“Il bambino con epilessia a scuola: aspetti medici e farmacologici”

Clementina Boniver
Clinica Pediatrica, Padova

BUONE NORME PER L’INSERIMENTO SCOLASTICO DEL BAMBINO CON PROBLEMI NEUROLOGICI

Padova, 16 maggio 2012

EPILESSIA

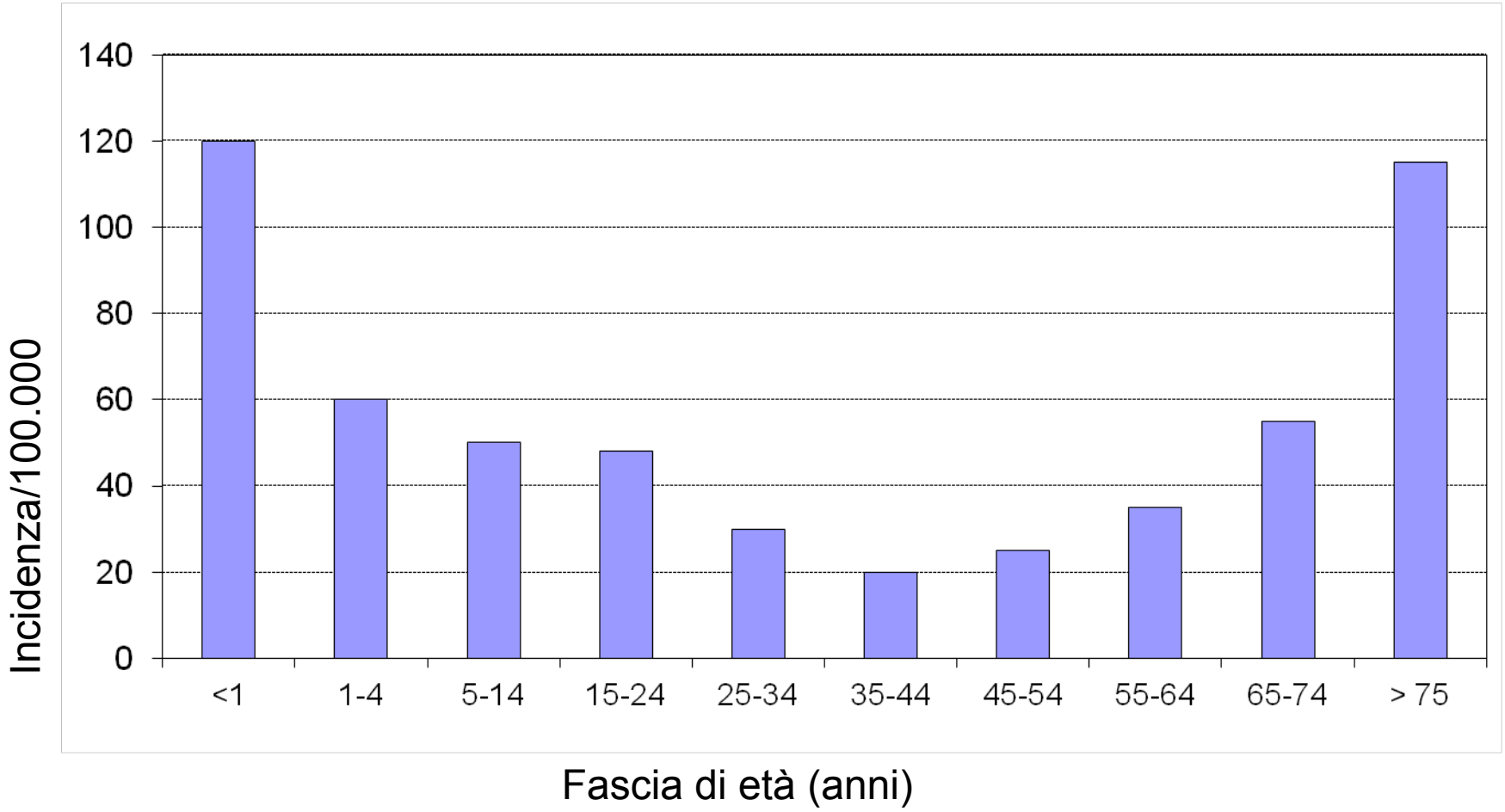
e' la malattia neurologica più frequente
caratterizzata dalla ricorrenza di crisi epilettiche

prevalenza: 1% della popolazione

in Italia	500.000
in Europa	8.000.000
nel mondo	> 50.000.000

UNITI PER CRESCERE

incidenza (nuovi casi/anno): 40-70/100.000



“FUORI DALL’ OMBRA”

- aumentare la conoscenza dell’ epilessia da parte della gente comune e in particolare la consapevolezza che e’ un disordine del cervello curabile
- migliorare la capacita’ di saperla accettare
- promuovere la formazione
- identificare i bisogni dei pazienti con epilessia

Progetto congiunto 1997

“Norme per il riconoscimento della guarigione e per la piena cittadinanza e l'integrazione sociale delle persone affette da epilessia“

Proposta di legge del 2009

UNITI PER CRESCERE

Dichiarazione Parlamento Europeo

"l' epilessia e' la malattia che comporta il maggior impatto sociale ed economico in Europa pertanto gli stati membri vanno incoraggiati ad adottare politiche sanitarie efficaci a:

