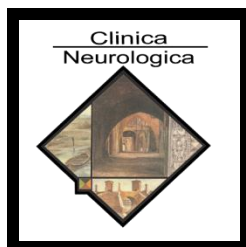


# Le Epilessie

Prof. Enrico Granieri  
Direttore della Clinica Neurologica  
Università di Ferrara

*Anno Accademico 2015 - 2016*

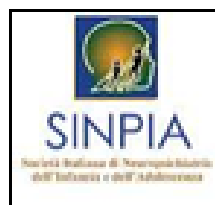


UNIVERSITÀ  
DEGLI STUDI  
DI FERRARA  
- EX LABORE FRUCTUS -

**UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI FERRARA**  
DIPARTIMENTO DI SCIENZE BIOMEDICHE E CHIRURGICHE SPECIALISTICHE  
**SEZIONE DI SCIENZE NEUROLOGICHE, PSICHIATRICHE E PSICOLOGICHE**  
*Coordinatore: Prof. Enrico Granieri*



Con il patrocinio di



**Quarta edizione Master biennale di  
secondo livello in Epilessologia**

*Direttori: prof. Enrico Granieri e prof. Giuliano Avanzini*

# EPILESSIA: DEFINIZIONE

cogliere di sorpresa: **epilambanein**

SINDROME CEREBRALE CRONICA,  
A CARATTERE IRRITATIVO,  
CARATTERIZZATA  
DA CRISI CEREBRALI FOCALI  
O DIFFUSE RICORRENTI

LE CRISI EPILETTICHE  
SONO DOVUTE ALLA SCARICA  
ECCESSIVA “IPERSINCRONA”  
DI UN GRUPPO DI NEURONI.

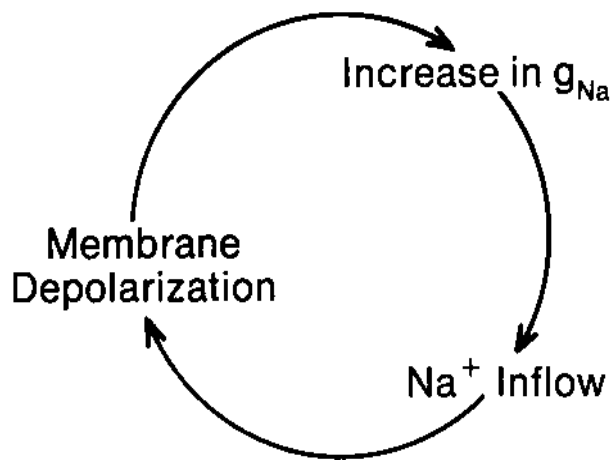
LA CRONICITA' DIFFERENZIA  
LE EPILESSIE DA CRISI CEREBRALI  
IRRITATIVE OCCASIONALI



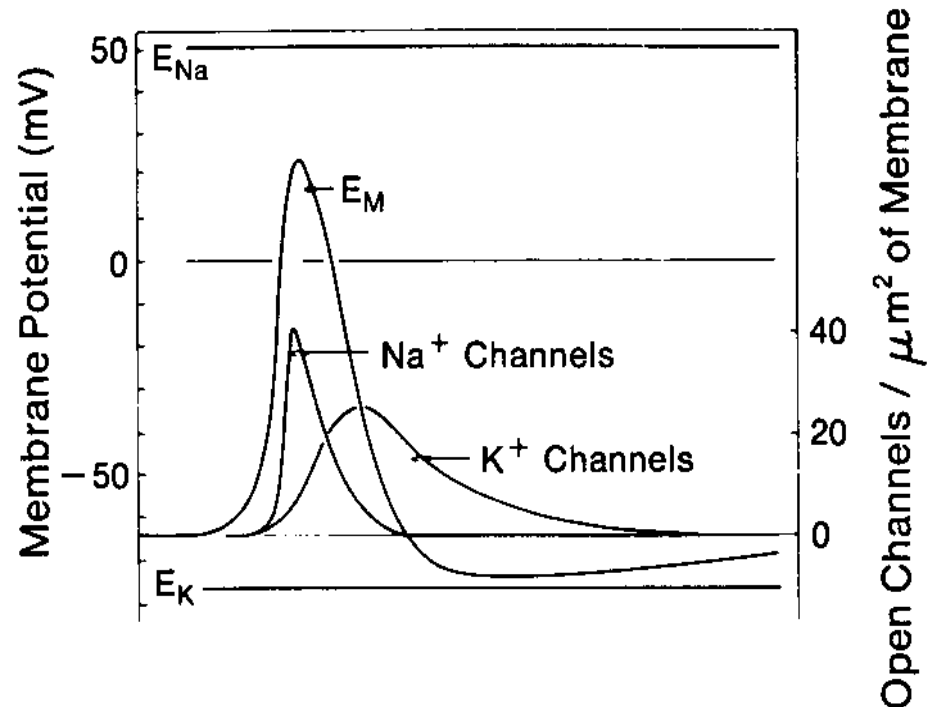


## THE ACTION POTENTIAL

**A**



**B**



**A.L.Hodkin and A.F. Huxley:**

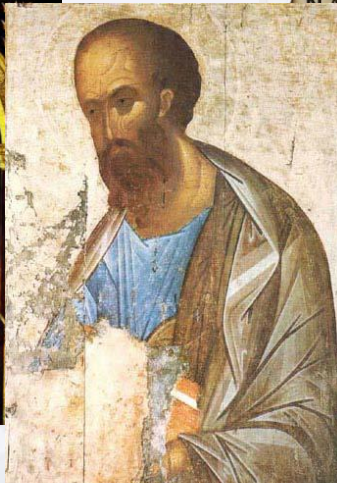
- Action potential recorded inside a nerve fiber. Nature 144, 710-711 1939; -

A quantitative description of membrane current and its application to conduction and excitation in nerve J Physiol (Lond) 108,500-544, 1952

# Huxley, 2003 Ferrara



**Action potential recorded inside a nerve fiber. Nature 144, 710-711 1939;**



# Personaggi famosi Epilettici





- Numerosi personaggi celebri soffrivano certamente di epilessia. **Giulio Cesare, Fedor Dostoevskij e Gustave Flaubert. Per altri (Giovanna d'Arco, Santa Teresa d'Avila, Vincent Van Gogh...)**, la diagnosi di epilessia non è stata interamente confermata dai documenti storici.
- Giulio Cesare è uno dei personaggi storici per i quali l'epilessia è nota. Nel film Cleopatra, l'attore Rex Harrison mima una crisi generalizzata tonico-clonica, mentre Elizabeth Taylor, nei panni di Cleopatra, lo osserva furtivamente.



Shakespeare, nel Giulio Cesare (1599; Atti 1, scena 2), drammatizza l'epilessia. Mentre la folla presenta a Cesare la corona di re di Roma, egli perde conoscenza. Casca, presente alla scena, la riporta a Bruto:

**Casca:** He fell down in the marketplace, and foamed at the mouth, and was speechless (*Cadde sulla piazza del mercato, la bava gli venne alle labbra, non potè più parlare*)

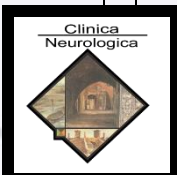
- **Bruto:** This very like, he has the falling sickness (*Ciò è comprensibile, egli ha l'epilessia*)





- **Quin etiam subito vi morbi saepe coactus ante oculos aliquis nostros, ut fulminis ictu, concidit et spumas agit, ingemit et tremit artus, desipit, extentat nervos, torquetur, anhelat inconstanter, et in iactando membra fatigat: nimirum quia vi morbi distracta per artus turbat agens anima spumas, “ut” in aequore salso ventorum validis fervere viribus undae.** Exprimitur porro gemitus, qui membra dolore adficiuntur, et omnino quod semina vocis eiciuntur, et ore foras glomerata feruntur qua quasi consuuerunt et sunt munita viai. Desipientia fit, quia vis animi atque animai conturbatur, et, ut docui, divisa seorsum disiectatur eodem illo distracta veneno. Inde ubi iam morbi reflexit causa, reditque in latebras acer corrupti corporis umor, tum quasi vacillans primum consurgit et omnis paulatim redit in sensus, animamque receptat.

- **Lucrezio: “De Rerum Natura”**



- **D’un tratto, a volte, qualcuno, anzi, a un attacco di male, stramazza sotto i nostri occhi come percosso dal fulmine, e con la schiuma alla bocca rantola e trema negli arti, parla sconnesso, si torce, si irrigidisce, respira con grande affanno, ed a furia di dimenare le membra resta spossato per terra.** Certo, perché lo sconvolge la violenza del male diffuso per l’organismo, ed agitandone l’anima, spumeggia come nel salso mare ribollono l’onde al forte assalto dei venti. E certo i gemiti erompono perché doloran le membra, e perché gli atomi della voce che vengono espulsi si incalzano agglomerandosi lì, nell’uscir dalla bocca, donde essi passan di solito e trovan pronta la via. E si vaneggia perché la facoltà della mente è perturbata, è divisa, è fatta a pezzi, è dispersa da quello stesso veleno, come ho mostrato. Poi, quando cade l’accesso del male, e si ritira l’acerbo umore sin nei recessi del corpo infermo, il meschino si leva su barcollando, riprende i sensi via via, e riacquista lo spirito.

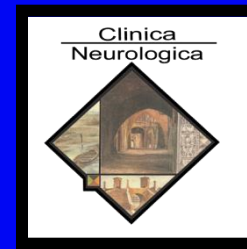


# Epilessia:

brano della biografia di Gustave Flaubert (1821-1880)

- “Sotto l’egida terribile del “grand mal” del “mal comitial”, del “mal rare”, ogni vita normale è proibita e il celibato diventa un obbligo.
- Persino i viaggi sono sotto l’egida delle sue crisi. La sua dignità soffre gli occhi del vicinato\*, i pettegolezzi, le orecchie tese a captare le sue urla improvvisate, di una terribile intensità e durata”.
- \* *il terribile vicinato della profonda provincia francese*

# Definizioni:



- ❖ **Crisi:** manifestazione clinica transitoria, espressione di *scarica eccessiva e/o ipersincrona di una popolazione più o meno estesa* di neuroni.
- ❖ **Epilessia:** ricorrenza **spontanea** di **crisi** epilettiche non associata a sofferenza acuta (insulti sistemici e/o neurologici) del SNC.
- ❖ **Epilettogenesi:** sequenza di eventi che "*converte*" un pool neuronale normale in un circuito ipereccitabile.

# Crisi Epilettica *vs* Sindrome Epilettica

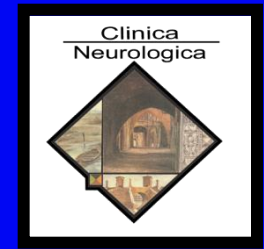
- ✓ Il tipo di crisi epilettica è determinato dalle manifestazioni cliniche del paziente e dal pattern EEG durante la crisi



- ✓ **Una sindrome epilettica è definita da:**
  - ✓ Tipo di crisi
  - ✓ Storia naturale
  - ✓ Contesto clinico (EON, Q.I., etc.)
  - ✓ Etiologia
  - ✓ EEG (intercritico e critico )
  - ✓ Risposta alla terapia antiepilettica

# Epidemiologia

## *Crisi Epilettica vs Sindrome Epilettica*



## Crisi

- ✓ Incidenza: circa 80/100.000 per anno
- ✓ Prevalenza: 9% (1/3 convulsioni febbrili benigne)

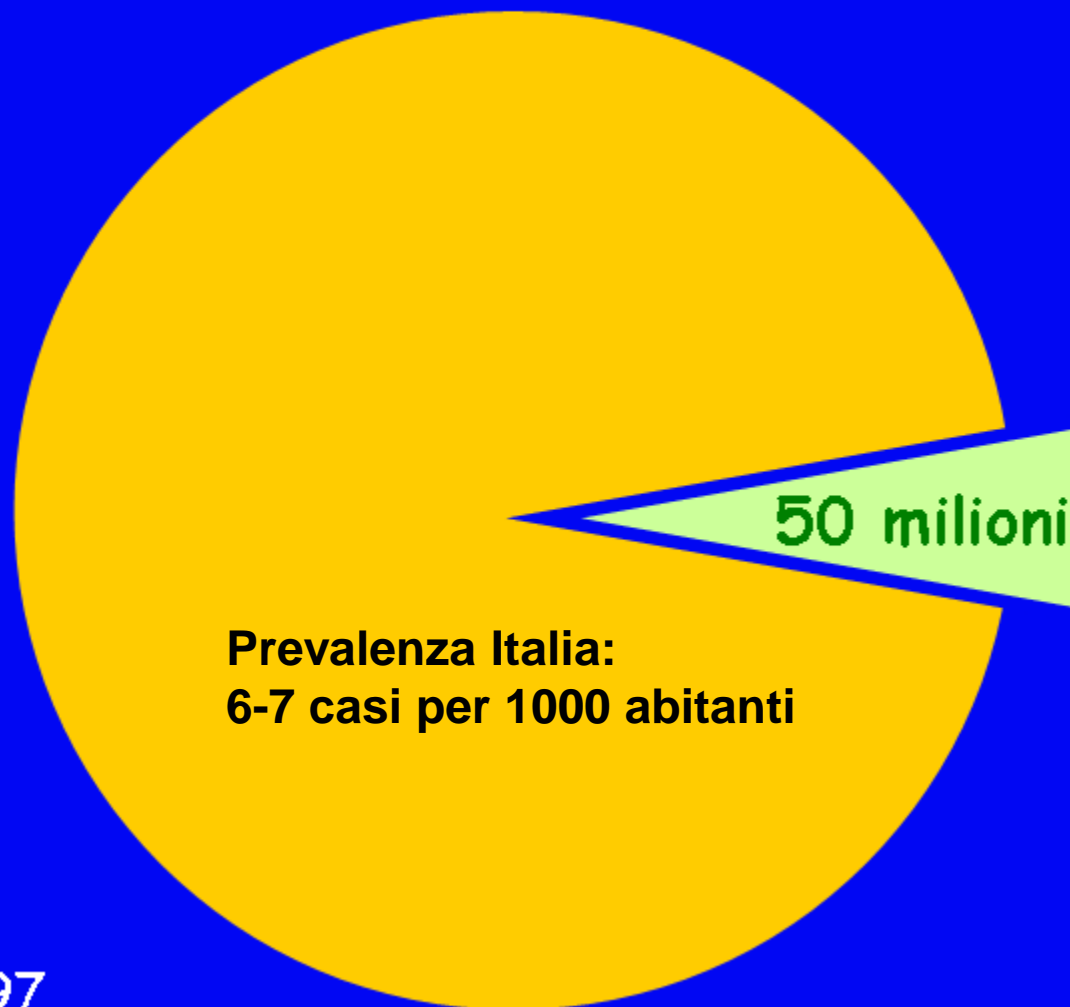
## Epilessia

- ✓ Incidenza: circa 45/100.000 per anno
- ✓ Prevalenza: circa 1-2%



# Epilessie

- Prevalenza nel mondo -

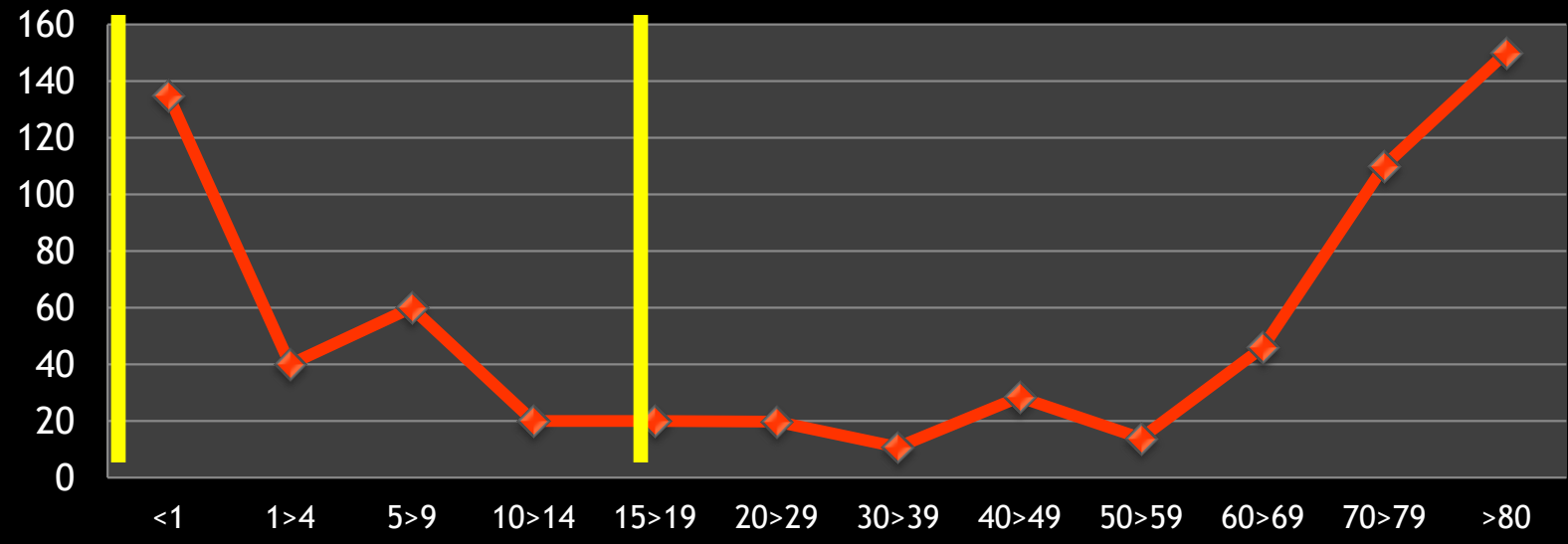


WHO, 1997



# INCIDENZA PER FASCE DI ETA'

## INCIDENZA FERRARA (all ages)



**CASSETTA & CESNIK  
(2008)**



- **Cronicità:** la possibilità di manifestare crisi epilettiche può durare per anni ed anche per tutta la vita.
- In molti casi le cure e l'evoluzione spontanea sopprimono le crisi,
- ma circa 1/3 dei malati epilettici presentano crisi frequenti, nonostante le terapie.





# EPILESSIA MALATTIA SOCIALE

- Le epilessie ostacolano spesso l'inserimento nella scuola e nel lavoro, principalmente a causa dell'atteggiamento di rifiuto che la società oppone ai malati.
- Il pregiudizio contro l'epilessia esiste fin dall'antichità e dipende dal carattere di imprevedibilità degli attacchi:
- *Il malato perde improvvisamente il controllo del pensiero, della parola e del comportamenti: ciò veniva percepito dagli astanti come un evento irrazionale e minaccioso.*

- **Epilessia**: considerata nelle varie epoche un segno di “maledizione divina”, di “possessione diabolica” o di “malattia mentale”.
- *Morbus diabolicus*
- *Morbus sacer*
- *Morbus insputatus*
- *Morbus comitialis*



# CURE EMPIRICHE

- SANGUE DI GLADIATORI UCCISI
- SECCHATE D'ACQUA ADDOSSO DURANTE LE CRISI (osservazione personale in Sardegna)
- DOSTOEVSKIJ ASSUMEVA *SCIROPPIA BASE DI OPPIO*



**Modalità anteprima:** Puoi visualizzare solo alcune pagine. Per vederle tutte [scarica](#) il documento



*Aderente all'Unione delle Camere Penali Italiane*

# Il pregiudizio lombrosiano in Medicina. Il caso dell'epilessia. Psicosi epilettrica.

## Enrico Granieri & Patrik Fazio

Scuola di Specializzazione in Neurologia  
Dipartimento Discipline Medico-Chirurgiche della Comunicazione e  
del Comportamento  
Università di Ferrara

*Convegno in occasione del Centenario  
della morte di Cesare Lombroso  
"GENIO E FOLLIA"  
Biblioteca Ariosteana, Sala Agnelli,  
Via delle Scienze, Ferrara  
Giovedì 4 Marzo 2010*



Questo contenuto si trova sul sito <http://docente.unife.it/enrico.granieri/>  
Skuola.net ne mostra un'anteprima a titolo informativo.



# ETIOLOGIA

- In oltre la metà dei casi, l'etiologia dell'epilessia sfugge all'indagine anamnestica e neuroradiologica;
- nell'altra metà dei casi, l'epilessia può essere attribuita a fattori lesionali o, più raramente, a fattori genetici.
- Fattori di Rischio: **ambientali** (pre-, peri-, post-natali) e **genetici** (predisposizione all'epilessia, malattia epilettogena)



# Classificazione delle crisi epilettiche

- **Epilessie focali 60%**
  - Semplici *senza variazioni dello stato di coscienza*
  - Complesse *con modificazioni dello stato di coscienza*
  - Secondariamente generalizzate
- **Epilessie generalizzate 40%**
  - Assenze
  - Crisi cloniche
  - Crisi toniche
  - Crisi miocloniche
  - Crisi atoniche
  - Crisi-tonico-cloniche

***Coscienza:** si intende la qualità di risposta agli stimoli ambientali e la possibilità di conservare il ricordo degli avvenimenti interni ed esterni occorsi durante la crisi epilettica*



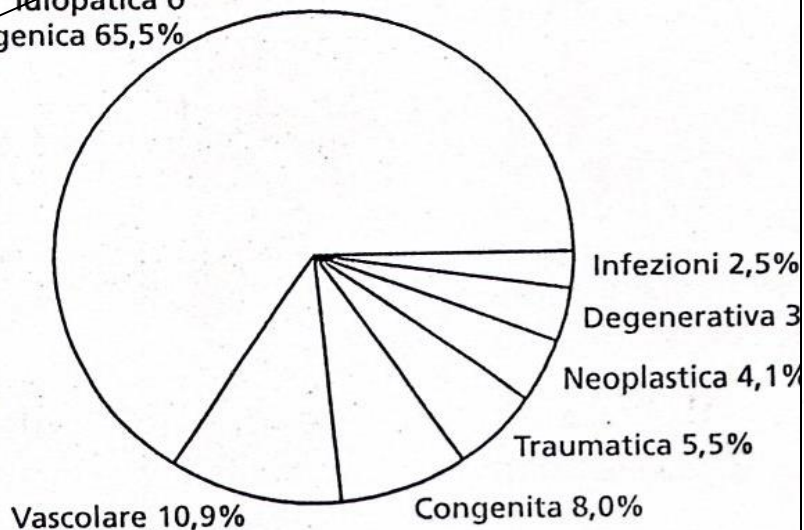
# CRISI PARZIALI

- **Crisi parziali (o focali):** caratterizzate da fenomeni clinici ed EEG che, almeno all'inizio, indicano l'attivazione di un sistema di neuroni limitato ad una parte di un emisfero cerebrale.
- **Esse sono divise in tre sottogruppi:**
  - **semplici**
  - **complesse**
  - **secondariamente generalizzate**

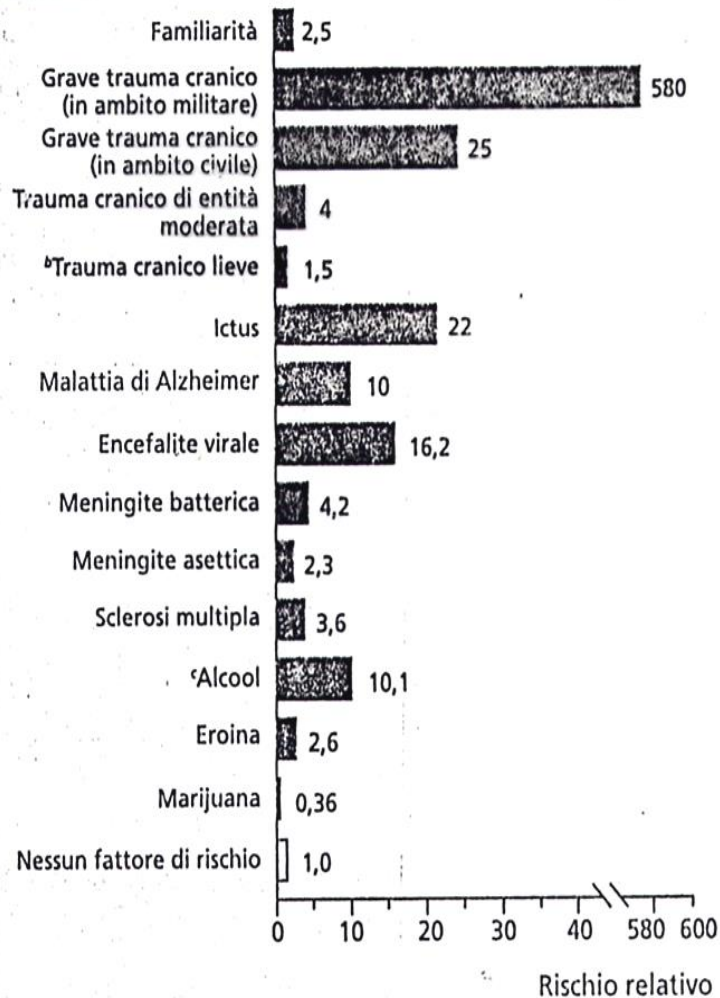


**Criptogenetico: di cui  
si ignorano cause e  
natura**

Idiopatica o  
criptogenica 65,5%



**TABELLA 140.4. FATTORI DI RISCHIO PER EPILESSIA<sup>a</sup>**



<sup>a</sup>Dato relativo alle persone senza questi fattori di rischio.

<sup>b</sup>Non statisticamente significativo.

<sup>c</sup>Mezzo litro circa di alcool a 80 gradi corrisponde a 2,5 bottiglie di vino.  
Da Hauser WA, Hesdorffer DC. *Epilepsy: frequency, causes, and consequences*. New York: Demos, 1990.



# Cause di epilessia biologicamente plausibili

Crisi parziali



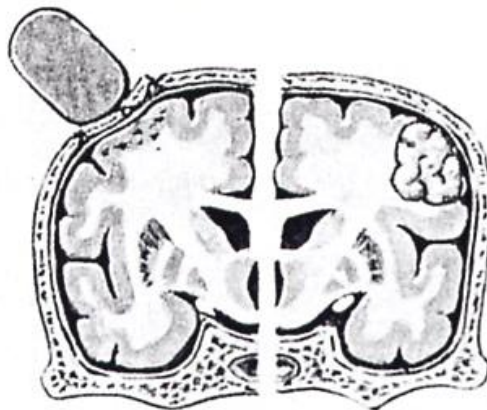
Ipossia

JOHN A. CRAIG, M.D.  
OCIBA-GEIGY



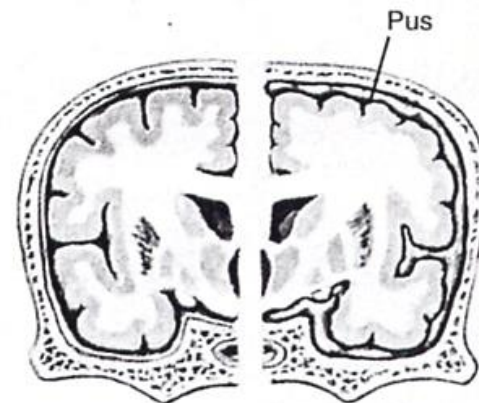
Emorragia

Infarto



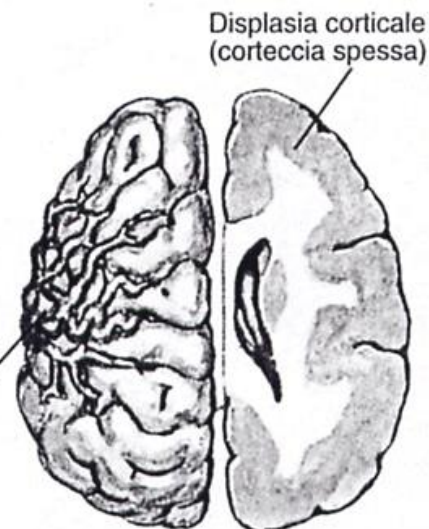
Frattura cranica  
con compressione

Tumore



Causa ignota  
o criptogenica

Infezione



Malformazione  
vascolare

Displasia corticale  
(corteccia spessa)

Anomalie congenite





- **A. *Fattori lesionali***
- Secondo l'epoca di insorgenza, possono essere distinti in
  - **prenatali,**
  - **perinatali e**
  - **post-natali.**



- **1. Lesioni prenatali**

- In casistiche non selezionate, alle lesioni prenatali possono essere attribuiti circa 1-2% dei casi.

Tali lesioni possono essere distinte in due categorie:

**EMBRIOFETOPATIE**

**MALFORMAZIONI CONGENITE**



- ***Embrio -fetopatie***: agenti patogeni trasmessi dalla madre durante la gravidanza, principalmente:
  - **toxoplasmosi,**
  - **rosolia,**
  - **virus citomegalico,**
  - **herpes simplex.**
- Tali fattori determinano **un'encefalopatia "fissa"**, associata spesso ad epilessia e ad anomalie di sviluppo del cranio (microcefalia, idrocefalo).

