

LE EPILESSIE

Enrico Granieri

2013



EPILESSIA: DEFINIZIONE

cogliere di sorpresa: **επιλαμβάνειν**

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



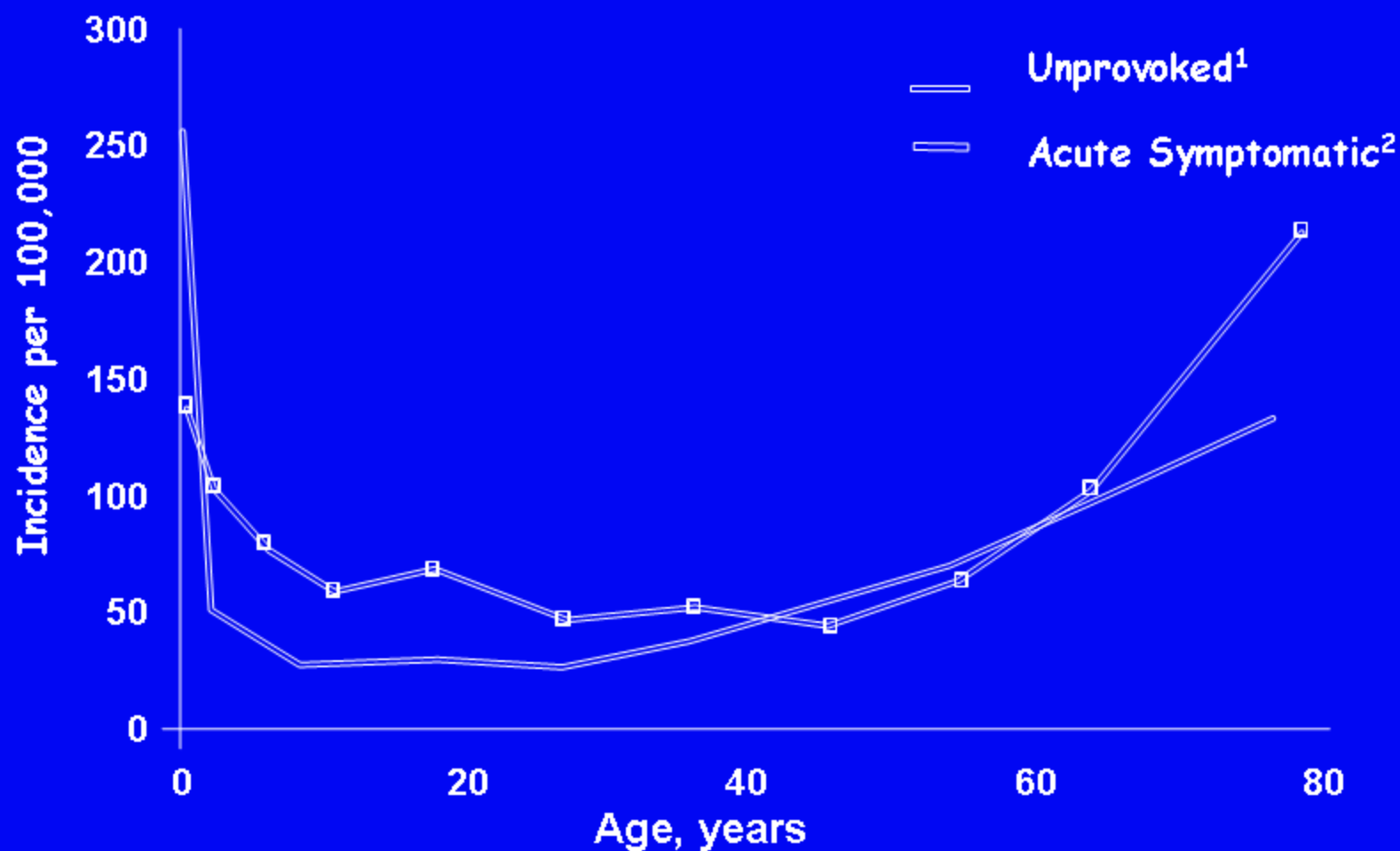
Trasfigurazione, Raffaello, Musei Vaticani



Epidemiologia

- L' Epilessia è un problema di vasta rilevanza sociale
- Interessa l'1% della popolazione italiana, quindi oltre 500.000 persone.
- Può insorgere a qualsiasi età della vita
- 80% dei casi esordisce nell'infanzia e nell'adolescenza

Incidence of Acute Symptomatic and Unprovoked Seizures



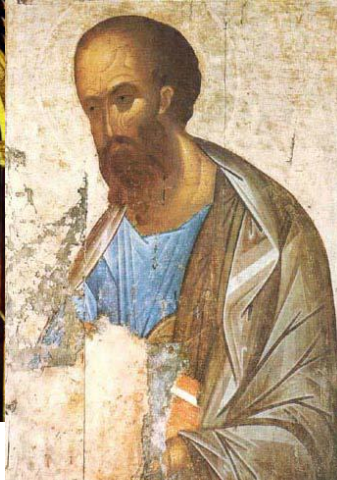
1. Hauser WA, et al. *Epilepsia*. 1993;34:453-468.

2. Annegers JF, et al. *Epilepsia*. 1995;36:327-333.



Che cos'è l'Epilessia

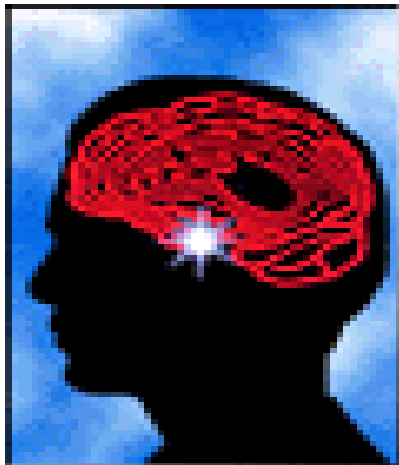
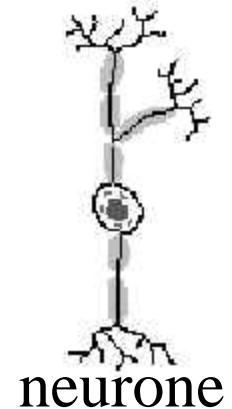
- L'Epilessia è una condizione patologica caratterizzata dal ripetersi di crisi epilettiche
- La parola epilessia deriva dal greco “epilambanein” cioè “essere sopraffatti, colti di sorpresa” ed indica il carattere improvviso della comparsa delle crisi epilettiche.



Personaggi famosi Epilettici



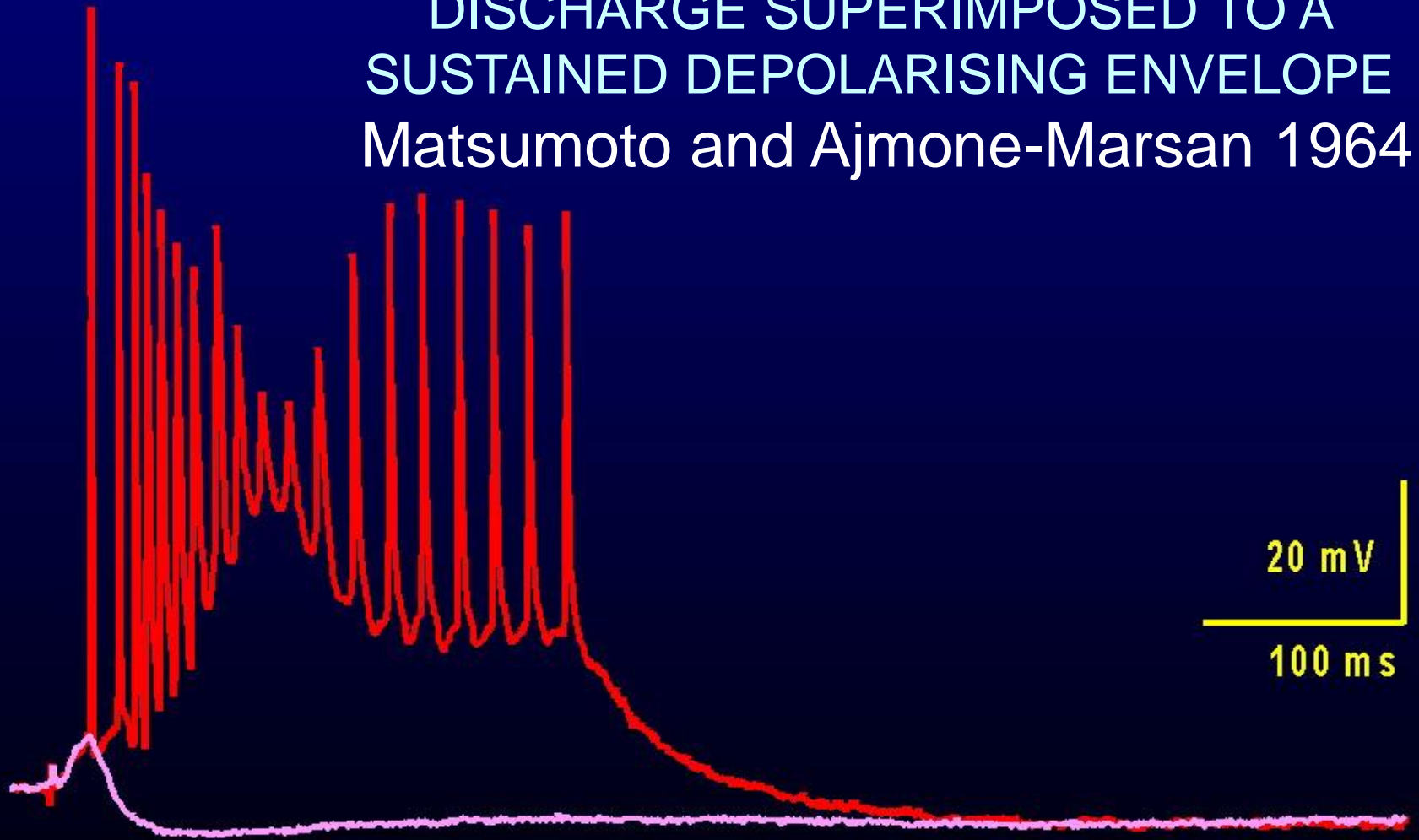
Una crisi epilettica è dovuta ad una improvvisa, eccessiva, incontrollata scarica elettrica di cellule nervose che può coinvolgere solo una parte o tutto il cervello.