- promuovere la ricerca per la prevenzione, la diagnosi precoce e il trattamento
- assicurare alle persone con epilessia PARI QUALITA' DI VITA, e in particolare, educazione, impiego, trasporti, assistenza sanitaria"

settembre 2011

UNITI PER CRESCERE

EPILESSIA

- accompagnata da pregiudizi, discriminazione, ignoranza
- la comunicazione della diagnosi comporta ancora oggi angoscia, timore, interrogativi sul futuro

- da "*έπιλαμβάνειν* " (essere sopraffatti/colti di sorpresa): manifestazioni improvvise e non prevedibili
- nell' antichità si pensava fosse legata a forze naturali (morbo lunare), a divinità avverse (morbo sacro) e, nel medioevo, a possessione demoniaca

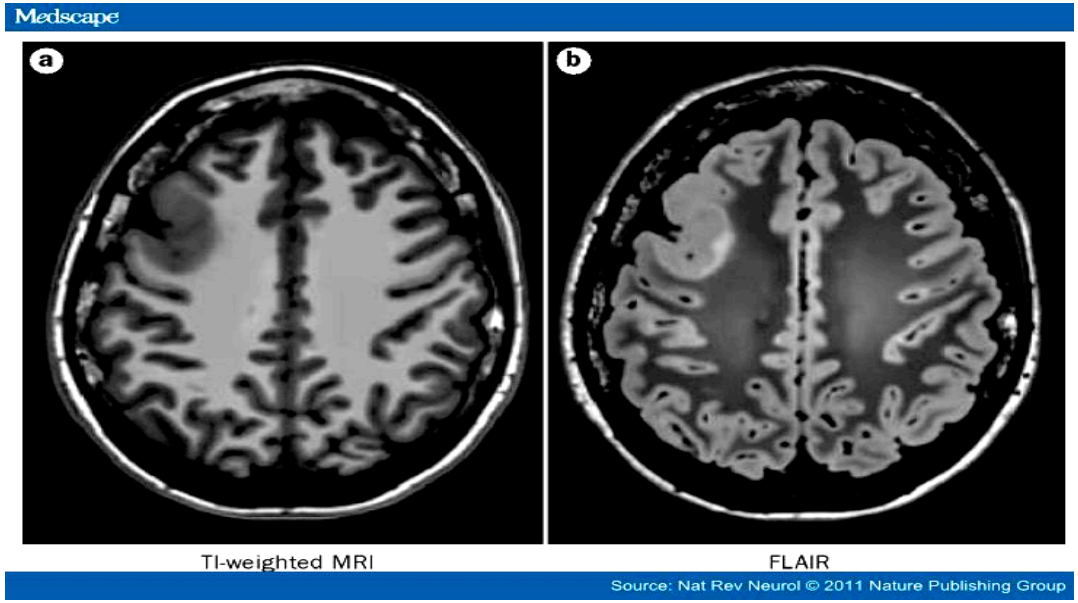
UNITI PER CRESCERE

CRISI EPILETTICA

manifestazione improvvisa dovuta ad una alterazione elettrica dei neuroni

CRISI EPILETTICA

- predisposizione individuale eta' dipendente
- alterazione genetica
- alterazioni della struttura della corteccia cerebrale, congenite o acquisite +/- altra malattia neurologica



UNITI PER CRESCERE

Percorso diagnostico

- Tipo di crisi
- Sindrome epilettica
- Eziologia
- Impairment neurocognitivo

Proposta ILAE 2001

UNITI PER CRESCERE

- PROGRAMMARE UN CORRETTO ITER DIAGNOSTICO STRUMENTALE
- FORMULARE UNA PROGNOSI
- SCEGLIERE UN' OPPORTUNA TERAPIA FARMACOLOGICA
- IPOTIZZARE FIN DALL' ESORDIO UN EVENTUALE TRATTAMENTO CHIRURGICO

UNITI PER CRESCERE

ANAMNESI

- età di comparsa
- semeiologia
- frequenza e pattern di ricorrenza
- durata
- intensità
- circostanze ambientali e fattori scatenanti
- fascia oraria (veglia,sonnolenza, sonno, risveglio)
- fenomeni postcritici

UNITI PER CRESCERE

Diagnosi differenziale

- lipotimia/sincope
- emicrania
- manifestazioni parossistiche non epilettiche del sonno
- attacco ischemico transitorio
- attacco di panico
- simulazione
- ecc. ecc.

