



# 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



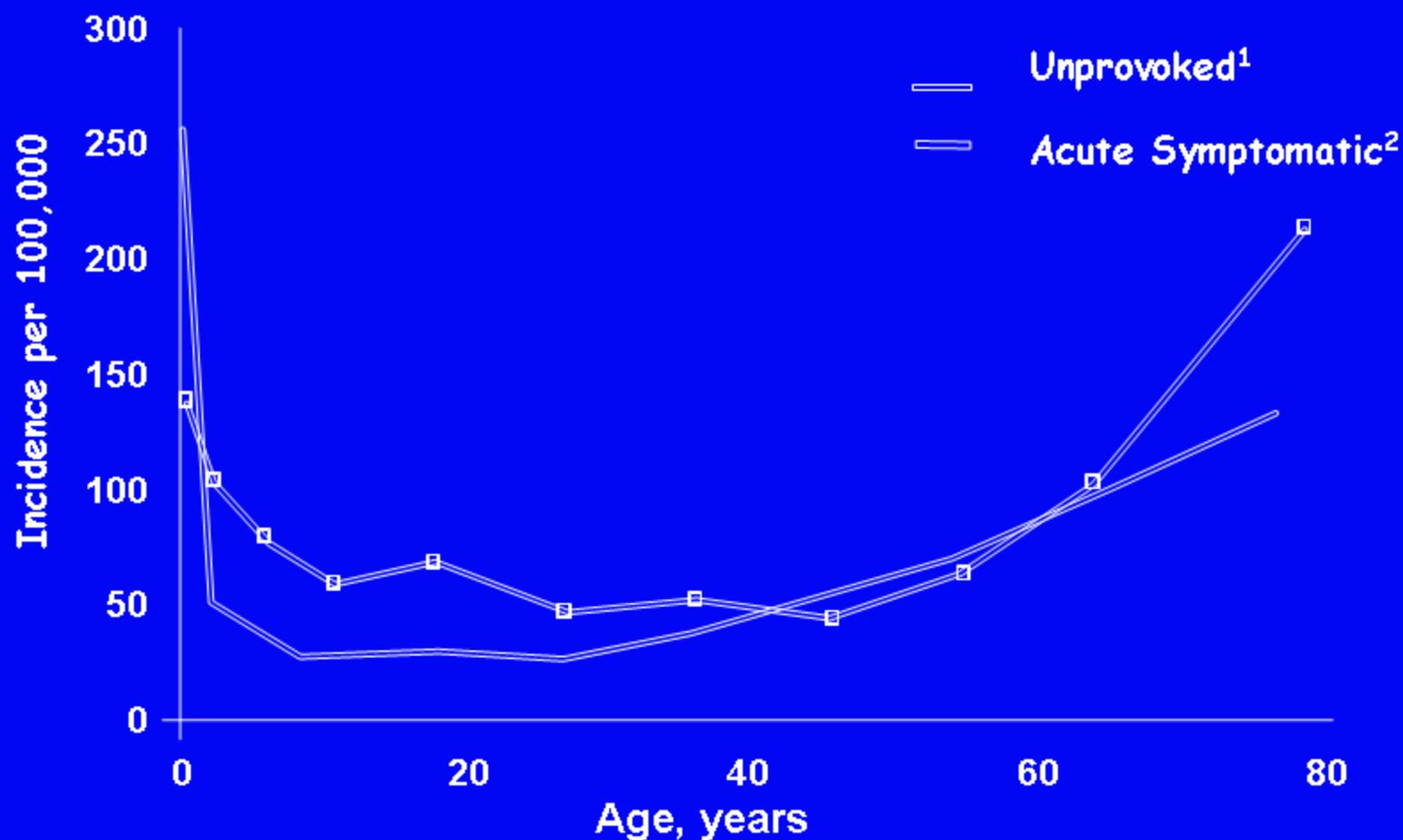
*Trasfigurazione, Raffaello, Musei Vaticani*



# 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



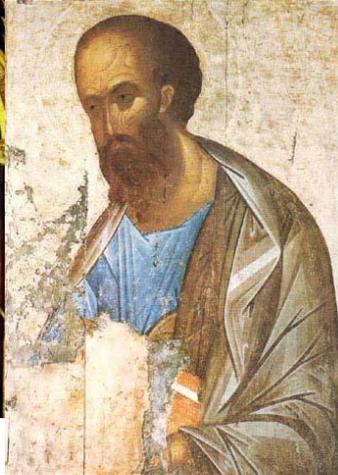
1. Hauser WA, et al. *Epilepsia*. 1993;34:453-468.

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

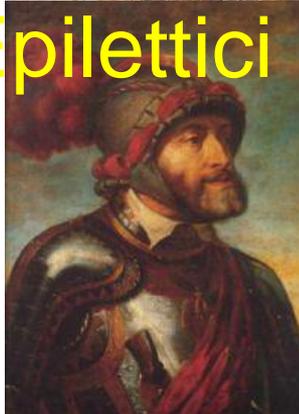


# Che cos'è l'Epilessia

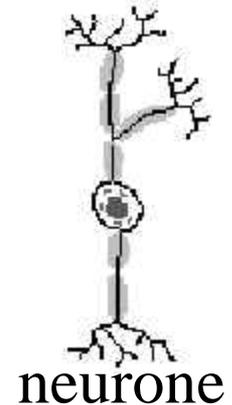
- L'Epilessia è una condizione patologica caratterizzata dal ripetersi di crisi epilettiche
- La parola epilessia deriva dal greco “epilambanein” cioè “essere sopraffatti, colti di sorpresa” ed indica il carattere improvviso della comparsa delle crisi epilettiche.



# Personaggi famosi Epilettici



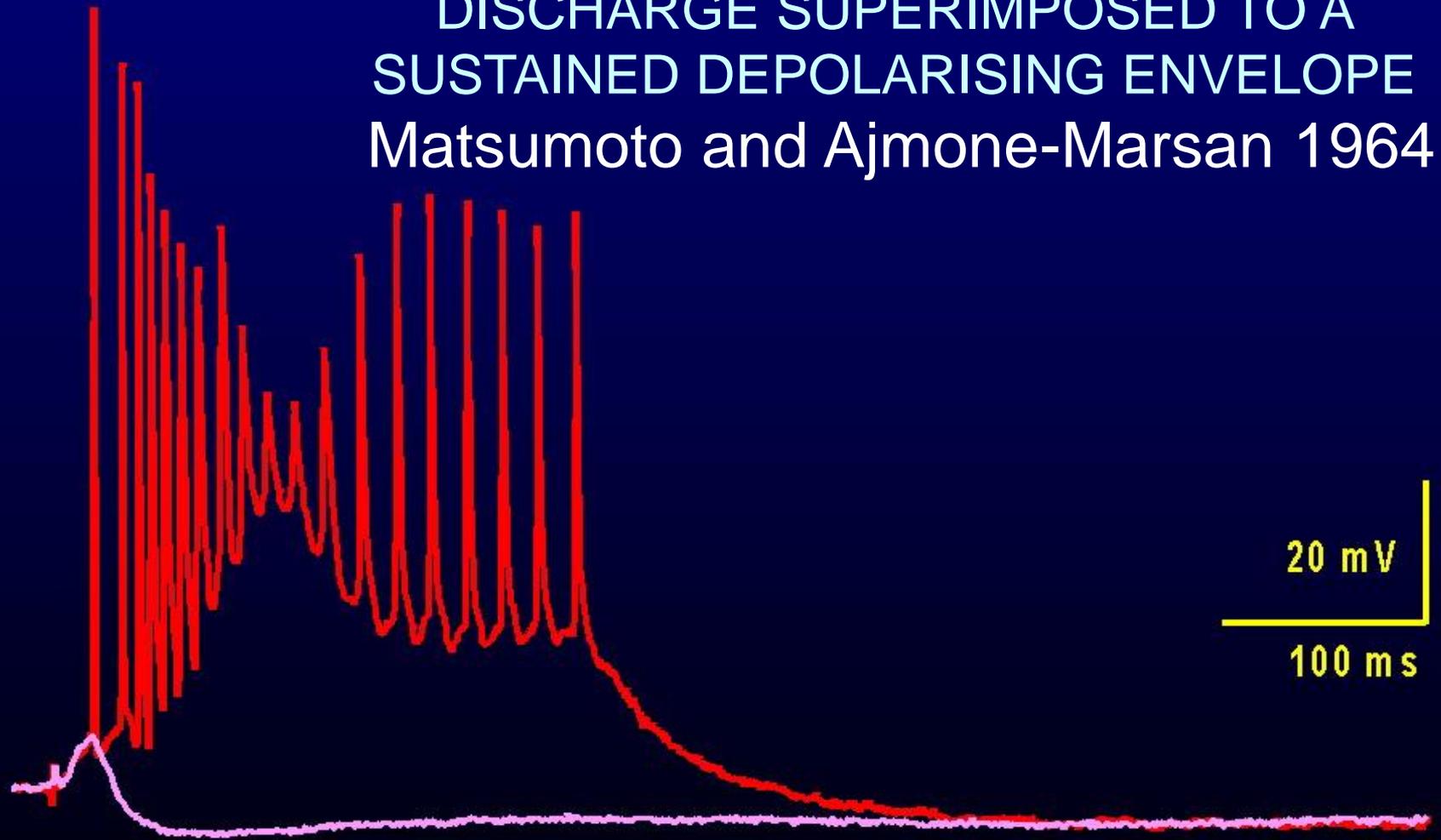
Una crisi epilettica è dovuta ad una improvvisa, eccessiva, incontrollata scarica elettrica di cellule nervose che può coinvolgere solo una parte o tutto il cervello.