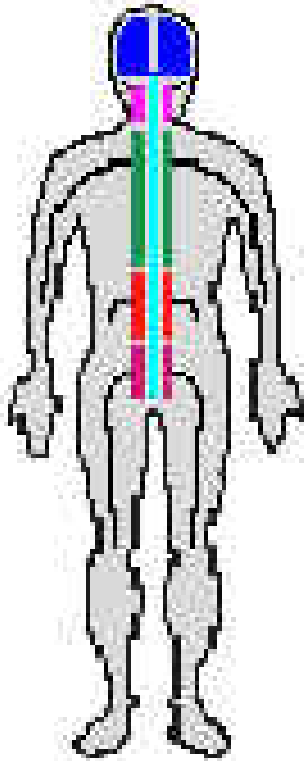
Quando la scarica avviene in una parte limitata del cervello dà luogo ad una **crisi focale**

Quando la scarica è diffusa fin dall'inizio tutto il cervello reagisce con una **crisi generalizzata**

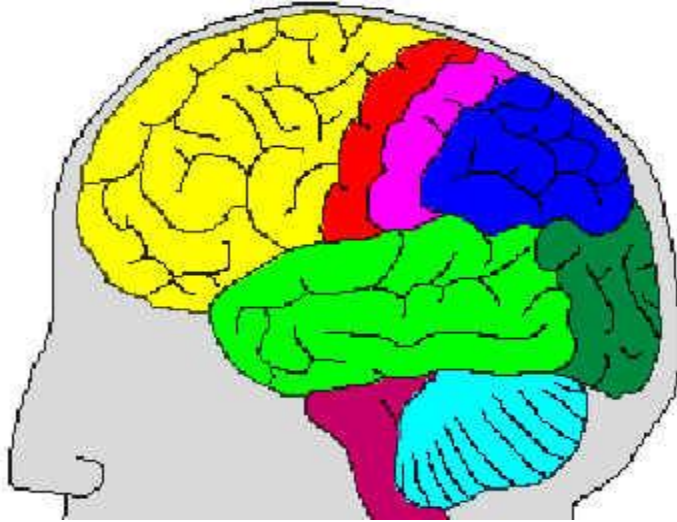
PAROXYSMAL DEPOLARISING SHIFT =
HIGH FREQUENCY ACTION POTENTIAL
DISCHARGE SUPERIMPOSED TO A
SUSTAINED DEPOLARISING ENVELOPE
Matsumoto and Ajmone-Marsan 1964



Sistema Nervoso Centrale



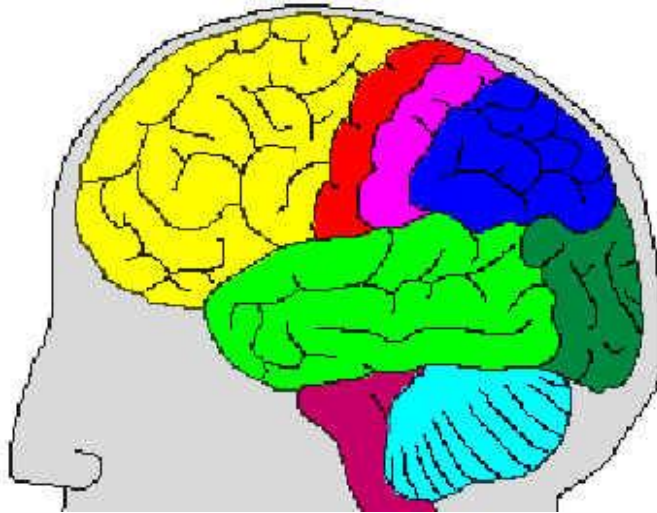
- Encefalo costituito da 2 Emisferi: il sinistro controlla la parte destra del corpo e viceversa
- Midollo Spinale manda le informazioni al cervello
- Nervi (cervicali, toracici, lombari, sacrali) raccolgono e trasmettono le informazioni dall'ambiente e dal corpo



- Ogni emisfero è suddiviso in LOBI
- La corteccia cerebrale ha aree Motorie Sensoriali e Associative
- I due emisferi regolano le parti inverse del corpo

Lobo Frontale	→	Pensiero
Giro Pre-centrale	→	Movimento
Giro Post-centrale	→	Tatto
Lobo Parietale	→	Tatto
Lobo Temporale	→	Suono
Lobo Occipitale	→	Visione

La semeiologia delle crisi epilettiche dipende dall'origine topografica e dalla propagazione delle scariche neuronali



Lobo Frontale	>>	Pensiero
Giro Pre-centrale	>>	Movimento
Giro Post-centrale	>>	Tatto
Lobo Parietale	>>	Tatto
Lobo Temporale	>>	Suono
Lobo Occipitale	>>	Visione

Le crisi epilettiche possono manifestarsi con segni motori, sensitivi, sensoriali, vegetativi o psichici a seconda dell'area interessata dalla scarica epilettica e possono essere accompagnate o meno da perdita della coscienza:

Classificazione Internazionale delle Crisi Epilettiche (Commission 1981)

■ **Crisi generalizzate:**


1. Assenze
2. Mioclonie
3. Crisi convulsive generalizzate (grande male)

■ **Crisi focali** semplici con segni

1. Motori
2. Somatosensitivi / sensoriali
3. Vegetativi
4. Psicici

■ **Crisi focali complesse**

Accompagnate ad alterazione
della coscienza



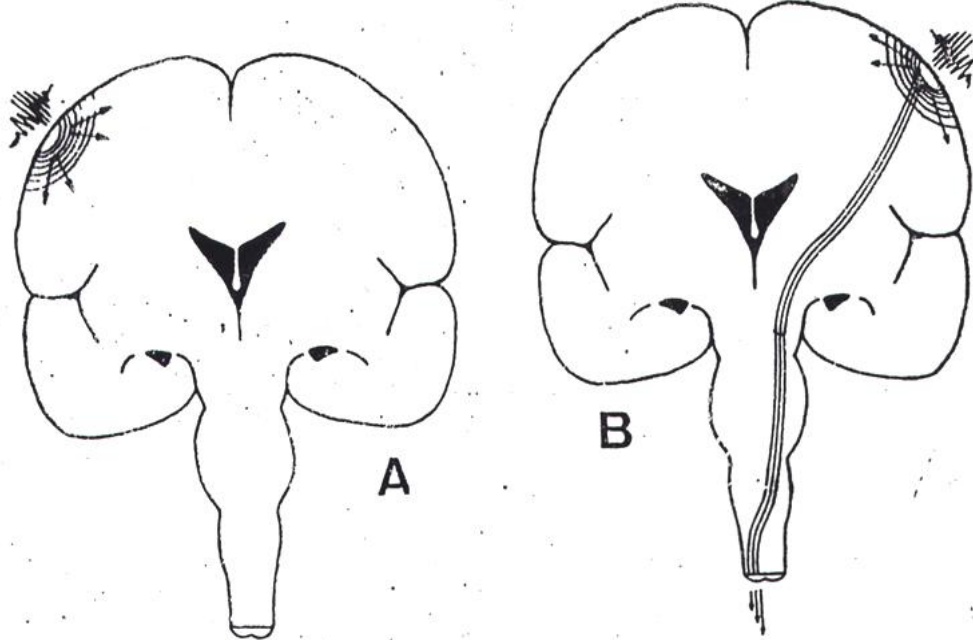


FIG. 29-12. — Rappresentazione schematica degli effetti di una scarica epilettogena focale (per ulteriori spiegazioni si rinvia a testo).