UNITI PER CRESCERE

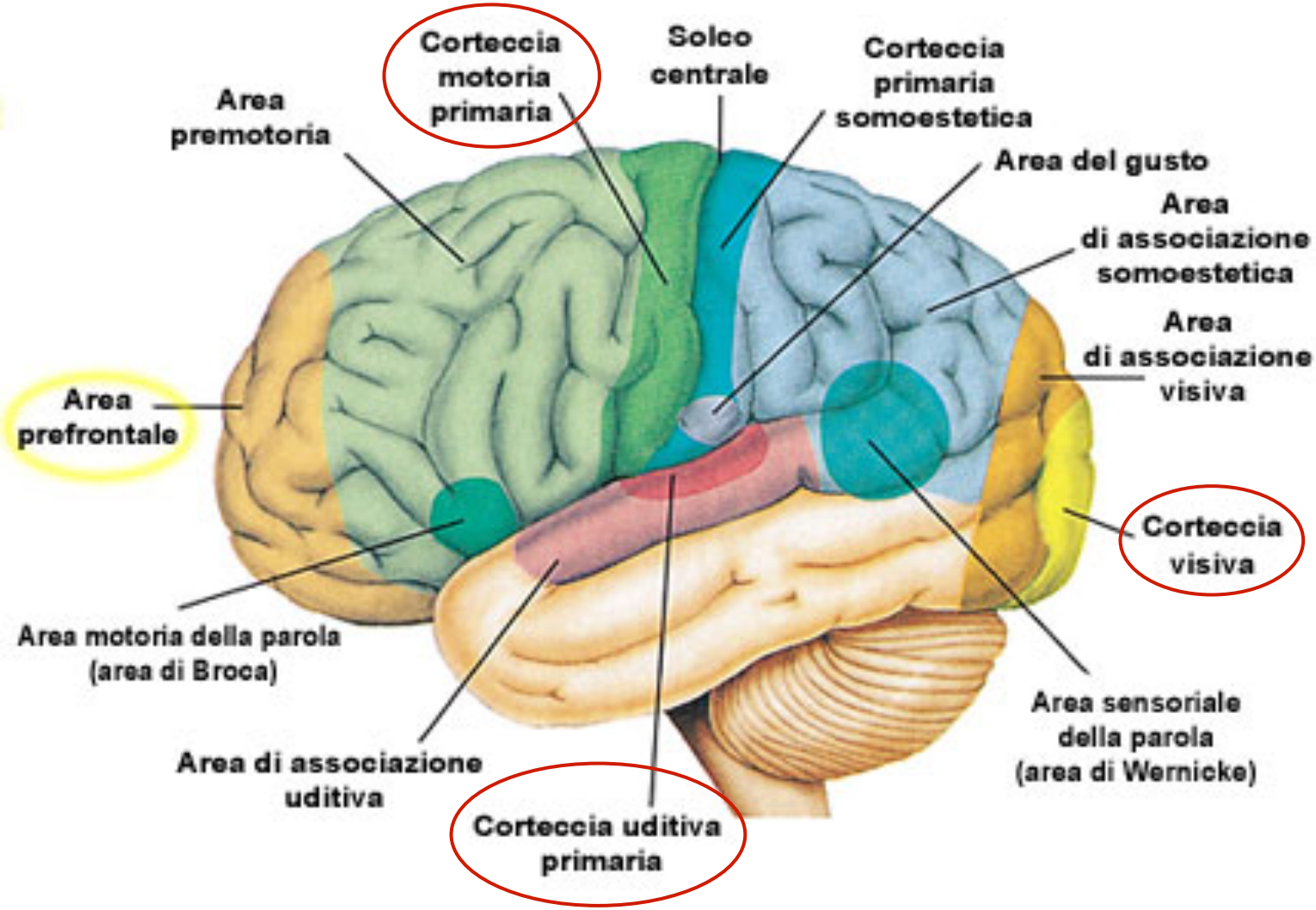
TIPI DI CRISI

- **CRISI FOCALI**

- **CRISI GENERALIZZATE**

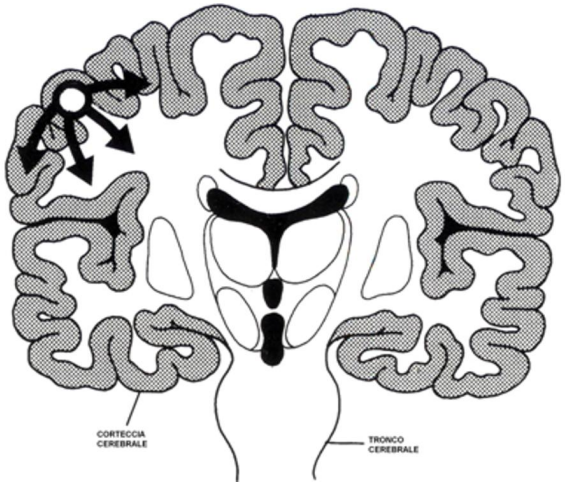
UNITI PER CRESCERE

TANTI TIPI DI **CRISI FOCALI**



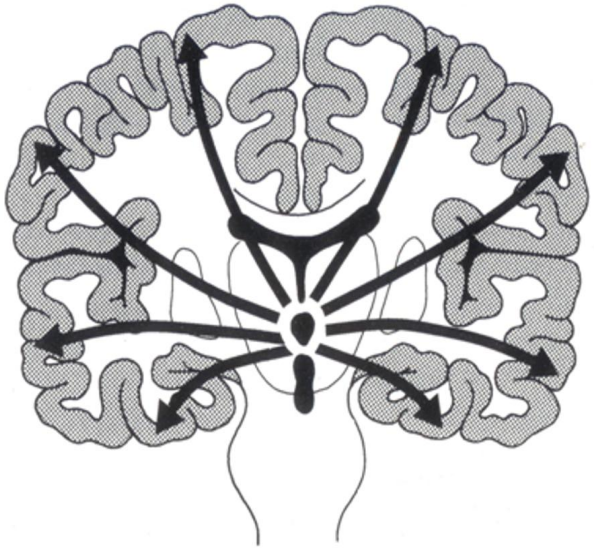
UNITI PER CRESCERE

TANTI TIPI DI **CRISI FOCALI**



- con sintomatologia soggettiva visiva, uditiva, sensitiva, gastrica, ecc.
- con o senza alterazione dello stato di coscienza
- con manifestazioni motorie focali o sec. generalizzate