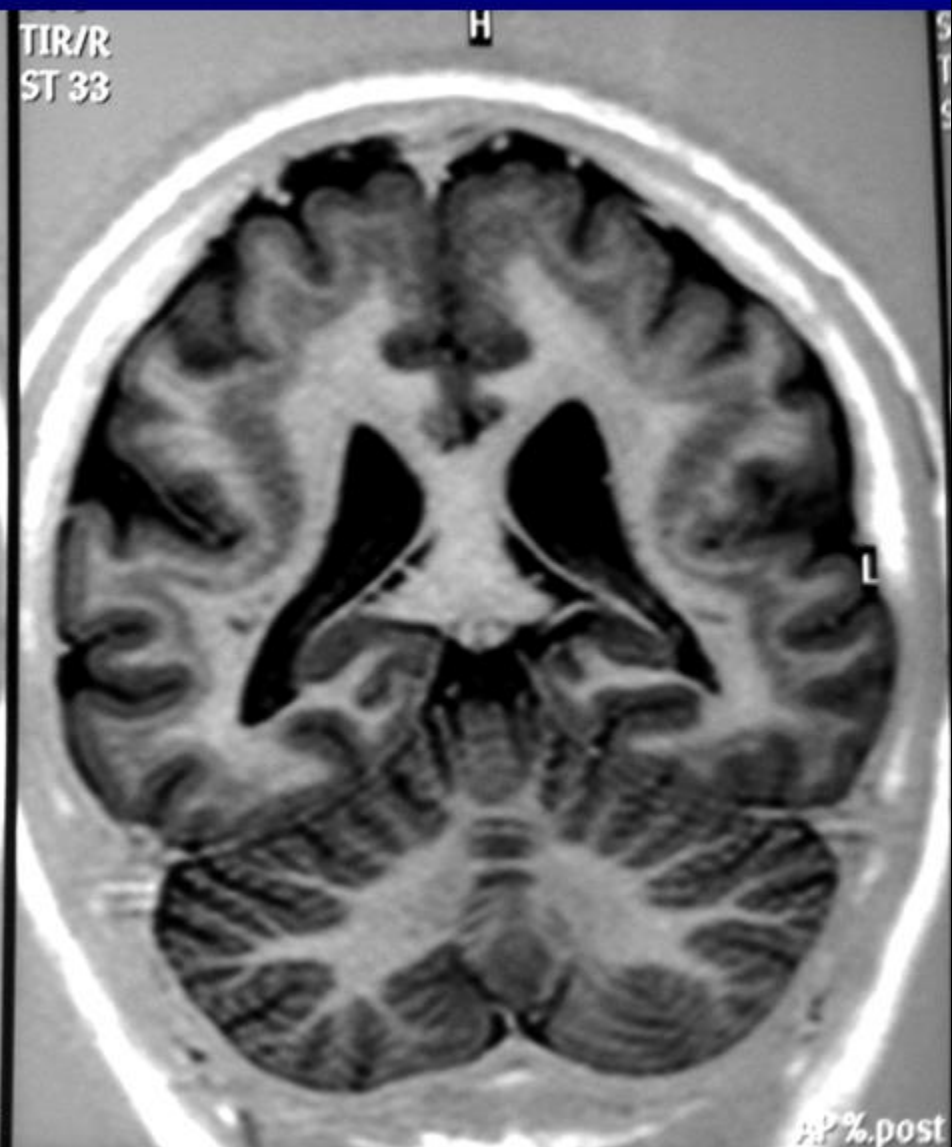
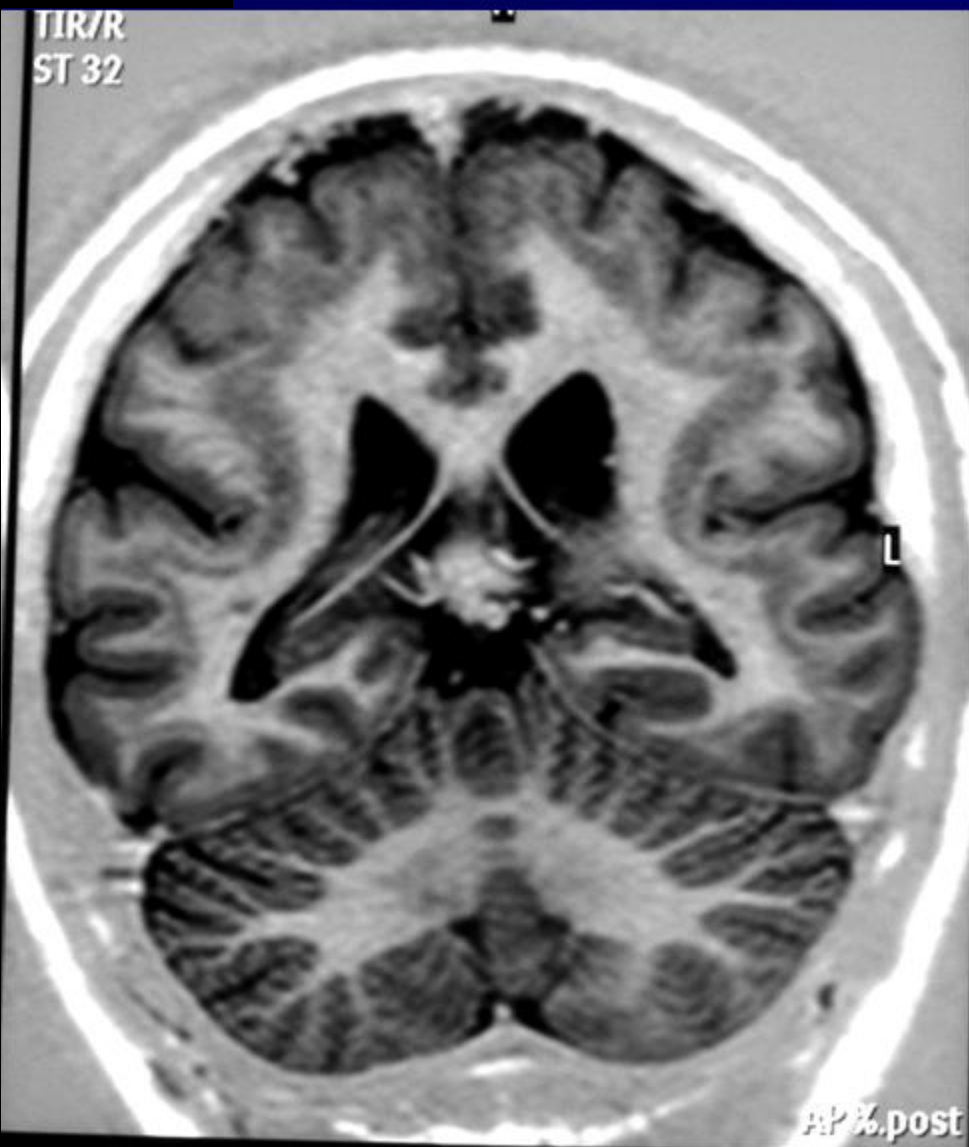


- ***Malformazioni congenite:***
- quelle più comunemente associate ad epilessia sono
- la sclerosi tuberosa,
- la malattia di von Recklinghausen,
- la malattia di Sturge-Weber,
- la malattia di Aicardi.
- (ma anche la sindrome di Down,..)





# Eterotopia a banda sottocorticale *"doppia corteccia"*



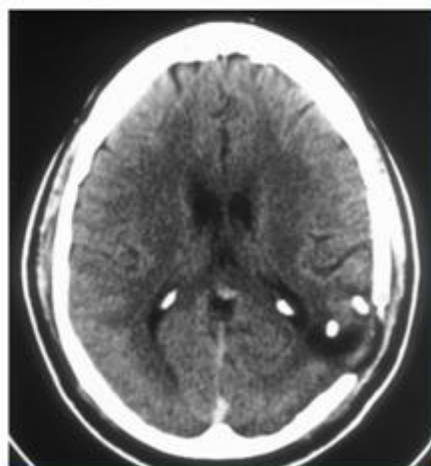
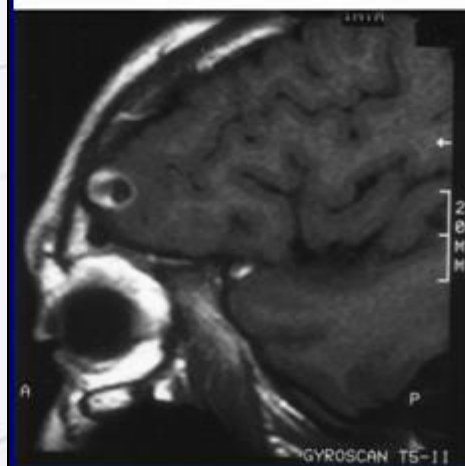
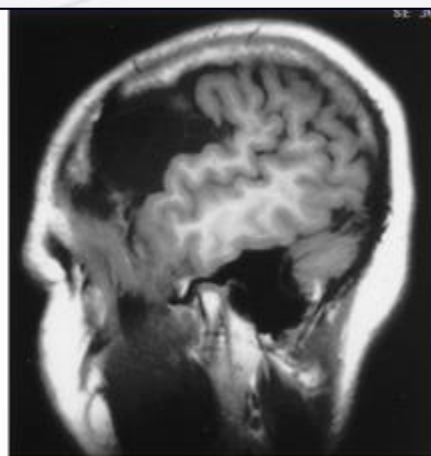
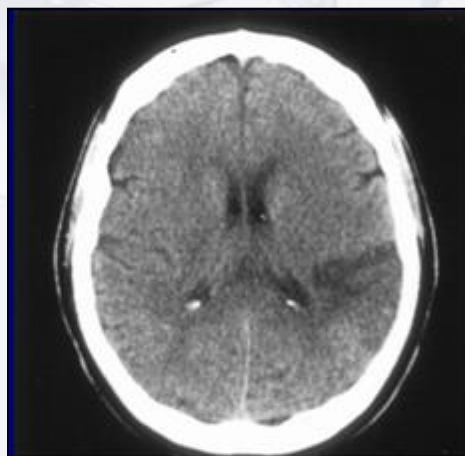
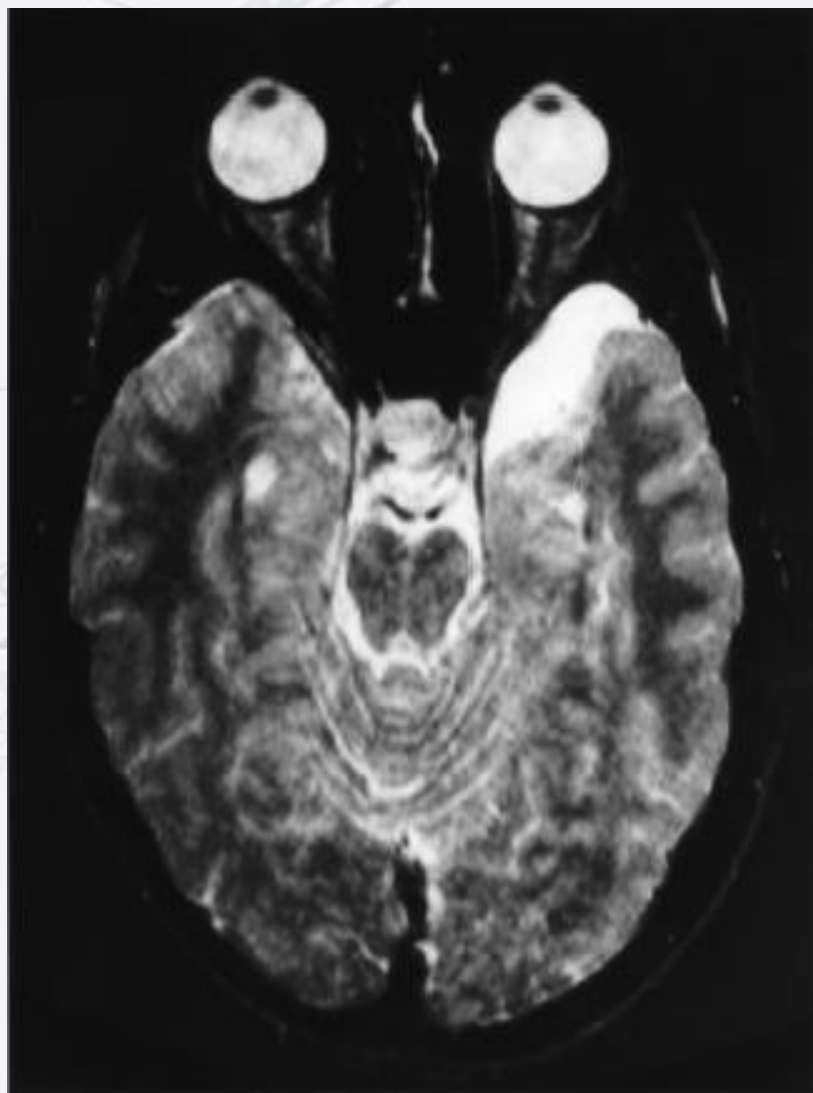


TABELLA 3.14 – PRINCIPALI ANOMALIE DI SVILUPPO CORTICALE

ANOMALIA DI SVILUPPO	CARATTERISTICHE RMN E CLINICHE
<b>Lissencefalia-agiria</b>	Mancato sviluppo delle circonvoluzioni, per cui la corteccia rimane liscia e sottile, con aspetto istologico di tipo embrionario; si manifesta con spasmi infantili, ritardo mentale grave, tetraparesi spastica.
<b>Oloprosencefalia</b>	Presenza di cervello monoventricolare, senza divisioni emisferiche; spesso associata a lissencefalia. Spasmi infantili, ritardo mentale e spasticità.
<b>Pachigiria</b>	Appiattimento e ispessimento delle circonvoluzioni cerebrali. Spasmi infantili, ritardo mentale grave.
<b>Polimicrogiria</b>	Presenza di numerose circonvoluzioni di dimensioni inferiori alla norma e aspetto rugoso. Epilessia di gravità variabile.
<b>Eterotopie corticali laminari o nodulari</b>	Lamine o noduli di sostanza grigia nell'ambito della sostanza bianca. Epilessia parziale o generalizzata farmaco-resistente, lieve ritardo mentale.

## Malformazioni cerebrali

### Emimegaloencefalia

Crescita ipertrofica amartomatosa di tutta o di una parte di un emisfero cerebrale associata a difetti di migrazione omolaterali. Emiipotrofia di una parte o di tutto il soma controlaterale; spasmi infantili precoci, emiplegia e ritardo mentale.

### Schizencefalia

Presenza di cordoni di sostanza grigia displasica che dalla superficie corticale si estendono fino a raggiungere il ventricolo laterale omolaterale, realizzando una continuità patologica pio-ependimale. *Tipo I o forma a labbra chiuse* (con stretta contrapposizione dei margini) e *tipo II o forma a labbra aperte* (con ampia comunicazione tra lo spazio subaracnoideo e il ventricolo). Epilessia parziale, emiparesi e ritardo mentale.

### Sindrome di Aicardi

Agenesia del corpo calloso, microgiria, lacune retiniche, spasmi infantili a esordio precoce.





# Lesioni perinatali

- **Cause più comuni di epilessia: circa 15% dei casi.**
- La sofferenza cerebrale può essere prodotta da molti fattori:
- **anossia,**
- **trauma da parto,**
- **emorragia intracranica,**
- **meningite,**
- **disordini metabolici (principalmente l'ipoglicemia).**
- *La prematurità e l'immaturità li favoriscono e ne aggravano gli effetti.*



**TABELLA 2.7**  
**Epidemiologia dell'epilessia: studi analitici sui fattori di rischio pre-perinatali**

Fattori pre-perinatali	Studi (cfr. "chiave") che hanno verificato una	
	associazione	nessuna associazione
<b>Caratteristiche della madre:</b>		
- età > 40 anni;	13*	19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
- precedenti interruzioni di gravidanza (aborti, morte endouterina del feto, parto pretermine);	1,13*,16	13*,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
- storia clinica di epilessia;	10,11,12,17,19 <sup>+</sup> ,21*	
- storia clinica di convulsioni febbrili.	10,11,19 <sup>+</sup> ,21*	
<b>Complicazioni della gravidanza:</b>		
- tossiemia;	1,13*	5,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
- emorragia;	13*	5,13*,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
- nausea e vomito;	9 <sup>+</sup>	13*,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
- pielite.		13*,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
<b>Complicazioni del parto:</b>		
- distocie meccaniche;		4,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
- presentazioni anomale;	15 <sup>**</sup>	5,13*,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
- prolasso del funicolo e altre anomalie;		13*,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
- parto assistito (taglio cesareo, forcipe, presentazione podalica con rivolgimento manuale);	4,8 <sup>++</sup>	1,5,13*,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
- uso di anestetici e analgesici;		4,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
- travaglio protratto.	19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*	1,2,4,13*,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,
<b>Caratteristiche del neonato:</b>		
- peso alla nascita < 2500 gr;	6,7,13*	1,13*,14,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,
- bassa età gestazionale;		4,13*,14,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,
- <i>small for date</i> ;	7,13*,19 <sup>+</sup>	5,10,14,20 <sup>**</sup> ,21*
- nato oltre termine;	13*	13*,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*
- ritardo nella respirazione;	13*	13*,19,20 <sup>**</sup> ,21*
- asfissia;	3,13*,18,19 <sup>+</sup> (a)	4,5,20 <sup>**</sup> ,21*
- lesioni fetali (fratture ossee, lacerazioni cutanee, dislocazioni, cefaloematoma, paralisi ostetriche ecc.)		4,5,19 <sup>+</sup> ,20 <sup>**</sup> ,21*

\* Crisi di "grande male"; \*\* crisi di assenza; + crisi parziali complesse; ++ crisi parziali semplici; (a) solo colorito cutaneo dell'Apgar.

*Chiave:* 1. Lilienfeld, Pasamanick, 1954; 2. Lilienfeld, Pasamanick, 1955; 3. Pasamanick, Lilienfeld, 1955; 4. derson et al., 1964; 5. McDonald, 1961; 6. Cooper, 1965; 7. Van den Berg, Yerushalmy, 1969; 8. Tervila et al., 9. Rodin et al., 1976; 10. Annegers et al., 1976; 11. Tsuboi, Endo, 1977a; 12. Annegers et al., 1978; 13. Degen, 14. Ellenberg, Nelson, 1979; 15. Churchill, 1979; 16. Quade et al., 1980; 17. Nelson, Ellenberg, 1982; 18. Bergar et al., 1983; 19. Rocca et al., 1987a; 20. Rocca et al., 1987b; 21. Rocca et al., 1987c.

**Granieri,  
1998**

Da Granieri&Rosati



# LESIONI POST-NATALI, *Granieri, 1997*

## Epidemiologia dell'epilessia: studi analitici sui fattori di rischio post-natali

Fattori post-natali	Studi (cfr. "chiave") che indicano una	
	associazione	nessuna associazione
Convulsioni febbrili	1,2,4,5,10,12,13,16*,17**,18***	
Traumi cranio-encefalici	7,8,14,16*,17**,18***	3,6
Infezioni del SNC:		
– tutti i tipi	9*	16*
– encefaliti virali	12,16*	
Paralisi infantile	16*	
Convulsioni neonatali	16*(a)	
Vaccinazioni (antimorbillosa, anti-difterica, antitetanica, antipolio-mielitica ecc.)	15	11,18***
Accidenti cerebrovascolari		18***
Emoglobinopatie		18***
Malattie veneree		18***

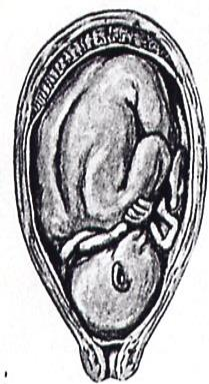
\* Crisi parziali complesse; \*\* crisi generalizzate tonico-cloniche; \*\*\* crisi parziali complesse e crisi generalizzate tonico-cloniche; (a) perde la significatività statistica se corretto per paralisi infantile.

*Chiave:* 1. Herlitz, 1941; 2. Friederichsen, Melchior, 1954; 3. Hendrick, Harris, 1968; 4. Frantzen *et al.*, 1968; 5. Van den Berg, Yerushalmy, 1969; 6. Mises *et al.*, 1970; 7. Black *et al.*, 1975; 8. Caveness, 1976; 9. Rodin, 1976; 10. Nelson, Ellenberg, 1976; 11. Harker, 1977; 12. Rasmussen, 1978; 13. Annegers, Hauser *et al.*, 1979; 14. Annegers *et al.*, 1980; 15. Fenichel, 1982; 16. Rocca *et al.*, 1987a; 17. Rocca *et al.*, 1987c; 18. Ogunniyi *et al.*, 1987.

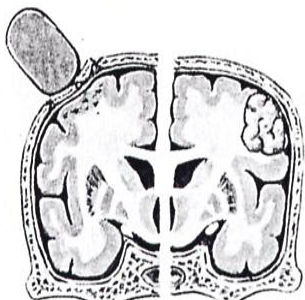


# Cause di epilessia biologicamente plausibili

## Crisi parziali

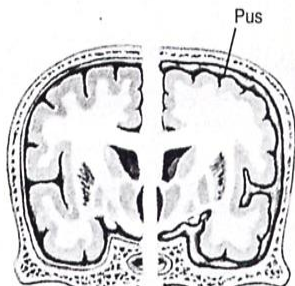


Ipossia



Frattura cranica con compressione

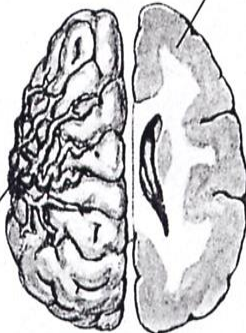
Tumore



Causa ignota o criptogenica

Infezione

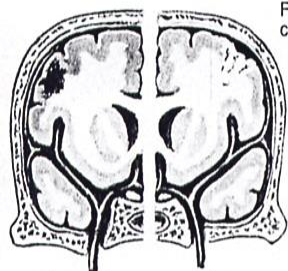
Displasia corticale (corteccia spessa)



Malformazione vascolare

Anomalie congenite

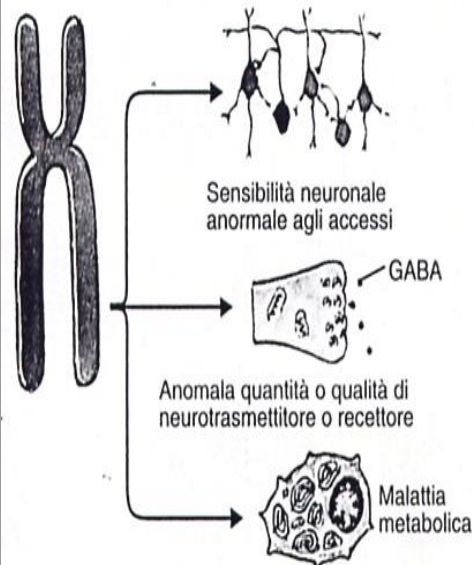
JOHN A. CRAIG, MD  
CCINA-GEIGY



Emorragia

Infarto

## Crisi generalizzate



Uso e interruzione di farmaci e alcool



# Lesioni progressive

- *Tumori*
- *Angiomi*
- *Encefalopatie progressive*
  - **Forme infiammatorie**
  - **Forme degenerative**
  - **Forme metaboliche**
  - **Forme tossiche**



# TRAUMI CRANICI



- In casistiche non selezionate, i traumi cranici causano circa 5% delle epilessie.
- **Perché un'epilessia possa essere causata da un trauma, è necessario che esso abbia avuto un'intensità tale, da produrre una lesione corticale.**
- La gravità del trauma può essere valutata in base alla presenza dei seguenti caratteri: %%%



# TRAUMI CRANICI

- **Coma o amnesia post-traumatica** di durata superiore alle 24 ore;
- **Frattura infossata** della volta cranica;
- **Crisi epilettiche precoci** (durante la prima settimana);
- **Difetti cerebrali focali** (per esempio: emiplegia);
- **Dimostrazione neuroradiologica o neurochirurgica** di una lesione cerebrale (emorragia o lacerazione) o di una **lacerazione durale** (trauma cranico aperto).





# VALUTAZIONE DEL RISCHIO EPILESSIA POST-TRAUMATICA

## • **FATTORI DI RISCHIO**

percentuale

»

- Coma o amnesia post-traumatica superiore a 24 ore 3
- Frattura infossata frontale, parietale o temporale 15
- Crisi epilettiche precoci (nella prima settimana) 18
- Sindrome cerebrale focale deficitaria (per esempio: emiplegia) 26
- Ematoma intracranico acuto 35
- Lacerazione durale (trauma cranico aperto) 42





- ***Stati di male epilettici nell'infanzia***
- Causano circa 5% delle epilessie.
- Si manifestano prima dei 3 anni,
- di solito causati dalla febbre alta, più raramente da altri fattori (encefaliti, tromboflebiti, traumi cranici).
- Stato di male consiste generalmente di convulsioni cloniche unilaterali, seguite da emiplegia, che può essere transitoria o permanente (***sindrome “Hemiconvulsion-Hemiplegia” o “sindrome HH”***)

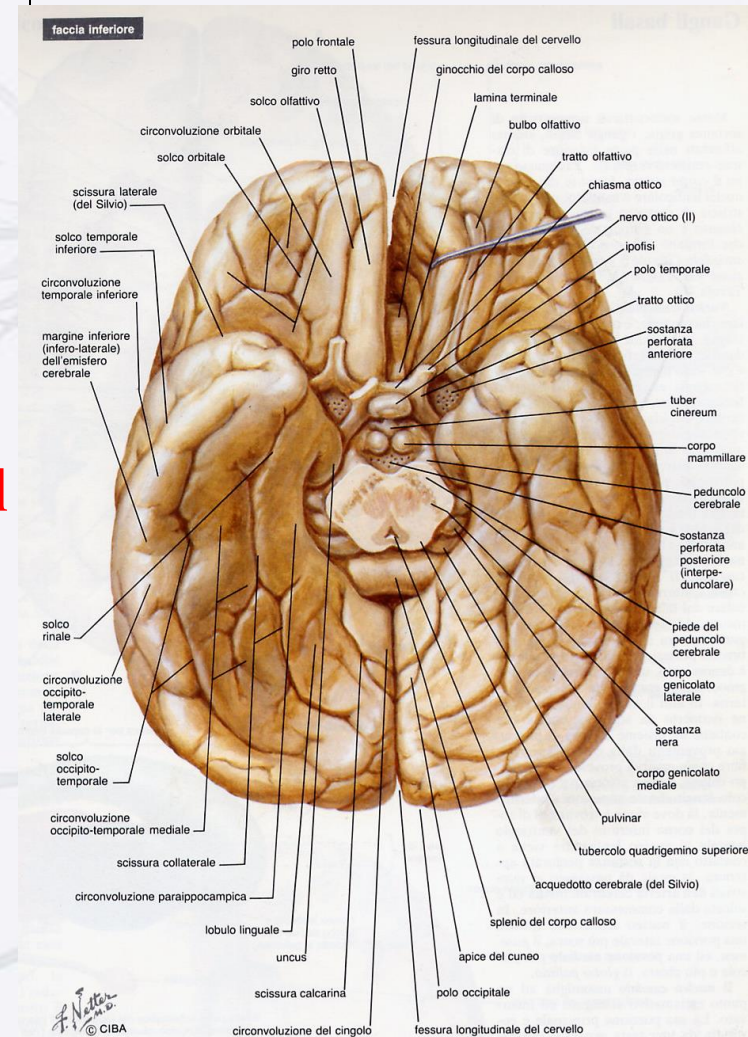


# Sindrome HHE

Attività epilettica prolungata dell'emisfero cerebrale: profonde perturbazioni metaboliche e circolatorie (edema diffuso), → **atrofia diffusa a tutto l'emisfero o circoscritta ad una parte di esso (di solito, l'uncus del lobo temporale, che si ernia nell'incisura del tentorio).**

Dopo un periodo di latenza di 2-3 anni, può manifestarsi **un'epilessia parziale** (crisi complesse, emi-corporali o secondariamente generalizzate):

si completa allora il quadro di **sindrome HHE** E=epilepsy





# SINDROME HHE

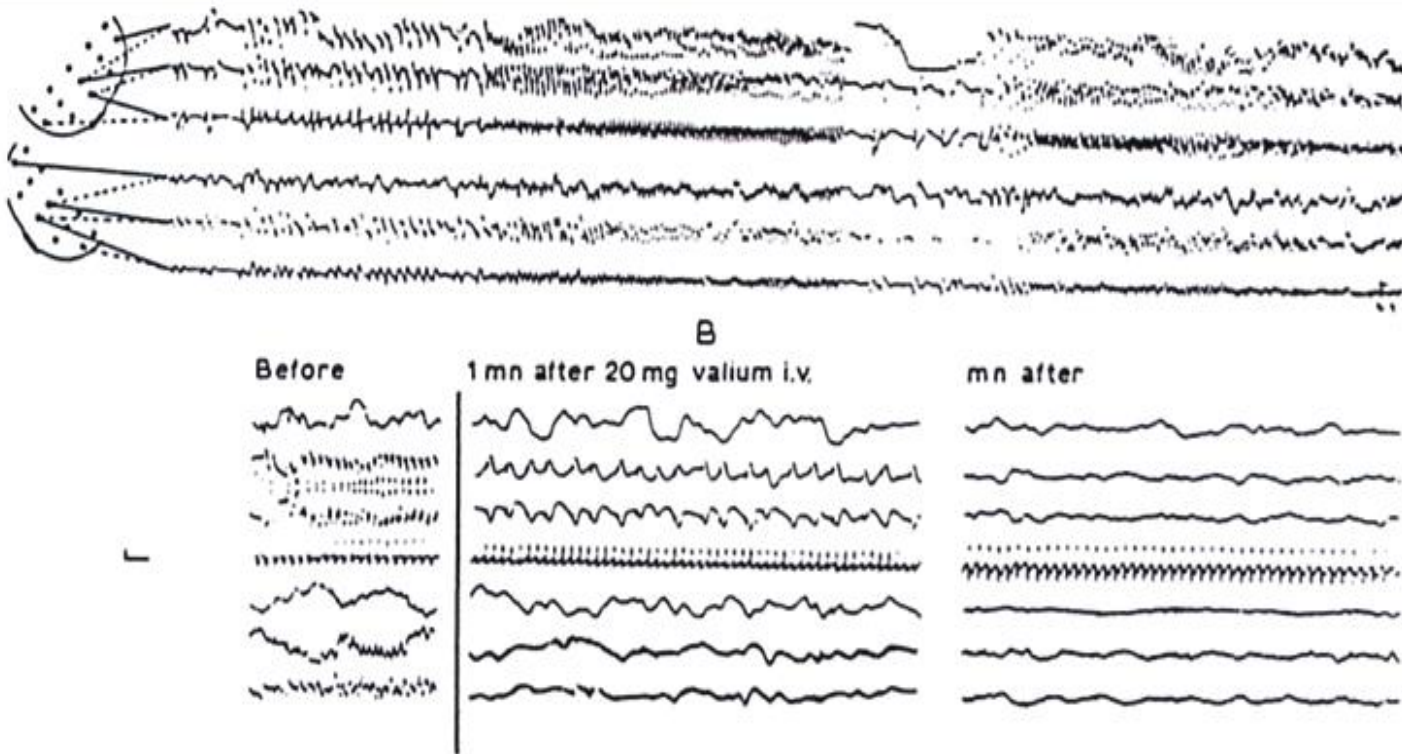


Fig. 6 - Crisi unilaterale di tipo emiclonico protratta, a realizzare uno stato di male con scariche di punte ritmiche interessanti l'emisfero di destra con importante diffusione anche sull'emisfero di sinistra (A). Una iniezione di benzodiazepina rallenta (B) e poi fa scomparire le scariche con concomitanti arresto delle clonie interessanti l'emicorpo di sinistra. Crisi emicloniche di questo tipo se protratte possono residuare una lesione organica con emiparesi permanente (sindrome Emiconvulsioni Emiplegia) e poi successivamente crisi parziali croniche (sindrome Emiconvulsioni Emiplegia Epilessia).  
(Da Gastaut H. e Tassinari C.A., *op. cit.*).