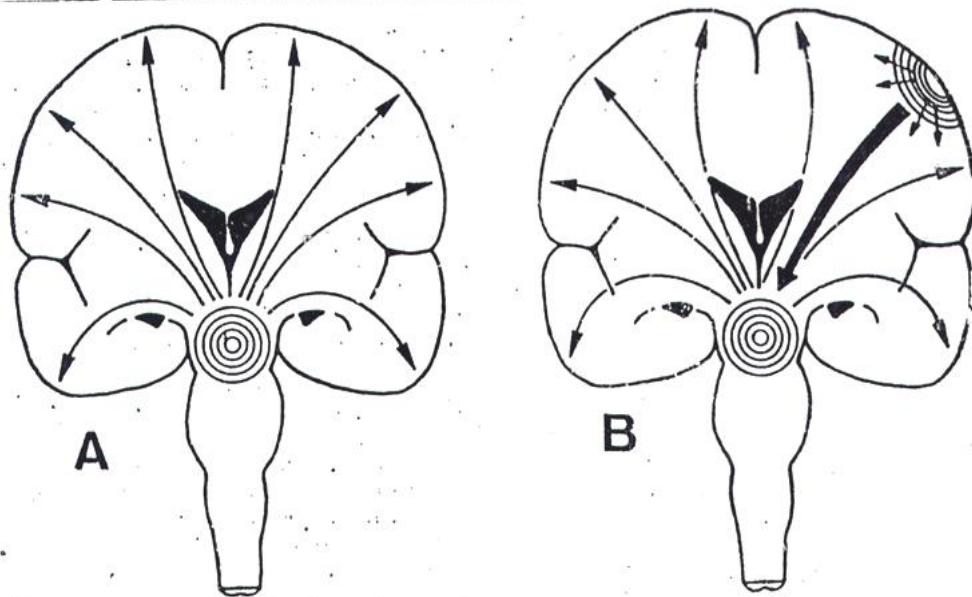
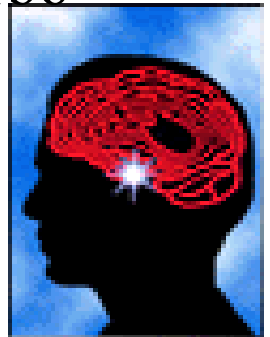


FIG. 29-13. — Rappresentazione schematica dei meccanismi responsabili della generalizzazione di una scarica secondo l'ipotesi centro-encefalica (per ulteriori spiegazioni si rinvia al testo).

Come si manifestano le crisi ?

- Breve e improvviso disturbo delle funzioni nervose
- Sintomi diversi da caso a caso a seconda della funzione delle aree cerebrali coinvolte dalla scarica epilettica
- Le crisi in genere hanno breve durata < 1 min.
- Frequenza variabile da rara a pluriquotidiana
- Spesso nell'intervallo tra le crisi non vi è alcun disturbo



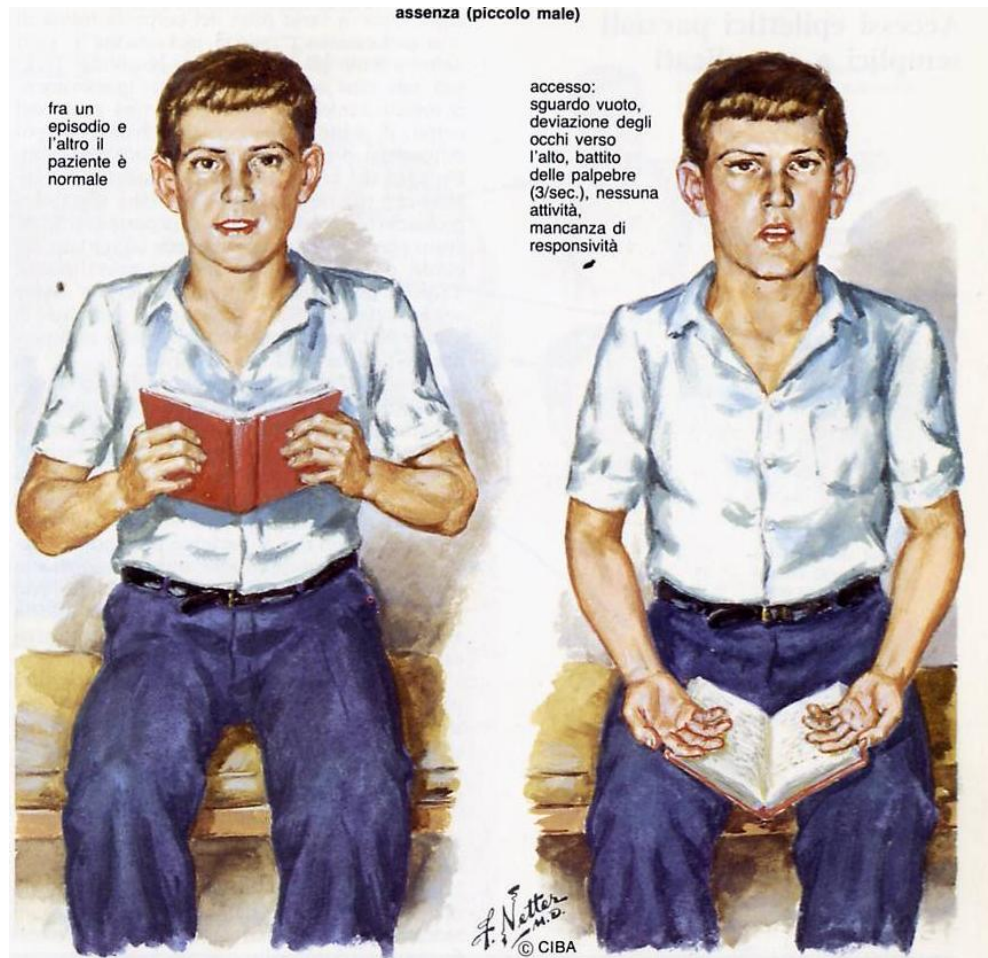
Quali sono i principali tipi di crisi?

- Crisi generalizzate:

1. Assenze
2. Mioclonie
3. Crisi convulsive generalizzate (grande male): perdita di coscienza, irrigidimento tonico, scosse cloniche, caduta a terra, trisma, perdita di urine.

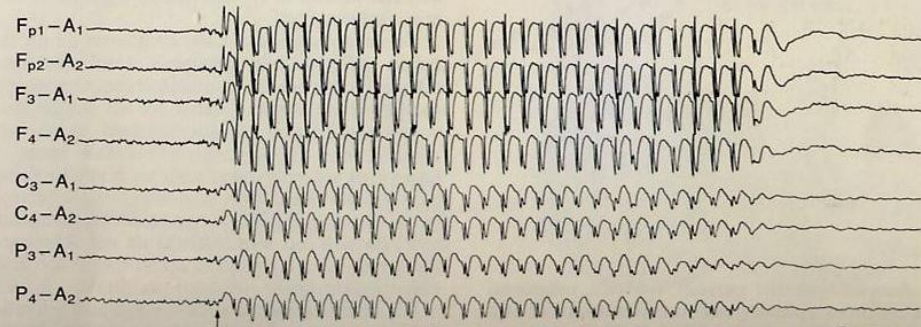


Assenze



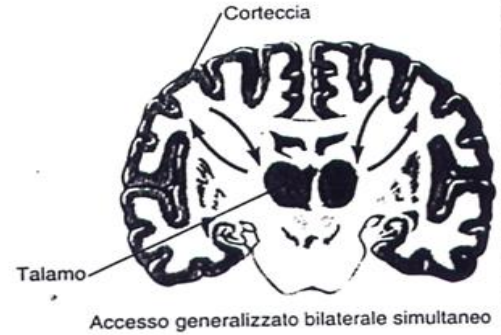
EEG normale fra
un episodio e l'altro

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



Assenze

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



Bambino vigile e attento prima e dopo la crisi

Comparsa improvvisa
 ← 2-15 secondi →
 Cessazione improvvisa

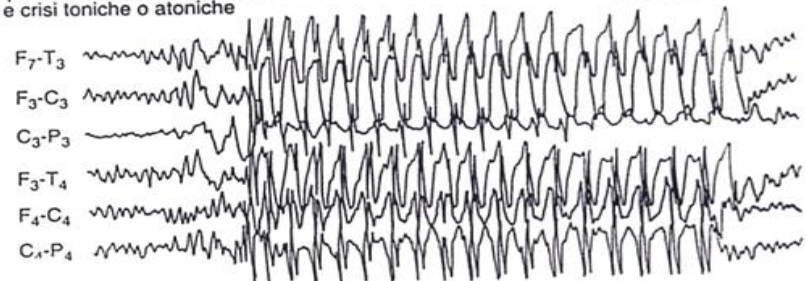
Perdita di attenzione
 Sguardo fisso nel vuoto
 Battito palpebrale e rotazione degli occhi in alto