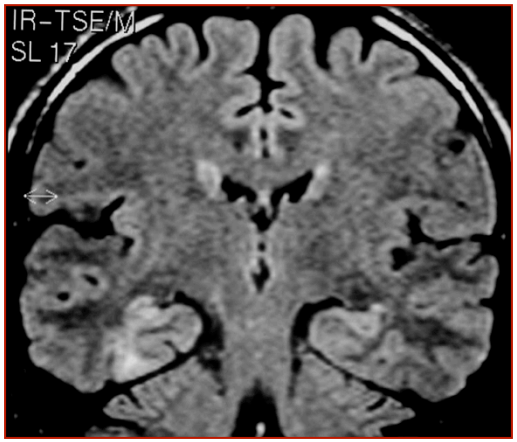
TANTI TIPI DI **CRISI GENERALIZZATE**



- tonico-cloniche
- assenze tipiche
- miocloniche (<100 msec)
- spasmi in flessione o estensione (1”)
- toniche: contrazione prolungata (1”→1’)

Iter diagnostico-strumentale

1) VIDEO domiciliare
2) VIDEO-EEG (veglia e sonno, poligrafia, monitoraggio prolungato)
3) Neuroradiologia (TAC, RMN standard, ad alta risoluzione)
4) Valutazione NPSC