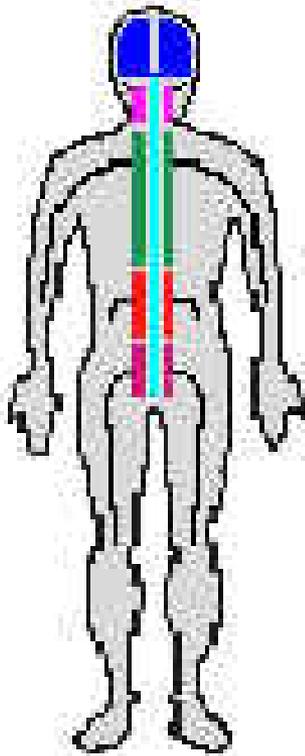
Quando la scarica avviene in una parte limitata del cervello dà luogo ad una **crisi focale**

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

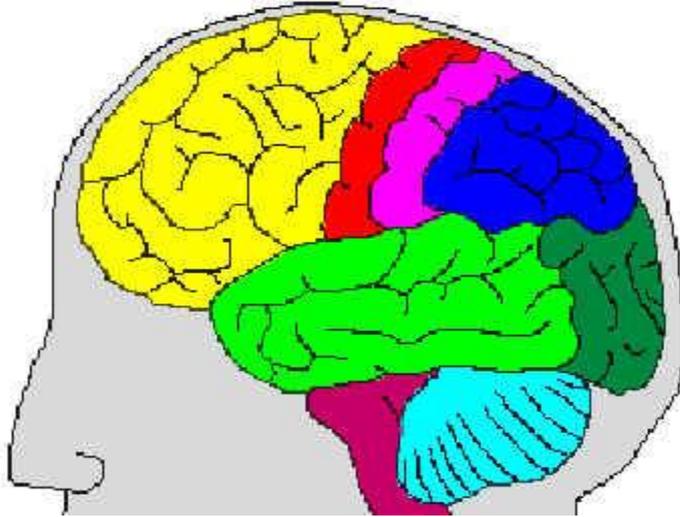
PAROXYSMAL DEPOLARISING SHIFT =  
HIGH FREQUENCY ACTION POTENTIAL  
DISCHARGE SUPERIMPOSED TO A  
SUSTAINED DEPOLARISING ENVELOPE  
Matsumoto and Ajmone-Marsan 1964



# Sistema Nervoso Centrale



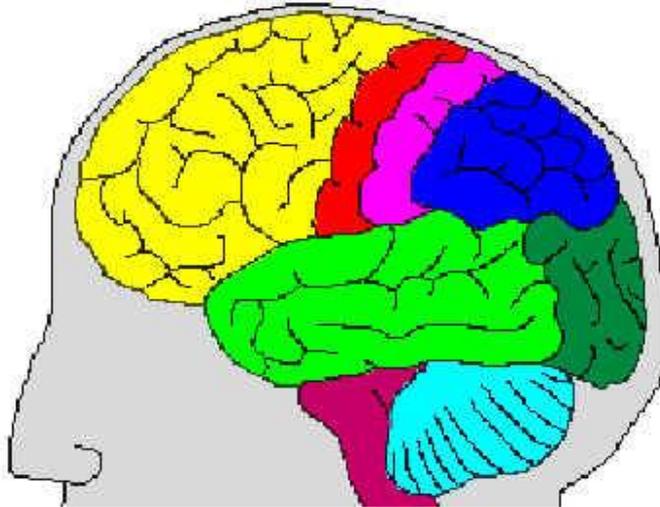
- Encefalo costituito da 2 Emisferi: il sinistro controlla la parte destra del corpo e viceversa
- Midollo Spinale manda le informazioni al cervello
- Nervi (**cervicali**, **toracici**, **lombari**, **sacrali**) raccolgono e trasmettono le informazioni dall'ambiente e dal corpo



- 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



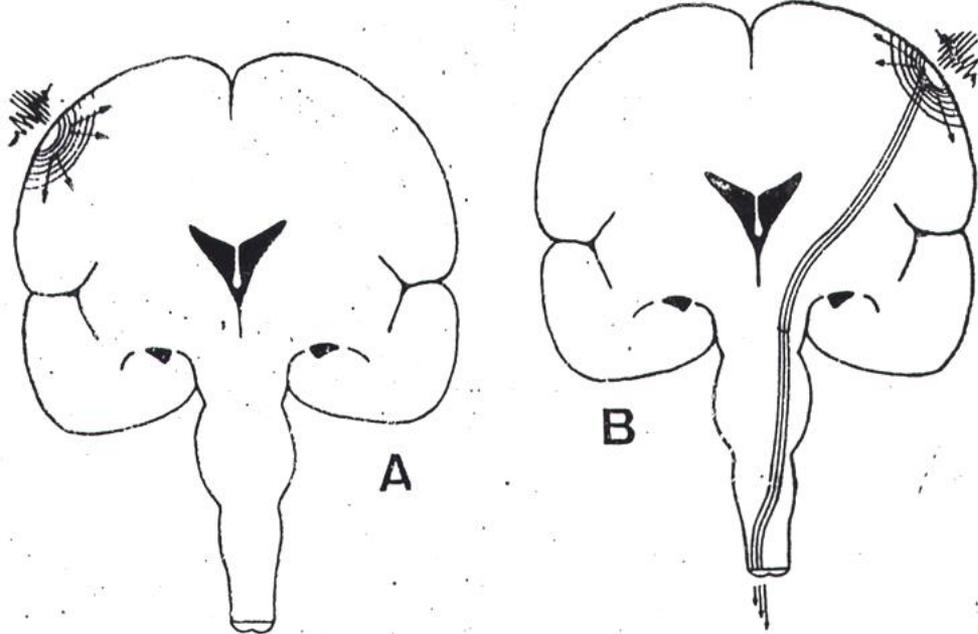


FIG. 29-12. — Rappresentazione schematica degli effetti di una scarica epilettogena focale (per ulteriori spiegazioni si rinvia a testo).