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



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



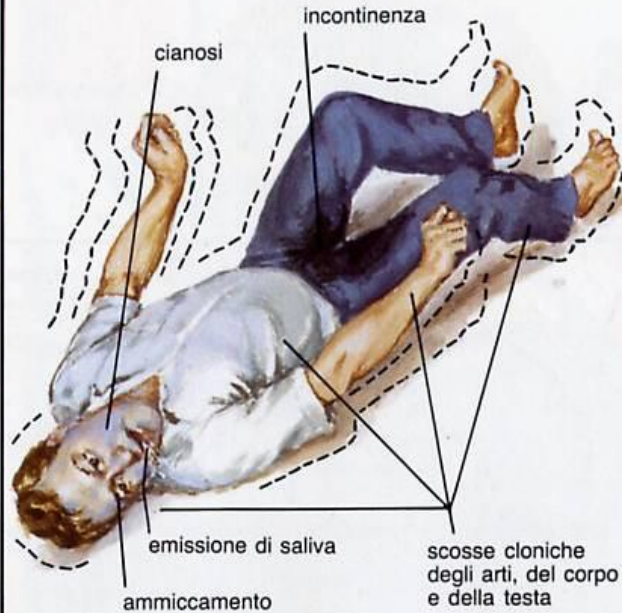
EEG. Quadro dell'assenza tipica

CRISI GENERALIZZATA TONICO-CLONICA

A. Fase tonica



B. Fase clonica



C. Stupore postaccessuale

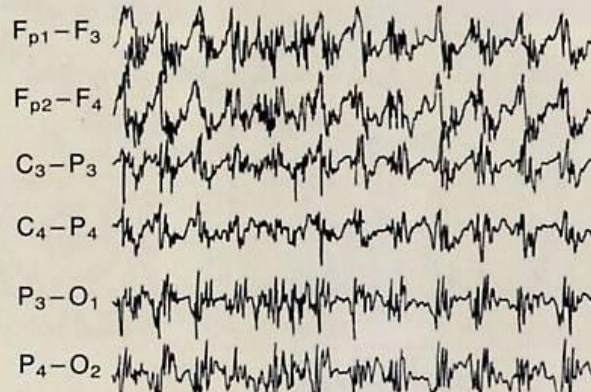


EEG: fase tonica



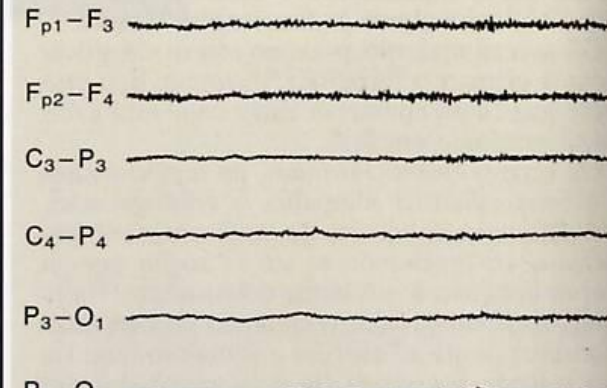
onde punta rapide e generalizzate
100 μV

EEG: fase clonica



onde punta generalizzate a onde lente
100 μV

EEG: fase postaccessuale



attenuazione generalizzata
100 μV

Netter M.D. © CIBA

Quali sono i principali tipi di crisi?

- Crisi focali
 1. Con sintomi elementari (motori, sensitivi, sensoriali, vegetativi...), con compromissione parziale o totale del contatto con l'ambiente.
- Crisi secondariamente generalizzate

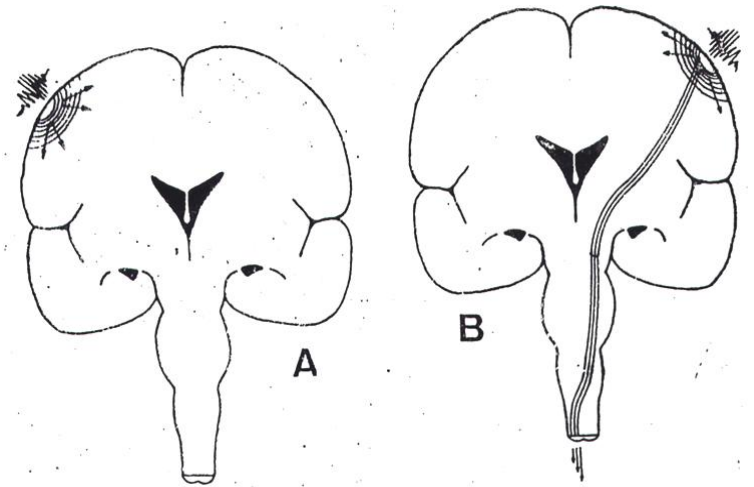


FIG. 29-12. — Rappresentazione schematica degli effetti di una scarica epilettogena focale (per ulteriori spiegazioni si rinvia al testo).

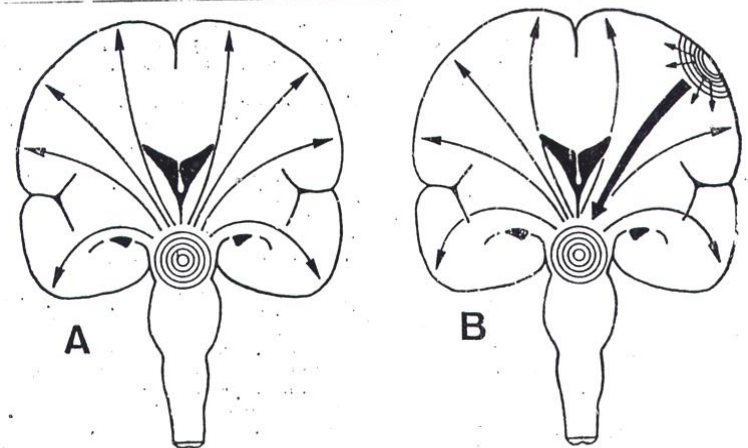


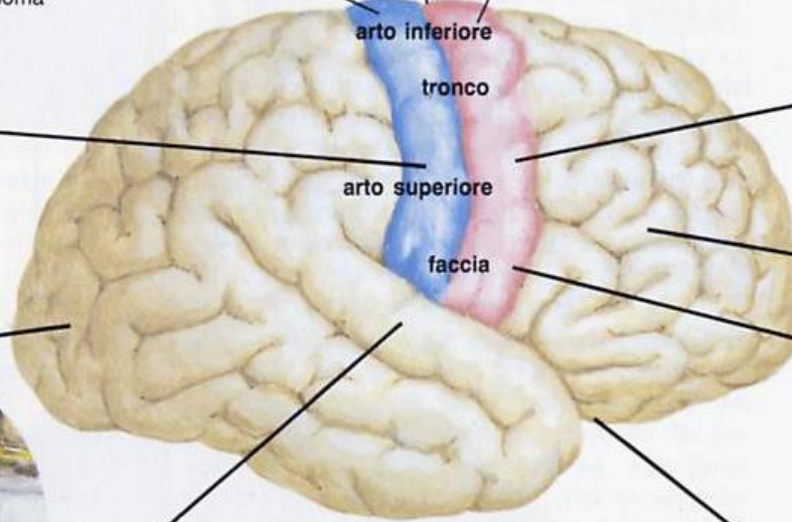
FIG. 29-13. — Rappresentazione schematica dei meccanismi responsabili della generalizzazione di una scarica epilettogena focale (per ulteriori spiegazioni si rinvia al testo).

accessi epilettici parziali semplici

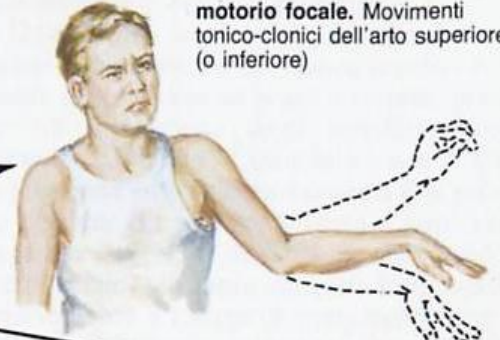
somatosensitivo. Parestesie formicolanti dell'arto superiore, dell'emifaccia o dell'emisoma controlaterali