UNITI PER CRESCERE

TANTI TIPI DI CRISI

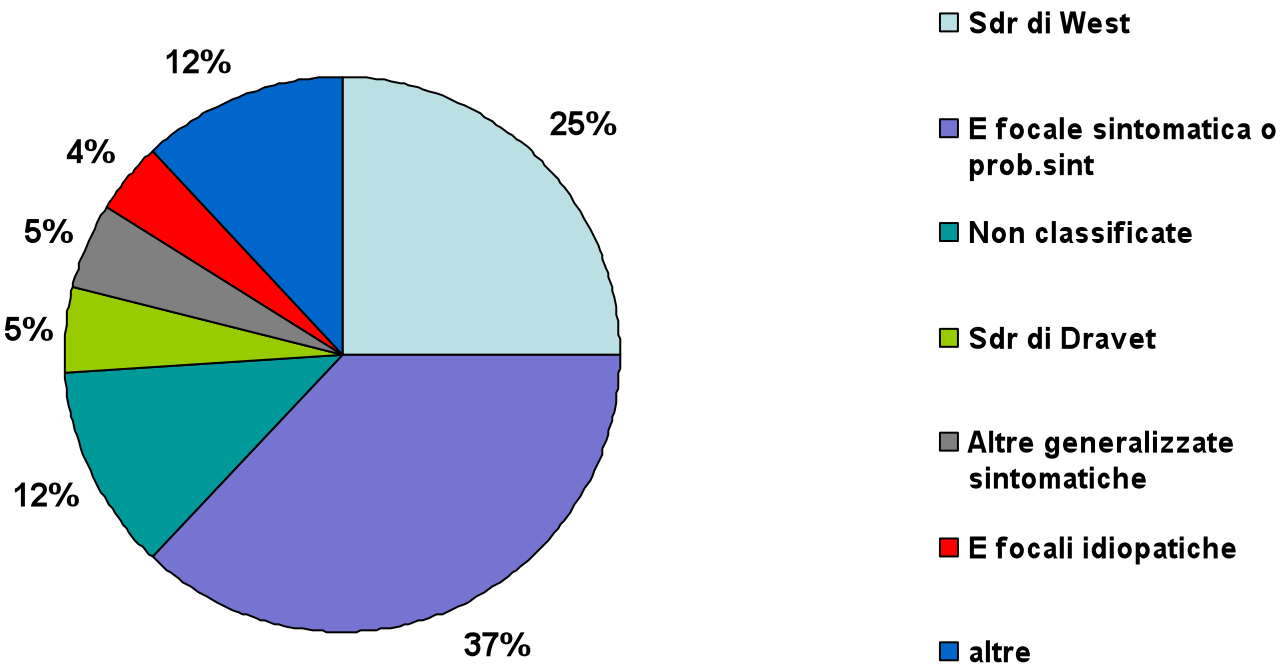
⇩

TANTI TIPI DI EPILESSIE

- guarigione con o senza terapia nel 70 %
- farmacoresistenza nel 30 %

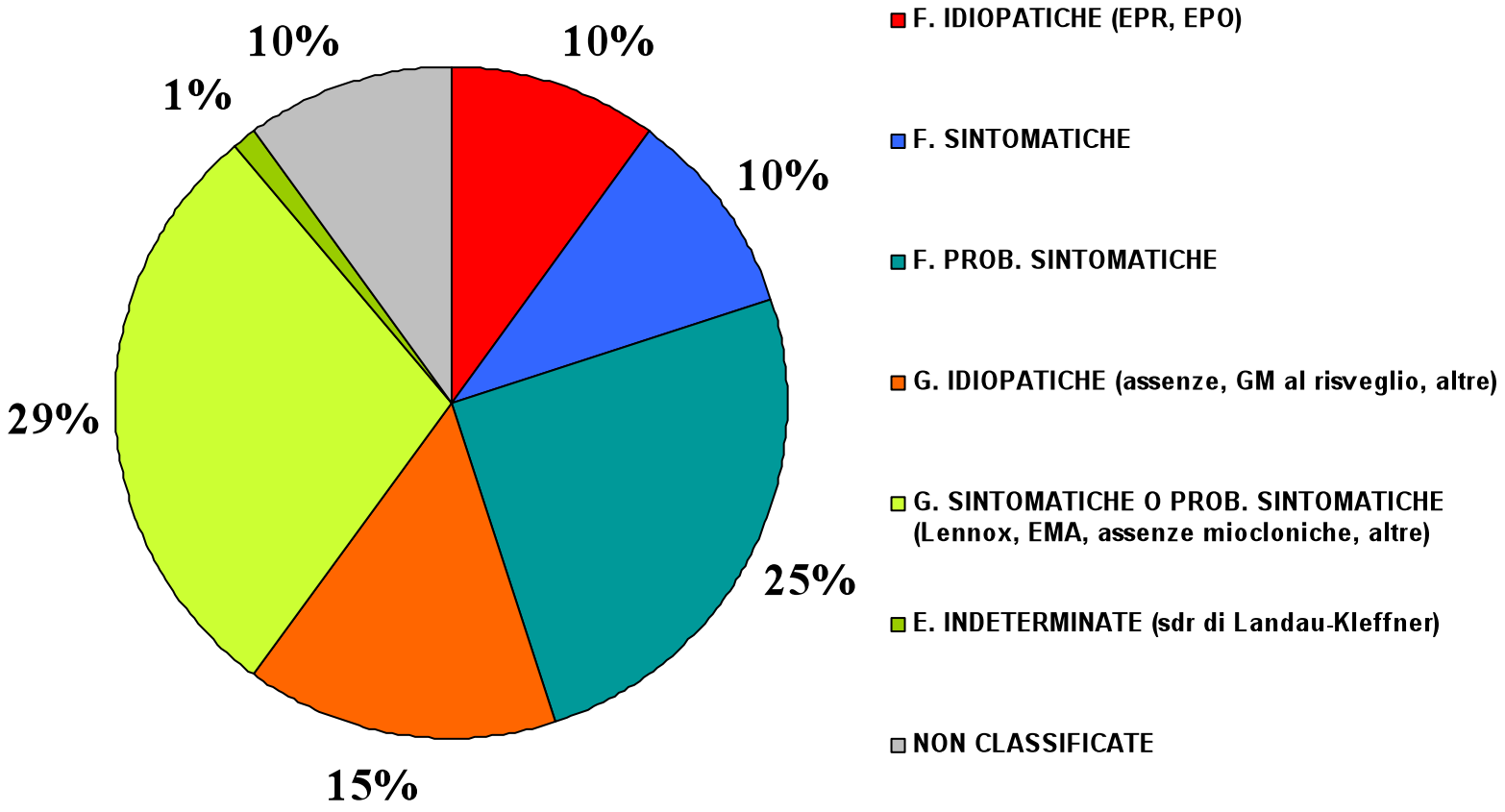
UNITI PER CRESCERE

I anno di vita
(1277 pz)2020



Episcreen 2002-2003

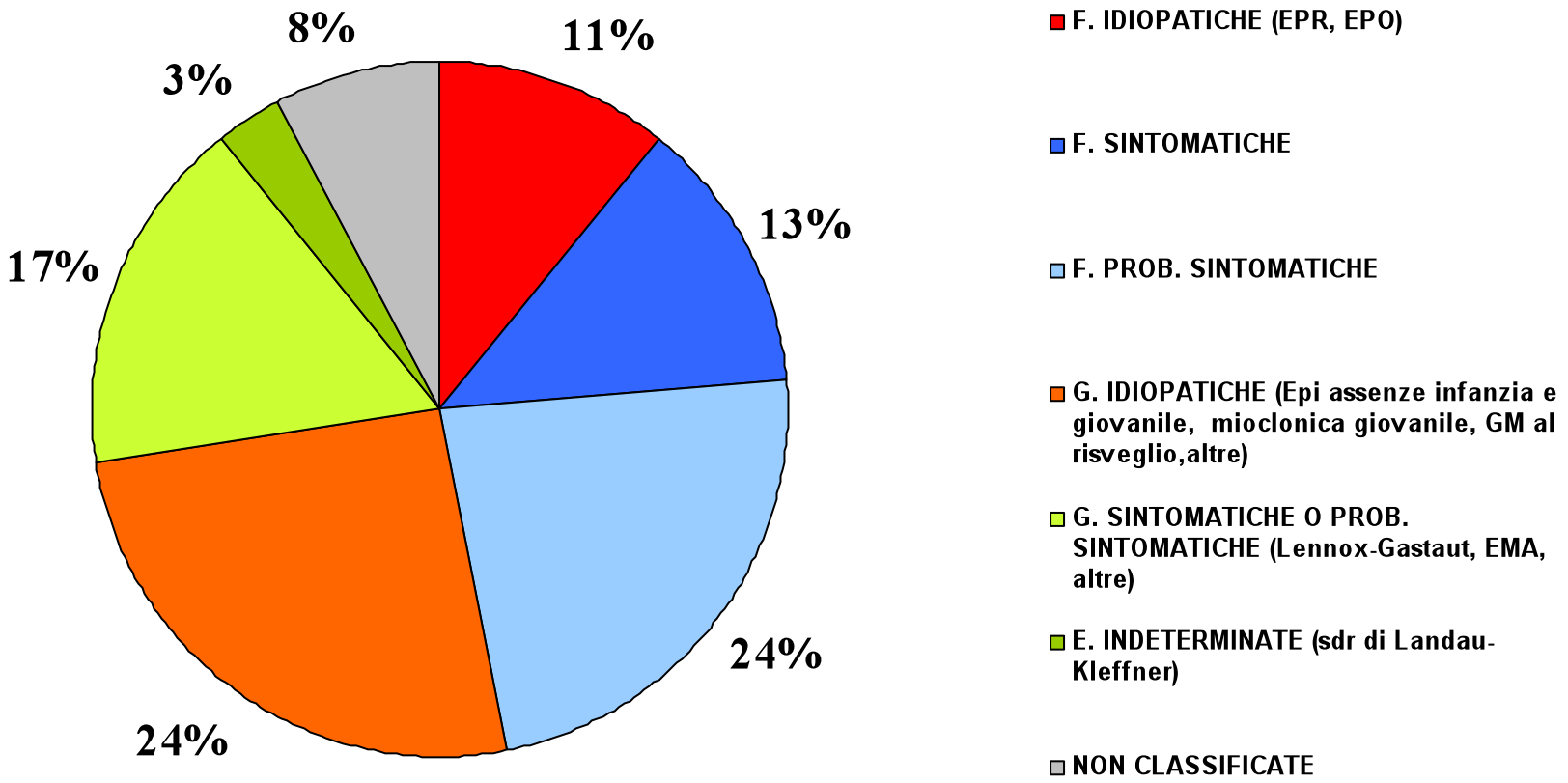
Età 6-10 anni



Eriksson 1997

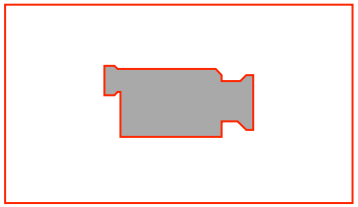
UNITI PER CRESCERE

Età 11-15 anni



Eriksson 1997

Leonardo, 10 anni



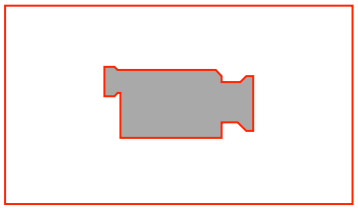
- sviluppo p-m normale, rendimento scolastico buono
- assenze pluriquotidiane (fino a 50-100/die), favorite dall' iperventilazione, segnalate a scuola
- EEG di veglia critico tipico (PO a 3hz), non RMN
- ottima risposta alla terapia

EPILESSIA ASSENZE DEL BAMBINO

- guarigione nell' 80% dei casi

UNITI PER CRESCERE

Alessandro, 5 a ½



- sviluppo psicomotorio normale, rendimento scolastico buono
- crisi sensitivo-motorie emifaccia sinistra nell' addormentamento, rare diurne
- nessuna terapia
- EEG in veglia e sonno tipici

EPILESSIA ROLANDICA DEL BAMBINO

- RMN solo nei casi atipici
- guarigione nel 100 % dei casi

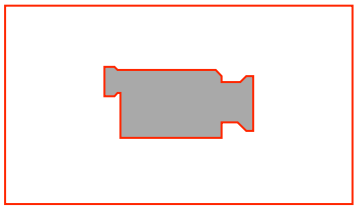
Angela, 5 anni

- crisi: epigastralgia, automatismi manuali/orobuccali, cianosi, contatto alterato, difficolta' eloquio nel postcritico