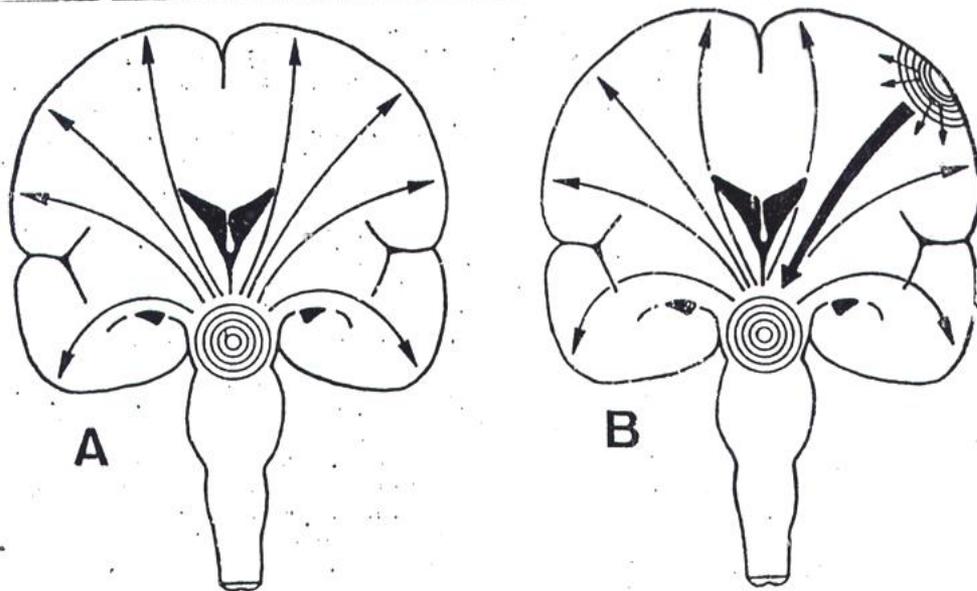
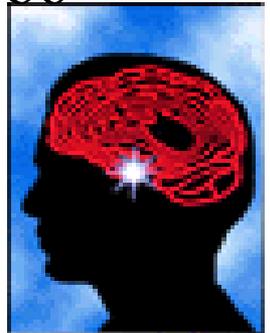


FIG. 29-13. — Rappresentazione schematica dei meccanismi responsabili della generalizzazione di una scarica secondo l'ipotesi centro-encefalica (per ulteriori spiegazioni si rinvia al testo).

# Come si manifestano le crisi ?

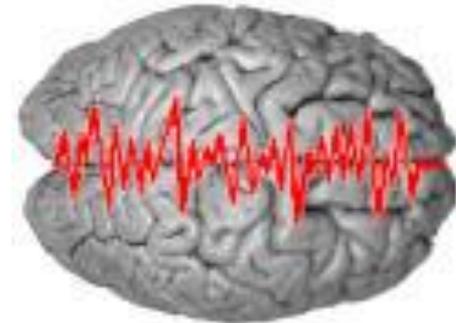
- Breve e improvviso disturbo delle funzioni nervose
- Sintomi diversi da caso a caso a seconda della funzione delle aree cerebrali coinvolte dalla scarica epilettica
- Le crisi in genere hanno breve durata  $< 1$ min.
- Frequenza variabile da rara a pluriquotidiana
- Spesso nell'intervallo tra le crisi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



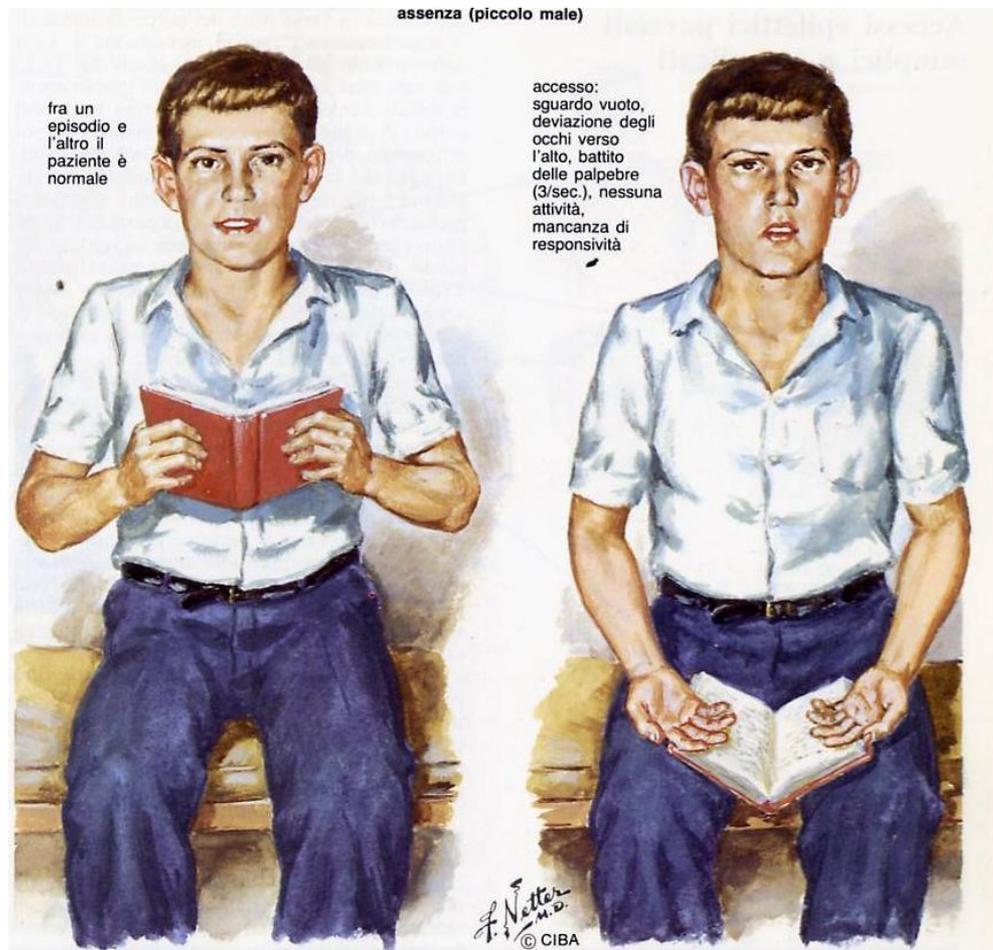
# Quali sono i principali tipi di crisi?

- 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.

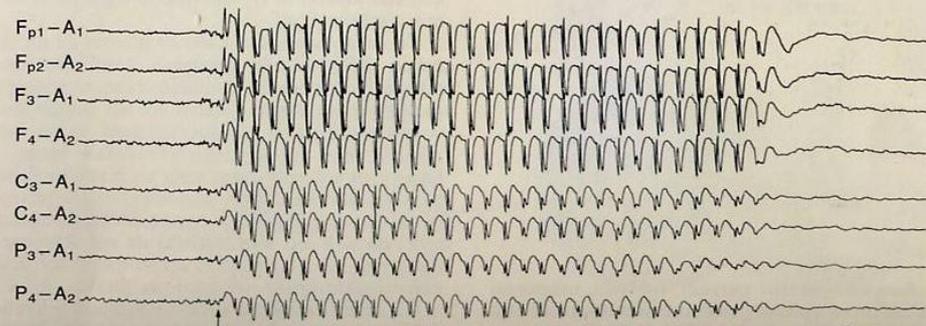


# Assenze



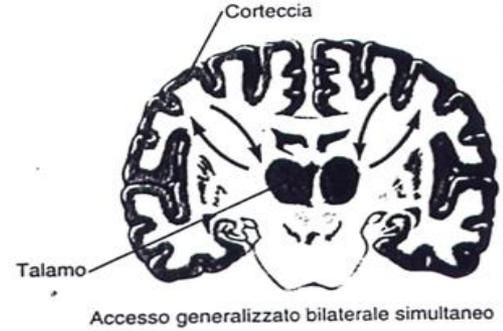
EEG normale fra un episodio e l'altro

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  
 ← 2-5 secondi →  
 Cessazione improvvisa

Perdita di attenzione  
 Sguardo fisso nel vuoto

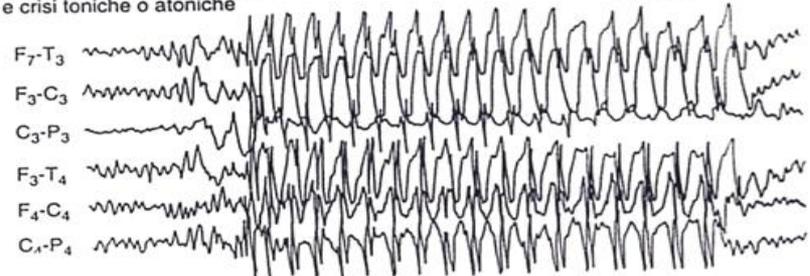
Battito palpebrale e rotazione degli occhi in alto



