

Questa rubrica propone Documenti sanitari, linee guida, linee di indirizzo o di intenti di interesse pediatrico commentati a cura dell'Associazione Culturale Pediatri.

## Più chiarezza sulla SUDEP, la morte improvvisa in corso di epilessia

Commento a cura di Ennio Del Giudice

Dipartimento di Scienze Mediche Traslazionali, Sezione di Pediatria

Unità specialistica di Neurologia Pediatrica

Università degli Studi di Napoli "Federico II"

La morte improvvisa, inattesa e inspiegabile in corso di epilessia, universalmente nota con l'acronimo inglese SUDEP (Sudden Unexpected, or unexplained, Death in Epilepsy) è la più temuta causa di morte legata in maniera specifica alla condizione epilettica. Molti specialisti neurologi non affrontano la discussione di questo rischio con il paziente o, nel caso dei bambini, con la famiglia, adducendo come motivazioni la bassa incidenza del fenomeno e la mancanza di interventi preventivi di provata efficacia, entrambi elementi che potrebbero influire negativamente sull'umore e la qualità della vita. Sul versante opposto, è indubbio che i pazienti e le famiglie dei soggetti con epilessia desiderino essere informati del rischio individuale per la SUDEP, anche quando la probabilità che l'evento si verifichi è bassa. Una volta ottenuta l'informazione, è verosimile che il rischio venga sovrastimato generando ansia: un modo per alleviare tale ansia è quello di fornire ai genitori sia la probabilità di avere che quella di non avere una SUDEP, utilizzando numeri anziché parole e frequenze anziché percentuali. In linea con le premesse precedenti, l'American Academy of Neurology (AAN) e l'American Epilepsy Society hanno elaborato una linea guida mirata a definire l'incidenza della SUDEP nei bambini e negli adulti oltre che a identificare gli eventuali fattori di rischio. Emergono quindi alcuni dati significativi oltre che rigorosi sul piano metodologico: da un lato l'incidenza della SUDEP si conferma bassa soprattutto nell'età pediatrica e dall'altro il più importante fattore di rischio è identificato nelle crisi convulsive tonico-cloniche generalizzate (le cosiddette crisi di grande male) in rapporto diretto con il loro incremento di frequenza.

Questi dati consentono agli autori di formulare alcune raccomandazioni che, a mio parere, rappresentano la parte più pregevole della linea guida, per la loro utilità pratica nel dialogo e nella relazione medico-paziente-famiglia. Sulla base di queste, il neurologo o anche il pediatra di libera scelta, che spesso rappresenta l'interlocutore di base per le famiglie, può comunicare alcune informazioni in qualche modo rassicuranti. In primo luogo, può affermare che in un anno la SUDEP colpisce un bambino su 4.500, il che vuol dire che 4.499 su 4.500 bambini ne saranno esenti. Per l'adulto le percentuali sono un po' più alte, e cioè uno su 1.000. In secondo luogo, pur dovendo ammettere l'esistenza del rischio, si può sottolineare l'importanza cruciale di ottenere il controllo delle crisi e, se possibile, la loro eliminazione, in particolare di quelle di tipo tonico-clonico generalizzato. In effetti, altri tipi meno gravi di crisi epilettiche quali le crisi focali o miocloniche non sono associate ad un aumentato rischio di SUDEP, ma comunque è sempre in agguato l'evenienza che attacchi di grande male compaiano in caso di terapie non adeguatamente condotte.

A dire il vero, i fattori di rischio riportati in letteratura e anche presi in considerazione dagli autori, sono molteplici ma di essi non sempre è possibile determinare l'impatto e questo rappre-

senta un limite della linea guida. Un fattore di rischio che non andrebbe comunque trascurato è la presenza di convulsioni notturne, in quanto la depressione respiratoria postictale, successiva cioè alla crisi, può indurre la SUDEP. Se ci si rende conto che la famiglia del paziente è in grado di farsi carico di una supervisione durante il sonno specie nella fasi di esacerbazione delle crisi, allora è utile la presenza di un osservatore nella stanza da letto. La supervisione notturna può risultare molto utile: una appropriata stimolazione riuscirebbe ad impedire l'arresto respiratorio.

In conclusione, il punto di forza fornito dalla linea guida per la comunicazione da instaurare con le famiglie si identifica con la raccomandazione di seguire con cura le indicazioni terapeutiche ricevute dal neurologo (pediatra, nel caso dei bambini) e al tempo stesso di monitorare attentamente l'andamento delle crisi utilizzando un'agenda dedicata. Il messaggio più importante da trasmettere è che la riduzione del numero di crisi, o meglio, la loro eliminazione, riduce di molto il rischio di SUDEP. Questo può aiutare i genitori, per i casi pediatrici, a non consentire la persistenza di crisi dopo aver iniziato una determinata terapia ma, piuttosto, a richiedere al Centro curante, dopo un tempo ragionevole, il passaggio ad una nuova terapia auspicabilmente più efficace.