circonvoluzione precentrale scissura centrale circonvoluzione postcentrale



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

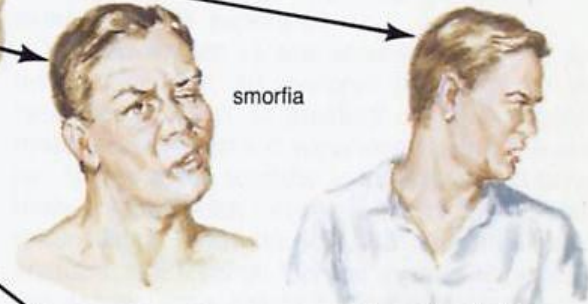


visivo. Vede lampi di luce, scotomi, offuscamento monoculare o biculare



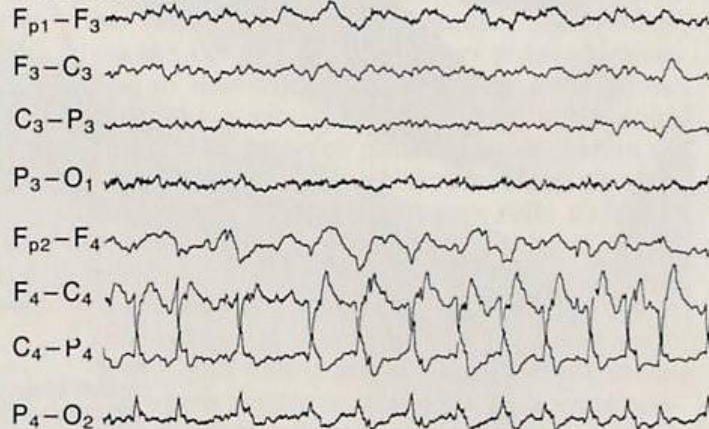
uditivo. Sente scampanii, acufeni o rumori

smorfia



contraversivo: testa e occhi deviati verso il lato opposto

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



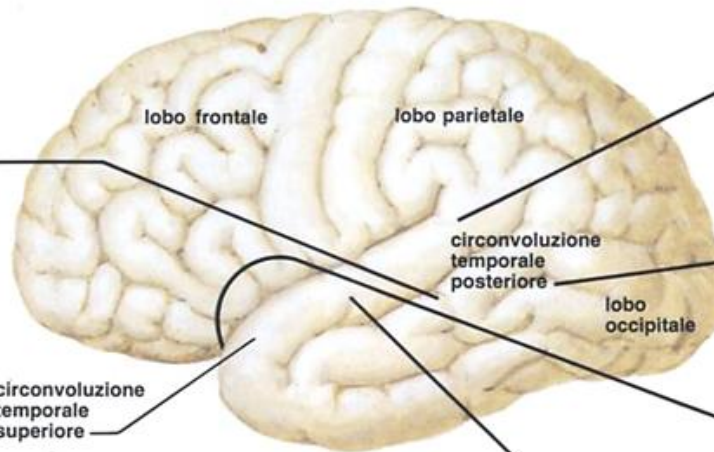
CRISI PARZIALI "COMPLESSE"

indebolimento della coscienza:
turbe della conoscenza e affettive

accessi epilettici parziali complicati



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



allucinazioni uditive distinte. Sente una musica, ecc.



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



odori sgradevoli o strani

allucinazioni olfattive

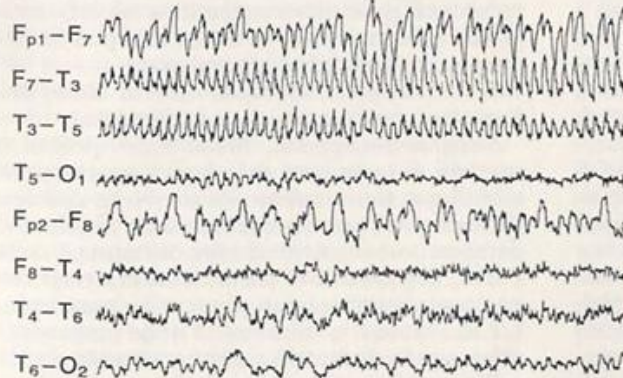


fenomeni psicomotori. Movimenti di masticazione, umettamento delle labbra, automatismi (vestirsi e svestirsi)



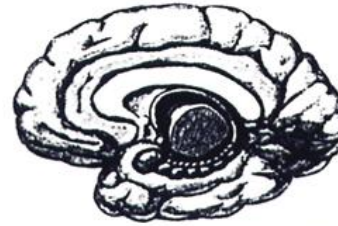
disfasia

EEG: accesso epilettico del lobo temporale sinistro



onde punta ripetitive in regione temporale sinistra

Crisi parziali complesse con automatismi



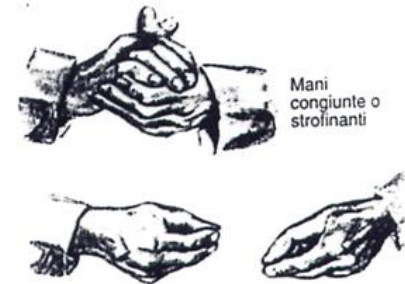
La maggior parte degli automatismi origina nel lobo temporale o frontale e interessa strutture limbiche e paralimbiche



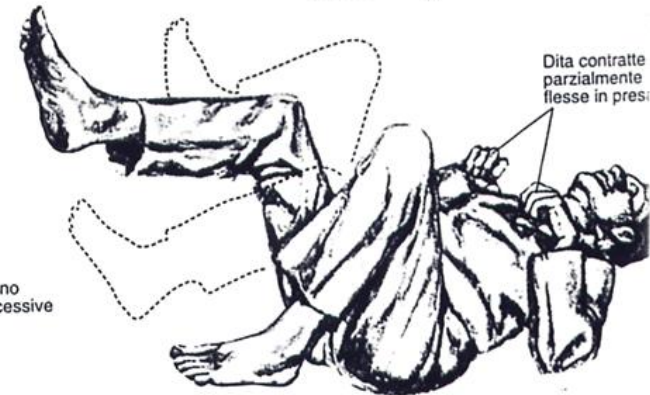
Il paziente può continuare inconsciamente l'attività precedente l'accesso



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



Movimenti di appallottolamento con le dita



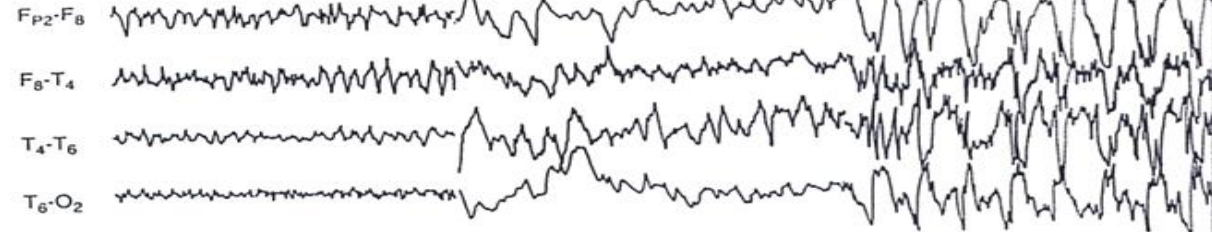
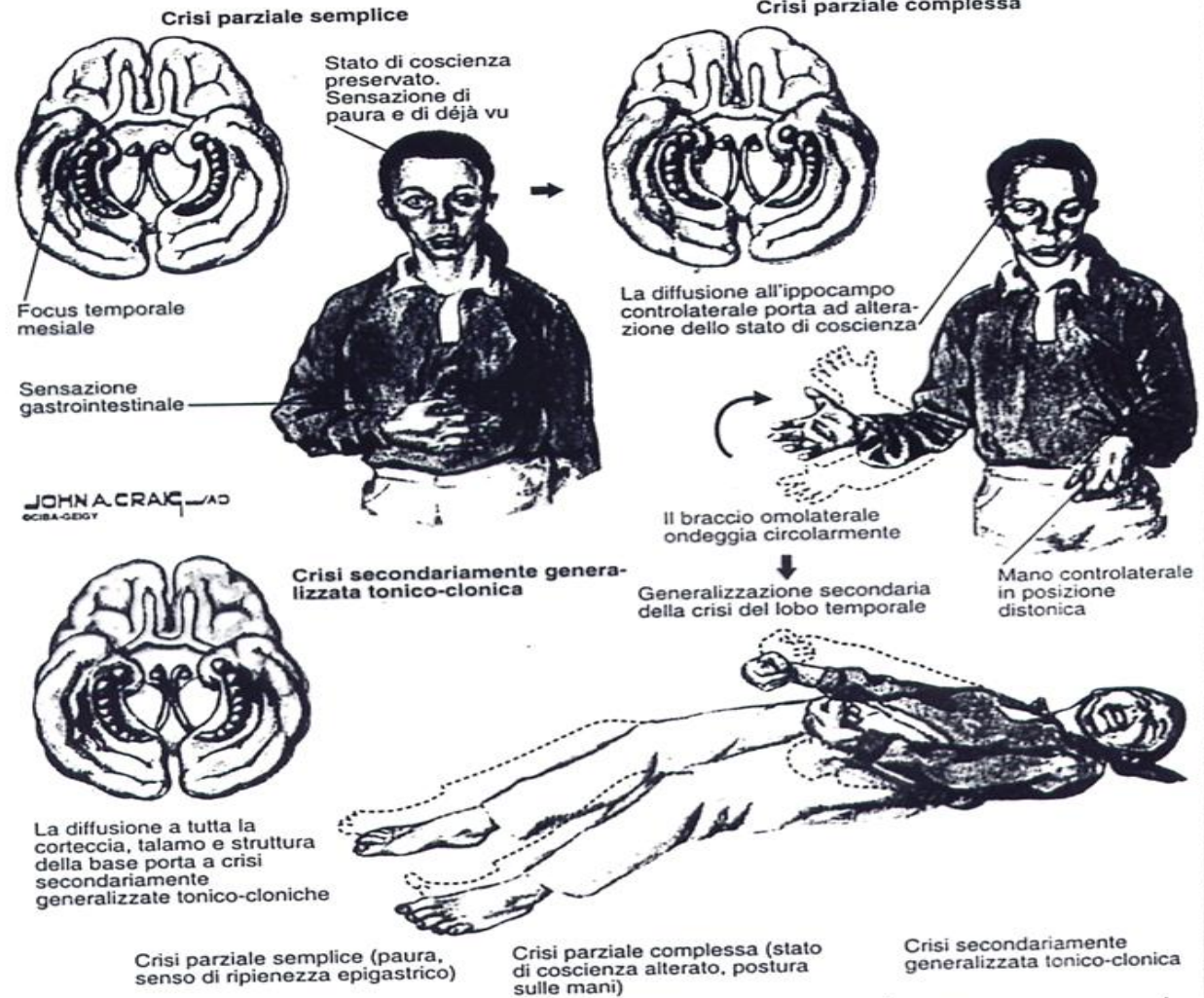
Gli stessi automatismi sono ricorrenti con le crisi successive