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

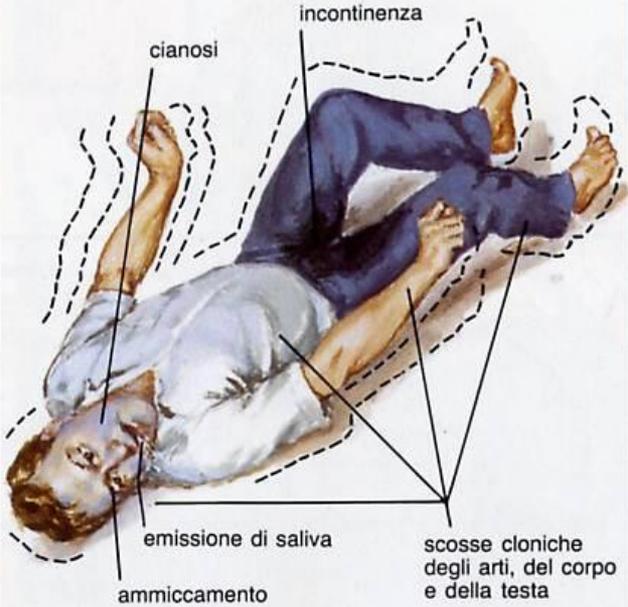
# CRISI GENERALIZZATA TONICO-CLONICA

A. Fase tonica



Netter M.D. © CIBA

B. Fase clonica



C. Stupore postaccessuale

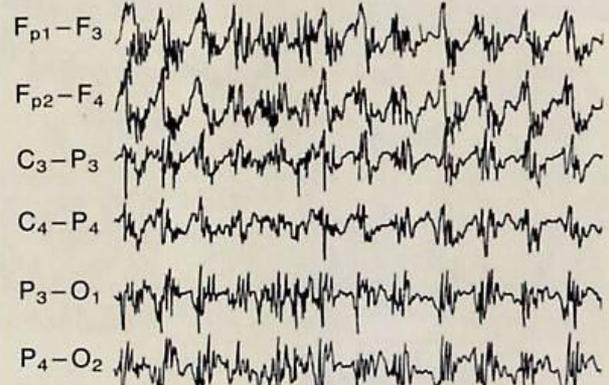


EEG: fase tonica



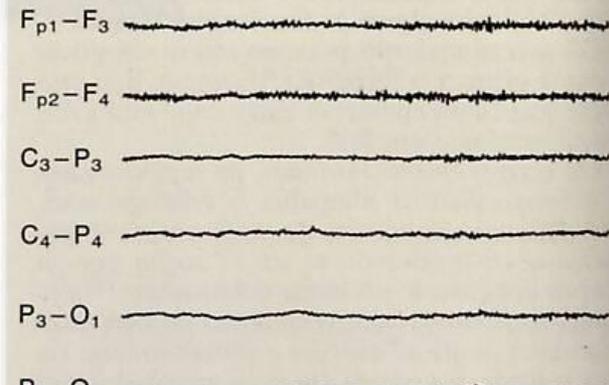
onde punta rapide e generalizzate  
100 μV

EEG: fase clonica



onde punta generalizzate a onde lente  
100 μV

EEG: fase postaccessuale



attenuazione generalizzata  
100 μV

# 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

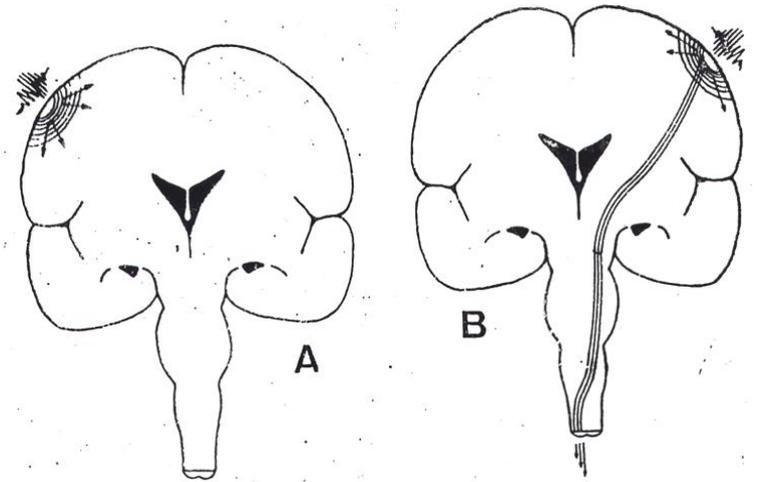


FIG. 29-12. — Rappresentazione schematica degli effetti di una scarica epilettogena focale (per ulteriori spiegazioni si rinvia al testo).

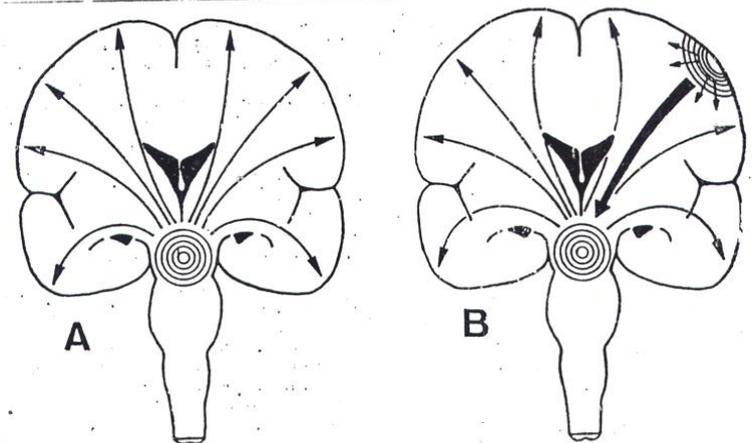


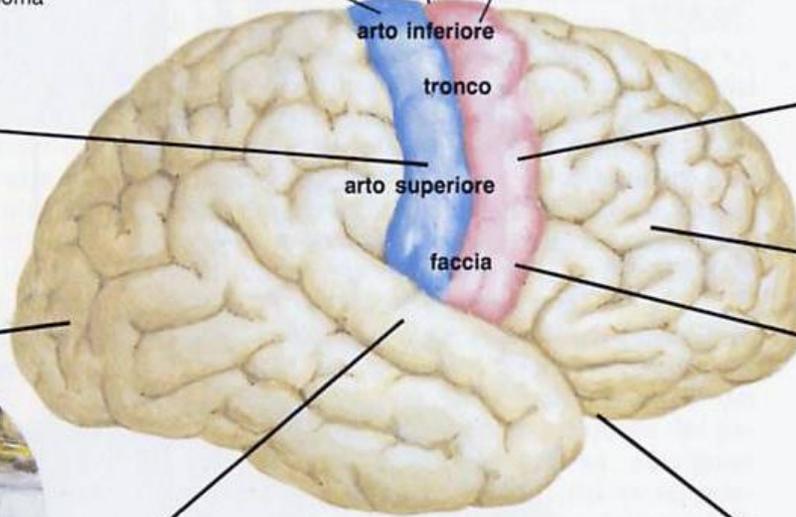
FIG. 29-13. — Rappresentazione schematica dei meccanismi responsabili della generalizzazione di una scarica secondo l'ipotesi centro-encefalica (per ulteriori spiegazioni si rinvia al testo).