- valutazione NPSC deficit memoria verbale
- Farmacoresistenza
- Monitoraggio VIDEO-EEG prolungati
- RMN alterazione corticale temporo-mesiale sinistra
- chirurgia epilessia: "seizure free" (80% dei paz.)

EPILESSIA TEMPORALE MESIALE

UNITI PER CRESCERE

Andrea, 2 anni



- crisi polimorfe: stati di assenza atipica, crisi di caduta (toniche o atoniche)
- regressione neuro-cognitiva
- farmacoresistenza (politerapie, opzioni terapeutiche alternative: stimolatore del vago, dieta chetogenica)

EPILESSIA "CATASTROFICA"

- Indagini metaboliche, genetiche, neuroradiologiche (RMN alterazioni strutturali +/-)

UNITI PER CRESCERE

OBBIETTIVI DELLA TERAPIA

- controllo delle crisi
- buona tollerabilita' (non deficit cognitivi..)
- adeguata qualita' di vita

UNITI PER CRESCERE

VECCHI AED
1910 → 1970

Fenobarbitale (PB)
Fenitoina (PHT)
Primidone (PRM)
Etosuccinimide (ESM)
Carbamazepina (CBZ)
Valproato (VPA)

NUOVI AED
1985 → 2010

Vigabatrin (VGB)
Gabapentin (GBP)
Felbamato (FBM)
Lamotrigina (LMT)
Topiramato (TPR)
Tiagabina (TGB)
Levetiratam (LVT)
Oxcarbamazepina (OXC)
Zonisamide (ZNS)
Pregabalin (PRG)
Rufinamide (RFN)
Lacosamide (LCS)

UNITI PER CRESCERE

TERAPIA

	VECCHI FARMACI	NUOVI FARMACI
efficacia	=	=
interazioni	+++	+/-
eff. collaterali	++	+
costi	+	+++