Movimenti bizzarri a pedalata

“Crisi temporali”

Tavola 10

Epilessia del lobo temporale



EEG. Progressione delle crisi nell'epilessia del lobo temporale

Epilessia (Crisi Epilettiche)

eziologia

- In oltre la metà dei casi la causa dell'epilessia non è evidenziabile sulla base dei dati anamnestici e neuroradiologici. Nell'altra metà dei casi, l'epilessia può essere attribuita a fattori lesionali, o più raramente a fattori genetici.

► Fattori genetici

- **trasmissione di predisposizione a epilessia:** non si conosce la causa (epilessia idiopatiche)
- **trasmissione della patologia epilettogena:** encefalopatie metaboliche, degenerative, malformative.

Epilessia

eziologia

Cause:

▶ **Fattori lesionali**

– **lesioni prenatali:**

» embrio fetopatie: toxoplasmosi, rosolia, herpes, CMV

» malformazioni congenite: sclerosi tuberosa, malattia di Sturge Weber etc..

– **Lesioni perinatali** (durante o poco dopo il parto):

» trauma da parto, anossia, emorragia intracranica, crisi ipoglicemiche

– **Lesioni postnatali:**

» infiammazioni: meningiti, encefaliti

» stati di male epilettico: in corso di febbre alta

» traumi cranici: coma o amnesia post traumatica >24h, frattura infossata della volta cranica

» tumori in sede cerebrale: primitivi o metastasi

» angiomi

» ictus: sequele di infarti ischemici o emorragie

Epilessia (Crisi Epilettiche)

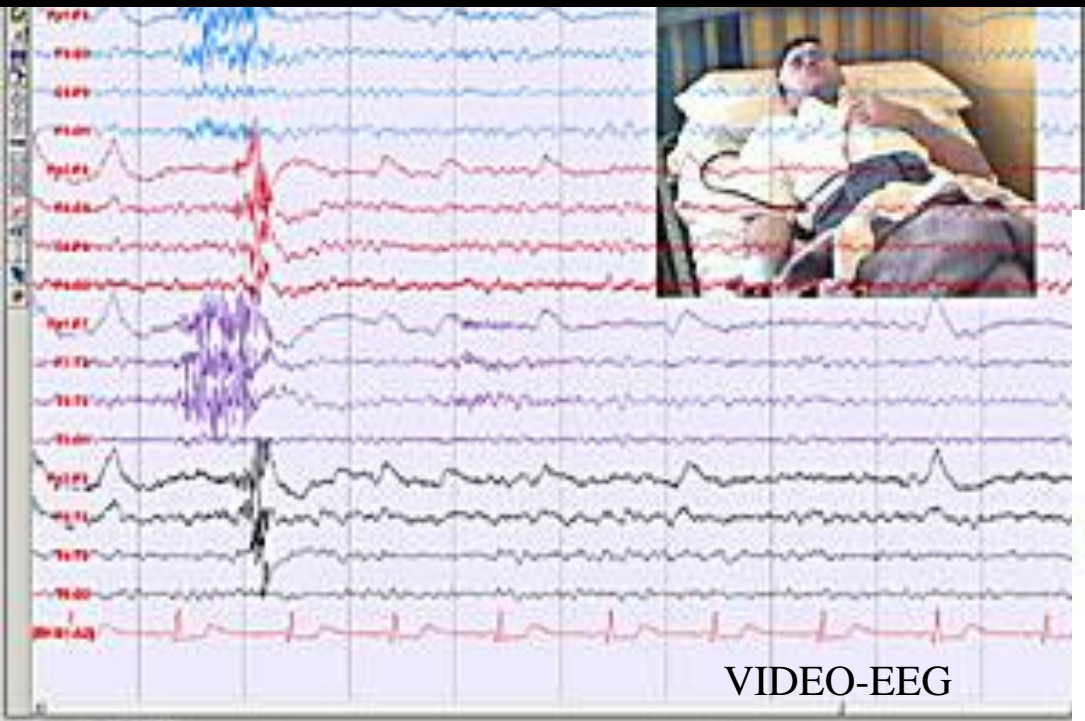
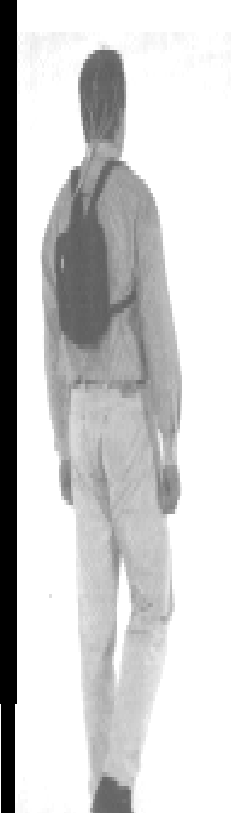
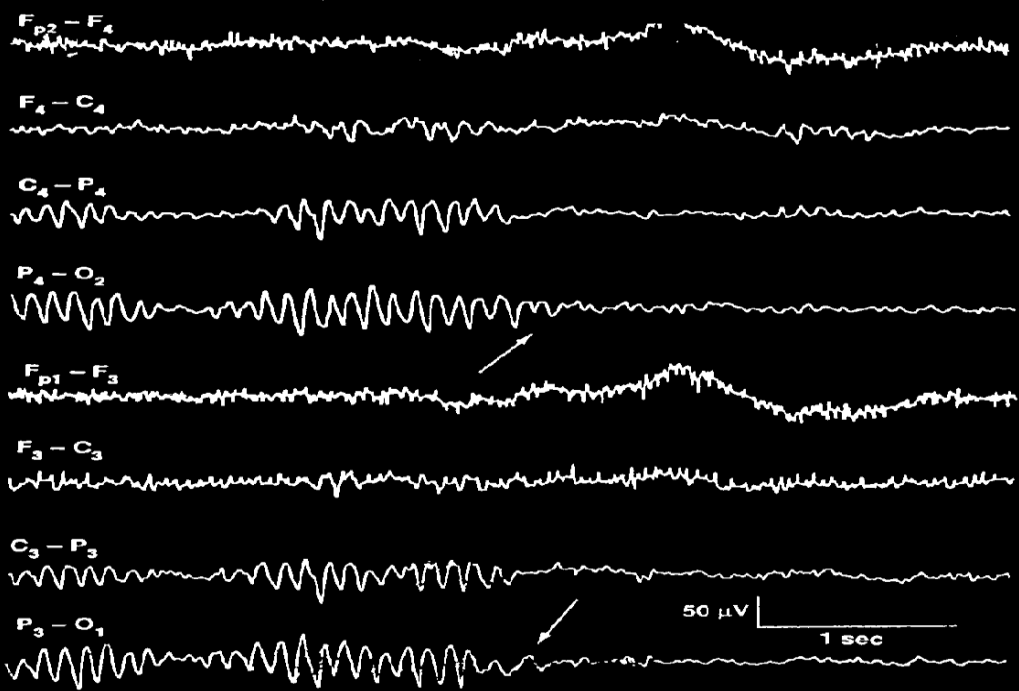
Classificazione

Critero eziologico

- **Epilessia idiopatica:** non preceduta o causata da altre malattie
- **Epilessia sintomatica:** sostenuta da lesioni del cervello, la cui causa è nota o sospettabile
- **Epilessia criptogenetica:** sostenute da lesioni cerebrali di cui non è nota la causa

Come si diagnostica l'Epilessia?