# CAUSE DI EPILESSIA

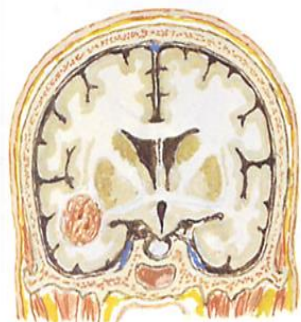
cause di accessi epilettici

primitive



? sconosciuta (predisposizione genetica o biochimica)

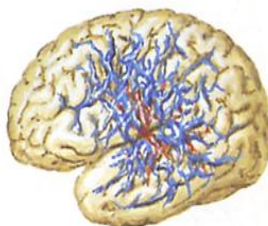
intracraniche



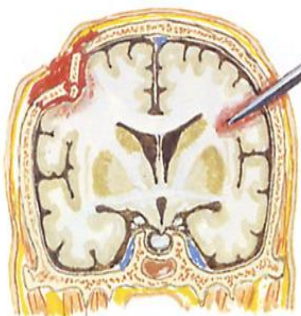
tumore



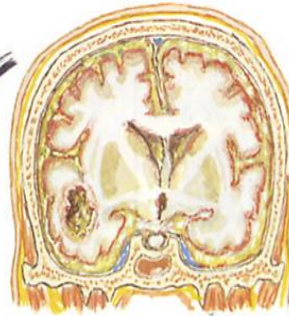
vascolare (infarto o emorragia)



malformazioni  
artero-venose



trauma  
(frattura depressa,  
ferita penetrante)



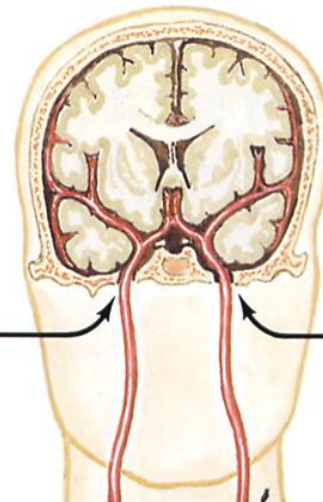
infezione  
(ascesso,  
encefalite)



malattie congenite  
ed ereditarie  
(sclerosi tuberosa)

extracraniche

metaboliche  
elettrolitiche  
biochimiche  
errori congeniti  
del metabolismo



anossia  
ipoglicemia  
farmaci  
astinenza da droghe o farmaci  
astinenza da alcool

F. Netter  
M.D.  
© CIBA



# ***Tumori cerebrali***

- Epilessie tumorali: rappresentano circa 5-10% delle forme tardive, che iniziano dopo i 25 anni.
- In circa un terzo dei casi, l'epilessia costituisce il **primo sintomo del tumore, talora per vari anni.**
- I tumori più epilettogeni sono quelli **sopratentoriali**, ad **accrescimento lento (oligodendrogliomi, astrocitomi, meningiomi)**, situati in prossimità della corteccia.
- Né la semeiologia delle crisi, né il tipo di decorso fanno sospettare la natura tumorale dell'epilessia.
- Ciò rende **indispensabile il ricorso agli esami neuroradiologici (RM, TAC,)** in tutti i casi di epilessia tardiva.



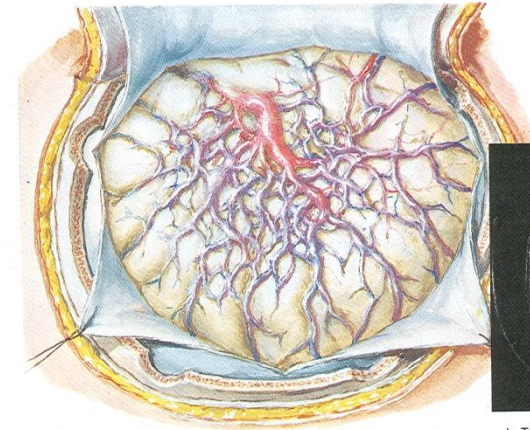
# ANGIOMI

Lesioni altamente epilettogene: in circa **1/3 di casi si manifestano con crisi epilettiche.**

- Crisi iniziano di solito tra i 10 e i 40 anni e possono restare a lungo isolate, prima della rottura o della comparsa di segni deficitari focali.

Raramente la natura dell'epilessia può essere sospettata in base ai dati clinici: ciò avviene se le crisi epilettiche si alternano con crisi di cefalea, accompagnata da deficit neurologici focali transitori (tali da simulare un'emicrania classica).

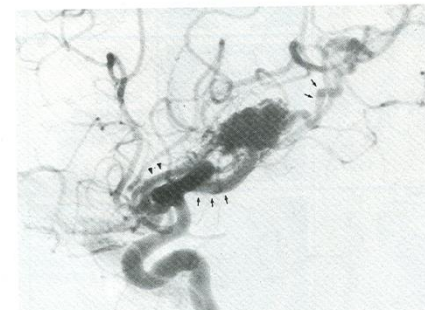
malformazioni vascolari



malformazioni artero-venose sulla superficie del cervello, coperte dall'aracnoide



la TAC senza mezzo di contrasto non evidenzia chiaramente la malformazione artero-venosa



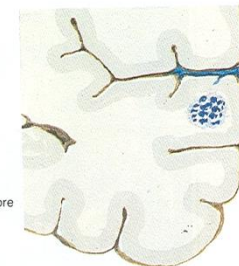
angiogramma dell'arteria carotide interna di destra: denso grappolo di vasi nella scissura laterale (del Silvio). Grande arteria nutrizia (punte di frecce) e grosse vene di drenaggio (frecce)



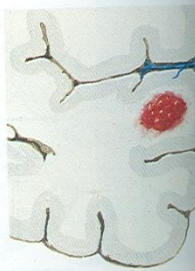
la TAC con mezzo di contrasto evidenzia chiaramente la malformazione artero-venosa

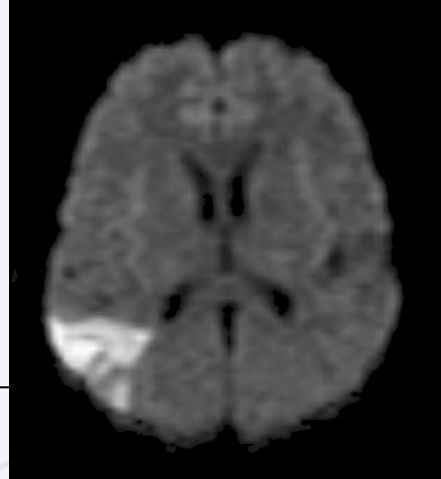
F. Netter M.D.  
© CIBA

piccolo angioma della circonvoluzione temporale superiore



piccola emorragia intracerebrale, probabilmente conseguente ad un angioma





- ***Ictus***

- Le epilessie sostenute da lesioni cerebrali sequele di infarti o di emorragie cerebrali rappresentano circa il 10% delle forme che iniziano dopo i 50 anni.

- Epilessia con incidenza nella terza età.



# EZIOLOGIA DELLE EPILESSIE

- FATTORI GENETICI
- **Trasmissione genetica della predisposizione all'epilessia**
- **Trasmissione genetica della malattia organica epilettogena**
- **Trasmissione genetica della predisposizione alle crisi convulsive**





- **Trasmissione**

- **della predisposizione all'epilessia.**

- **Nelle epilessie "primarie" (generalizzate o parziali): nel 10-30% di tali casi esiste una familiarità positiva per l'epilessia, spesso dello stesso tipo.**
- **Trasmissione della malattia epilettogena.**
- Con tale modalità sono trasmesse le epilessie secondarie ad alcune
- **encefalopatie metaboliche** (come la malattia di Tay-Sachs),
- **degenerative** (come la sindrome di Ramsay-Hunt o la sindrome di Unverricht-Lundborg)
- o **malformative** (come la sclerosi tuberosa).

## MUTAZIONI GENETICHE ?

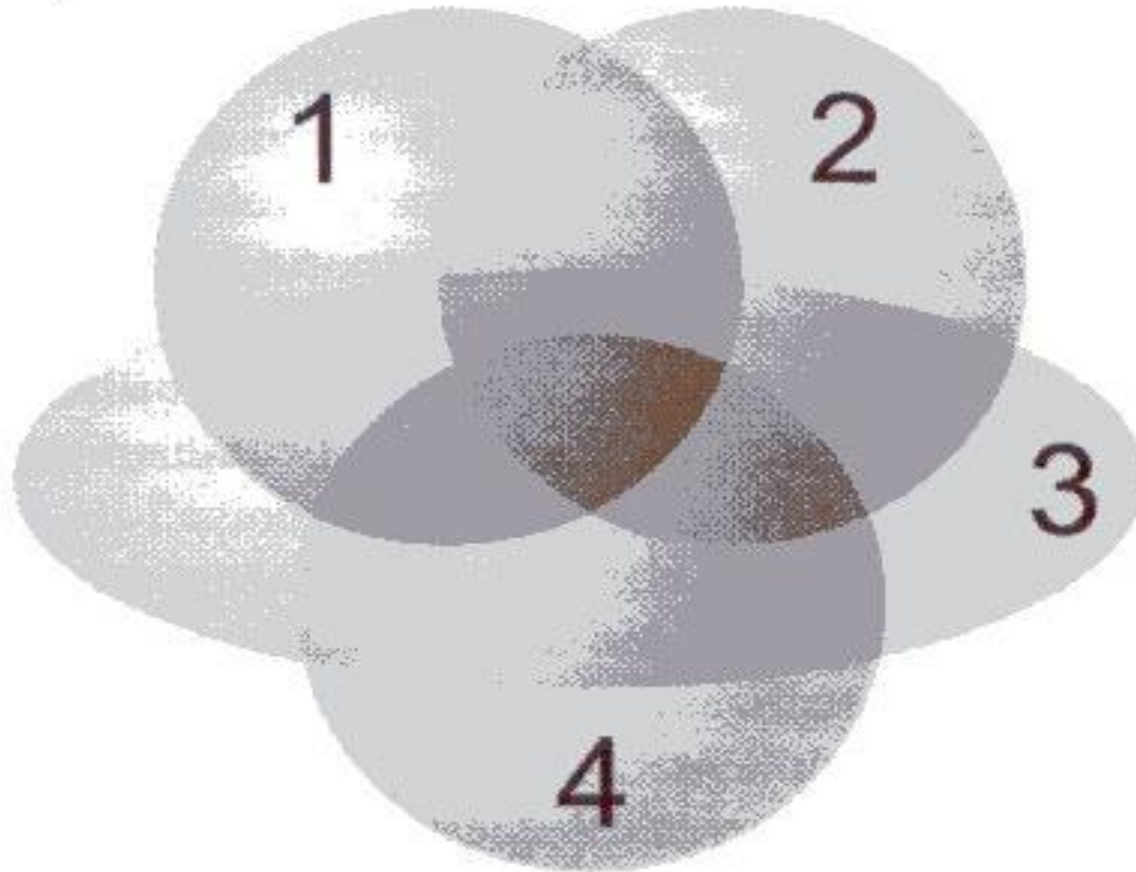


Fig. 27.3 - Possibile sovrapposizione di mutazioni genetiche nelle principali Epilessie Idiopatiche (modificata da Crunelli e Leresche, 2002). 1: Epilessia generalizzata tipo assenza Piccolo Male dell'età infantile; 2: Epilessia generalizzata tipo assenza dell'età giovanile; 3: Epilessia primitivamente generalizzata di tipo tonico-clonico; 4: Epilessia mioclonica giovanile (sindrome di Janz).



## Tabella 27.1 - Principali patologie di canale o di recettore associate ad epilessia (e ad altre malattie neurologiche)

	Gene	Loci	Proteina	Funzione	Fenotipi
<b>Canali</b>					
<b>V-dipendenti</b>					
<b>K<sup>+</sup></b>	KCNA1	12p13	K <sub>v</sub> 1.1 subunità $\alpha$	Ripolarizzazione (assoni)	EA1
	KCNQ2	20q13.3	KCNQ2 subunità $\alpha$ partner di KCNQ3	I <sub>K</sub> tipo M (muscarinica, persistente)	BFNC
	KCNQ3	8q24	KCNQ3 subunità $\alpha$ partner di KCNQ2	I <sub>K</sub> tipo M (muscarinica, persistente)	BFNC
<b>Ca<sup>2+</sup></b>	CACNA1A	19p13	Ca <sub>v</sub> 2.1 subunità $\alpha_1A$	I <sub>P/Q</sub> terminazioni sinaptiche (release) somi (Purkinje, granuli)	FHM, EA2, SCA6, JME
<b>Na<sup>+</sup></b>	SCN1A	2q24	Na <sub>v</sub> 1.1 subunità $\alpha$	I <sub>NaP</sub> persistente (dendriti e somi)	GEFS+, SMEI
	SCN2A	2q23-q24.3	Na <sub>v</sub> 1.2 subunità $\alpha$	I <sub>NaT</sub> rapida, inattivante (assoni)	FS
	SCN1B	19q13.1	SCN1-2 subunità $\beta$ 1	Modula le subunità $\alpha$	GEFS+
<b>Recettori</b>					
<b>GABA<sub>A</sub></b>	GABRB3	15q11-q13	GABA <sub>A</sub> -R subunità $\beta_3$	GABA-inibizione rapida	FS, GEFS+
	GABRG2	5q31.1-q33.1 (K289M)	GABA <sub>A</sub> subunità $\gamma_2$	GABA-inibizione rapida (BDZ↓)	
	GABRG2	5q31.1-q33.1 (R43Q)	GABA <sub>A</sub> -R, subunità $\gamma_2$	GABA-inibizione rapida (GABA ↓)	CAE, FS GEFS+
<b>nACh</b>	CHRNA4	20q13.2-q13.3	nACh-R subunità $\alpha_4$ partner di subunità $\beta_2$	Presinaptici (release)	ADNFLE, CAE, JAE, JME
	CHRN2	1p21	nACh-R subunità $\beta_2$ partner di subunità $\alpha_4$	Presinaptici (release)	ADNFLE
<b>Glicina (GLI)</b>	GLRA1	5q32	GLI-R subunità $\alpha_4$	GLI-inibizione rapida inibita da stricnina: midollo, troncoencefalo	FH
<b>Opioidi</b>	OPRM1	6q24-25	recettore $\mu$	inibizione (G-proteina mediata)	CAE

ABBREVIAZIONI. ADNFLE = Epilessia autosomica dominante notturna del lobo frontale;. BDZ= Benzodiazepine; BFNC = Convulsioni neonatali famigliari benigne; CAE = Crisi tipo assenza infantili; JAE = Crisi tipo assenza giovanili; JME = Crisi miocloniche giovanili; EA2 = Atassia episodica tipo 2; EA1 = Atassia episodica e neuromiotonia; FH = Epilessia "sursaut" o Iperrekplexia famigliare; FHM = Eemicrania emiplegica famigliare; FS= Convulsioni febbrili; GEFS+ = Epilessia generalizzata con convulsioni febbrili plus; SCA6 = Atassia spinocerebellare tipo 6; SMEI = Epilessia mioclonica infantile grave (sindrome di Dravet).

# Eziologia Età-correlata dell'epilessia

neonati	bambini	Bambini in età scolare	adulti	anziani
Infezioni	Convulsioni febbrili	Sclerosi temporale mesiale	Traumi	Malattie cerebrovascolari
Cause metaboliche	Malattie metaboliche o anomalie di sviluppo ereditarie	Sindromi idiopatiche	Tumori	Alcool e farmaci
Anossia cerebrale	Infezioni	Malattie degenerative	Malattie cerebrovascolari	Tumori
Emorragia intracranica	Displasie	Displasie	Alcool e farmaci	Traumi
Malformazioni cerebrali gravi	Malattie degenerative	Infezioni	Sclerosi temporale mesiale	Malattie degenerative (Alzheimer)
			Sclerosi multipla	
			Infezioni	
			Malattie degenerative	



# PATOGENESI

- Nella genesi delle epilessie intervengono in varia misura, tre fattori:
- 1) ***Fattori predisponenti: sono legati alla costituzione genetica.***
- Hanno importanza soprattutto nelle epilessie primarie (parziali o generalizzate); possono però intervenire anche nelle epilessie secondarie, permettendo di spiegare perché, a parità di sede e natura della lesione, alcuni malati diventano epilettici ed altri no.



- ***Fattori preparanti:***
- sono quelli più strettamente legati all'epilettogenesi.
- Nelle epilessie primarie, la loro natura è ignota;
- in quelle secondarie, essi sono rappresentati dalla lesione cerebrale, che modifica il comportamento bioelettrico delle aree circostanti, rendendole epilettogene.



## *Fattori precipitanti:*

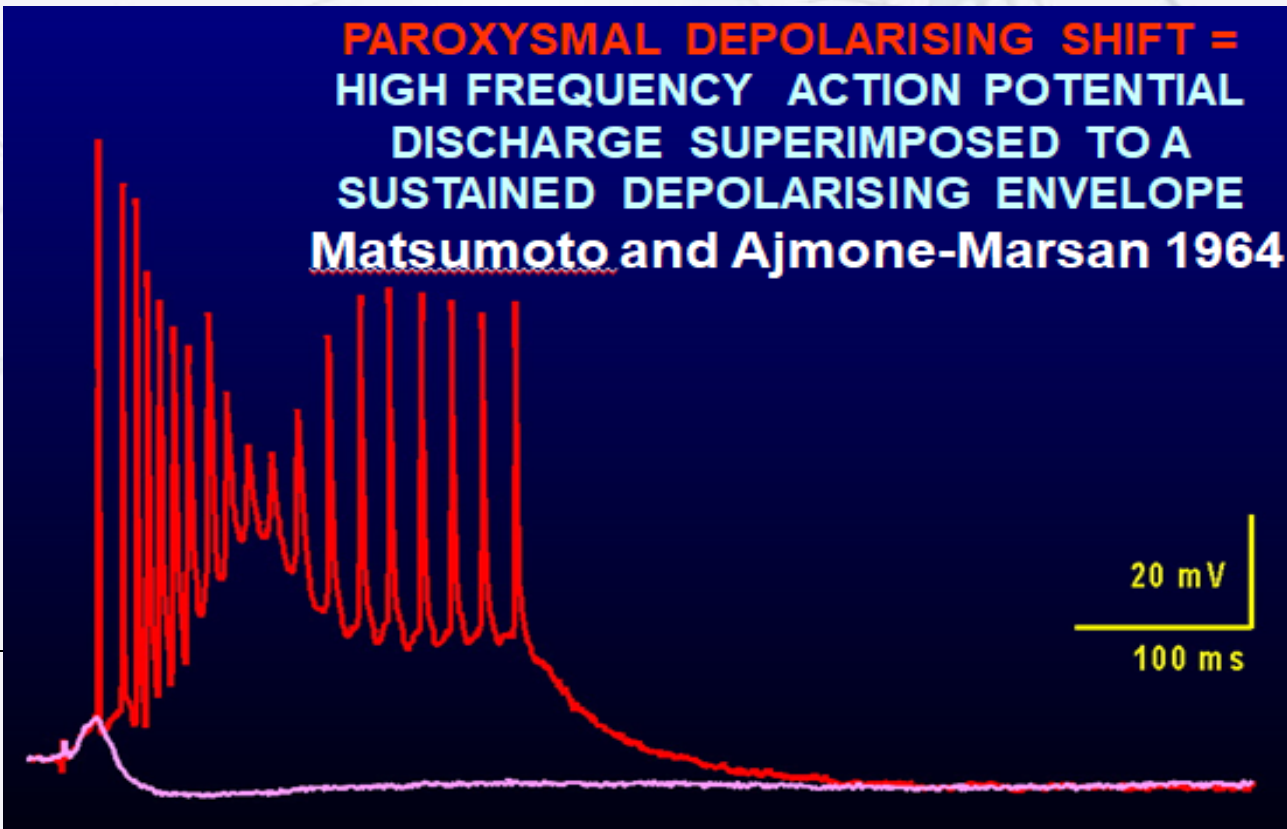
- sono responsabili dello scatenamento della crisi, in quel particolare momento.
- Spesso la loro natura sfugge, ma talora è possibile identificarli in:
  - **variazioni di ritmi biologici** (crisi legate al periodo mestruale, al sonno o al risveglio),
  - **stress psico-fisici, fattori tossico-metabolici** (abuso di alcool)
  - **stimoli sensitivi e sensoriali**: crisi “riflesse”: *luci intermittenti ed esplorazione visiva, ascolto della musica, stimoli tattili o propriocettivi.*



# Basi neurofisiologiche delle crisi epilettiche

- Le crisi epilettiche sono originate dalla scarica sincrona e protratta di un gruppo di neuroni della corteccia cerebrale.

**PAROXYSMAL DEPOLARISING SHIFT =  
HIGH FREQUENCY ACTION POTENTIAL  
DISCHARGE SUPERIMPOSED TO A  
SUSTAINED DEPOLARISING ENVELOPE**  
Matsumoto and Ajmone-Marsan 1964







# EEG normale

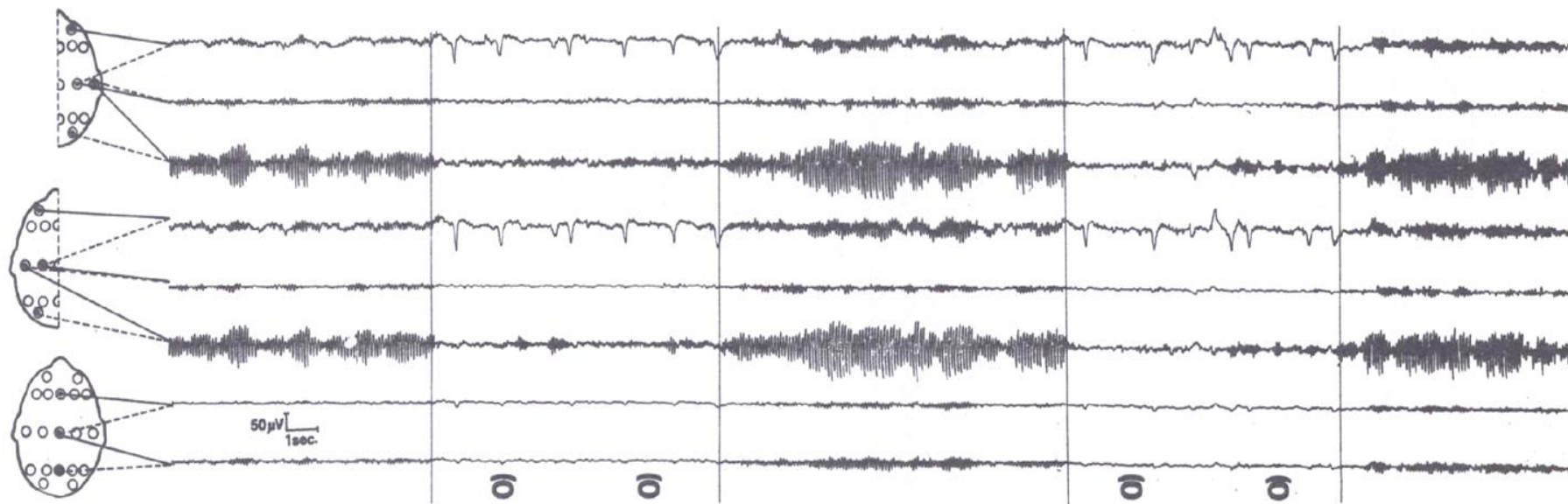
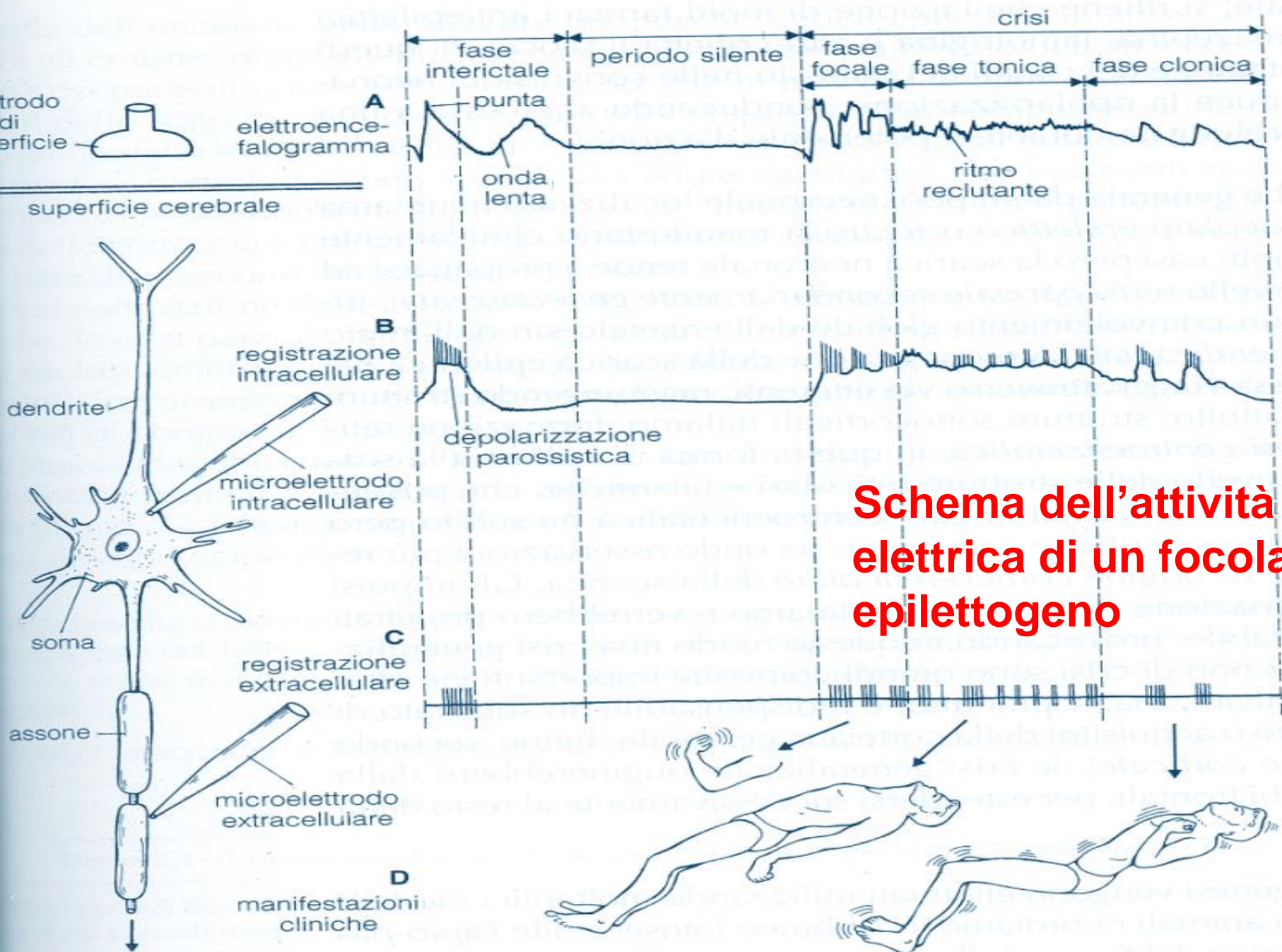


Fig. 3.2 - EEG normale di veglia nell'adulto. Notare il blocco alfa all'apertura degli occhi («reazione di arresto»).