UNITI PER CRESCERE

COMUNICAZIONE

- bambino, famiglia, pediatra, scuola
- tempi, modalità e materiale in base all'età
- caratteristiche terapia (durata, regolarità nell'assunzione, effetti collaterali, interazione con altri farmaci, necessità esecuzione di esami)
- rischio psicopatologico e cognitivo → monitoraggio inserimento scolastico, sociale e lavorativo

UNITI PER CRESCERE

Epilessia-Generalizzata dell'adolescente

- crisi miocloniche al risveglio e/o assenze e/o crisi T-C tipo Grande Male
- favorite da deprivazione di sonno e/o stimolazione luminosa intermittente
- buona risposta alla terapia
- farmacodipendenza
- EEG dopo deprivazione, non RMN

UNITI PER CRESCERE

2 maggio 2010

LICE
Lega Italiana contro l'Epilessia

GIORNATA NAZIONALE PER L'EPILESSIA

Chi soffre di **Epilessia non è** un **diverso**!

Epilessia a scuola:
parliamone **insieme**.

GIORNATA NAZIONALE PER L'EPILESSIA

Informati - **www.lice.it**

Con l'Alto Patronato del Presidente della Repubblica
e il patrocinio del Ministero della Salute

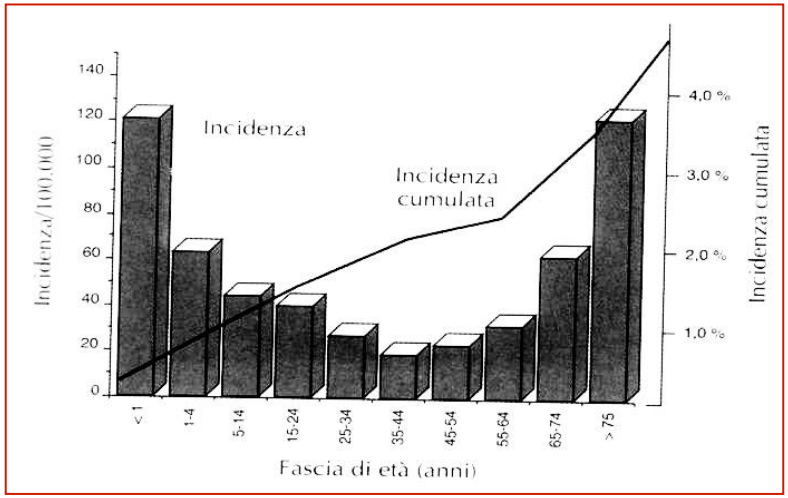
L' Epilessia è una delle malattie neurologiche più frequenti

Epilessia = Malattia Sociale (OMS)

Incidenza (nuovi casi/anno) 40-70/100.000

Prevalenza (epilettici in toto) 0.4-0.8 %

in Europa: circa 810 milioni
In Italia circa 500.000 epilettici



UNITI PER CRESCERE

- *clonie focali senza alterazione contatto →* corteccia motoria controlaterale (v. fig.)

- *fenomeni visivi elementari →*
  lobo occipitale

- *sensazione epigastrica, disturbo contatto, automatismi tipo degustazione, disorientamento, amnesia → lobo temporale*

INDICATORI FARMACO RESISTENZA

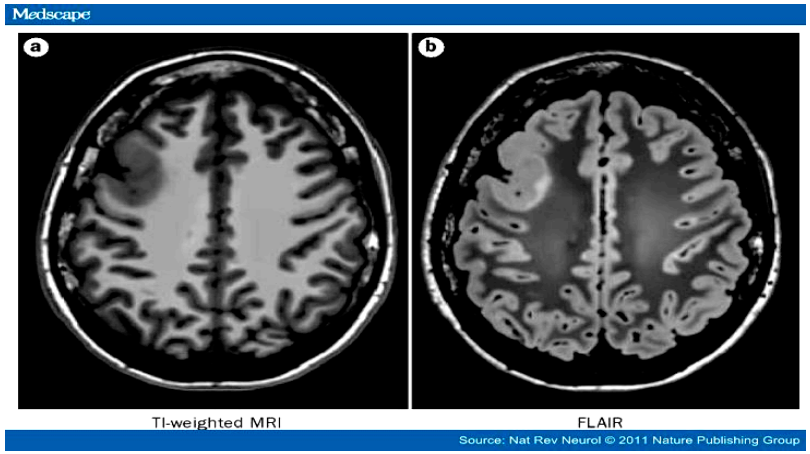
INQUADRAMENTO SINDROMICO

- esordio precoce (< 3 anni)
- deficit neurologici o intellettivi
- lesioni cerebrali dimostrabili
- elevata frequenza crisi all' esordio
- lunga durata malattia con mancata risposta alla prima monoterapia
- polimorfismo crisi
- c. parziali con disturbo del contatto, toniche e/o atoniche, stati di male
- EEG patologico prima e dopo terapia

CRISI EPILETTICA

- manifestazione improvvisa dovuta ad una alterazione elettrica dei neuroni

- predisposizione genetica o alterazioni della struttura della corteccia cerebrale congenite o acquisite