accessi epilettici parziali semplici

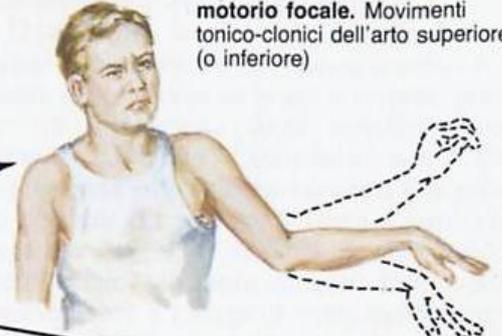
**somatosensitivo.** Parestesie formicolanti dell'arto superiore, dell'emifaccia o dell'emisoma controlaterali



circonvoluzione precentrale  
scissura centrale  
circonvoluzione postcentrale

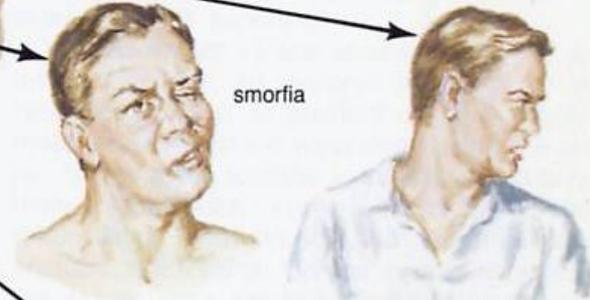


**motorio focale.** Movimenti tonico-clonici dell'arto superiore (o inferiore)

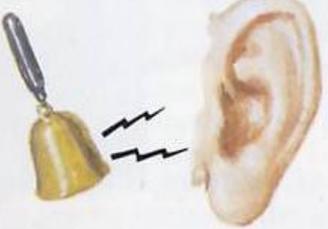


**visivo.** Vede lampi di luce, scotomi, offuscamento monoculare o biculare

smorfia

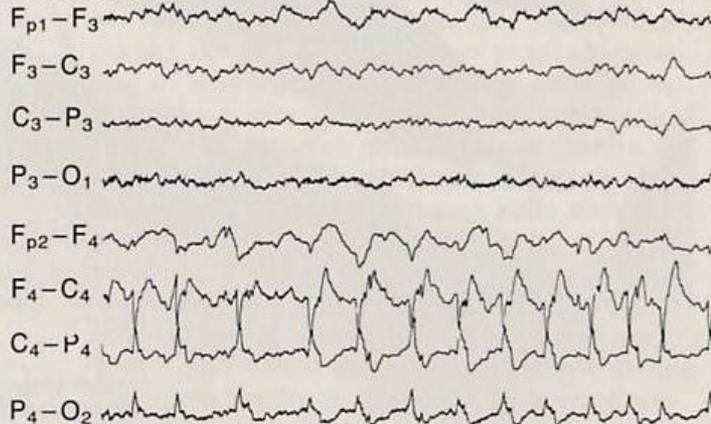


contraversivo: testa e occhi deviati verso il lato opposto



**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



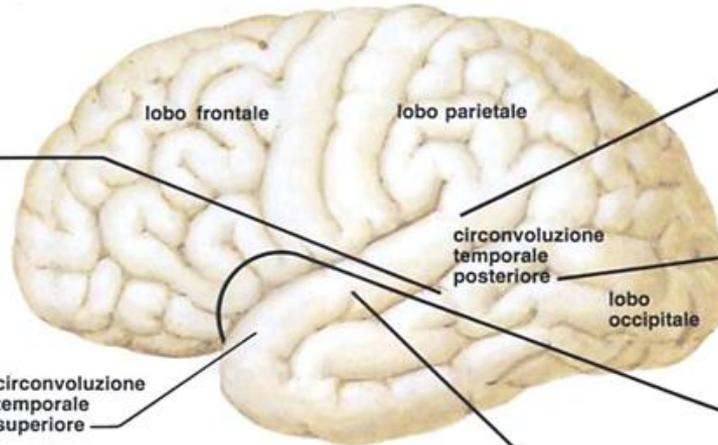
# CRISI PARZIALI "COMPLESSE"

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.

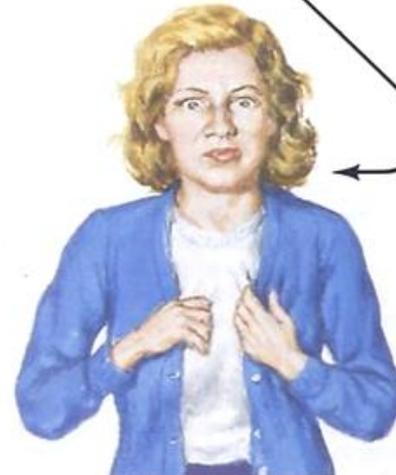


allucinazioni visive distinte. Vede una casa e alberi che non esistono



odori sgradevoli o strani

allucinazioni olfattive

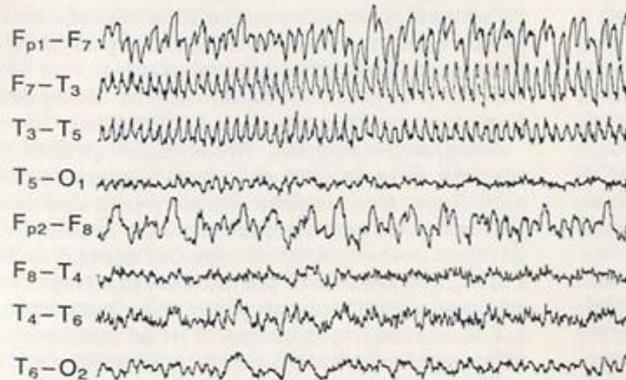


fenomeni psicomotori. Movimenti di masticazione, umettamento delle labbra, automatismi (vestirsi e svestirsi)



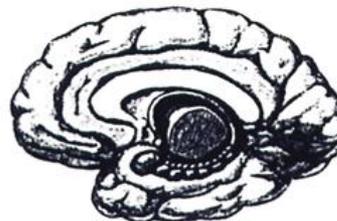
disfasia

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



Sguardo fisso nel vuoto

Stato di coscienza alterato

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



Movimenti masticatori o schiocchi di labbra

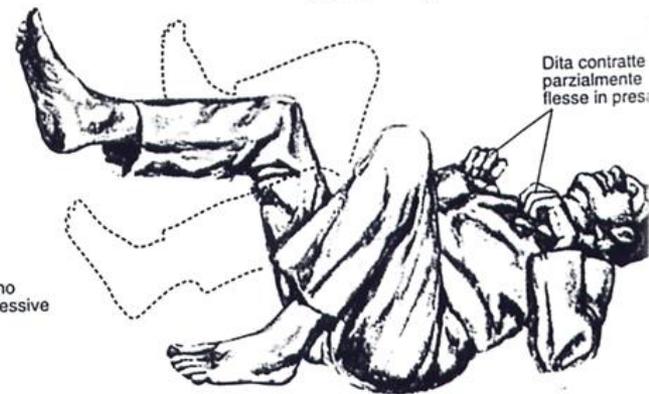
Attività ripetitiva, apparentemente mirata a qualche scopo, come vestirsi e svestirsi o arrembiare con i bottoni



Mani congiunte o strofinanti



Movimenti di appallottolamento con le dita



Dita contratte parzialmente flesse in pres...