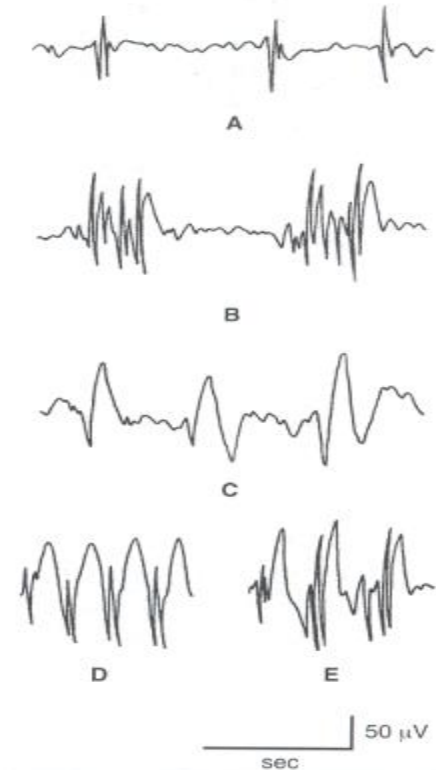


**Schema dell'attività elettrica di un focolaio epilettogeno**



# La crisi epilettica si manifesta quando un numero sufficientemente elevato di neuroni scarica potenziali d'azione in modo sincrono e protratto

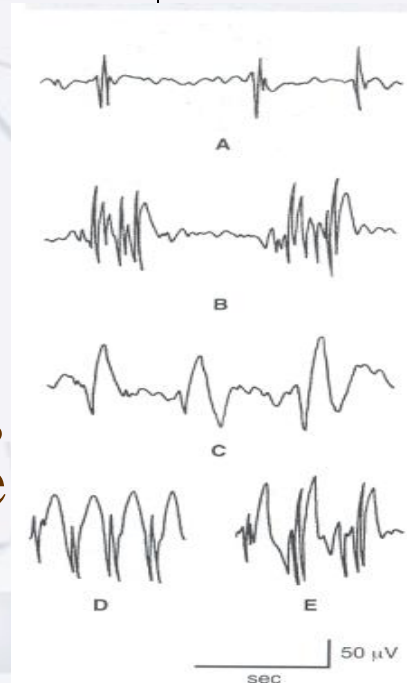
- All'inizio, la scarica è continua, su un fondo di elevata depolarizzazione, poi diventa discontinua, mentre la depolarizzazione basale tende a ridursi.
- Sull'EKG, a tali eventi corrispondono scariche di punte ritmiche ad alta frequenza (**“fase tonica”**), **seguite da polipunte-onda (“fase clonica”)**.



**Figura 3.6**  
Grafoelementi epilettiformi di più frequente riscontro: (A) punte isolate; (B) polipunte; (C) onde aguzze bi- e trifasiche; (D) complessi punta-onda; (E) complessi polipunta-onda.

# PATOGENESI DELLA CRISI SINTESI

- **Instabilità eccessiva del potenziale di membrana dei neuroni corticali: eccessiva e prolungata depolarizzazione**
- **Fase intercritica: alcuni neuroni scaricano sporadicamente con eccessiva depolarizzazione: punte all'EEG**
- **Fase critica: molti neuroni scaricano sporadicamente con eccessiva depolarizzazione in modo sincrono e protratto, dapprima in modo continuo e successivamente modo discontinuo: poli-punte, poi punte-onda all'EEG**
- **Fine della crisi: per intervento di meccanismi inibitori: EEG. Attività lenta**



**Figura 3.6**  
Grafoelementi epilettiformi di più frequente riscontro: (A) punte isolate; (B) polipunte; (C) onde aguzze bi- e trifasiche; (D) complessi punta-onda; (E) complessi polipunta-onda.



# Patogenesi delle epilessie

- ***Epilessie parziali***
- Le registrazioni stereo-EGG dimostrano che le crisi parziali prendono sempre origine da aree più o meno estese della corteccia cerebrale, costituenti la “zona epilettogena”.
- Nelle epilessie secondarie ad una evidente lesione (come un tumore o una cicatrice cortico-menigea) la zona epilettogena è adiacente alla **lesione, che è invece elettricamente silente.**



- ***Epilessie generalizzate***
- Per spiegarne la patogenesi sono state formulate varie ipotesi:
- secondo ***l'ipotesi centro-encefalica*** (Penfield e Jaspers), che ha ormai solo valore storico, le crisi generalizzate sarebbero originate da un “*pace-maker*” situato nella sostanza reticolare del meso-diencefalo (“centro-encefalo”) che proietta diffusamente i suoi impulsi su tutta la corteccia.

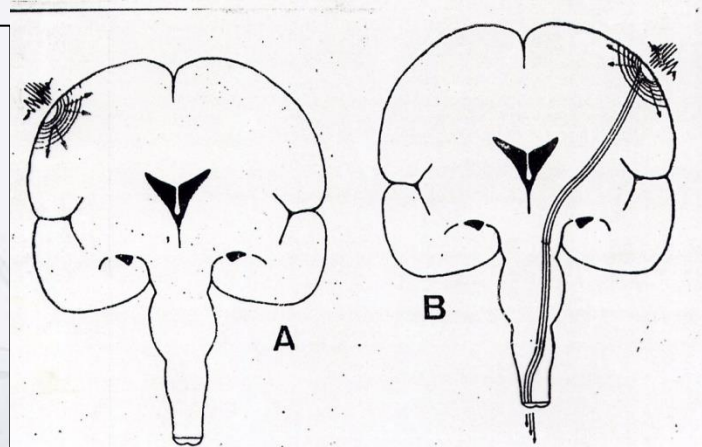


FIG. 29-12. — Rappresentazione schematica degli effetti di una scarica epilettogena focale (per ulteriori spiegazioni si rinvia al testo).

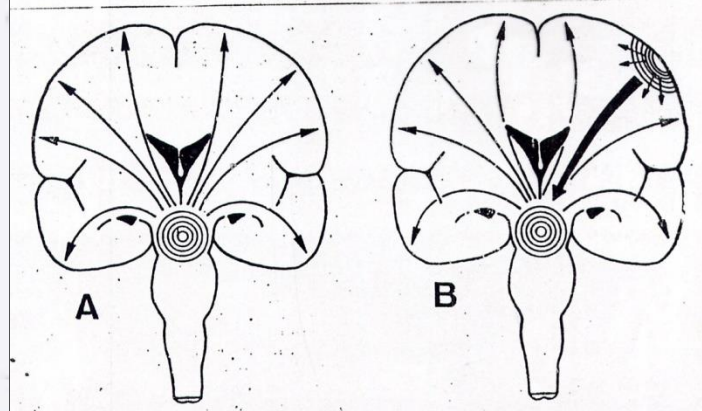


FIG. 29-13. — Rappresentazione schematica dei meccanismi responsabili della generalizzazione di una scarica epilettogena focal secondo l'ipotesi centro-encefalica (per ulteriori spiegazioni si rinvia al testo).



## *Epilessie generalizzate*

Per spiegarne la patogenesi sono state formulate varie ipotesi:

### *Oggi predomina l'ipotesi corticale*

(Bancaud):

- le crisi generalizzate **prendono origine dalla corteccia, da aree solitamente localizzate nei lobi frontali** (particolarmente sulla superficie mediale).
- Ipotesi fondata sulle **indagini stereo-EEG** in malati con crisi “generalizzate” (assenze, crisi toniche e GM), resistenti alle terapie mediche e proposti pertanto per il trattamento chirurgico.
- Non esiste la prova di un'origine corticale focale delle epilessie generalizzate primarie che, per la loro evoluzione benigna, non hanno mai richiesto uno studio stereo-EEG.



# SEMEIOLOGIA DELLE CRISI EPILETTICHE

- Le crisi epilettiche vengono classificate in base a:
  - semeiologia clinica,
    - alterazioni EEG, critiche ed intercritiche.
- Le classificazioni vengono periodicamente proposte da un Comitato Internazionale “ad hoc”.





**Dal punto di vista *clinico***, i fenomeni critici consistono in disturbi di:

- *coscienza,*
- *psichici,*
- *motori,*
- *sensitivi,*
- *sensoriali,*
- *vegetativi,*

isolati o variamente associati, ad esordio improvviso e a rapida risoluzione (nell'arco di pochi secondi o minuti).



- **Il ritorno allo stato pre-critico può essere immediato o avvenire attraverso una fase post-critica, contrassegnata da fenomeni di natura deficitaria:**
  - **coma,**
  - **confusione,**
  - **emiparesi,**
  - **afasia, ecc...),**della durata di minuti o ore.

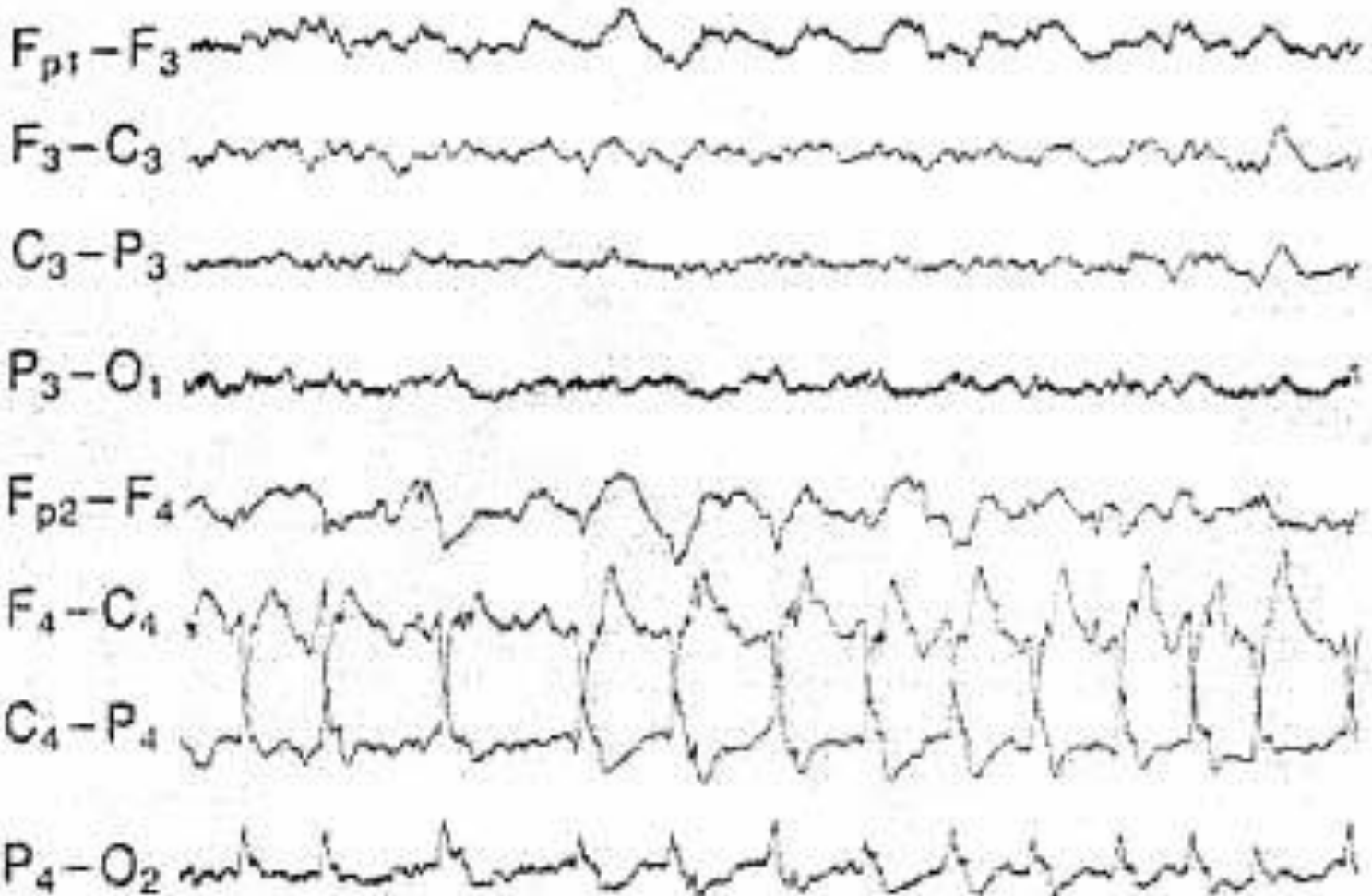


- **Dal punto di vista EEG**, le crisi si associano quasi sempre a modificazioni del tracciato, consistenti in:
  - depressione dell'attività di fondo (“**desincronizzazione**”) o, più spesso,
  - nella comparsa di attività bioelettriche “specifiche”: **punte, onde, punte-onda, polipunte-onda.**
- La loro **topografia** può essere:
  - **Focale:** limitata ad un'area ristretta di un'emisfero,
  - **Diffusa:** estesa a vaste aree di uno o entrambi gli emisferi, o
  - **Generalizzata:** occupante tutte le aree dei due emisferi, in modo sincrono e simmetrico.



# EEG epilessia focale

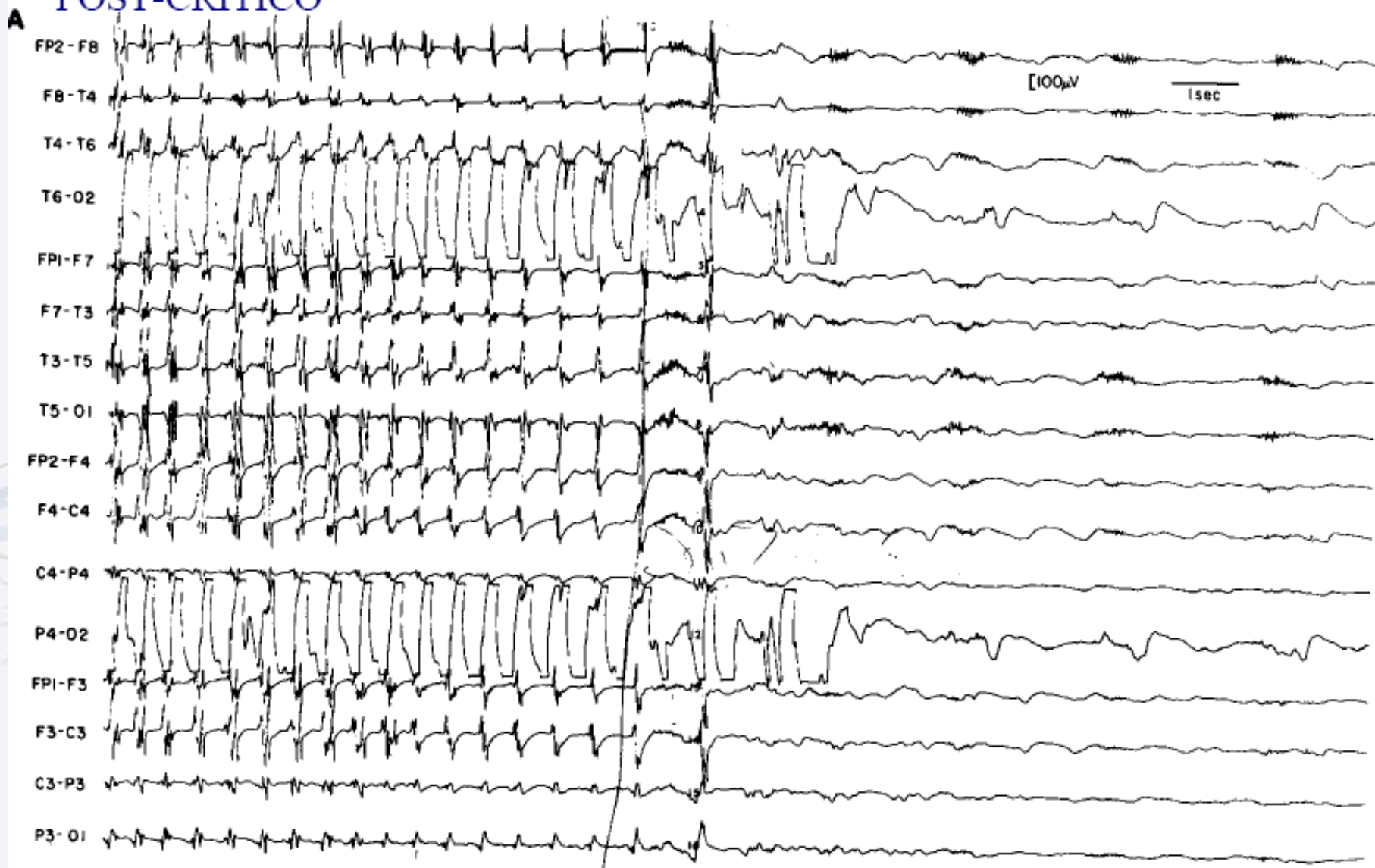
**EEG: focal motor seizure, left arm and hand**



**Repetitive sharp waves over right central region**

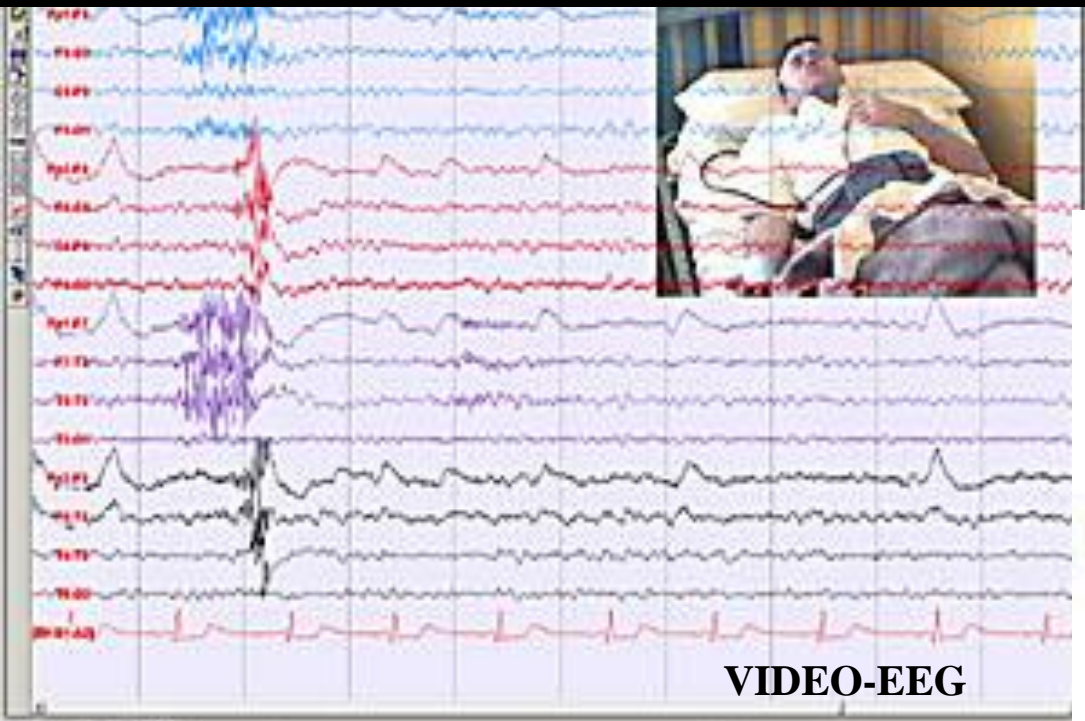
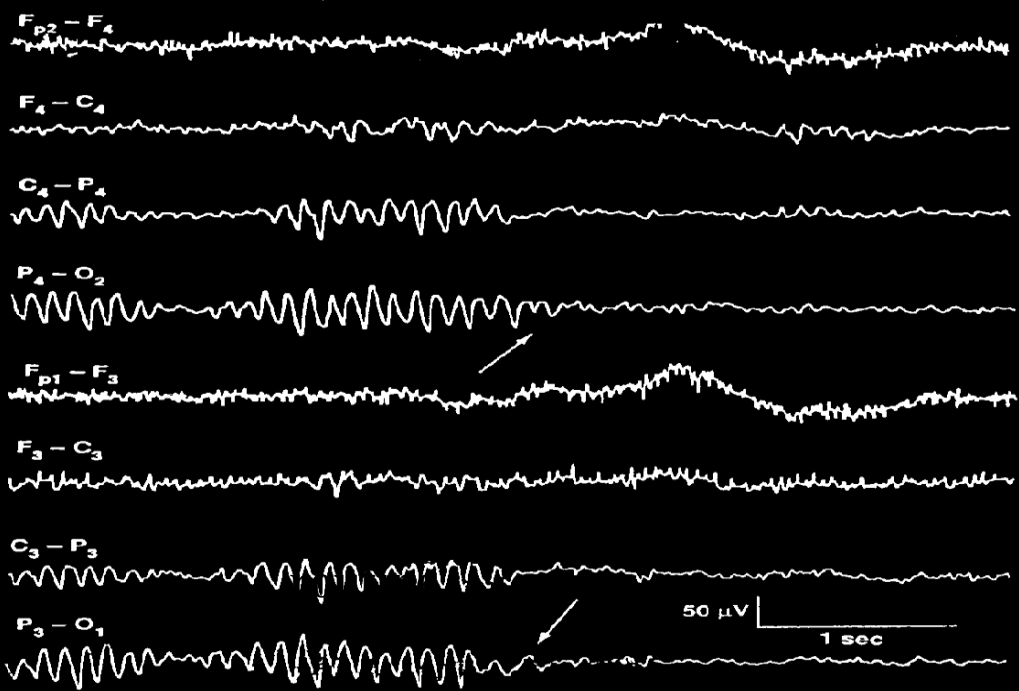
# STATO GENERALIZZATO:

## FINE DELLA FASE CLONICA E COMPARSA DEL RALLENTAMENTO POST-CRITICO





- L'EEG *intercritico* può essere:
- normale,
- ma di solito rivela la presenza di scariche di attività “specifiche”, con topografia focale, diffusa o generalizzata.
- 
- Le scariche vengono prese in considerazione per la classificazione delle crisi, nei casi in cui non si riesce a ottenere la registrazione di un attacco.



**EEG Dinamico**







# Video EEG



## *Crisi parziali semplici*

- Sono caratterizzate da fenomeni
  - **motori,**
  - **sensitivi,**
  - **sensoriali,**
  - **vegetativi o**
  - **psichici,**
  - *senza perturbazioni della coscienza*: il malato conserva la capacità di rispondere correttamente agli stimoli e si rende conto di ciò che avviene in lui ed attorno a lui durante l'attacco.
- Dal punto di vista **EEG**, le crisi parziali semplici si manifestano di solito con scariche localizzate ad un'area di un solo emisfero, nella quale si osservano anomalie “specifiche” anche in fase intercritica.

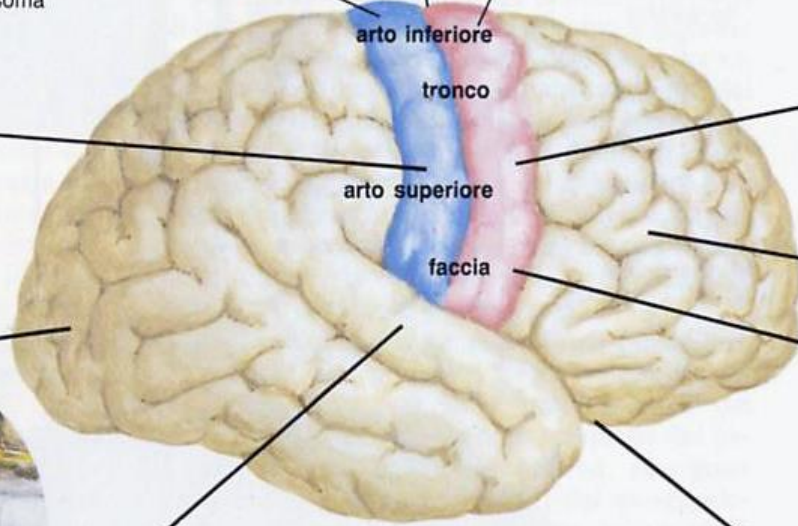
# CRISI FOCALI SEMPLICI

accessi epilettici parziali semplici

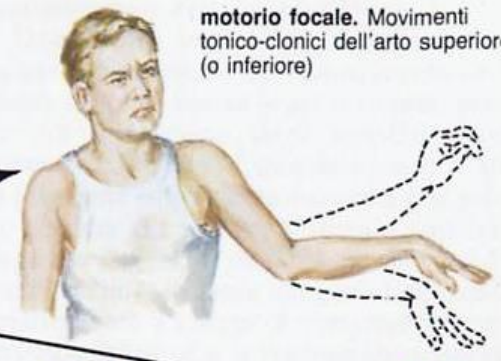
**somatosensitivo.** Parestesie formicolanti dell'arto superiore, dell'emifaccia o dell'emisoma controlaterali



circonvoluzione precentrale  
scissura centrale  
circonvoluzione postcentrale



**motorio focale.** Movimenti tonico-clonici dell'arto superiore (o inferiore)

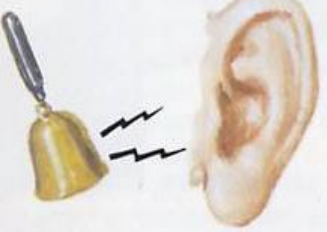


**visivo.** Vede lampi di luce, scotomi, offuscamento monooculare o biculare

smorfia

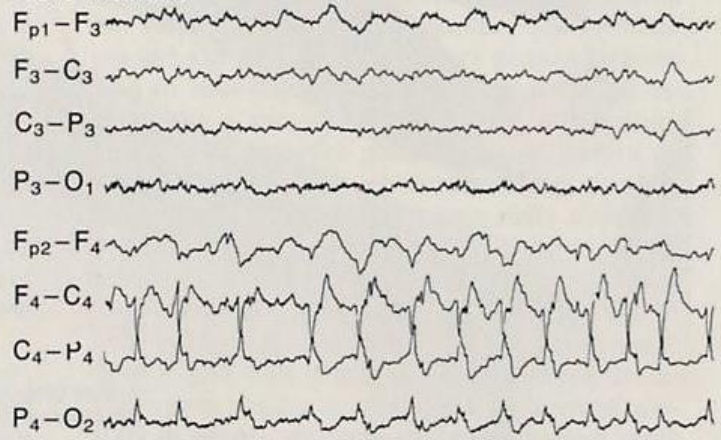


contraversivo: testa e occhi deviati verso il lato opposto



**uditivo.** Sente scampanii, acufeni o rumori

**EEG: accesso epilettico motorio focale a carico del braccio e della mano di sinistra**



onde punta ripetitive in regione centrale destra

**autonomo.** Sudore, rossore o pallore e/o sintomatologia epigastrica





# Crisi parziali motorie

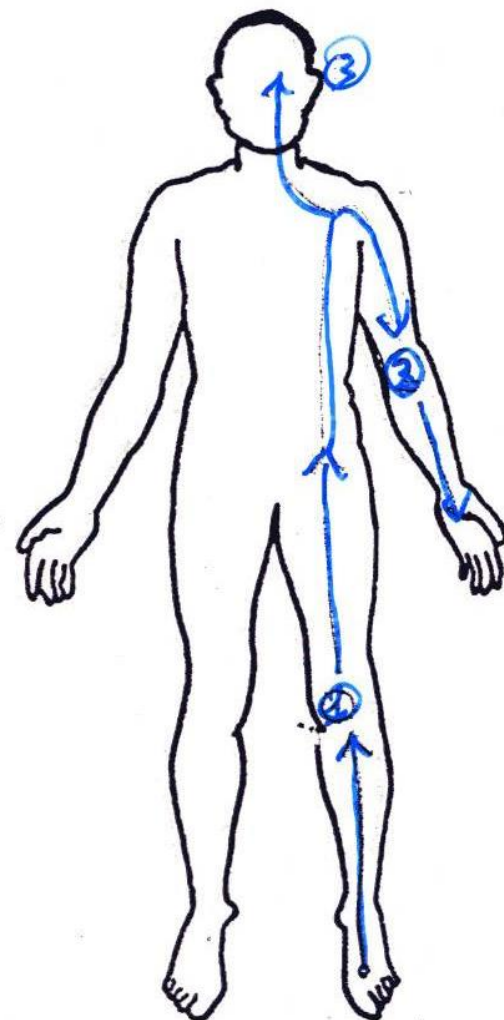
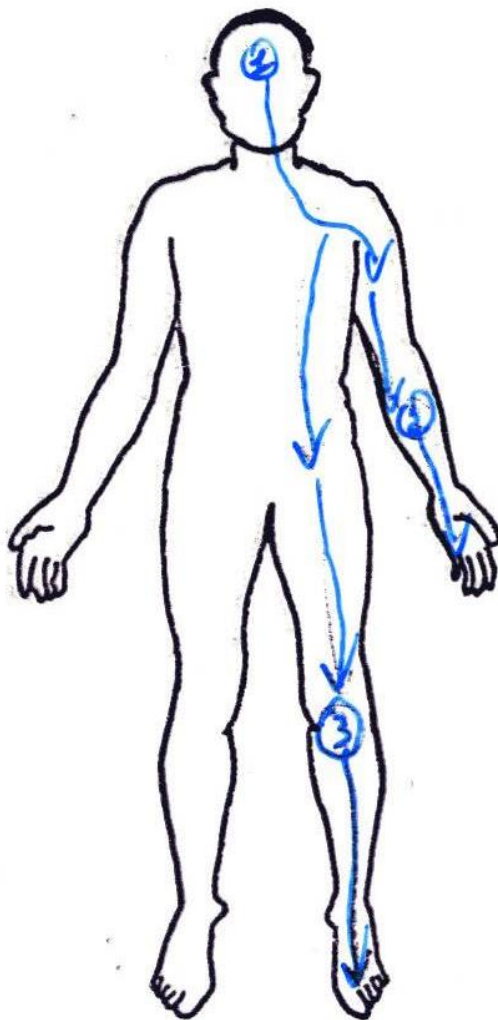
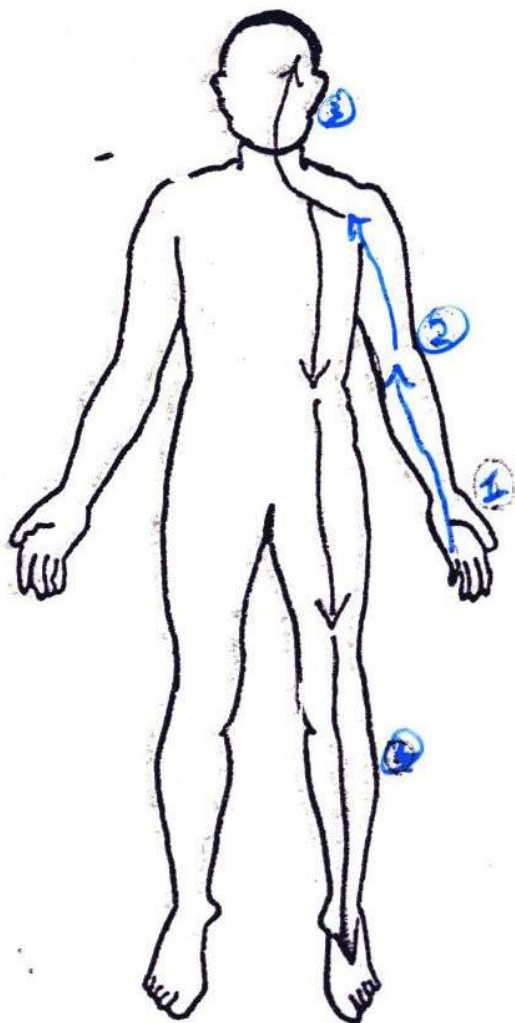
- Crisi motorie senza “marcia”:
- consistono in convulsioni toniche e/o cloniche limitate ad una parte di un emicorpo:
- *per esempio: emifaccia, mano, piede*, originate dalla scarica di una parte ristretta dell'area motrice primaria.