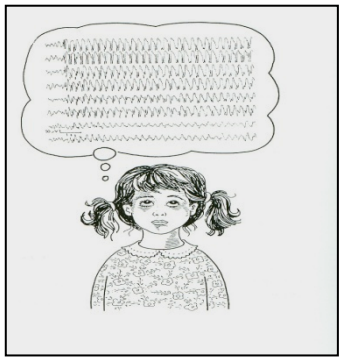
UNITI PER CRESCERE

Epilessia-Assenze del bambino

- assenze pluriquotidiane (fino a 40-50/die), favorite dall' iperventilazione
- buona risposta alla terapia
- guarigione nell' 80% dei casi
- EEG di veglia , non RMN

UNITI PER CRESCERE

Epilessia con Assenze dell'Infanzia



Prevalenza: 2-15% dei casi di Epilessia Infantile

Inizio: 4-8 anni (picco 6-7 anni); > sesso femminile

Caratteristiche clinico-EEG:

-**Assenze** brevi, ma molto frequenti (fino a 200/die) : ***picnolessia*** *= da piknos :fitto, ravvicinato*
-**Scariche di P-O a 3 Hz**, bilaterali, sincrone e simmetriche, intervallate da un ritmo di fondo normale

-Sviluppo psico-motorio normale
-Ottima risposta al trattamento
-Circa 40% dei casi presenta crisi generalizzate tonico-cloniche in età adolescenziale e giovanile

Genetica: Modalità di trasmissione complessa (poligenica)

LA PRESA IN CARICO DEL BAMBINO CON EPILESSIA

- Diagnosi
- Comunicazione
- Prognosi
- Terapia
- Disponibilità telefonica
- Associazione Italiana Contro l'Epilessia (Aice)

UNITI PER CRESCERE

TERAPIA

	VECCHI FARMACI	NUOVI FARMACI
efficacia	=	=
interazioni	+++	+/-
eff. collaterali	++	+
formulazione pediatrica	++	+
costi	+	+++

TANTI TIPI DI CRISI

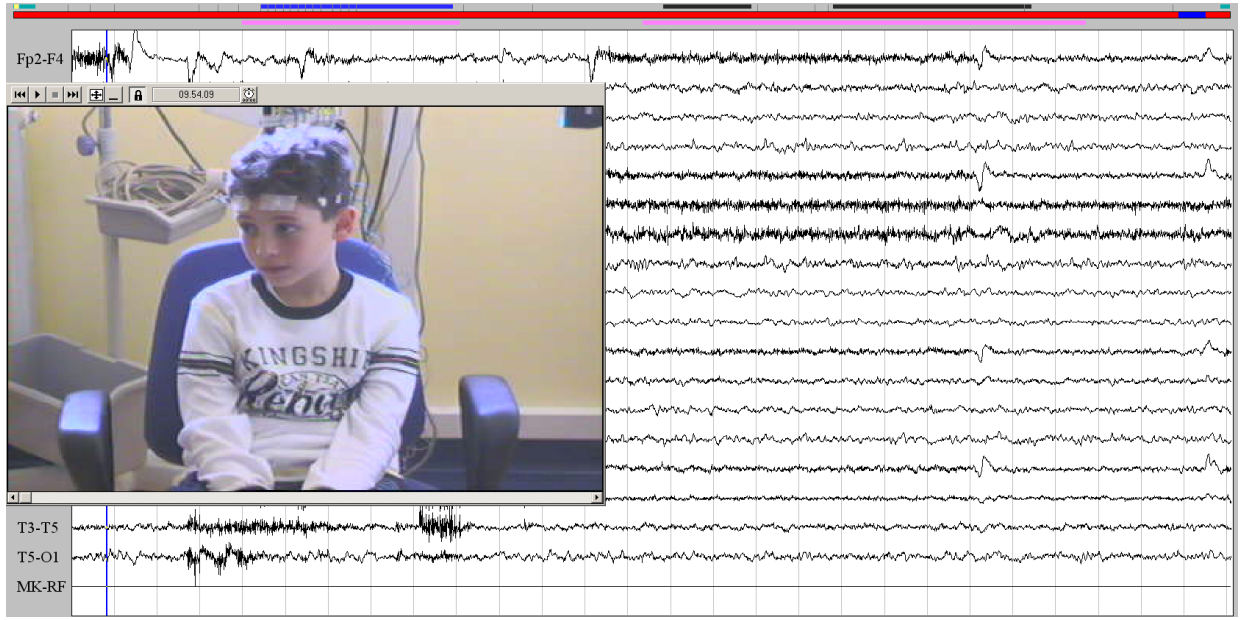
↓

TANTI TIPI DI EPILESSIA

UNITI PER CRESCERE

INDAGINI DIAGNOSTICO-STRUMENTALI

- VIDEO domicilare
- VIDEO-EEG in veglia con iperpnea e SLI



INDAGINI DIAGNOSTICO-STRUMENTALI

- VIDEO-EEG in veglia e sonno con poligrafia
- VIDEO-EEG prolungato per registrazione crisi

UNITI PER CRESCERE

INDAGINI DIAGNOSTICO-STRUMENTALI

2) Neuroradiologia: TAC, RMN standard, RMN ad alta risoluzione, ecc

3) Valutazione NPSC

Epilessia Occipitale

UNITI PER CRESCERE

Percorso diagnostico

- Tipo di crisi
- Sindrome epilettica
- Eziologia
- Impairment neurocognitivo

Proposta ILAE 2001

UNITI PER CRESCERE