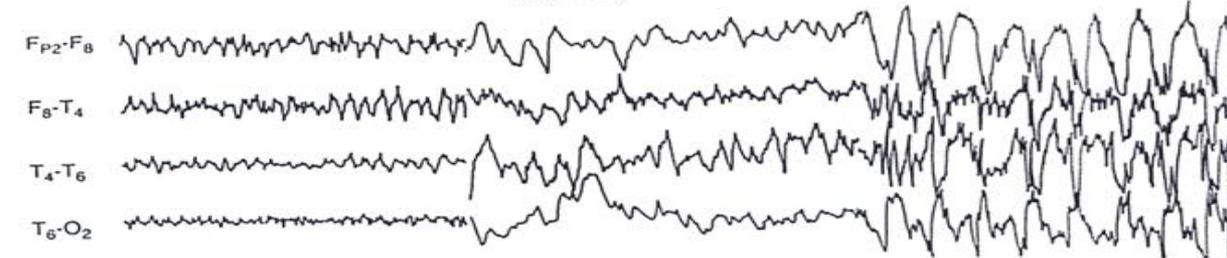
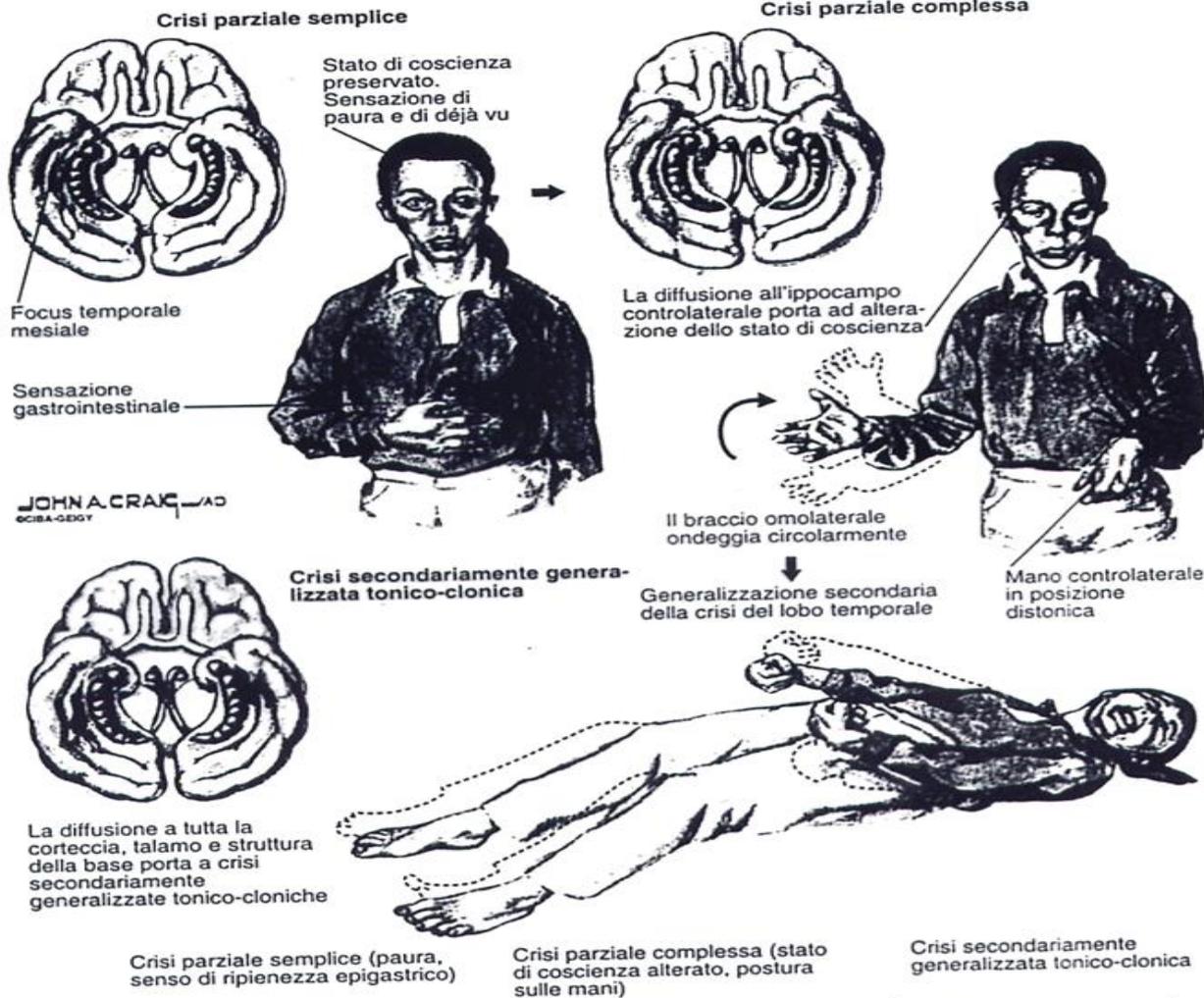
Gli stessi automatismi sono ricorrenti con le crisi successive

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)

---

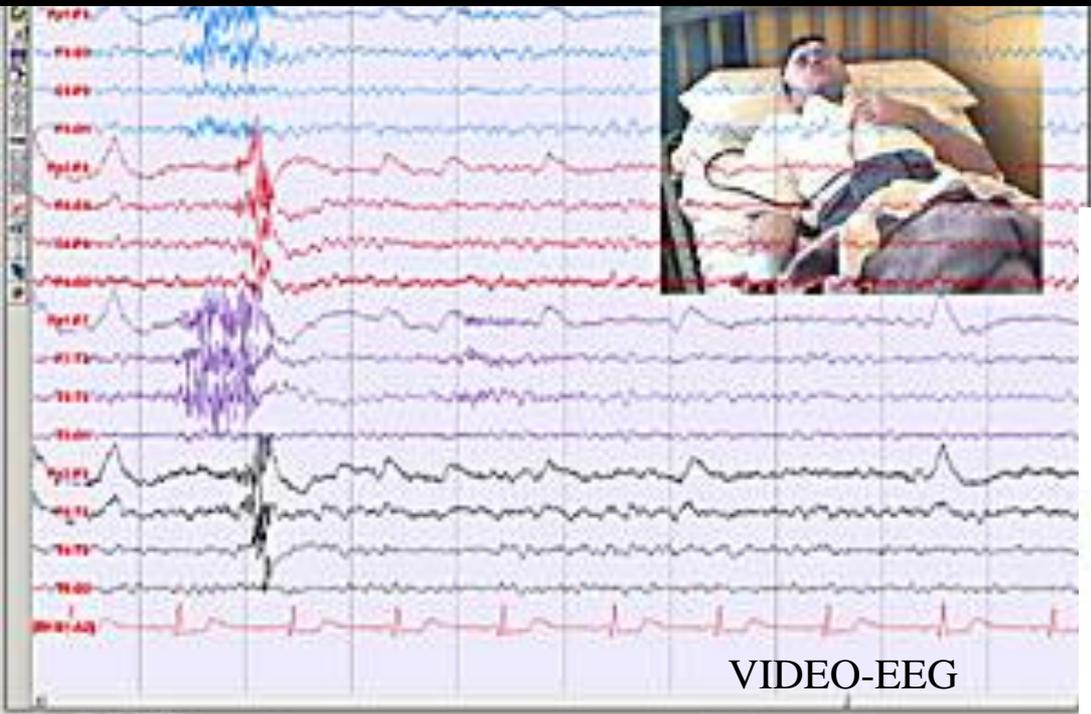
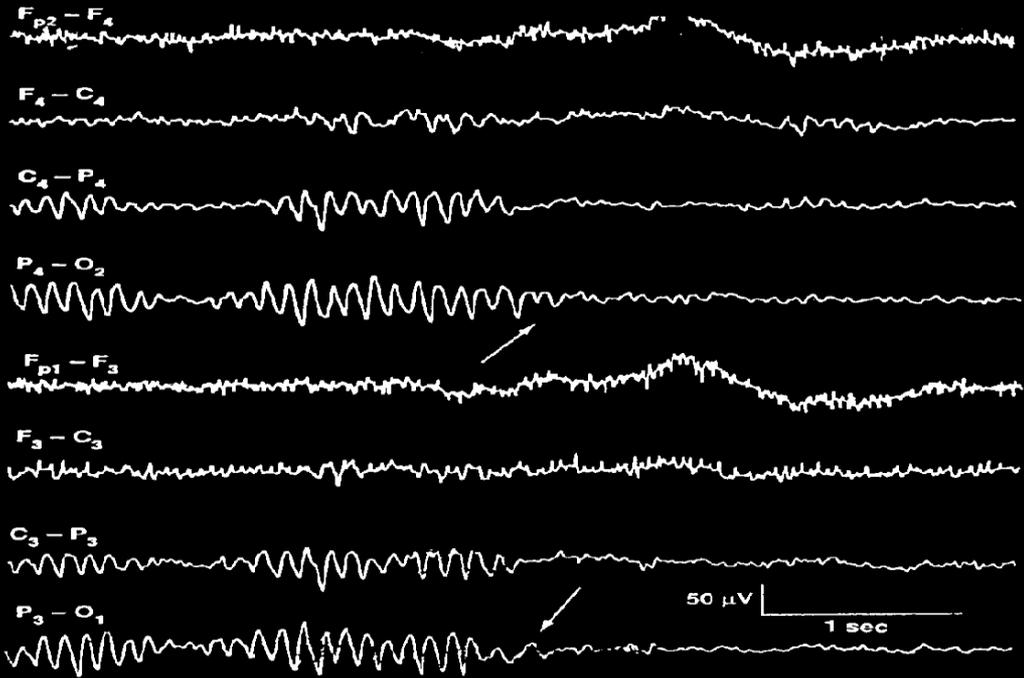
## Classificazione