## ***Crisi jacksoniane:***

- sono crisi locali motorie che dal punto di origine si propagano in modo graduale a tutto l'emi-corpo, secondo una “marcia” che rispecchia alla periferia la propagazione della scarica epilettica nell'ambito dell'area motrice primaria.



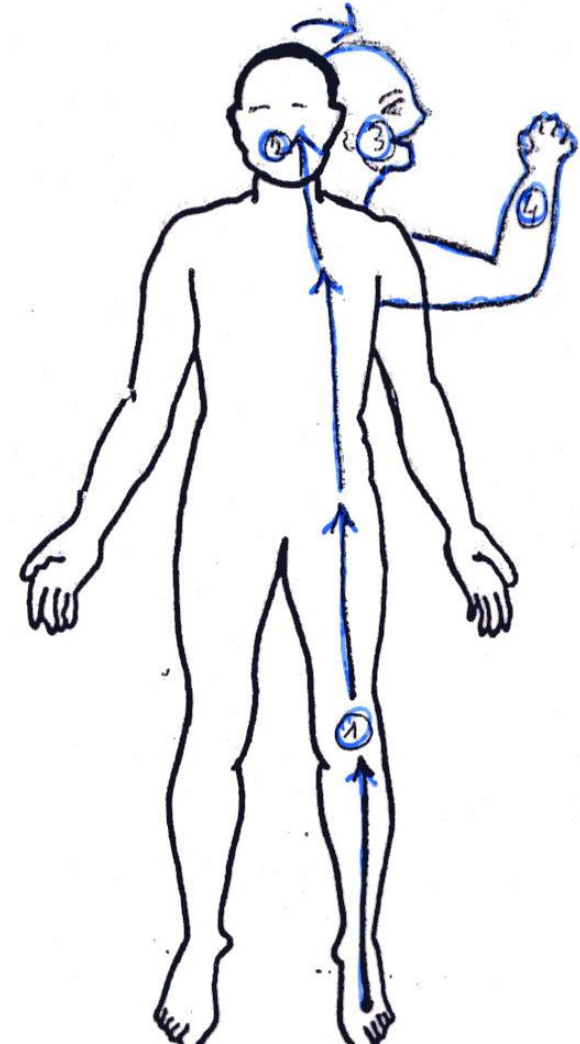
# CRISI JACKSONIANE MOTORIE





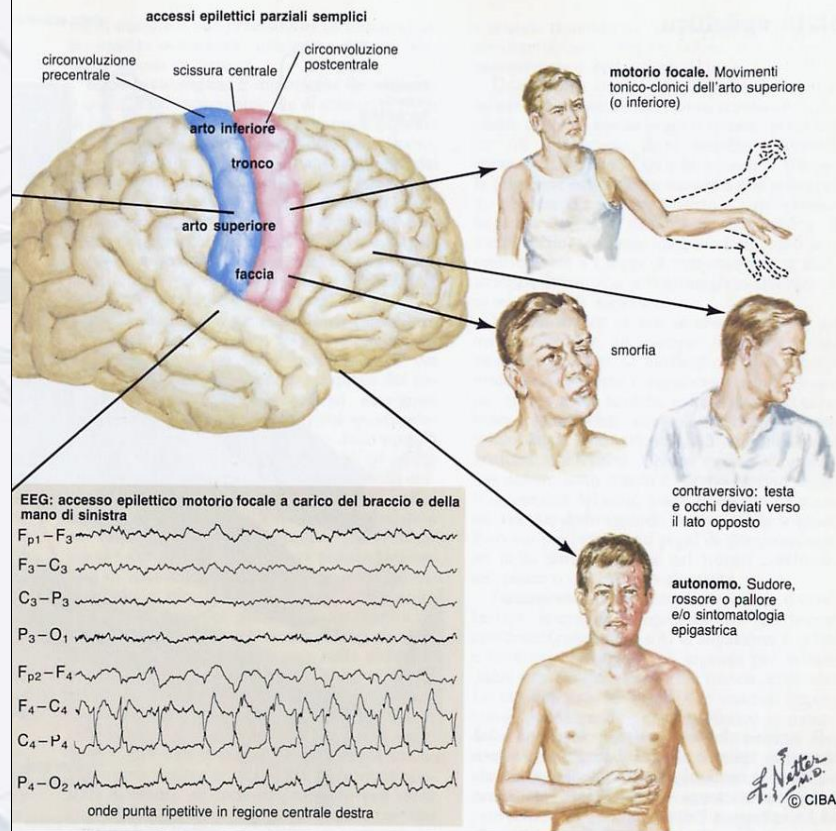
## ***Crisi versive:***

- rotazione degli occhi, della testa e talora anche del tronco sull'asse verticale, in direzione opposta alla sede del focolaio (crisi avversiva) o nella direzione del focolaio (crisi ipsiversiva).
- Non hanno un preciso valore localizzatore, potendo essere causate da focolai situati nel lobo frontale, temporale o parieto-occipitale.





- **Crisi posturali:** contrazioni toniche che fanno assumere posture abnormi ad una parte o a tutto il corpo.
- Tra esse, frequenti sono le crisi originate dall'**area motoria supplementare**, che si manifestano con: **versione oculo-cefalica, elevazione ed abduzione dell'arto superiore controlaterale al focolaio (con pugno chiuso), arresto della parola o vocalizzazione.**





# ALTRE CRISI SEMPLICI FOCALI

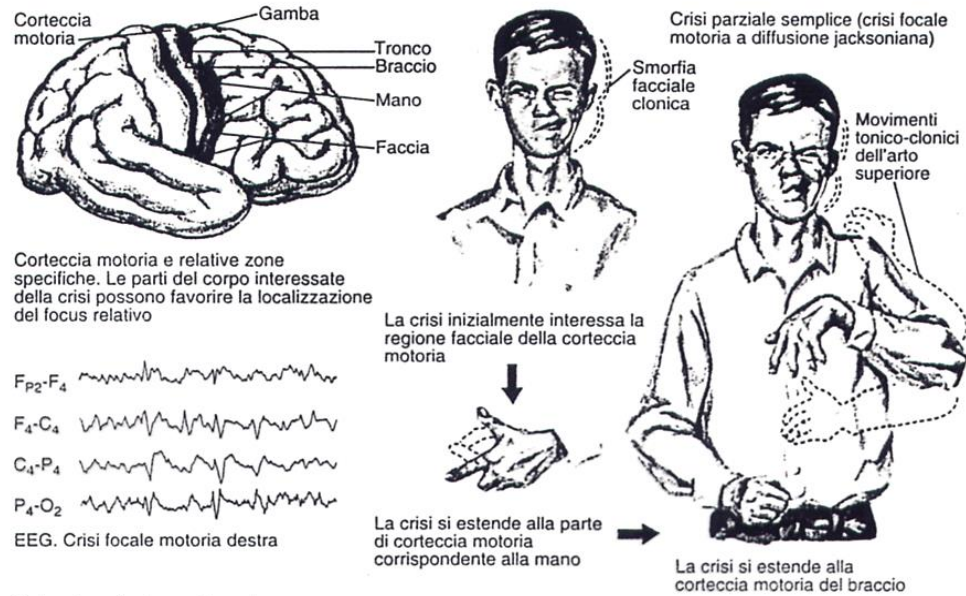
## **Crisi fonatorie:**

arresto della parola (senza difetto di comprensione né arresto del linguaggio mentale), oppure

emissione di suoni inarticolati, singoli o ripetuti (vocalizzazione iterativa).

Tavola 6

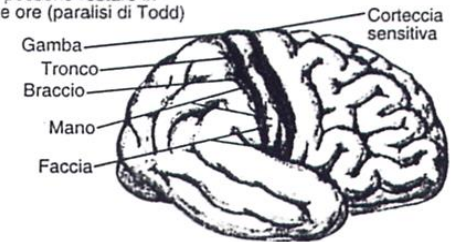
## Crisi parziali motorie e somatosensive



Corteccia motoria supplementare



Le aree colpite possono restare in paresi per molte ore (paralisi di Todd)



L'interessamento della corteccia motoria supplementare si esprime con movimenti contrari



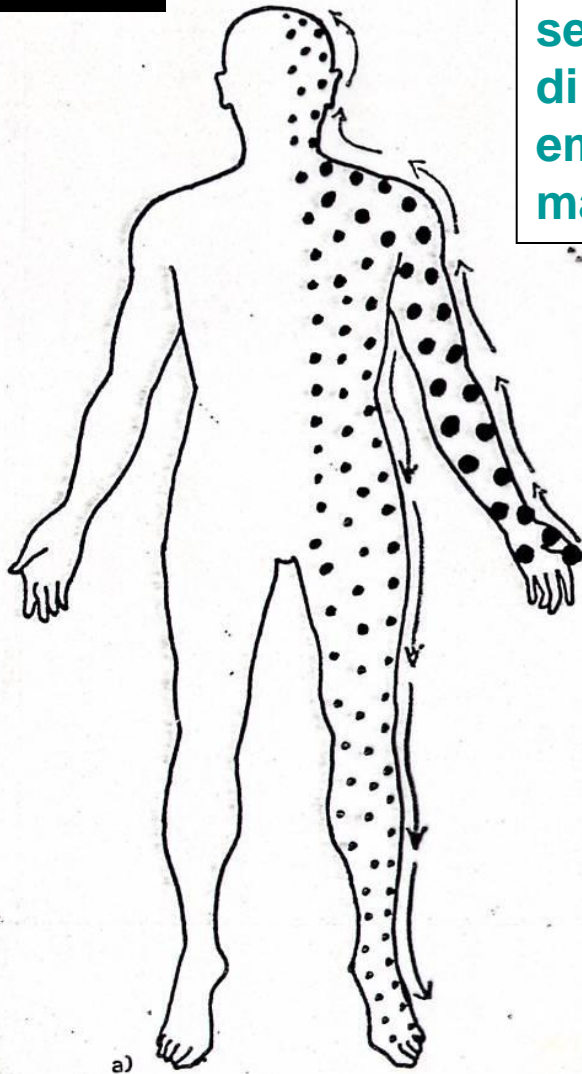
Anche la corteccia somatosensitiva è ripartita in regioni anatomiche



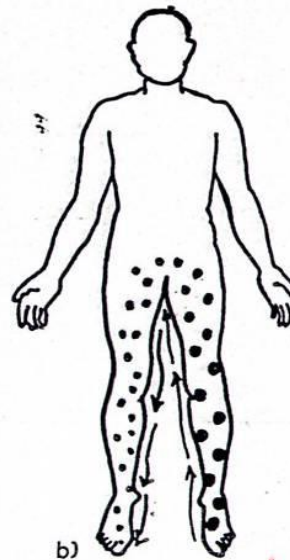


## Con fenomeni sensitivi o sensoriali

**Le crisi epilettiche sensitive** consistono in sensazioni anormali, ad esordio improvviso e di breve durata, localizzate ad una parte di un emicorpo, da cui possono diffondersi con marcia jacksoniana.



a)



b)

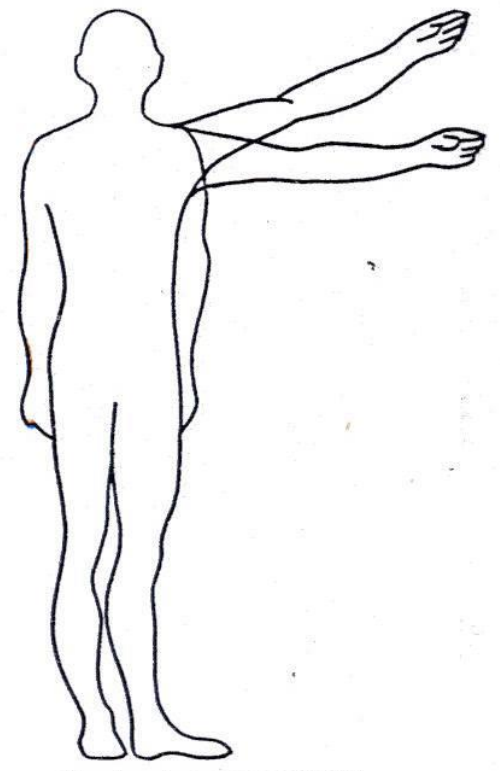
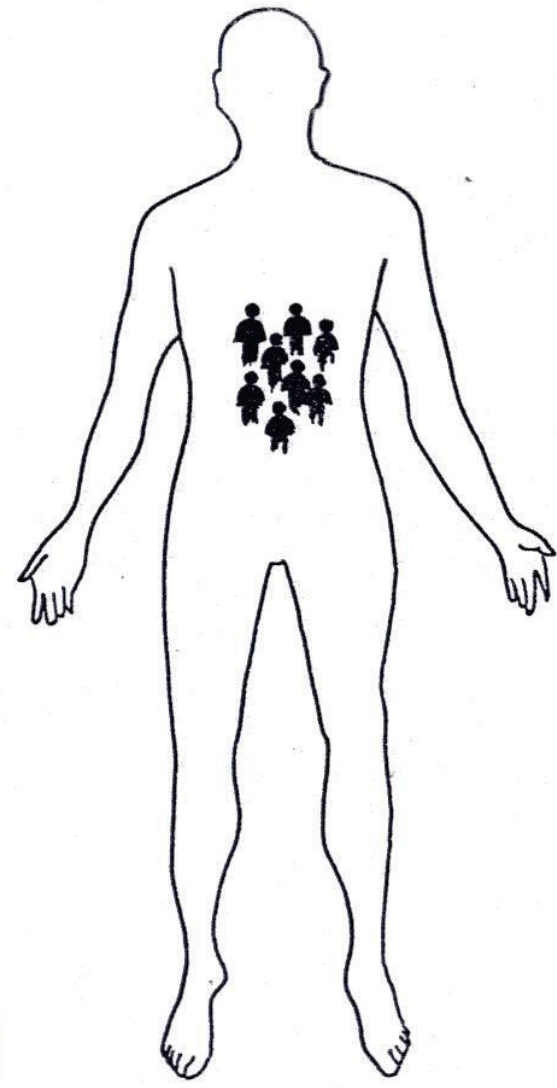
forme rare.  
lobo paracentrale.



# Crit. Illusionali

## Somatosensoriali

### Olfettive

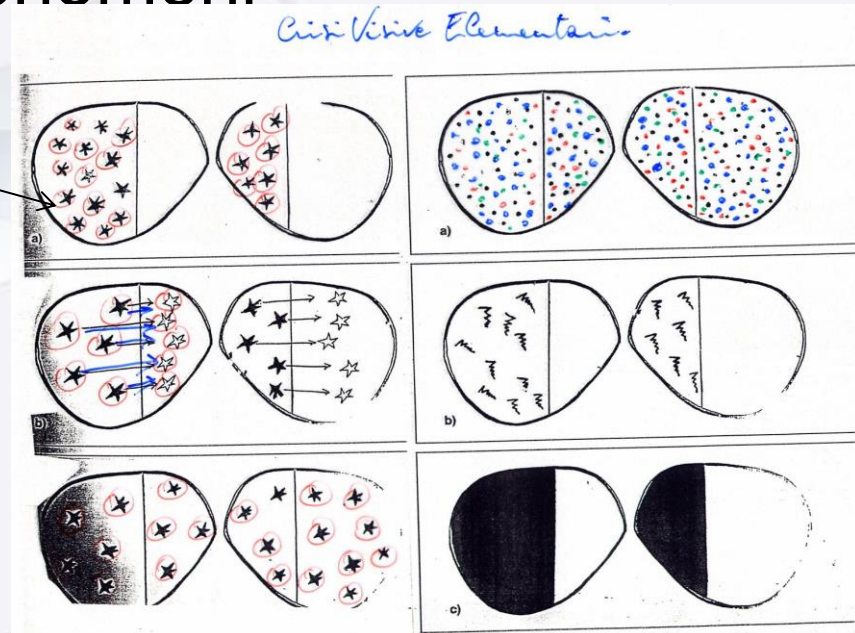


Membra in sovrannumero



- Le *crisi epilettiche sensoriali* sono caratterizzate da fenomeni

- **visivi,**
- **uditivi,**
- **olfattivi o**
- **gustativi,**



- di tipo “semplice” (per esempio: lampi di luce, punti colorati, fischi, odori o sapori), senza partecipazione psichica.

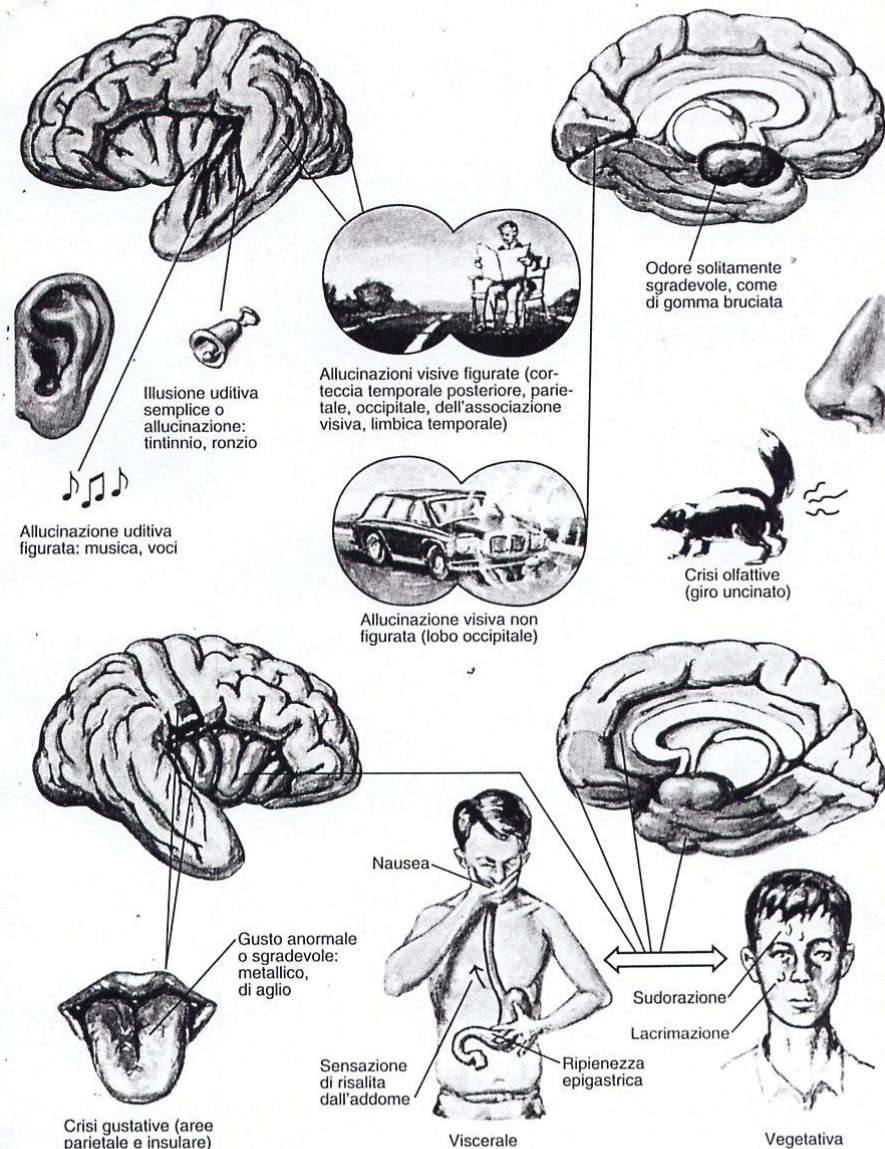
# Con **FENOMENI VEGETATIVI**

- Fenomeni vegetativi: riguardano più comunemente l'apparato digerente:
  - **ipersalivazione,**
  - **“strane sensazioni” gastriche (associate talora a nausea e vomito),**
  - **“strane sensazioni” addominali (associate a borborigmi).**

Altre crisi vegetative si manifestano con.

- **pallore o rossore,**
- **sudorazione,**
- **piloerezione,**
- **midriasi ,**
- **enuresi.**

## Crisi parziali sensoriali e vegetative



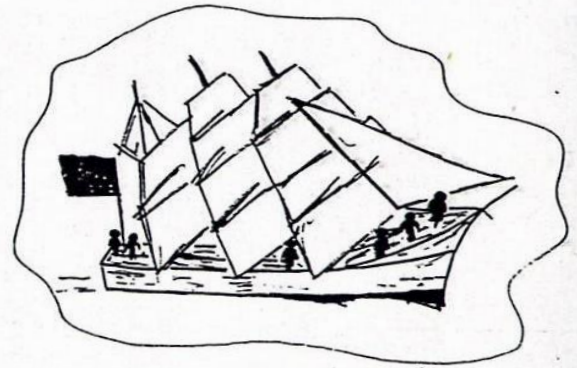
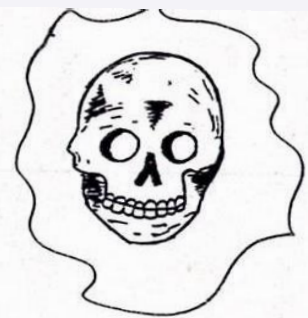
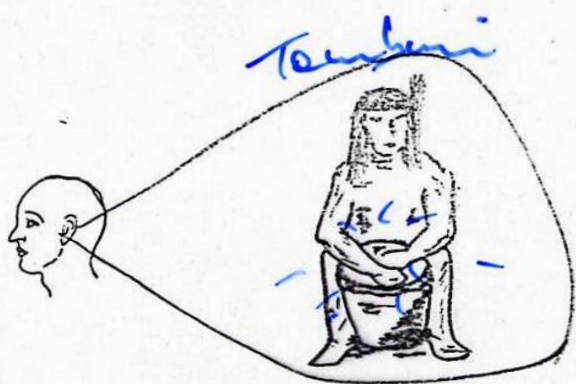
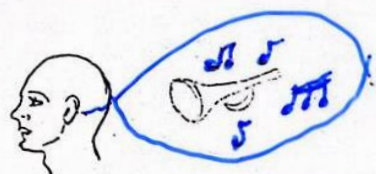
Crisi viscerali e vegetative (insulari, del giro cingolato, e delle aree frontale temporale)



## Con fenomeni psichici

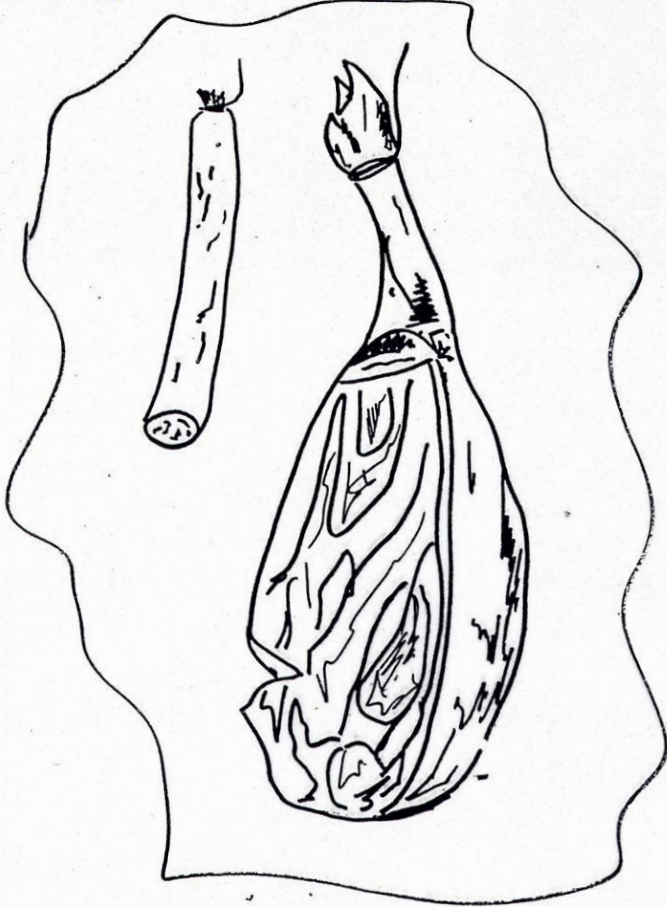
- Sono crisi parziali, caratterizzate da perturbazione delle funzioni mentali senza alterazione della coscienza.
- Si tratta di crisi rare: nella maggior parte dei casi, i fenomeni psichici precedono un disturbo della coscienza, venendo così a costituire l’”aura” di una crisi parziale complessa.
- *Crisi disfasiche*: sono costituite da perturbazioni del linguaggio, sia nel versante espressivo, che in quello percettivo.

# CRISI ALLUCINATORIE





*Crisi disinesica: "deja vu"*



Diplopia

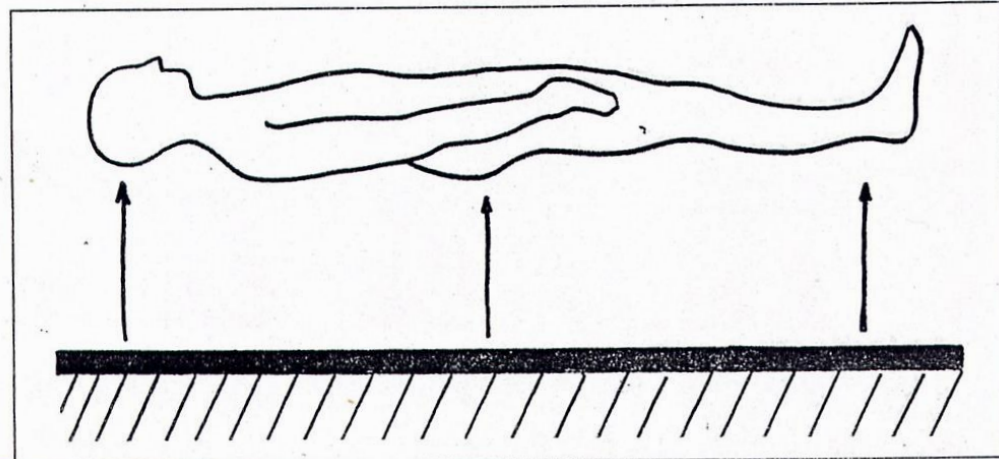
Diplopia

Visione oggetti deformati

Micropsia

Macropsia

*Crisi Illusionali Visive*



**CRISI ILLUSIONALI SOMATOSENSORIALI:** Sensazione di levitazione.



## *Crisi dismnesiche:*

- Impressione di “ estraneità” nei confronti dell’ambiente che al malato sembra nuovo e sconosciuto (fenomeno dello “**jamais vu**”) o, *all’opposto,*
- impressione di “familiarità” di fronte ad una situazione vissuta per la prima volta (“**dèja vu**”).
- *Duranti tali esperienze il malato non perde il contatto con l’ambiente, ma se ne disinteressa e concentra la sua attenzione su quanto avviene nella sua mente: ha l’impressione di “vivere in un sogno” (“dreamy state” di Jackson).*





## *Crisi cognitive:*

- **“pensiero forzato”** (idea parassita che il malato riconosce estranea, ma non riesce a cancellare);
- **“fuga delle idee”** (accelerazione incontrollabile del corso del pensiero); impressione di perdita della propria identità (“depersonalizzazione”).
- ***Crisi affettive:*** emozioni improvvise, intense ed immotivate, di solito con tonalità spiacevole (paura, tristezza), più raramente piacevole (felicità, estasi).



# Fjodor Dostoevskij describe una crisi del principe Mischin

- *“In quegli istanti, che avevano la durata dei lampi, il senso della vita e della coscienza di sé quasi si decuplicavano. Mente e cuore gli si illuminavano di una luce straordinaria; tutte le sue emozioni, tutti i dubbi, tutte le inquietudini sembravano placarsi di colpo e risolversi in una calma suprema, piena di una serena, armonica gioia e di speranza, piena di intelligenza fino alla comprensione delle cause ultime”.*

– L'IDIOTA

Si tratta presumibilmente di crisi parziale complessa nel lobo temporale sinistro



**Illusioni:** percezioni distorte di oggetti (per esempio: macropsia, micropsia, microacusia, macroacusia).

- **Allucinazioni strutturate:** percezioni senza oggetto, che possono interessare i diversi sistemi sensoriali, ma soprattutto quello visivo ed uditivo.
  - A differenza delle crisi sensoriali, le esperienze sono di tipo “elaborato” (scene, voci, musiche, ecc....).