SPECIAL ARTICLE



**Practice guideline summary: Sudden unexpected death in epilepsy incidence rates and risk factors**

Report of the Guideline Development, Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society

---

**ABSTRACT**

**Objective:** To determine the incidence rates of sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP) in different epilepsy populations and address the question of whether risk factors for SUDEP have been identified.

**Methods:** Systematic review of evidence; modified Grading Recommendations Assessment, Development, and Evaluation process for developing conclusions; recommendations developed by consensus.

**Results:** Findings for incidence rates based on 12 Class I studies include the following: SUDEP risk in children with epilepsy (aged 0–17 years) is 0.22% (95% confidence interval [CI] 0.15–0.31) (moderate confidence in evidence); SUDEP risk increases in adults to 1.2/1,000 patient-years (95% CI 0.64–2.32) (low confidence in evidence). The major risk factor for SUDEP is the occurrence of generalized tonic-clonic seizures (GTCS); the SUDEP risk increases in association with increasing frequency of GTCS occurrence (high confidence in evidence).

**Recommendations:** Level B: Clinicians caring for young children with epilepsy should inform parents/guardians that in 1 year, SUDEP typically affects 1 in 4,500 children; therefore, 4,499 of 4,500 children will not be affected. Clinicians should inform adult patients with epilepsy that SUDEP typically affects 1 in 1,000 adults with epilepsy per year; therefore, annually 999 of 1,000 adults will not be affected. For persons with epilepsy who continue to experience GTCS, clinicians should continue to actively manage epilepsy therapies to reduce seizures and SUDEP risk while incorporating patient preferences and weighing the risks and benefits of any new approach. Clinicians should inform persons with epilepsy that seizure freedom, particularly freedom from GTCS, is strongly associated with decreased SUDEP risk. **Neurology® 2017;88:1674–1680**

**GLOSSARY**

**AAN** = American Academy of Neurology; **AED** = antiepileptic drug; **CI** = confidence interval; **GTCS** = generalized tonic-clonic seizures; **SUDEP** = sudden unexpected death in epilepsy.

This document summarizes information provided in the complete guideline, available at [www.neurology.org](http://www.neurology.org). Appendix e-6, cited in the full guideline (data supplement), is available at [www.neurology.org](http://www.neurology.org).

Sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP) is a poorly understood and catastrophic risk of epilepsy.

The sensitive nature of discussions of this infrequent but important risk with patients and families has prompted the need for evidence-based information about SUDEP. The goal of this practice guideline is to examine evidence for the SUDEP incidence rate in epilepsy populations and for prognostic factors

---

From the Department of Neurology (C.H.), Massachusetts General Hospital, Boston, MA; Department of Clinical Neurosciences (T.T.), Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden; Department of Neurology (D.G.), CAMC, Physicians, Chanhassen, FL; Departments of Pediatrics and Clinical Neurosciences (J.B.), Alberta Children's Hospital, University of Calgary, Calgary, Canada; Department of Clinical Neurosciences, Institute of Child Health (J.H.C.), and Institute of Neurology (J.W.S.), University College London; Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust (J.H.C.), London, UK; Department of Pediatrics (E.D.), Division of Neurology, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Canada; Department of Neurology (J.A.F.), New York University Langone Comprehensive Epilepsy Center, New York; Department of Neurology (A.G.), Hospital Robert Irbornstad, Madrid, Spain; Genetec H. Sropstejn Center and Department of Epidemiology (D.H.), Columbia University Medical Center, New York, NY; Department of General Practice (W.H.S.), University College Cork, Ireland; Anschutz Diagnostic Practice (M.C.), University of Colorado Health, Aurora; Neurology Clinic (T.S.W.), University of Minnesota, Minneapolis; Streekliepzieke Instellingen Nederland (SFIN) (J.W.S.), Heemstede, the Netherlands; and the Department of Clinical Neurosciences (P.R.), CHUV, Lausanne, Switzerland.

Approved by the Guideline Development, Dissemination, and Implementation Subcommittee on November 7, 2015; by the AAN Practice Committee on January 17, 2016; by the AES Guideline Committee on November 11, 2016; by the AES Council on Clinical Activities on November 11, 2016; by the AES Executive Committee on November 16, 2016; by the AES Board of Directors on November 30, 2016; and by the AAN Institute Board of Directors on January 31, 2017. This practice guideline was endorsed by the International Child Neurology Association on August 27, 2016.

Go to [www.neurology.org](http://www.neurology.org) for full disclosures. Funding information and disclosures deemed relevant by the authors, if any, are provided at the end of the article.

1674 © 2017 American Academy of Neurology

© 2017 American Academy of Neurology. Unauthorized reproduction of this article is prohibited.