### 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?

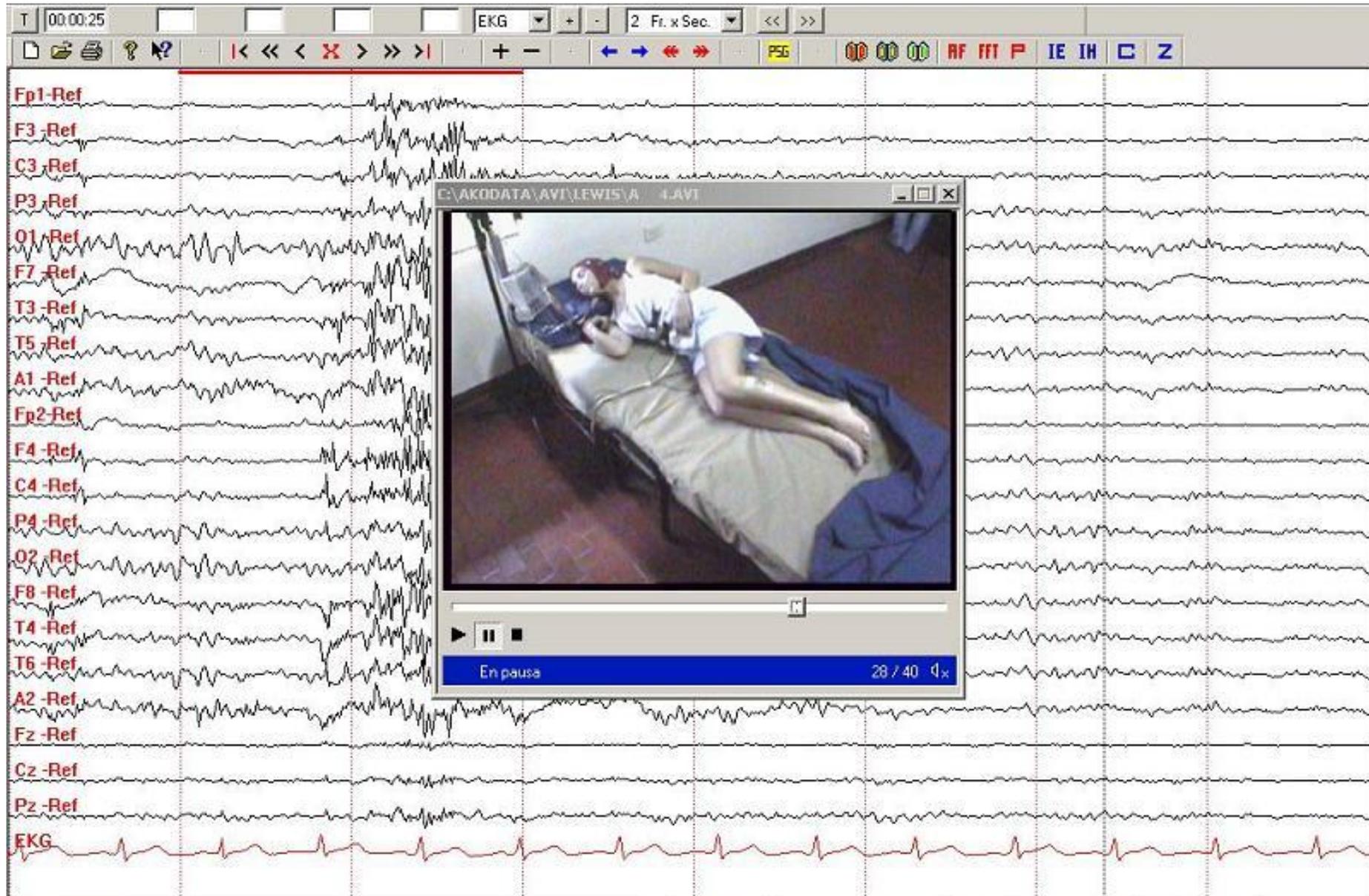
- Raccolta accurata della storia clinica dai familiari e dal paziente
- Registrazione EEG ed esami speciali
- TC o RM alla ricerca di lesioni cerebrali