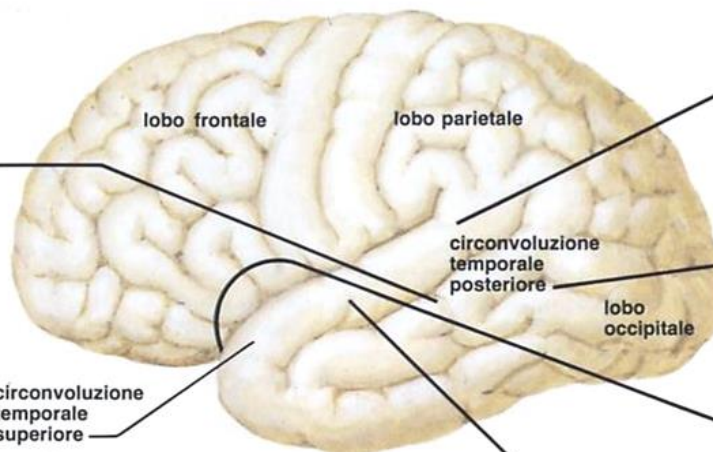
# CRISI PARZIALI

indebolimento della coscienza:  
turbe della conoscenza e affettive



stato sognante; espressione vuota e assente; déjà vu; jamais vu; o paura

accessi epilettici parziali complicati



allucinazioni uditive  
distinte. Sente  
una musica, ecc.



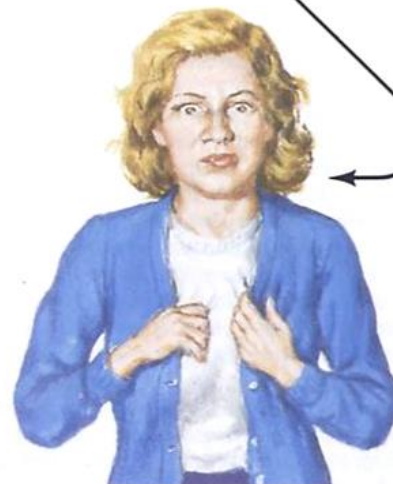
allucinazioni visive  
distinte.  
Vede una casa e alberi che non esistono



odori  
sgradevoli  
o strani

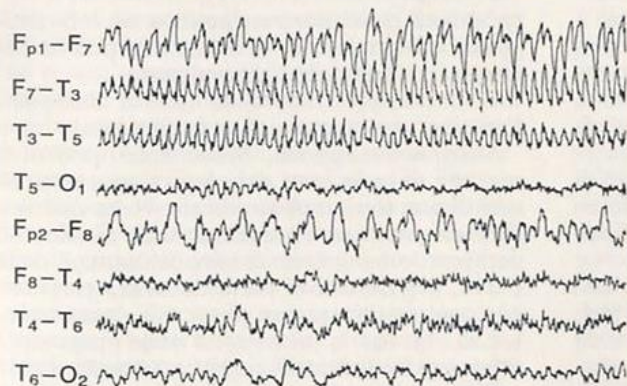
allucinazioni olfattive

fenomeni psicomotori.  
Movimenti di masticazione,  
umettamento  
delle labbra,  
automatismi  
(vestirsi e  
svestirsi)



disfasia

EEG: accesso epilettico del lobo temporale sinistro



onde punta ripetitive in regione temporale sinistra



# Crisi parziali complesse

- Le crisi parziali complesse differiscono fondamentalmente dalle semplici per la *perturbazione della coscienza*:
  - **incapacità di rispondere agli stimoli ambientali** (“non risposta”) e/o
  - **Incapacità di di mantenere il contatto con gli eventi esterni o intrapsichici** (“non contatto”).

- La perturbazione della coscienza può apparire fin dall’inizio o fare seguito a fenomeni di tipo “semplice”, motori o soggettivi.
- Questi ultimi costituiscono la così detta “**aura epilettica**” e consistono di solito in:
  - strane sensazioni epigastriche o addominali,
  - fenomeni sensoriali (visivi, uditivi, olfattivi),
  - fenomeni psichici o affettivi (“già visto”, emozioni, allucinazioni, ecc.....)



# CRISI PARZIALI A SEMEIOLOGIA COMPLESSA

Tavola 8

## Automatismi



La maggior parte degli automatismi origina nel lobo temporale o frontale e interessa strutture limbiche e paralimbiche



Stato di coscienza alterato

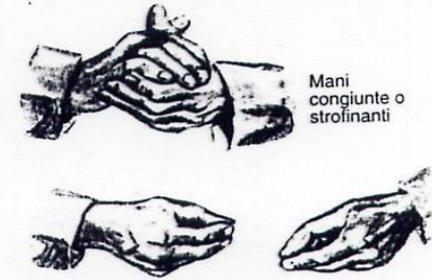
Sguardo fisso nel vuoto

Il paziente può continuare inconsciamente l'attività precedente l'accesso



Movimenti masticatori o schiocchi di labbra

Attività ripetitiva, apparentemente mirata a qualche scopo, come vestirsi e svestirsi o arrembiare con i bottoni



Mani congiunte o strofinanti

Movimenti di appallottolamento con le dita



Dita contratte parzialmente flesse in presa

Gli stessi automatismi sono ricorrenti con le crisi successive

Movimenti bizzarri a pedalata



# EEG Crisi parziale complessa

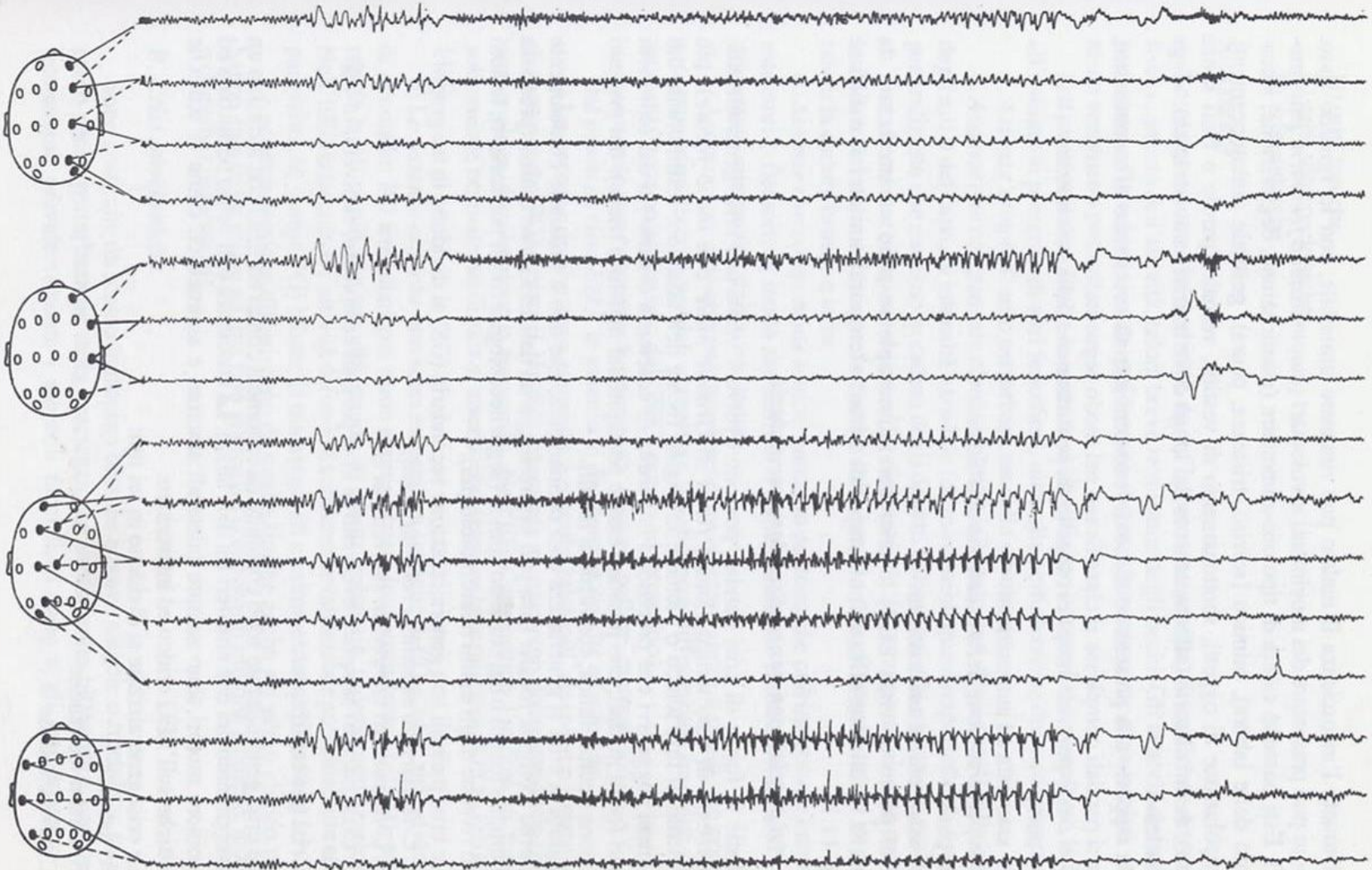


Fig. 11.1 - *Crisi parziale complessa*: sguardo fisso, perdita di contatto ed arresto motorio. L'EEG mostra anomalie bilaterali ma nettamente prevalenti sulle regioni fronto-temporali dell'emisfero sinistro, costituite da punte ed onde lente, seguite da attività rapide di basso voltaggio e poi da polipunte-onde ripetitive.

- Durante l'incoscienza il malato può rimanere immobile, con lo sguardo fisso, oppure può presentare dei movimenti involontari (***automatismi o fenomeni psicomotori***).
- Essi possono essere
  - **di tipo oro-alimentare:** masticazione, deglutizione, leccamento delle labbra,
  - **Mimico:** sorriso, tristezza, paura,
  - **Gestuale:** autotoccamenti, manipolazione di oggetti, sbottonamento di vestiti,
  - **Verbale:** parole o frasi senza senso,
  - **Deambulatorio:** allontanamento dal luogo dove la crisi ha avuto inizio: “fuga epilettica”.

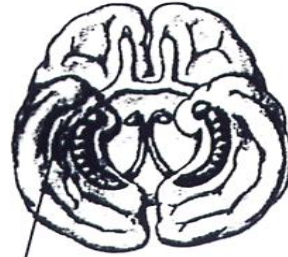




**Epilessia del lobo temporale**

**“Crisi temporali”**

**Crisi parziale semplice**



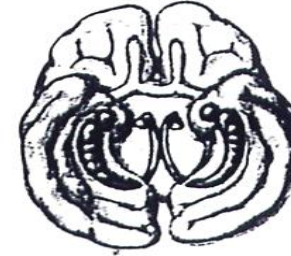
Focus temporale mesiale

Sensazione gastrointestinale

Stato di coscienza preservato. Sensazione di paura e di déjà vu



**Crisi parziale complessa**



La diffusione all'ippocampo controlaterale porta ad alterazione dello stato di coscienza



Il braccio omolaterale ondeggia circolarmente

Mano controlaterale in posizione distonica

Generalizzazione secondaria della crisi del lobo temporale

JOHN A. CRAIG  
M.D.  
CIBA-GEIGY

**Crisi secondariamente generalizzata tonico-clonica**



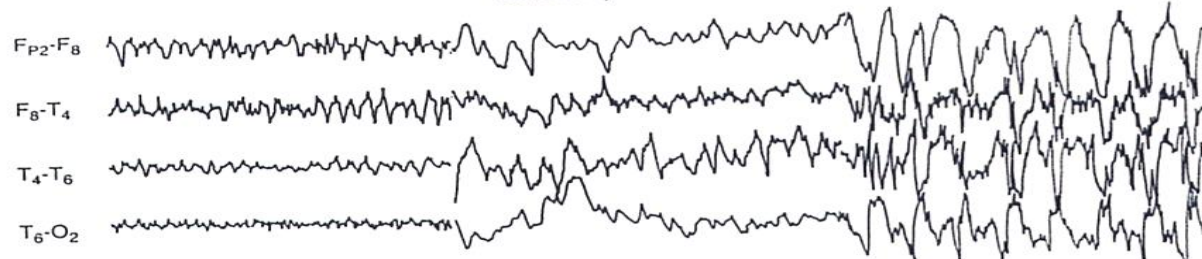
La diffusione a tutta la corteccia, talamo e struttura della base porta a crisi secondariamente generalizzate tonico-cloniche



Crisi parziale semplice (paura, senso di ripienezza epigastro)

Crisi parziale complessa (stato di coscienza alterato, postura sulle mani)

Crisi secondariamente generalizzata tonico-clonica



EEG. Progressione delle crisi nell'epilessia del lobo temporale



# CRISI FOCALI: EEG

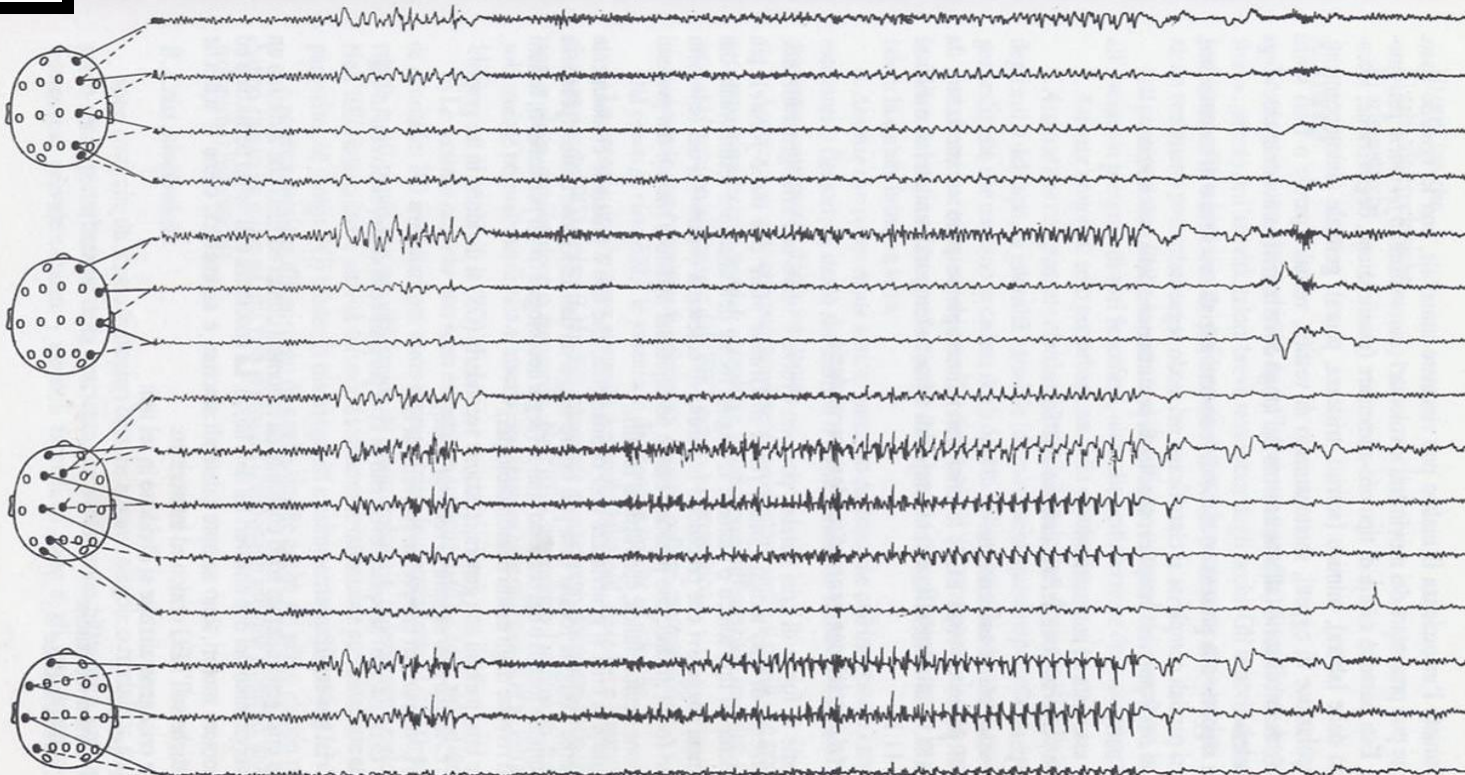
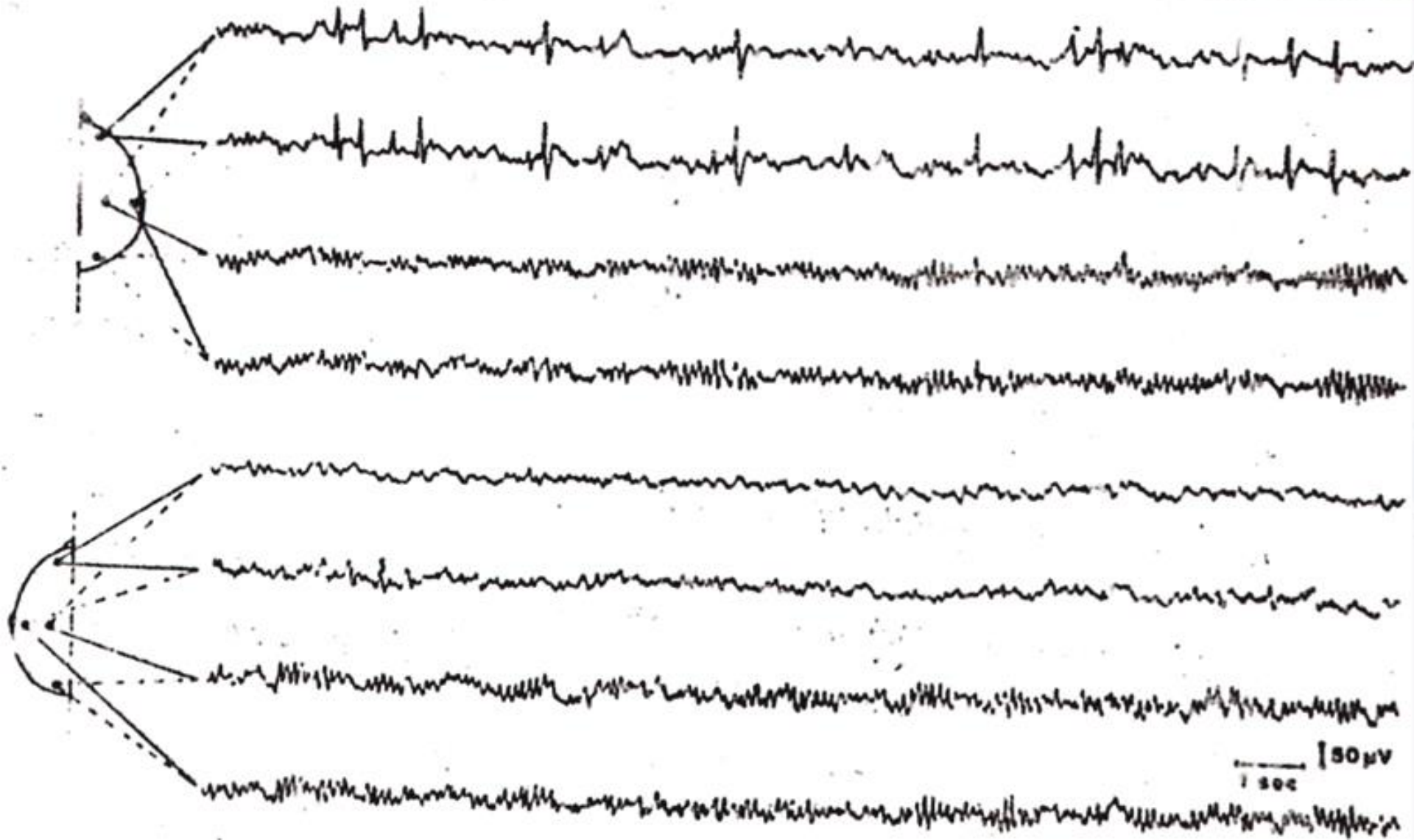


Fig. 11.1 - *Crisi parziale complessa*: sguardo fisso, perdita di contatto ed arresto motorio. L'EEG mostra anomalie bilaterali ma nettamente prevalenti sulle regioni fronto-temporali dell'emisfero sinistro, costituite da punte ed onde lente, seguite da attività rapide di basso voltaggio e poi da polipunte-onde ripetitive.

- **EEG**: crisi parziali complesse: scariche focalizzate alle regioni temporali o fronto-temporali unilaterali o diffuse.



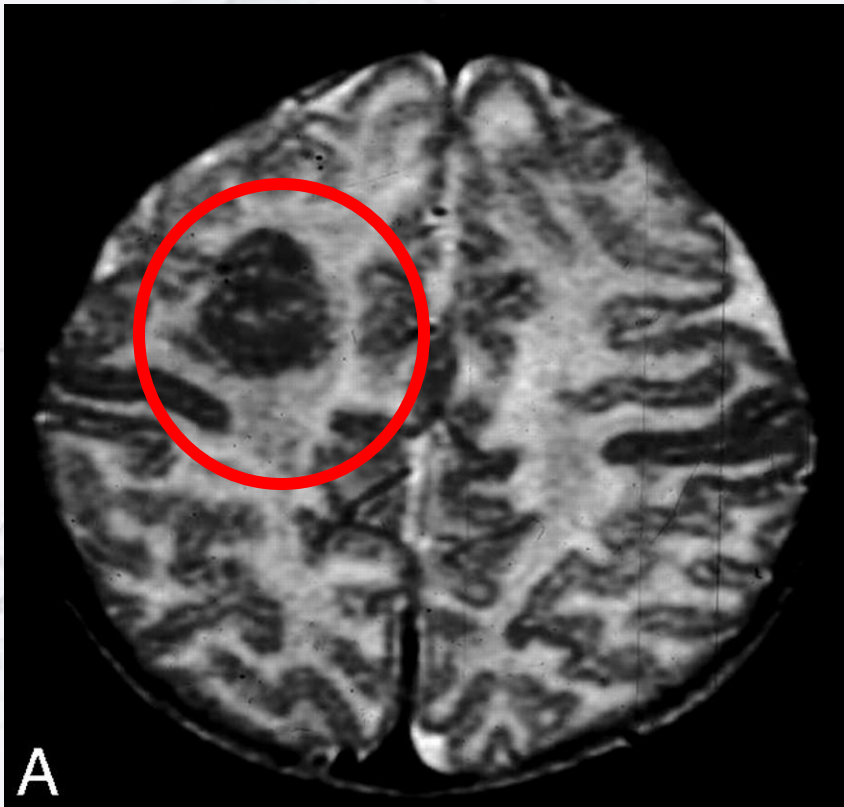
# focolaio in sede frontale



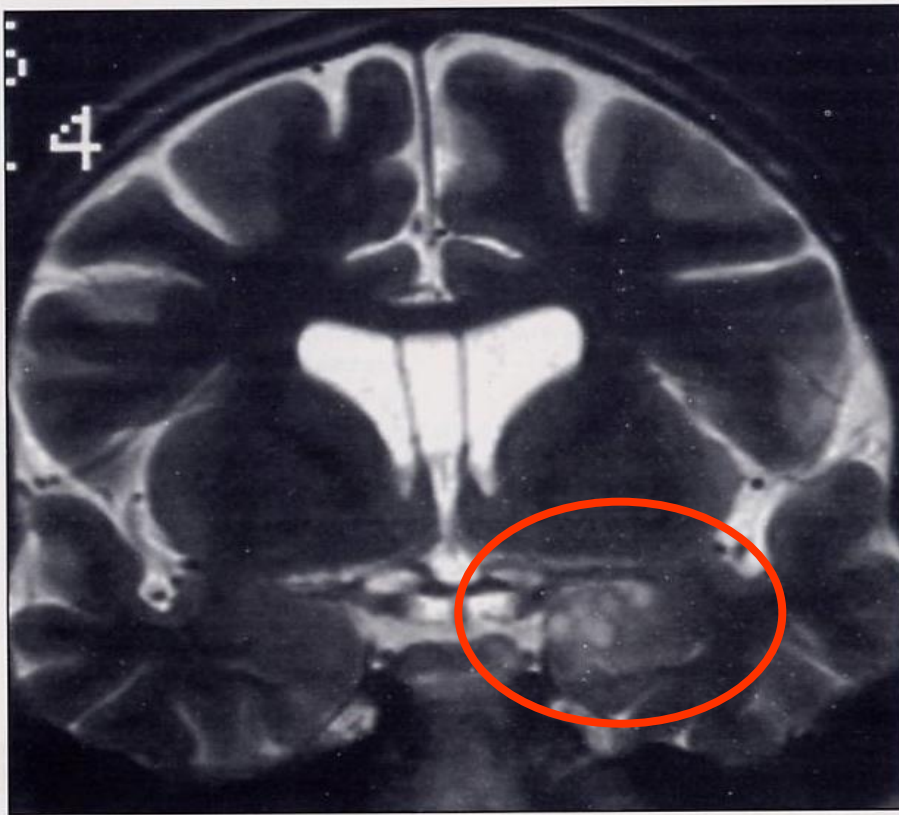
*Courtesy of Dr R. Zimmerman, Philadelphia*

## **Focal cortical Dysplasia o displasia di Taylor.**

ispessimento corticale nel lobo frontale destro.

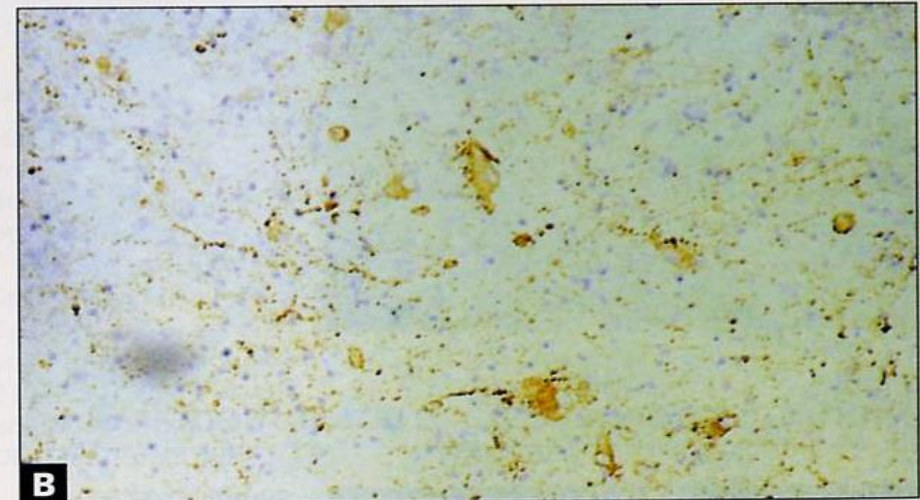
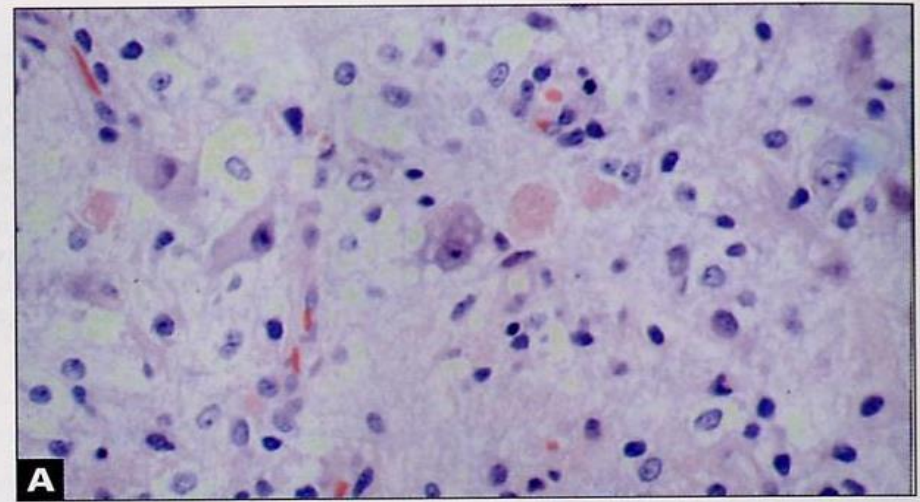


**Esempio di causa di epilessia focale: lesioni dello sviluppo nella corteccia frontale di pazienti con epilessia, displasia di Taylor.**



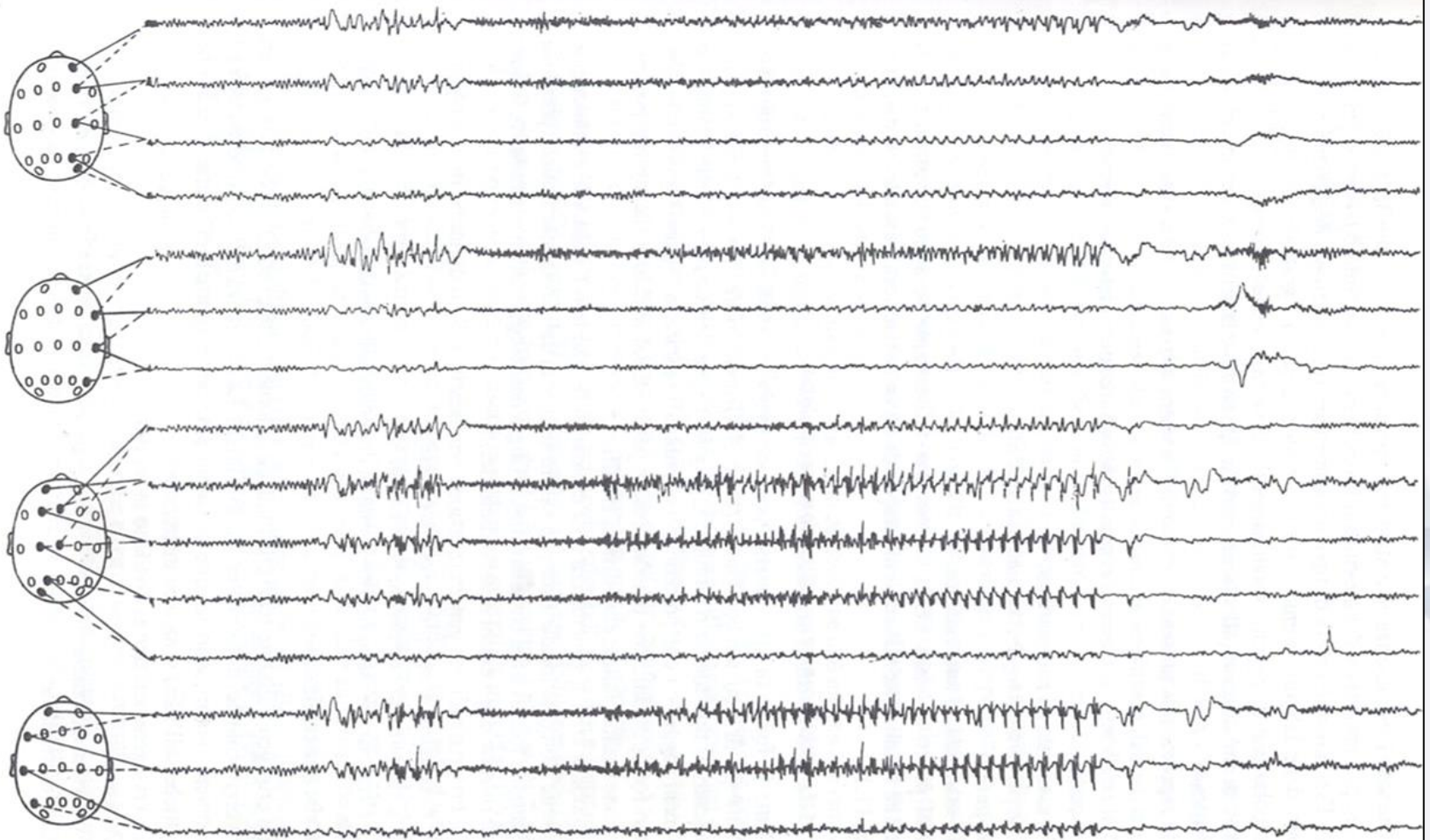
**Figura 10-24.** Risonanza magnetica per immagine (RMI) di un paziente destrimane dell'età di 35 anni affetto da un ganglioglioma dell'amigdala sinistra. Il paziente ha accusato attacchi epilettici sin dall'età di 14 anni. Tali crisi constano di un'aura di *dejà vu* o di un odore tipo burro fritto seguito da un arresto del linguaggio e, raramente, dalla perdita di coscienza. Un elettroencefalogramma rivelava punte temporali sinistre in un pattern accessuale temporale sinistro. Una RMI fatta sei anni prima mostrava una simile lesione, sebbene non riconosciuta a quel tempo. La lesione nell'amigdala sinistra che non si potenzia con il gadolinio, è rappresentata da un ganglioglioma. Un'altra possibilità diagnostica potrebbe essere un tumore neuroepiteliale disembrionogenetico. Tali lesioni tendono ad aumentare molto lentamente ed in alcuni casi rimangono della stessa grandezza. Il paziente manifesta anche un setto pellucido cavo.