- Raccolta accurata della storia clinica dai familiari e dal paziente
- Registrazione EEG ed esami speciali
- TC o RM alla ricerca di lesioni cerebrali



EEG Dinamico

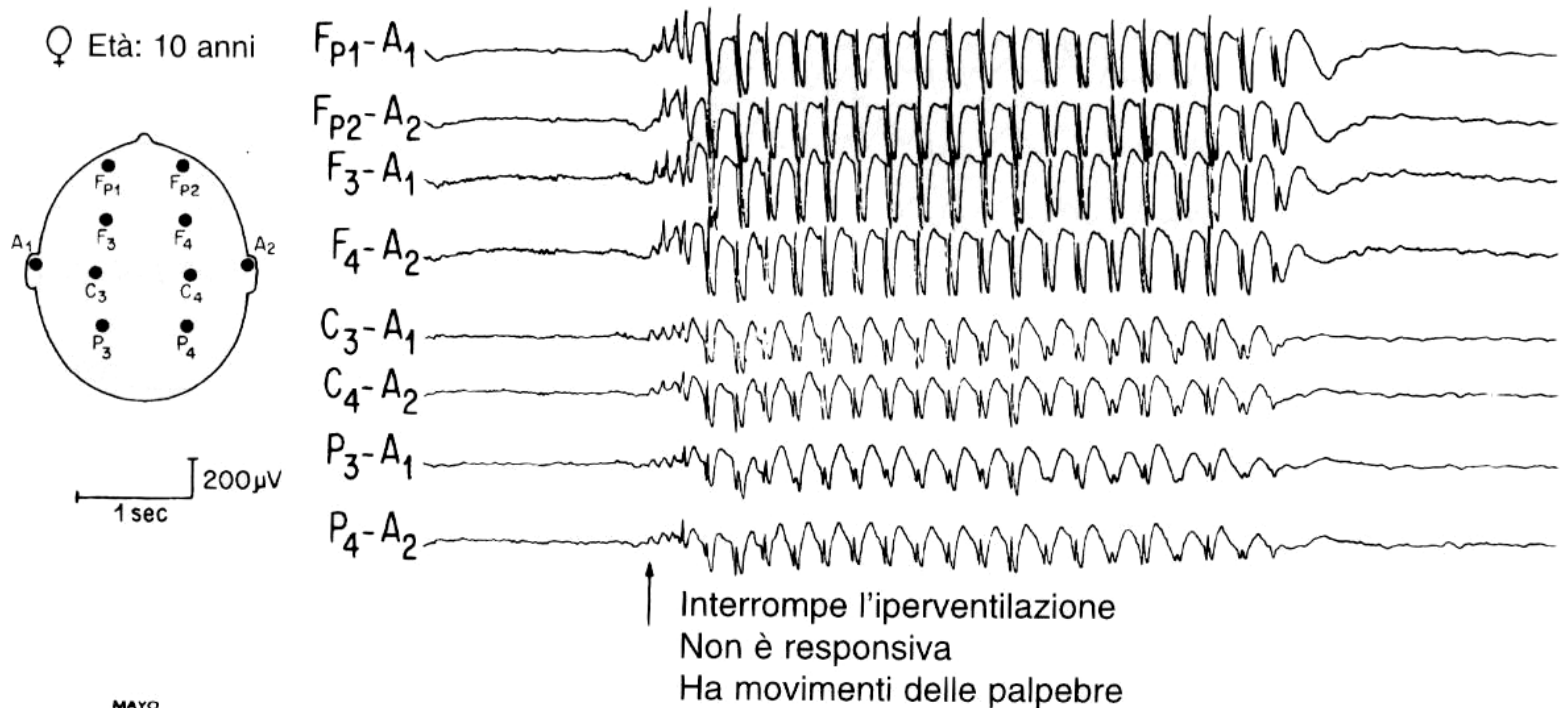


Video EEG

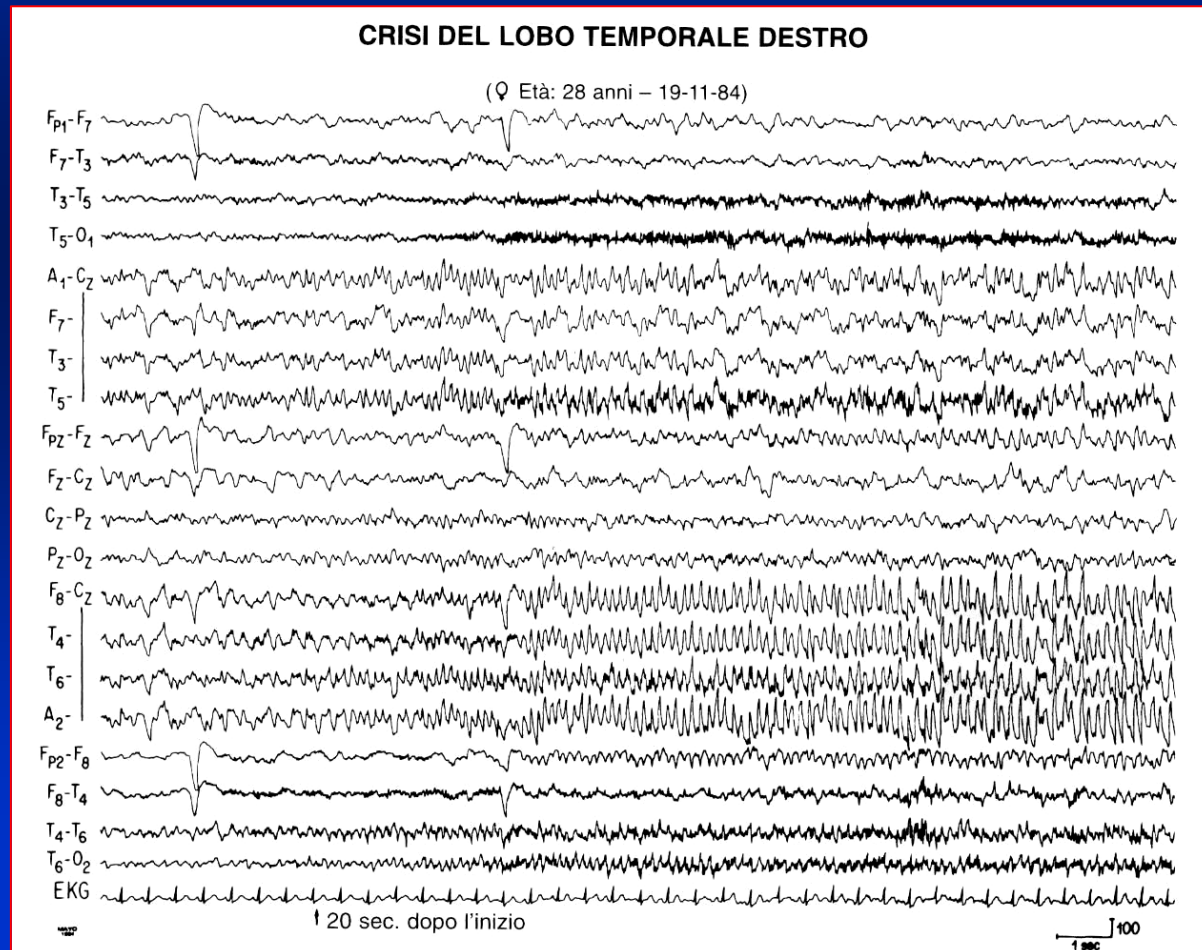
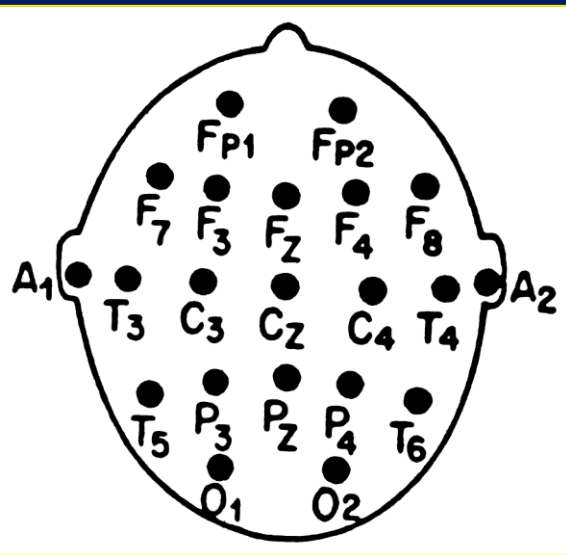


- Bimba 10 anni, crisi di assenza a scuola.
- EEG: dopo HPN scarica generalizzata a punte-onda 3Hz, con assenza.
- Diagnosi epilessia generalizzata con assenze (piccolo male)

