'EEG critico può evidenziare un più o meno marcato rallentamento diffuso con onde theta/delta e, nel caso di sincope convulsiva, da depressione dell'attività elettrica durante l'ipertono, seguita da ampie onde lente talora concomitanti con clonie.

Manifestazioni sincopali

In età pediatrica si tende a differenziare:

- **sincopi cardiache**: es. nella Sindrome del Q-T lungo
- **sincopi riflesse** (il 90% delle sincopi) comprendenti:
 - sincopi da disidratazione
 - sincopi anossiche da pianto (“spasmi affettivi”)
 - sincopi ortostatiche
- **sincopi autoindotte**:
 - con la manovra di Valsalva (RM o dist. Comportamento)
 - le polipnee-apnee ricorrenti (encefalopatie, Sindrome di Rett)

Crisi anossico ischemiche su base respiratoria (Apnee)

Avvengono sia in veglia che, più frequentemente, in sonno e sono solitamente correlate a:

- disregolazione centrale della respirazione (apnee centrali) ove i movimenti respiratori decrescono fino all'arresto
- ostruzione vie aeree (apnee ostruttive) con riduzione più o meno marcata dell'ingresso aereo

Apnee del sonno

Le apnee centrali sono più frequenti nel neonato e nel prematuro, legate all'immaturità dei centri respiratori. Avvengono soprattutto in fase REM e, se hanno una durata > 20 sec., si associano a manifestazioni parossistiche con cianosi, bradicardia ed ipotonia; è stata ipotizzata una relazione con casi di morte improvvisa.

Le apnee ostruttive sono più frequenti nei lattanti e nel b/no grandicello, connotando il quadro di una OSAS; si associano spesso a malattie neuromuscolari, mitocondriali, Sindrome di Moebius, anomalia Chiari II.

Una rara causa di apnea in sonno è la Ipoventilazione Alveolare Neonatale, idiopatica o sintomatica (encefaliti del tronco, m.di Hirschsprung, Neuroblastoma, ecc.)

Apnee pasto correlate

Le apnee pasto correlate sono frequenti nel neonato e nel lattante, più spesso pretermine; hanno una durata variabile e sono caratterizzate da cianosi e bradicardia. Possono essere sia di tipo centrale che di tipo ostruttivo. Spesso non è documentabile una correlazione con una inalazione di cibo.

Transitorie, hanno una prognosi buona.

Apnee da RGE

Sono attribuibili sia a spasmo che a RGE: il b.no sveglio e vigile, improvvisamente cessa di respirare, compaiono staring o un'espressione di sorpresa, rossore; assume una postura rigida anche in opistotono, seguita da ipotono marcato, sono assenti manifestazioni motorie, tosse, soffocamento; quindi dall'iperemia si passa a pallore o cianosi.

L'accesso, che dura da 30 a 60 sec., compare un'ora circa dopo il pasto, spesso preceduto da flessione delle gambe sul ventre o da sollevamento da supino, manovre che facilitano il reflusso con conseguente stimolazione dei chemiorecettori del laringe da parte dei succhi acidi.

La D.D. necessita dell'esclusione di anomalie EEG e della conferma gastroenterologica (documentazione rx, pH metria, esofagogastroscofia)

Apnee critiche

Mentre modificazioni respiratorie sono più o meno presenti in corso di crisi epilettiche, l'apnea come evento critico isolato è invece rara.

Come tali sono più frequenti nel periodo neonatale, ora rappresentando l'unico tipo di crisi, più spesso in associazione ad altri tipi.

Debbono essere inquadrare come crisi temporali, con focalità nel sistema limbico.

L'assenza di bradicardia rappresenta un segno distintivo dalle apnee centrali non epilettiche; elemento certo di D.D. è comunque la Videoregistrazione EEG.

La Sindrome della respirazione interrotta (*breath holding spells*)

Rappresenta una manifestazione parossistica frequente e peculiare nella prima infanzia (4-5% dei b/ni di età < 5 aa.).

Si distinguono due forme, sostenute da meccanismi fisiopatogenetici diversi:

1. lo spasmo cianotico o spasmo "affettivo"
2. la crisi anossica riflessa o spasmo pallido

Spasmo cianotico (Spasmo "affettivo")

A seguito di pianto per una crisi emotiva acuta (frustrazione, rifiuto, rimprovero, spavento) il b/no arresta il respiro in ispirazione; seguono apnea e cianosi alle labbra e al volto con p.d.c. ed ipotonia; con la p.d.c. ricompare la respirazione ed il b/no si riprende rapidamente. Talora l'ipotonia è seguita da una breve fase ipertonica e, più raramente, da clonie diffuse.

Il meccanismo patogenetico ancora in parte sconosciuto:

(?) riduzione del flusso cerebrale per aumento della pressione intratoracica, con riduzione del ritorno venoso al torace e della gittata cardiaca; (?) disregolazione del controllo autonomico centrale della respirazione; (?) anemia Fe-priva.

Spasmo cianotico (Spasmo "affettivo")

L'età di comparsa è solitamente compresa tra 9 mesi e 4 anni, anche se sono documentati esordi più precoci e risoluzioni più tardive.

Il quadro è benigno e l'evoluzione è sistematicamente favorevole.

Importante il counseling ai genitori per evitare l'abbandono di ogni impostazione educativa nel tentativo di evitare il pianto e la ricorrenza degli attacchi.

Crisi anossica riflessa (spasmo pallido)

E' nettamente più raro della forma cianotica.

Compare tra il 6° ed il 18° mese a seguito di traumi cranici; ha una elevata ricorrenza familiare ed è caratterizzato da una p.d.c improvvisa, non preceduta da pianto, associata ad intenso pallore e sudorazione fredda.

E' l'espressione di un'ischemia cerebrale acuta legata ad un breve periodo di asistolia: rappresenta pertanto una sincope riflessa vaso-vagale legata ad una cardioinibizione diretta.

Se l'asistolia ha durata > 10 sec. può comparire ipertono con opistotono e qualche clonia.

L'evoluzione è sempre favorevole.

**Grazie per
l'attenzione**