## GANGLIOGLIOMA AMIGDALA A DESTRA



**Figura 10-25.** Sezioni istologiche che mostrano un ganglioglioma. I gangliogliomi sono delle neoplasie di basso grado con elementi misti gliali e neuronali. Questi rappresentano una causa comune di crisi epilettiche, di tipo cronico. Morris e coll. hanno dimostrato che le crisi convulsive sono il sintomo principale in tali patologie [87]. Dopo resezione completa la prognosi è eccellente con una cessazione delle crisi [88, 89]. A, B, Caratteristiche di un ganglioglioma è la presenza di elementi neuronali in un background gliale apparentemente benigno [90]. A volte le neoplasie di basso grado vengono associate ad una displasia corticale, suggerendo così un'etiologia dovuta ad un disordine nello sviluppo [91, 92] (Per gentile concessione di H. Vinter, UCLA Scuola di medicina, Dipartimento di Neuropatologia, Los Angeles, CA).

# CRISI PARZIALE COMPLESSA



**Fig. 11.1 - Crisi parziale complessa:** sguardo fisso, perdita di contatto ed arresto motorio. L'EEG mostra anomalie bilaterali ma nettamente prevalenti sulle regioni fronto-temporali dell'emisfero sinistro, costituite da punte ed onde lente, seguite da attività rapide di basso voltaggio e poi da polipunte-onde ripetitive.



# *Crisi parziali con generalizzazione secondaria*

- Tutte le forme di crisi parziali, semplici o complesse, possono evolvere verso una crisi generalizzata solitamente di tipo tonico-clonico (*crisi di Grande Male con inizio focale*), più raramente di tipo clonico o tonico.
- L'origine focale dell'attacco è testimoniata dai fenomeni soggettivi che precedono la perdita di coscienza (*“aura”*) o dai fenomeni motori focali iniziali, che possono essere percepiti dal malato o rilevati dai presenti (versione oculo-cefalica, convulsioni focali).



# Crisi generalizzate

- Le crisi generalizzate sono costituite da fenomeni clinici ed EEG che indicano un coinvolgimento dei due emisferi fin dall'inizio.
- 
- La coscienza è di solito perturbata ed i fenomeni motori sono sempre bilaterali sincroni e simmetrici, come le scariche epilettiche sull'EEG critico ed intercritico.





- **Crisi generalizzate divise in sei tipi:**

- **assenze**
- **crisi miocloniche**
- **crisi cloniche**
- **crisi toniche**
- **crisi tonico-cloniche**
- **crisi atoniche.**



# Assenze

- **Improvvisa perdita di coscienza, “sguardo fisso”, arresto dell’attività, talora breve revulsione degli occhi,.**
- Attacchi di durata da pochi secondi a mezzo minuto, poi cessano così rapidamente come sono iniziati, senza fenomeno post critico.
- Dal punto di vista *clinico*, le assenze si classificano in *semplici e complesse*, in base all’eventuale presenza di altri fenomeni, oltre alla perturbazione della coscienza.

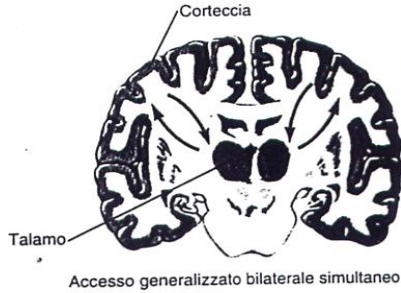


- **Assenze semplici:**  
solo perturbazioni della coscienza.
- **Assenze con componente clonica:**
  - clonie delle palpebre, degli angoli della bocca, degli arti o del capo, di intensità variabile (*da movimenti quasi impercettibili a scosse generalizzate che causano la caduta degli oggetti dalle mani o la caduta del malato*).

# Assenze

## Crisi di assenza

Le crisi di assenza nascono probabilmente da interazioni anomale tra corteccia e talamo



Perdita di attenzione  
Sguardo fisso nel vuoto

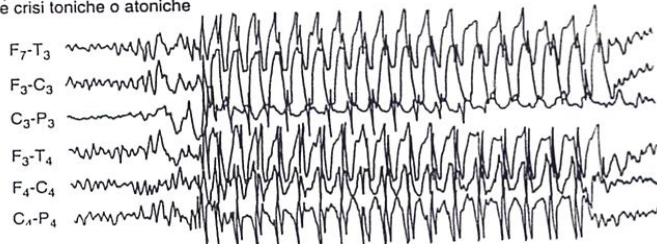
Battito palpebrale e rotazione degli occhi in alto

Comparsa improvvisa  
2-15 secondi  
Cessazione improvvisa

Bambino vigile e attento prima e dopo la crisi



EEG. Quadro dell'assenza atipica. Le crisi di assenza atipica possono essere associate a ritardo mentale e crisi toniche o atoniche

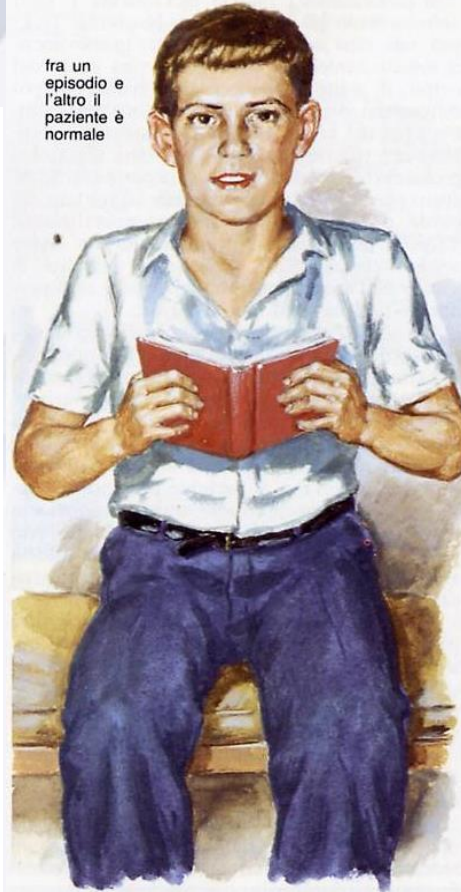


EEG. Quadro dell'assenza tipica

Crisi di assenza tipica. Perdita di coscienza e di reattività per circa 2-15 secondi

assenza (piccolo male)

fra un episodio e l'altro il paziente è normale

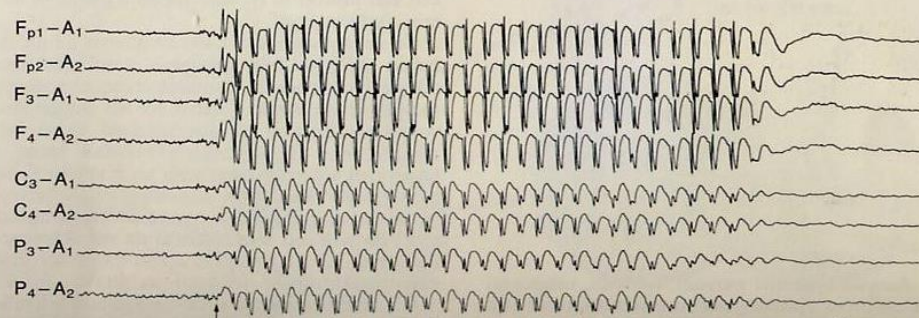


accesso:  
sguardo vuoto, deviazione degli occhi verso l'alto, battito delle palpebre (3/sec.), nessuna attività, mancanza di responsività



EEG normale fra un episodio e l'altro

assenza (scariche polipunta-onda generalizzate di 3/sec.)





## ***Assenze con componente atonica:***

diminuzione del tono posturale che provoca la caduta del capo sul tronco, la caduta delle braccia o degli oggetti tenuti in mano, talora la caduta brusca a terra.

- ***Assenze con componente tonica:***

aumento del tono che può interessare i muscoli estensori o flessori, in modo simmetrico o asimmetrico. Se il malato è in piedi, può presentare una caduta rigida, “a statua”.



## ***Assenze con automatismi:***

movimenti involontari, simili a quelli che possono accompagnare le crisi parziali complesse. La diagnosi differenziale tra i due tipi di attacchi è resa possibile solo dall'EEG, critici ed intercritico.

- ***Assenze con componente vegetativa:***  
rossore, pallore, enuresi, ecc..
- *Dal punto di vista EEG, le assenze si dividono in tipiche ed atipiche.*

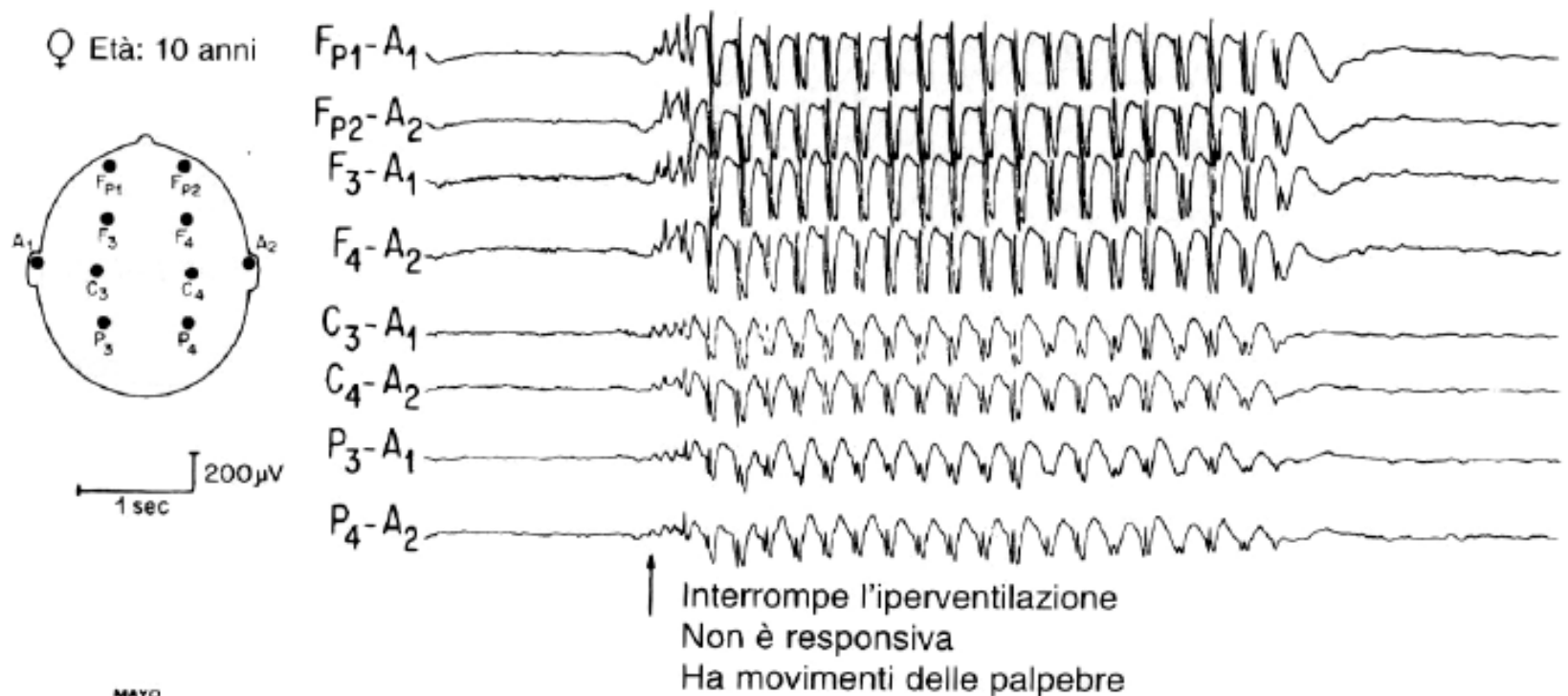
## **EEG:**

assenze si dividono in *tipiche* ed *atipiche*.

- **Assenze tipiche:** scariche bilaterali, sincrone e asimmetriche di punte-onda (PO) a circa 3 Hz.
- Più raramente si osservano polipunte-  
onde (PPO), con analoga distribuzione e  
frequenza. Nell'EEG intercritico l'attività di  
fondo è solitamente normale; su di essa si  
inseriscono scariche generalizzate di PO  
e PPO.

- Bimba 10 anni, crisi di assenza a scuola.
- EEG: dopo HPN scarica generalizzata a punte-onda 3Hz, con assenza.
- Diagnosi epilessia generalizzata con assenze (piccolo male)

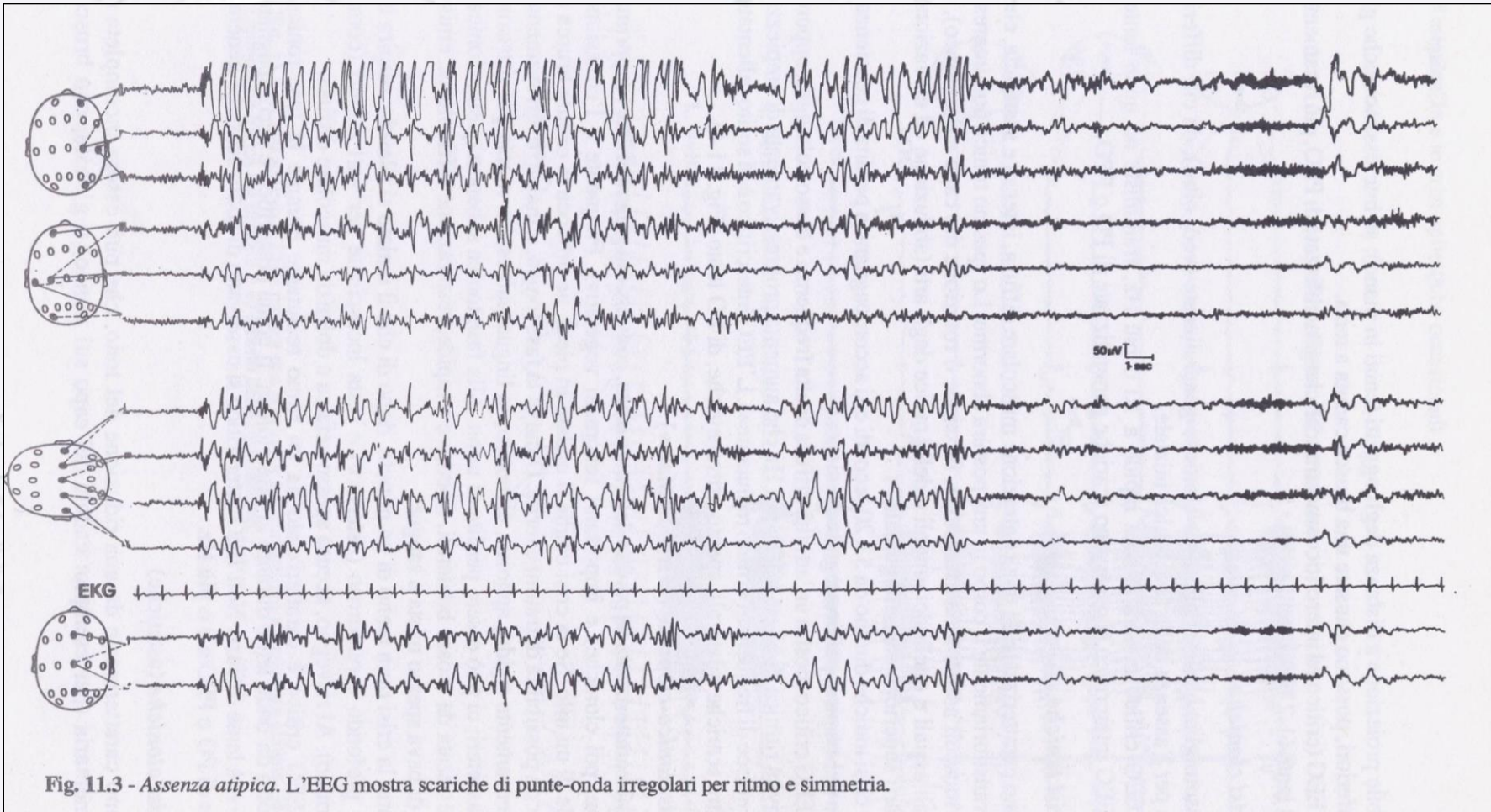
### CRISI A TIPO ASSENZA CON IPERVENTILAZIONE







# ASSENZE ATIPICHE





# ASSENZA nel Piccolo Male

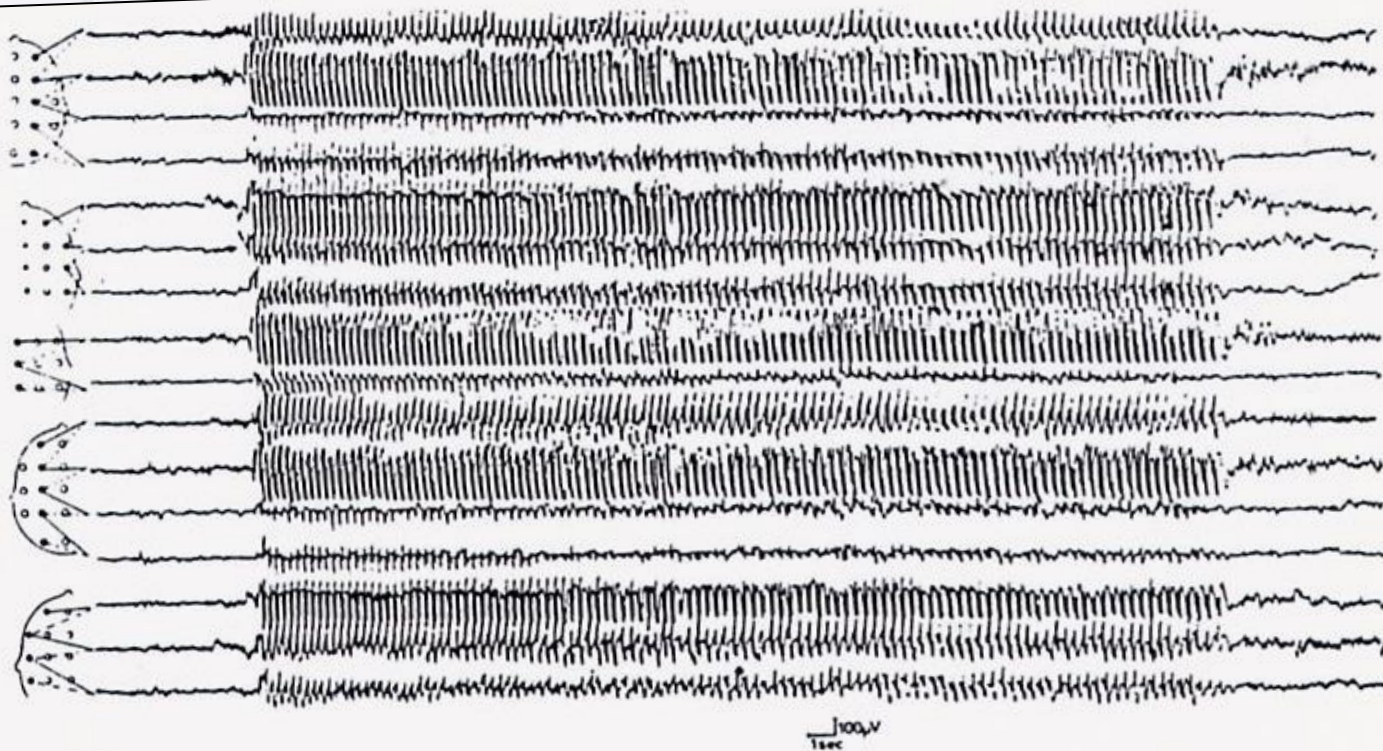


Fig. 1 - Assenza del « Piccolo Male » caratterizzata clinicamente da brusca perdita di contatto col mondo esterno all'inizio della scarica, scosse ritmiche a circa 3 per sec peripalpebrali, qualche movimento di affaccendamento con le mani verso la fine della scarica e immediata ripresa della coscienza colla fine della scarica. L'EEG prima e dopo la crisi è nella norma. Durante l'assenza si osservano le scariche ritmiche generalizzate a predominanza anteriore con una frequenza « rapida » (da 4-5 c/sec all'inizio della scarica sino a 3 c/sec alla fine della scarica). L'assenza è anche definita « tipica » del Piccolo Male in base soprattutto alla sua stereotipia elettroencefalografica (punte onde ritmiche rapide (da 5 a 3 c/sec) a frequenza decrescente. (Da Gastaut H. e Tassinari C.A. - Handbook of EEG and Clinical Neurophysiology vol. 13 A - Elsevier 1975).



- **Assenze atipiche:** non associate a scariche di PO a 3 Hz, ma ad altri tipi di anomalie: *Po irregolari per ritmo e simmetria a frequenza lenta (1-2 Hz), attività rapide a 10 o più Hz, attività rapide di basso voltaggio (“desincronizzazione”).*
- 
- **EEG intercritico:** attività di fondo solitamente rallentata e porta inscritte attività parossistiche (come PO) bilaterali ma irregolari e asimmetriche.
- 
- Le assenze atipiche differiscono da quelle tipiche anche sul piano clinico perché hanno spesso un inizio ed una fine graduale e componenti motorie (toniche, atoniche, e cloniche) più marcate.



## ***Crisi miocloniche:***

scosse muscolari brusche e brevi, singole o ripetute in salve, di solito senza perturbazione della coscienza.

- **Scosse bilaterali e sincrone ed interessano prevalentemente i muscoli facciali, il collo e gli arti superiori** (con possibile proiezione a distanza degli oggetti tenuti in mano); se interessano anche gli arti inferiori, possono causare una brusca caduta a terra.
- **EEG (critico ed intercritico):** scariche generalizzate di PPO, più raramente di PO lente (1-2Hz).



## ***Crisi cloniche***

- Simili alle crisi tonico-cloniche generalizzate , da cui **differiscono per l'assenza della fase tonica iniziale.**
- L'EEG critico mostra attività rapide a 10 o più Hz, frammiste ad onde lente.
- Nell'EEG intercritico si osservano scariche generalizzate di PO e PPO.



# *Crisi toniche*

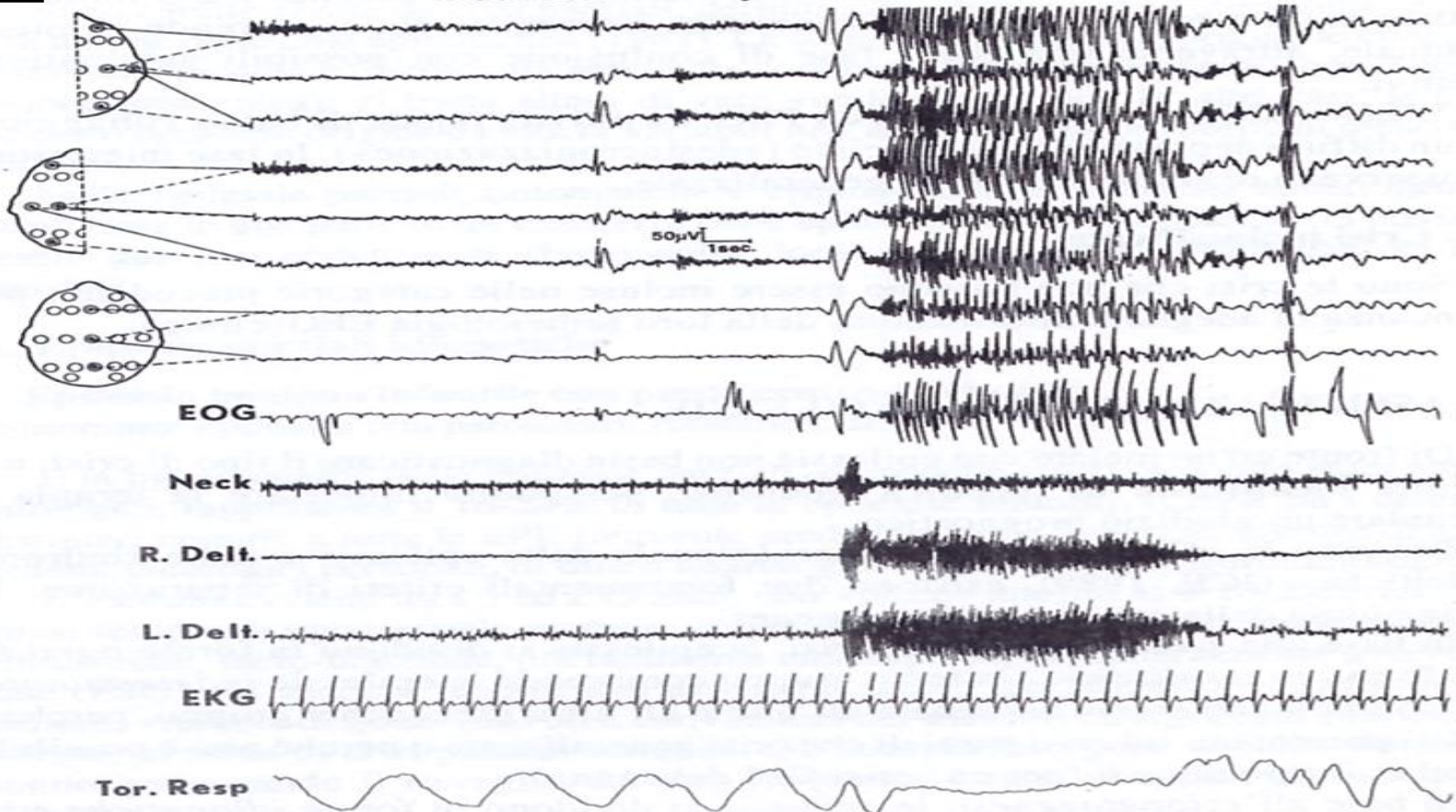
- **Contrazione muscolare diffusa, intensa e sostenuta, che fissa transitoriamente il corpo in una postura anormale.**
- Lo spasmo tonico può interessare
  - **i muscoli assiali** (con estensione, flessione o rotazione del capo e del tronco),
  - **i muscoli assiali e quelli dei cingoli e della radice degli arti** (abduzione ed elevazione degli arti superiori) o
  - **tutti i muscoli: globale.**



- **Crisi toniche** durano da 5 a 20 secondi, si accompagnano a perdita di coscienza, arresto del respiro, pallore seguito da cianosi.
- **EEG critico**: attività diffusa di alta frequenza e basso voltaggio, oppure un'attività ritmica di punta a 10 o più Hz che aumenta progressivamente di ampiezza e diminuisce di frequenza (“ritmo reclutante”).
- **EEG intercritico**: di solito rallentato e mostra scariche bilaterali, spesso asimmetriche, di PO lente.



Pic. Gian. 12 yrs 467



# Crisi tonica

**Fig. 11.4 - Crisi tonica.** L'EEG mostra una scarica di punte ripetitive a frequenza elevata, associata a contrazione tonica dei deltoidi e ad arresto della respirazione.