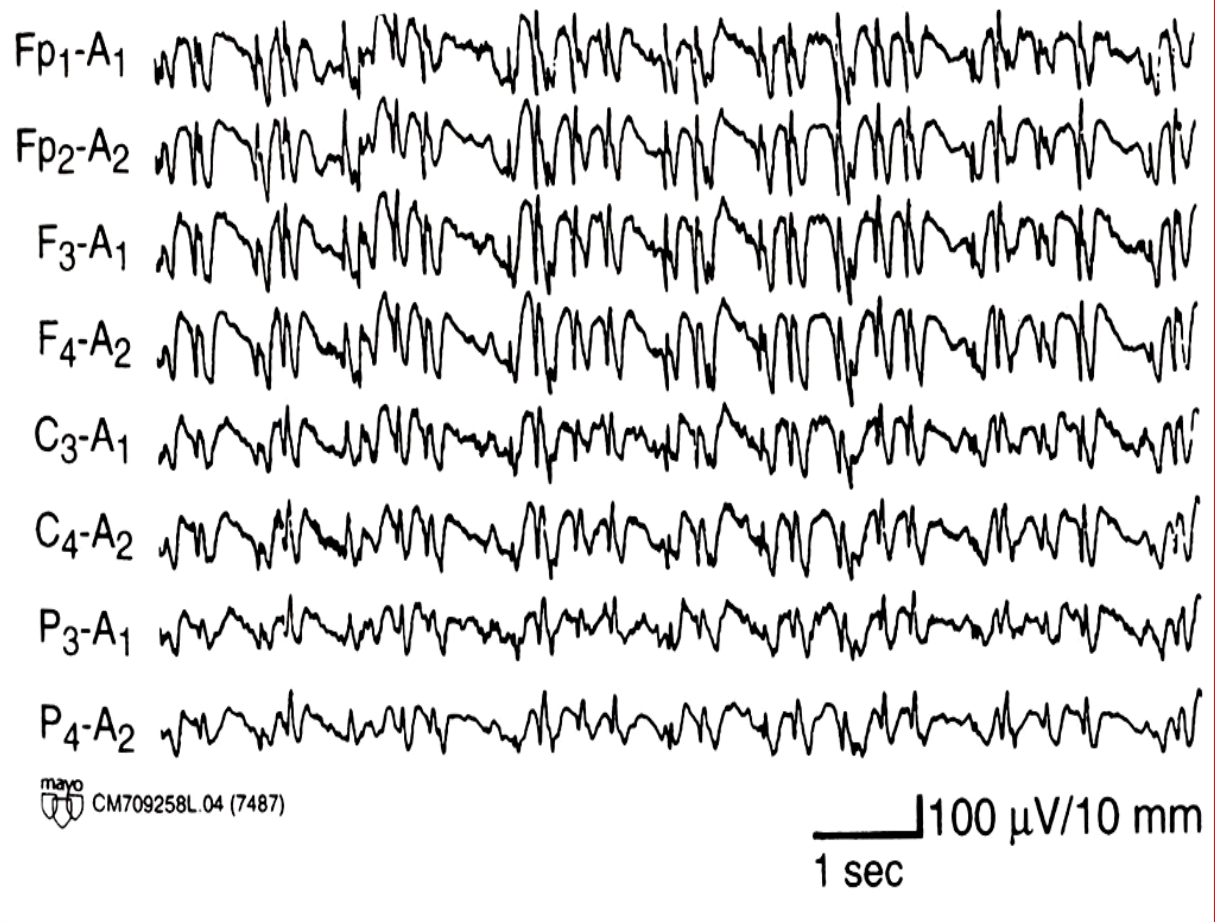
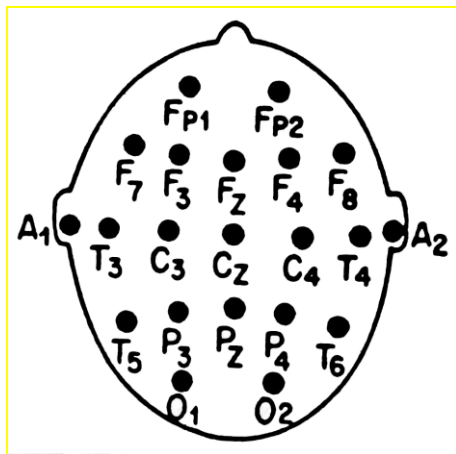
CRISI A TIPO ASSENZA CON IPERVENTILAZIONE



- Donna 28 anni crisi durante il sonno: irrigidimento aass, e “grugnito”, con fase postcritica.
- EEG ictale: scariche di punte e sharp-waves focali (temporali anteriori destre). Poi scarica ad elevata frequenza.
- Epilessia del lobo temporale, con crisi notturne



70 aa, stato di agitazione (“il diavolo mi sta giocando un brutto scherzo”), posture bizzarre, risponde solo si o no. TC e LCR nella norma. EEG: sharp wave continue, generalizzate. Diagnosi di stato di male non convulsivo.



CURE EMPIRICHE

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

“Durante l’accesso...
ci si comporti con delicatezza
e non si infranga la resistenza del
malato con violenza”.

Sorano di Efeso, medico nella
prima metà del II secolo d.C., a
Roma e Alessandria

Si può curare l'epilessia?

- Nel 60-70% i farmaci controllano e bloccano la tendenza delle cellule cerebrali a produrre scariche elettriche
- La terapia è impegnativa, va assunta regolarmente e per molti anni e non può essere interrotta senza indicazione del medico

Farmaci per il trattamento dell'epilessia

- Tipo di crisi
- **Parziale**
- Semplice e parziale complessa, secondaria generalizzata tonico-clonica
- **Generalizzata**
- Assenza tipica e atipica
- Mioclonia
- Tónico-clonica
- Atonica
- Farmaco di prima linea
- **Parziale**
- Carbamazepina, fenitoina
- **Generalizzata**
- Etosuccimide, acido valproico, fenobarbital
- Acido valproico
- Acido valproico, fenitoina
- Acido valproico, felbamato

- .
- *Fenitoina (PHT) (Dintoina)*
- La PHT è indicata nel trattamento delle *crisi parziali* (semplici, complesse e PSG), con efficacia pari a quella della CBZ.
- Tuttavia, il suo impiego va possibilmente evitato nei bambini e nei giovani, a causa dei suoi effetti deturpanti sul piano estetico:
- **iperplasia gengivale e dei tessuti molli del volto (“facies idantoinica”).**



Fig. 3.7 *Ipertrofia
gengivale secondaria a
terapia con fenitoina.*

Cosa fare durante una crisi epilettica?

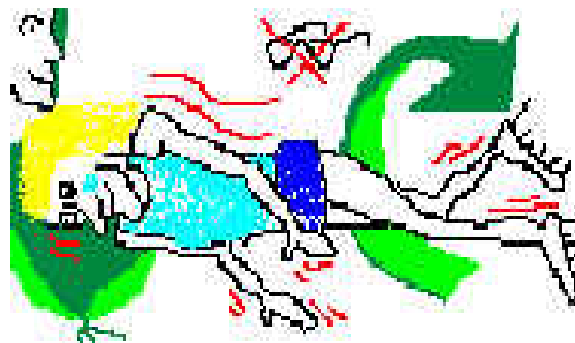
Crisi Focali con disturbo del contatto e/o automatismi

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.

GESTIONE DI UN PAZIENTE DURANTE LA CRISI DI GRANDE MALE



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
OCISA-GEODY



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

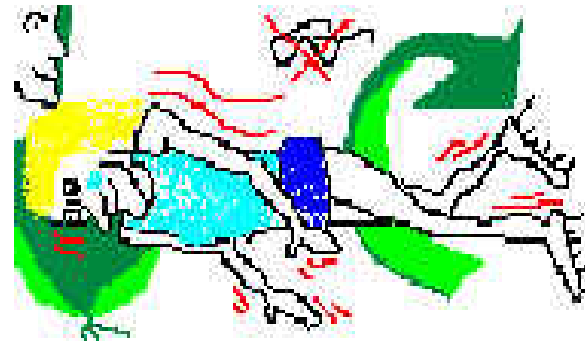
Non lasciare il paziente sdraiato sul dorso



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

Cosa fare durante una crisi epilettica?

Crisi 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

Quali sono i disagi che il soggetto con crisi subisce?

- Imprevedibilità della crisi espone a rischi ambientali (auto, fornello acceso, acqua..)
- Ritardo dello sviluppo intellettuale se le crisi si ripetono in età infantile
- Implicazioni sociali (integrazione scolastica, lavoro, vita affettiva)

EPILESSIA

PROBLEMI SPECIALI

- Problemi Psicosociali
- Disordini Cognitivi
- Problemi comportamentali e Psichiatrici
- Gravidanza
- Difetti alla nascita con uso di farmaci
- Controllo delle crisi durante la gravidanza
- Allattamento al seno e cura del lattante
- Guida di veicoli
- Qualità della vita

Dal 1965
in Italia l'Epilessia è
riconosciuta come
**MALATTIA
SOCIALE**

Diritti:
Spesa sanitaria, assistenza
individuale, sicurezza
domiciliare, integrazione...



Il pubblico sa poco
dell'epilessia,
nascosta dagli stessi
malati come una
colpa!

L'Epilessia è l'unica
malattia in cui la sofferenza
è aggravata
dall'atteggiamento della
società più che dalla stessa
malattia (Lennox)