## • *Crisi tonico-cloniche* (“Grande Male”)

- Perdita della coscienza, convulsioni generalizzate (dapprima toniche, poi cloniche) e importanti fenomeni vegetativi. Frequente è l’emissione iniziale di un urlo.
- Se la crisi coglie il malato in piedi, ne provoca la caduta brusca a terra con possibilità di traumi e ferite.
- Durante la fase tonica, il malato è diffusamente ed intensamente rigido, apnoico, cianotico; la lingua può essere morsicata per il trisma dei masseteri; ci può essere perdita di urina.

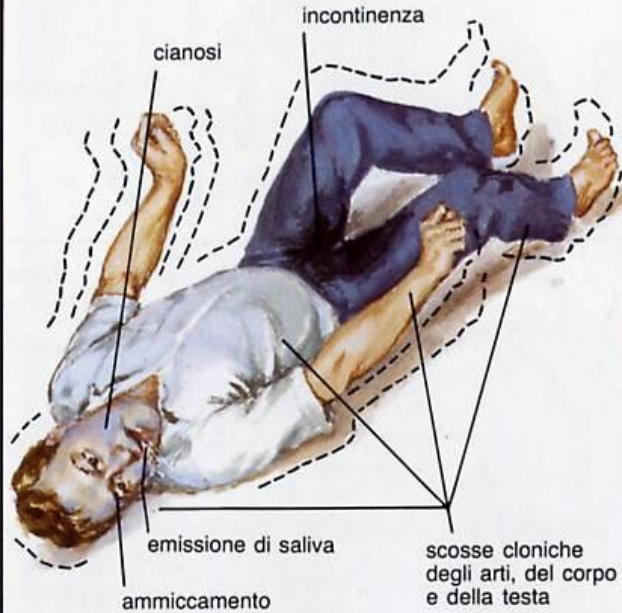
**BLOCCO ATTIVITA’ RESPIRATORIA**

# CRISI GENERALIZZATA TONICO-CLONICA

A. Fase tonica



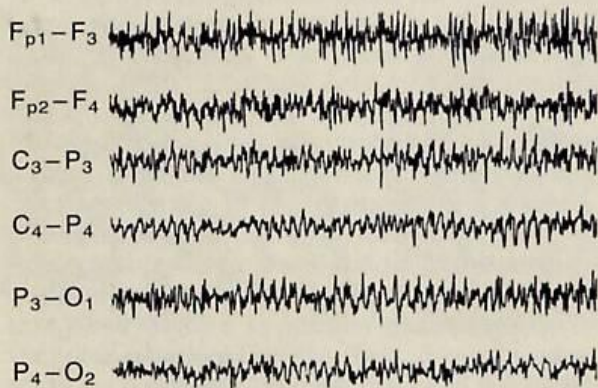
B. Fase clonica



C. Stupore postaccessuale



EEG: fase tonica



onde punta rapide e generalizzate e artefatti muscolari

100  $\mu V$

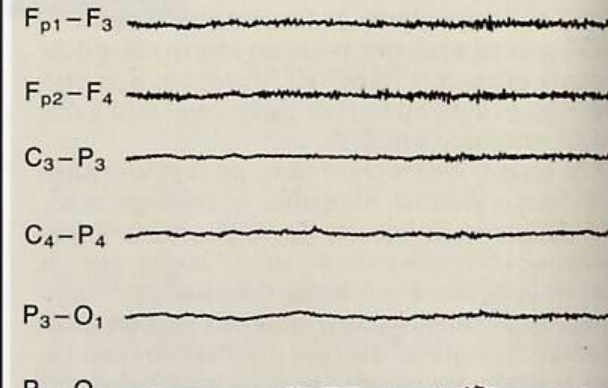
EEG: fase clonica



onde punta generalizzate e onde lente

100  $\mu V$

EEG: fase postaccessuale



attenuazione generalizzata

100  $\mu V$

Netter M.D. © CIBA



## CRISI TONICO-CLONICA

- Alla fase tonica subentra quella clonica: scosse bilaterali, ripetitive e rapide, respirazione difficoltosa, emissione di bava spesso mista a sangue.
- **IPERSECREZIONI, INCREMENTO PRESSORIO,..**
- Tutta la crisi dura meno di un minuto, dopo di che il malato si rilascia, respira in modo profondo e rumoroso (*“stertor”*) e resta incosciente per vari minuti (*coma postcritico*).
- Al risveglio, accusa spesso cefalea e dolenzia muscolare diffusa O ALTRI FENOMENI POST-CRITICI.

nant oculi, clamor, singultus, iurgia gliscunt, 480

et iam cetera de genere hoc quaecumque secuntur,  
cur ea sunt, nisi quod vemens violentia vini  
conturbare animam consuevit corpore in ipso?

At quaecumque queunt conturbari inque pediri,  
significans, paulo si durior insinuarit 485  
causa, fore ut pereant aevo privata futuro.

Quin etiam subito vi morbi saepe coactus  
ante oculos aliquis nostros, ut fulminis ictu,  
concidit et spumas agit, ingemit et tremit artus,  
desipit, extentat nervos, torquetur, anhelat 490  
inconstanter, et in iactando membra fatigat:

nimirum quia vi morbi distracta per artus  
turbat agens anima spumas, <ut> in aequore salso  
ventorum validis fervere viribus undae.

Exprimitur porro gemitus, quia membra dolore 495  
adficiuntur, et omnino quod semina vocis  
eiciuntur, et ore foras glomerata feruntur  
qua quasi consuerunt et sunt munita viai.

Desipientia fit, quia vis animi atque animai  
conturbatur, et, ut docui, divisa seorsum  
disiectatur eodem illo distracta veneno. 500

Inde ubi iam morbi reflexit causa, reditque  
in latebras acer corrupti corporis umor,  
tum quasi vaccillans primum consurgit et omnis  
paulatim redit in sensus, animamque receptat. 505

Haec igitur tantis ubi morbis corpore in ipso  
iactentur, miserisque modis distracta laborent,  
cur eadem credis sine corpore in aere aperto  
cum validis ventis aetatem degere posse?

Et quoniam mentem sanari, corpus ut aegrum, 510  
cernimus et flecti medicina posse videmus,  
id quoque praesagit mortalem vivere mentem.

Addere enim partis aut ordine traicere acumst,  
aut aliquid prosum de summa detrahete hilum,  
commutare animum quicumque adoritur et infit, 515  
aut aliam quamvis naturam flectere quaerit.

At neque transferri sibi partis nec tribui volt  
immortale quod est, quicquam neque desluere hilum.

gli si confonde, gli nuotano gli occhi nell'orbita, scoppiano  
urli, singhiozzi, litigi, e tutto quanto di solito

480 tien dietro in simili casi? perché, se non perché il vino  
col suo potere riesce a conturbar fortemente  
nel corpo stesso lo spirito? Ma tutto quanto può essere  
ostacolato e sconvolto prova che prima del tempo  
sarebbe esposto a perire, quando vi agisse una causa

485 un poco risoluta. D'un tratto, a volte, qualcuno,  
anzi, a un attacco del male, stramazza sotto i nostri occhi  
come percosso dal fulmine, e con la schiuma alla bocca  
rantola e trema negli arti, parla sconnesso, si torce,  
si irrigidisce, respira con grande affanno, ed a furia

490 di dimenare le membra resta spossato per terra.

Certo, perché lo sconvolge la violenza del male  
diffuso per l'organismo, ed agitando l'anima,  
spumeggia come nel salso mare ribollono l'onde

495 perché doloran le membra, e perché gli atomi della  
voce che vengono espulsi si incalzano agglomerandosi  
lì, nell'uscir dalla bocca, donde essi passan di solito  
e trovan pronta la via. E si vaneggia perché

500 la facoltà della mente è perturbata, è divisa,  
è fatta a pezzi, è dispersa da quello stesso veleno,  
come ho mostrato. Poi, quando cade l'accesso del male,  
e si ritira l'acerbo umore sin nel recessi

505 del corpo infermo; il meschino si leva su barcollando,  
riprende i sensi via via, e riacquista lo spirito.

505 Ora, se l'animo e l'anima sono sbattuti nel corpo  
stesso da mali sì grandi, se vi si affliggono in misero  
modo così dilaniati, pensi che possano vivere  
privi del corpo, nei liberi spazi ove infuriano i venti?

E il constatare che l'animo può tornar sano alla stessa  
510 guisa del corpo ammalato, e migliorar per le cure,  
è una riprova, anche questo, che la sua vita è mortale.

Per mutar l'animo, infatti; o qualsivoglia altrà essenza,  
chi vi si accinga, bisogna che scambi il posto alle parti,  
o che ne aggiunga dell'altre, o che detragga dal tutto

515 qualche sua parte, seppure minima. Quanto è immortale,  
però, non lascia che a lui si tolgan parti o s'aboliscano



- **Crisi tonico-clonica,**
- **EEG critico:** *ritmo reclutante durante la fase tonica, interrotto da onde lente durante la fase clonica.*
- Coma postcritico: accompagnato da attività lente diffuse.
- EEG intercritico: di solito scariche generalizzate di PO e PPO a 3 o più Hz.

# EPILESSIA GENERALIZZATA

## Grande male

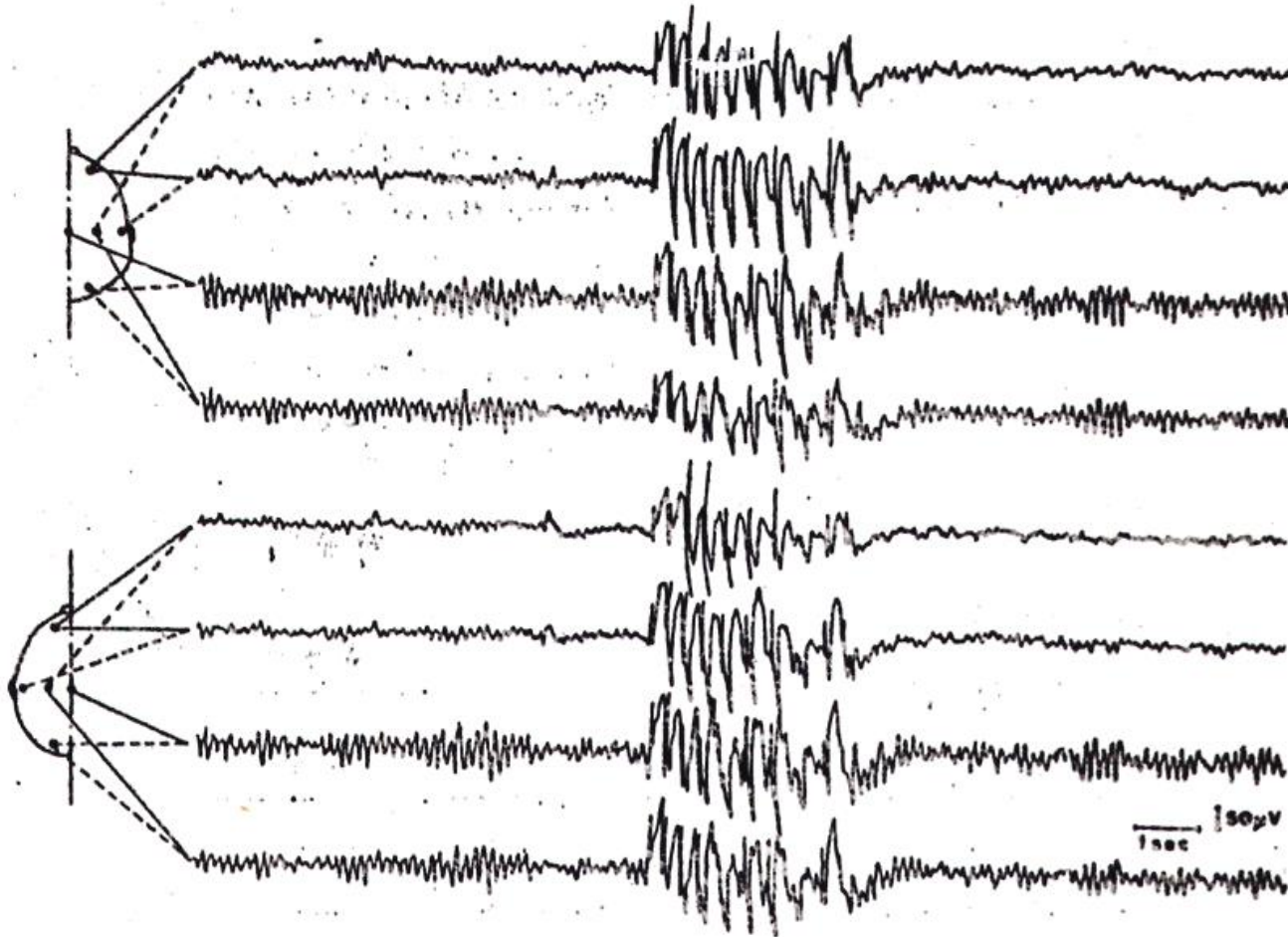


FIG. 29-3. — Epilessia generalizzata: durante il periodo intercritico il tracciato dimostra una scarica di complessi punta-onda bilaterali e sincroni.



- **Crisi tonico-clonica,**
- **EEG critico:** *ritmo reclutante durante la fase tonica, interrotto da onde lente durante la fase clonica.*
- Coma postcritico: accompagnato da attività lente diffuse.
- EEG intercritico: di solito scariche generalizzate di PO e PPO a 3 o più Hz.



# Epilessia generalizzata: crisi di grande male

EPILESSIA GENERALIZZATA PRIMARIA

3217

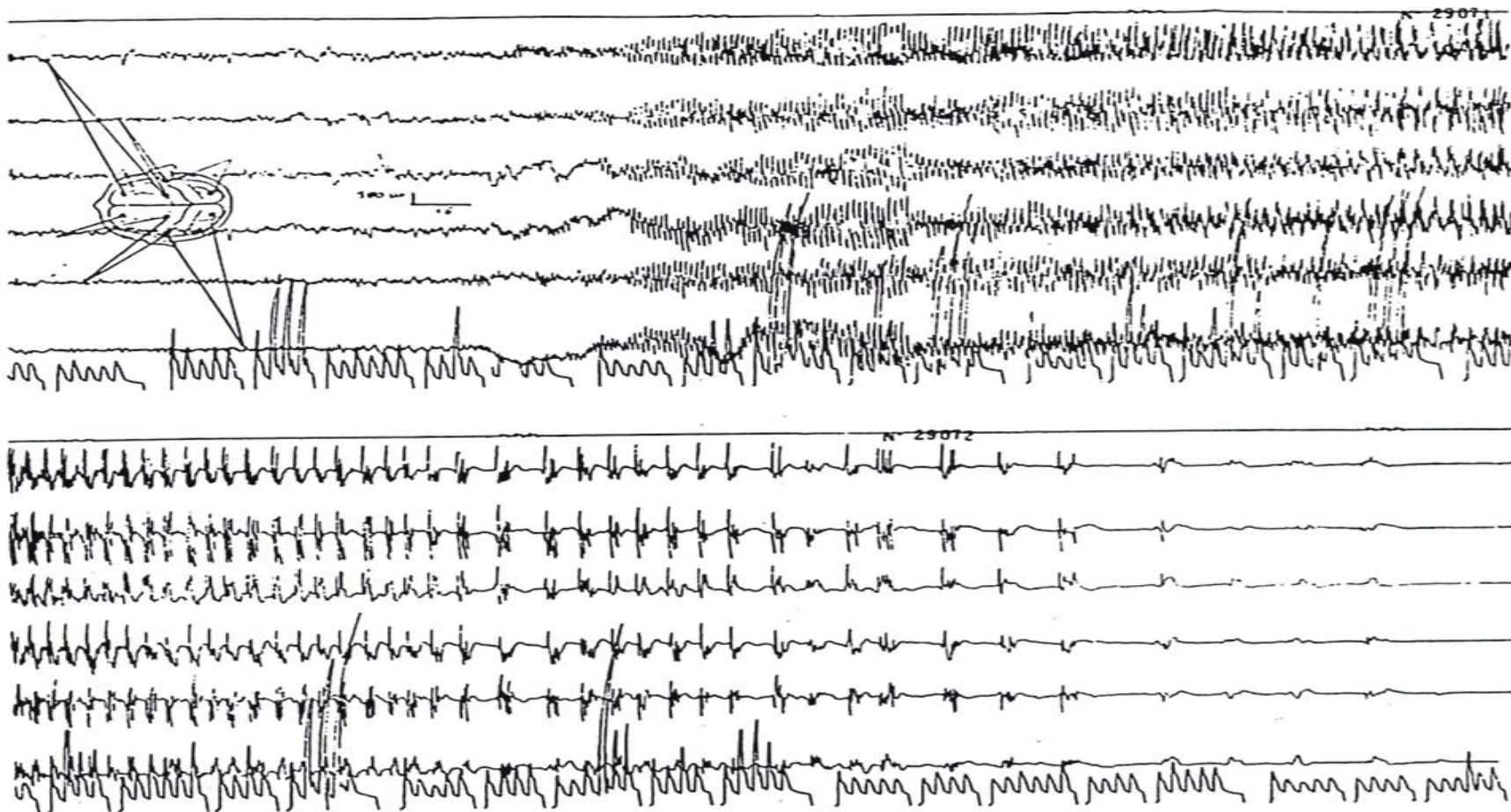


Fig. 2 - Crisi tonico-clonica o grande male. La fase clinica iniziale, con contrazione *tonica*, (tracciato in alto) è concomitante alla comparsa di punte ritmiche a circa 10 c/sec (« ritmo recrutante epilettico ») generalizzate, progressivamente associate ad onde lente sino a dare in combinazione aspetti di polipunte onda generalizzate che caratterizzano la successiva fase clonica (tracciato in basso), ogni polipunta sull'EEG essendo in relazione ad una mioclonia. Dopo l'ultima onda segue una fase di depressione dell'attività elettrica corrispondente alla fase clinica del coma postcritico.  
(Da Gastaut H. - Encyclopedie Medico Chirurgicale - 17045 - 1963).





## *Crisi atoniche (astatiche)*

- **Riduzione del tono, che può essere incompleta e frammentaria (per esempio: caduta dal capo sul tronco) o globale, con brusca caduta del malato che si affloscia a terra.**
- Se l'attacco dura una frazione di secondi, non c'è apparente disturbo della coscienza ed il malato si rialza immediatamente (“drop attack” epilettico);
- Se dura da alcuni secondi a 2-3 minuti, il malato resta a terra incosciente, rilasciato, immobile, poi si riprende in modo graduale, attraverso una breve fase di confusione con possibili automatismi reattivi.



## CRISI ATONICHE

- L'**EEG** critico è caratterizzato da PPO, da attività rapide di basso voltaggio o da una diffusa depressione del tracciato (“desincronizzazione”).
- In fase intercritica si osservano di solito delle PPO generalizzate.



# • **Crisi inclassificate**

- Crisi che non possono essere incluse nelle categorie precedenti, per mancanza di adeguate informazioni della loro semeiologia EEG-clinica.



# DIAGNOSI DIFFERENZIALE DELLE CRISI

## Diagnosi degli attacchi epilettici

### Diagnosi differenziale delle crisi non epilettiche

Sincope

Iperventilazione

Respiro periodico

Disturbi nel sonno

    Narcolessia/cataplessia

    Apnea morfeica

    Parasonnia

Emicrania

Disordini del movimento da malattia cerebrovascolare

Amnesia globale transitoria

Encefalopatia tossico/metabolica

Disturbi del movimento

Vertigini

Psichiatrica/comportamentale

    Crisi psicogena

    Disturbi di conversione

    Simulazione di malattia

Episodi di perdita del controllo

Disturbi di panico

Comportamento ossessivo-compulsivo

Stereotipia

Stati dissociativi

    Fuga psicogena

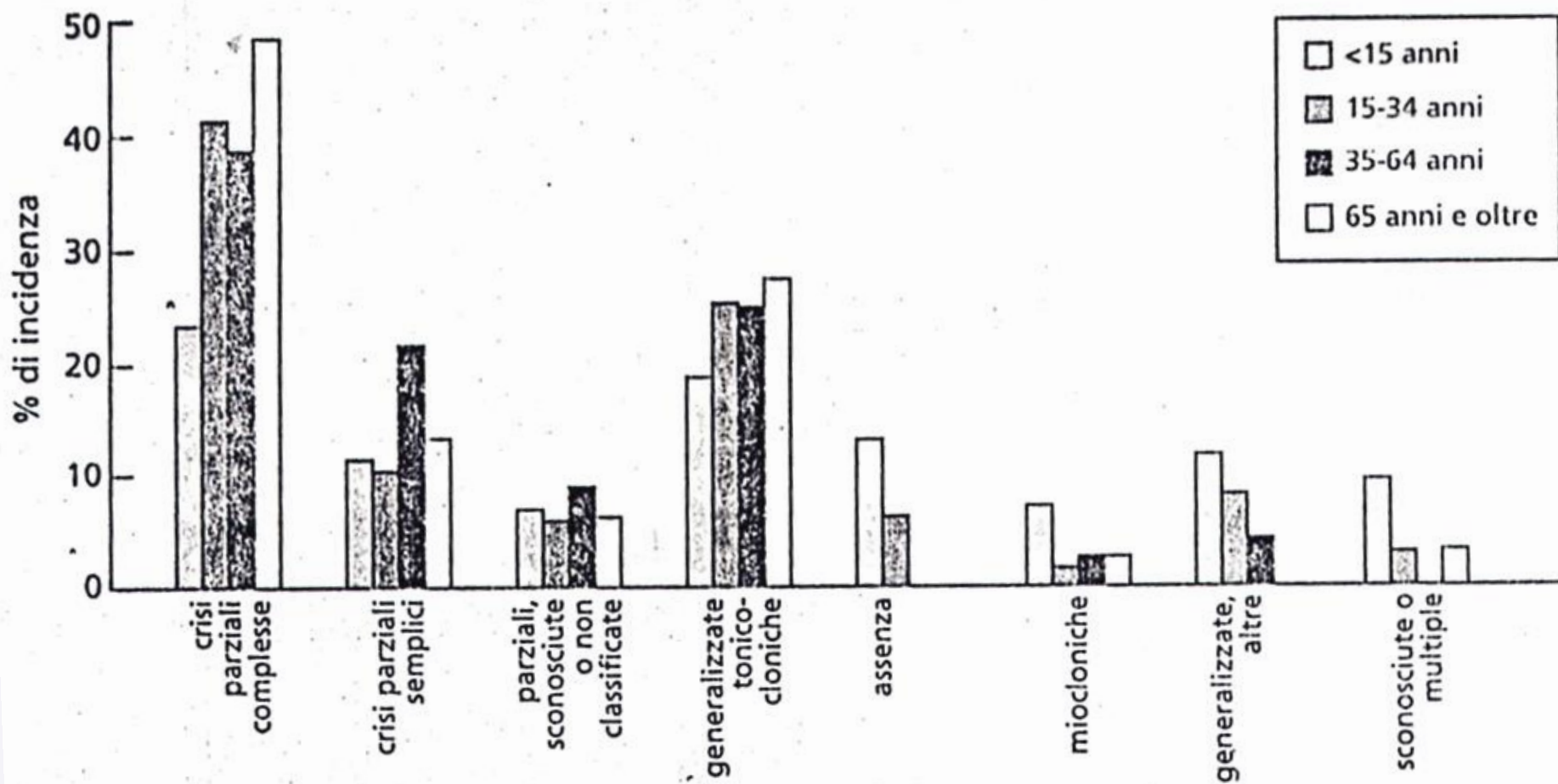
    Personalità multipla

    Amnesia psicogena

    Disturbi da depersonalizzazione

Fantasticherie

# INCIDENZA DELLE CRISI EPILETTICHE IN RAPPORTO ALL'ETA'





# GESTIONE DI UN PAZIENTE DURANTE LA CRISI DI GRANDE MALE

## Gestione di crisi tonico-clonica acuta



Aiutare il paziente a sdraiarsi e ruotarlo su di un lato per evitare soffocamento



Annotare la durata della crisi



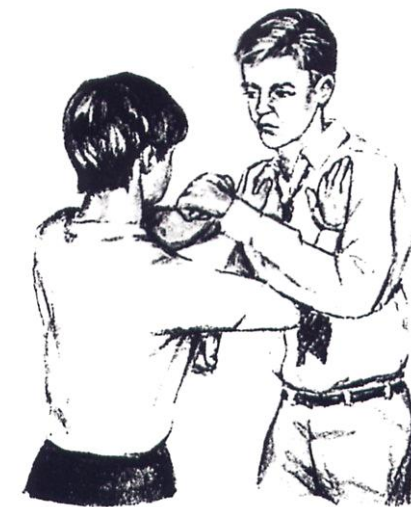
Slacciare i vestiti e togliere gli occhiali

JOHN A. CRAIG AD  
© CIBA-GEIGY



Non cercare di mettere *qualcosa* nella bocca del paziente (compresi farmaci o acqua)

Non lasciare il paziente sdraiato sul dorso



Non sottoporre il paziente a costrizione fisica dopo la crisi; ciò può provocare un comportamento aggressivo



# Cosa fare durante una crisi epilettica?

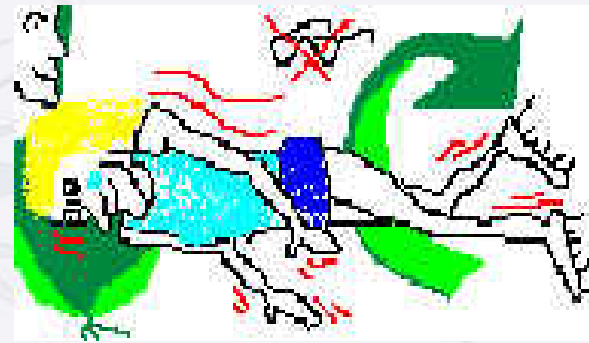
## **Crisi Focali con disturbo del contatto e/o automatismi**

*Durante la crisi : la persona può avere sguardo fisso, dare risposte inadeguate, sedersi, alzarsi, aggirarsi senza finalità, masticare, deglutire...*

- **Non cercare di fermare o trattenere il soggetto**
- **Lascia evolvere liberamente la crisi**
- **Allontanalo da oggetti e situazioni pericolose**
- **Aspetta con pazienza la ripresa del contatto senza forzare il soggetto con parole o atti.**
- **Non lasciare solo il soggetto fino alla completa ripresa**

# Cosa fare durante una crisi epilettica?

**Crisi generalizzata tonico-clonica con caduta rigidità e scosse**

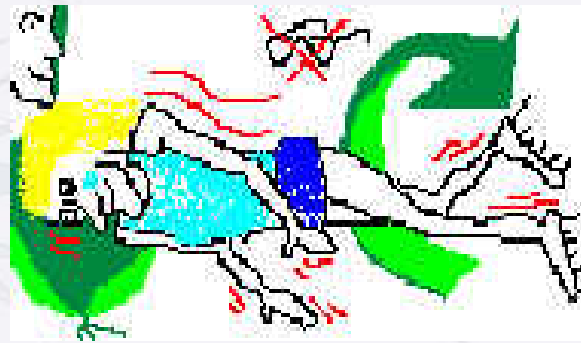


- **Mantieni la calma**
- **Ricorda che anche se il soggetto si agita molto non soffre**
- **Lascia evolvere liberamente la crisi**
- **Via le lenti, metti qualcosa di morbido sotto la testa**
- **Ruota il soggetto su un fianco**
- **Non introdurre nulla tra i denti**
- **Allontana le fonti di pericolo (spigoli, vetri, elettricità, auto)**
- **Aspetta con pazienza la ripresa del contatto senza forzare il soggetto con parole o atti.**

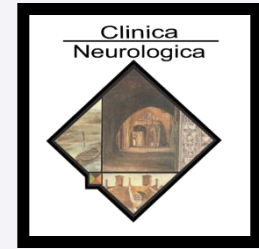


# Cosa fare durante una crisi epilettica?

**Crisi generalizzata tonico-clonica con caduta rigidità e scosse**



- **In genere la crisi si risolve spontaneamente in pochi minuti**
- **E' inutile chiamare l'autambulanza e portare il soggetto in ospedale a meno che.....**
  - 1. la persona non si riprenda dopo 3 min.**
  - 2. subentrino altre crisi senza recupero della coscienza**
  - 3. la persona sia ferita o richieda espressamente l'intervento dell'autambulanza**



**segue**  
**Le Epilessie**  
**seconda parte**

**Prof. Enrico Granieri**  
**Direttore della Clinica Neurologica**  
**Università di Ferrara**

***Anno Accademico 2015 - 2016***

Clinica  
Neurologica



# ***Master biennale di II livello di Epilettologia, quattrom edizioni***

***Anni accademici 2009 – 2010, 2010 -2011,  
2012 – 2013 e 2014 - 2015***

***Direttori del Master***

***Prof. Enrico Granieri & Prof. Giuliano Avanzini***



## **COMITATO ORGANIZZATORE**

**Prof. Enrico Granieri *Direttore* (UniFE)**  
**Prof Giuliano Avanzini *Direttore* (Besta)**  
**Prof. Roberto Mutani (UniTo)**  
**Prof. Maria Paola Canevini (UniMi)**  
**Prof. Bernardo Dalla Bernardina (UniVr)**  
**Prof. Lorenzo Guerrini (UniFi)**  
**Prof. Paolo Tinuper (UniBo)**  
**Dott.ssa Silvana Franceschetti (Besta)**  
**Dott.ssa Ilaria Casetta (UniFE)**

## **TUTORS ORGANIZZAZIONE E GESTIONE**

**Dott. Edward Cesnik**  
**Dott. Patrik Fazio**

***Dott. Riccardo De Gennaro***  
***Dott. Daniele Cazzato***