EEG Dinamico

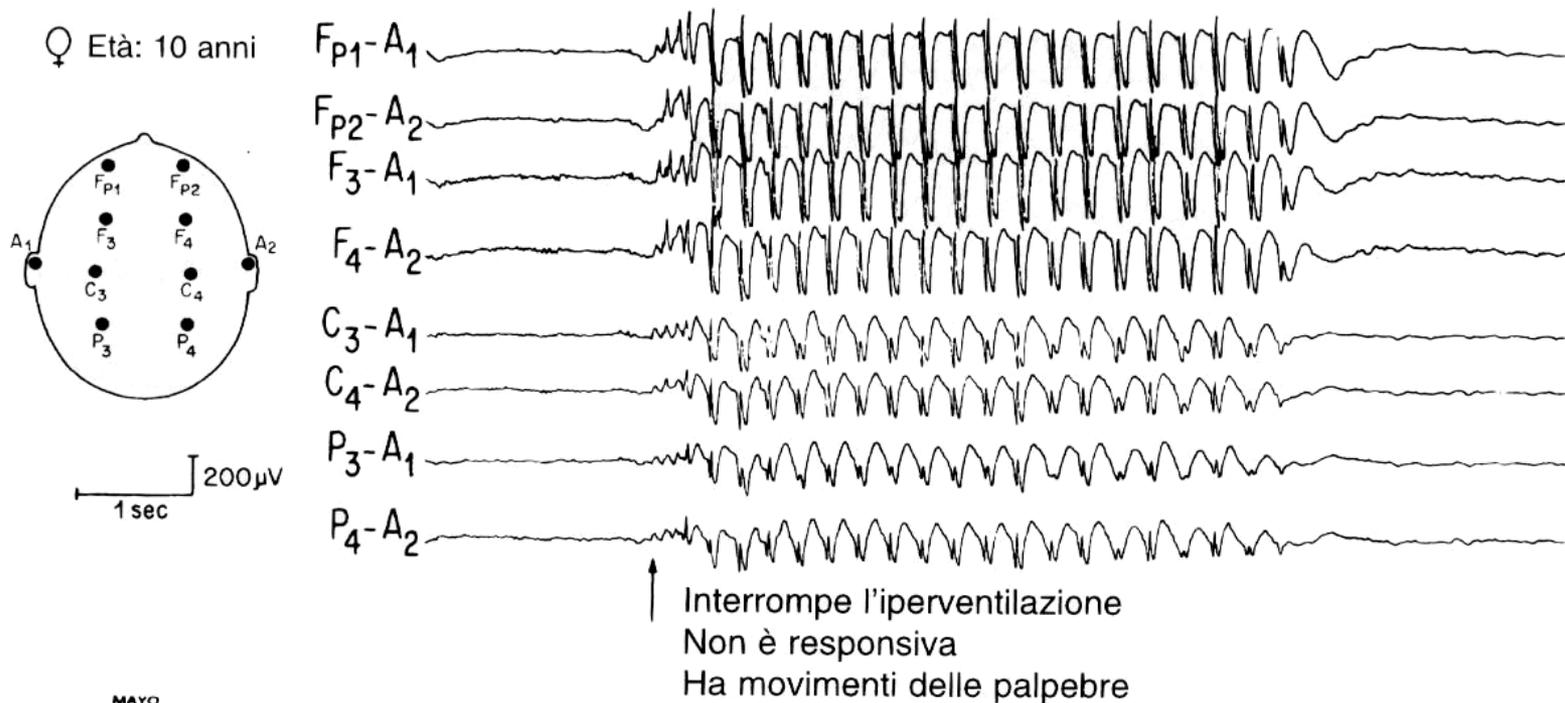


# Video EEG

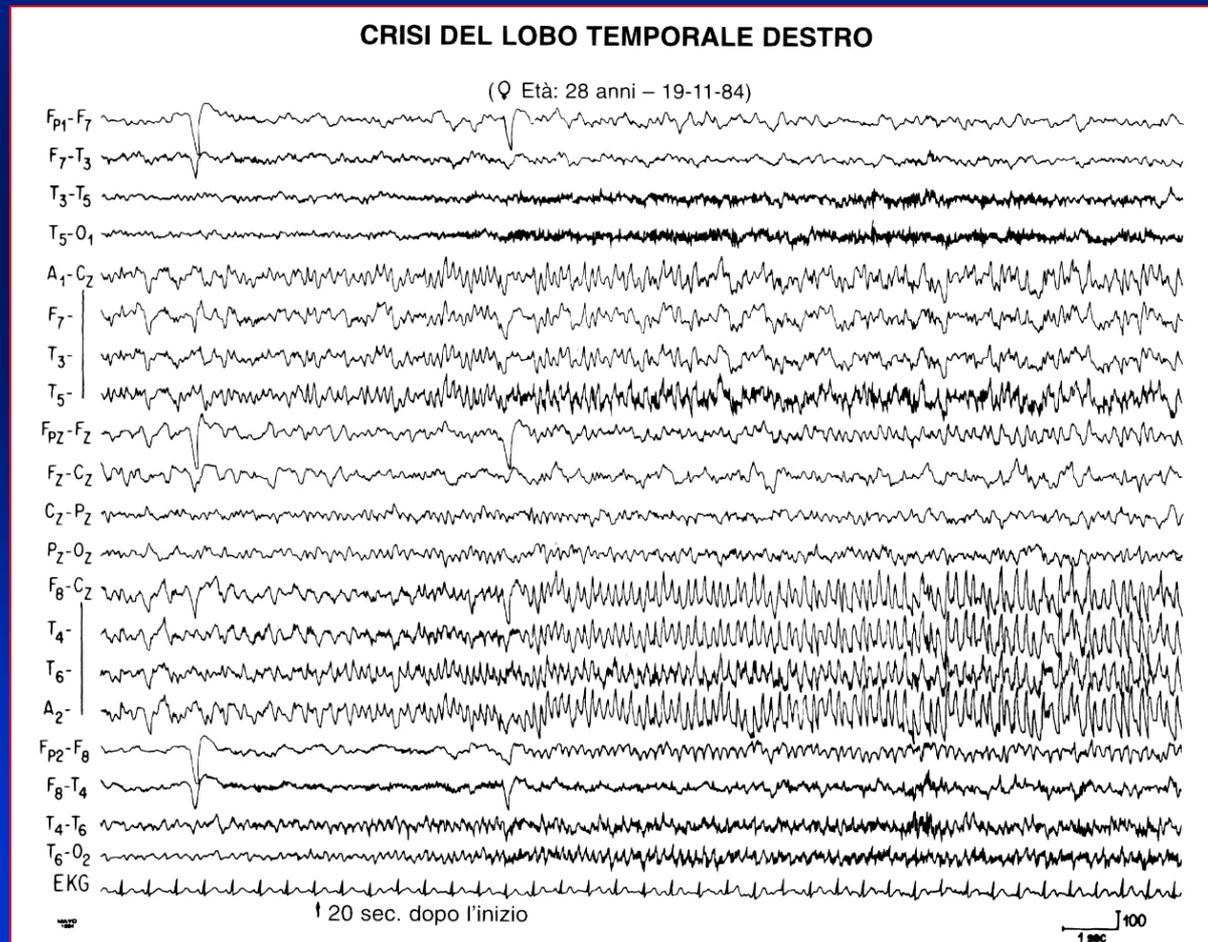
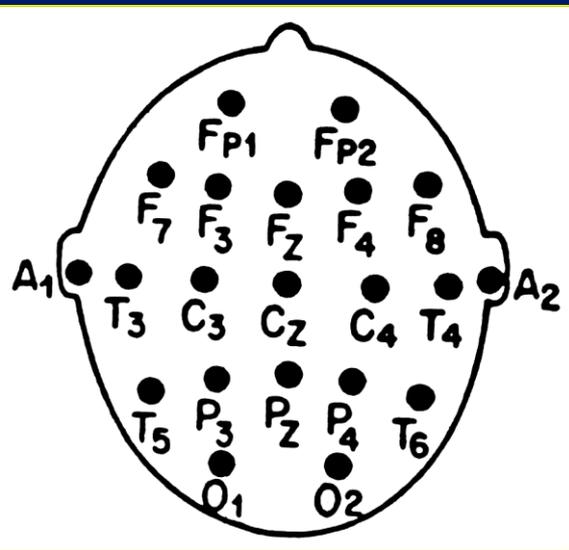


- Bimba 10 anni, crisi di assenza a scuola.
- EEG: dopo HPN scarica generalizzata a punte-onda 3Hz, con assenza.
- Diagnosi epilessia generalizzata con assenze (piccolo male)

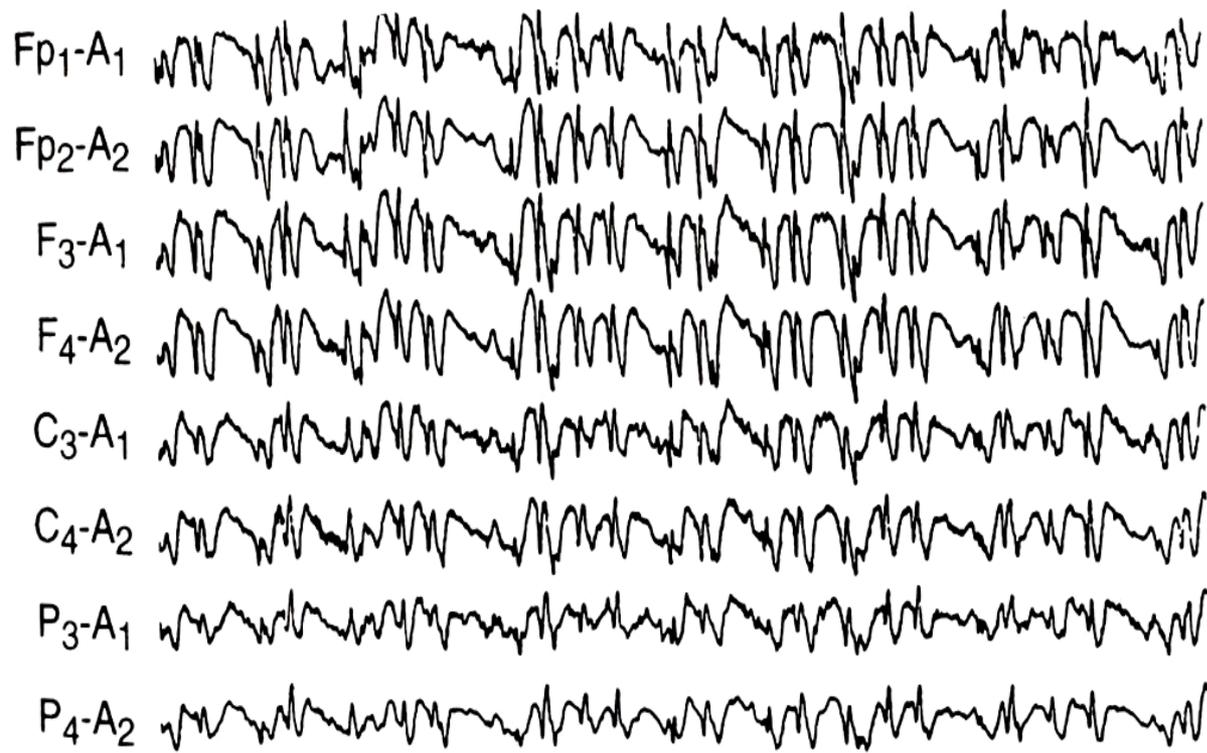
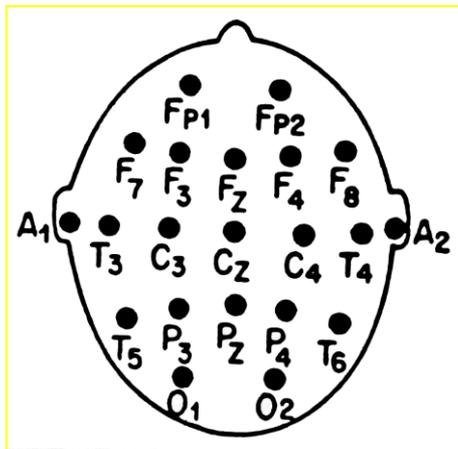
### CRISI A TIPO ASSENZA CON IPERVENTILAZIONE



- 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.**



mayo CM709258L.04 (7487)

100  $\mu$ V/10 mm  
1 sec

# 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
- Tonico-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?

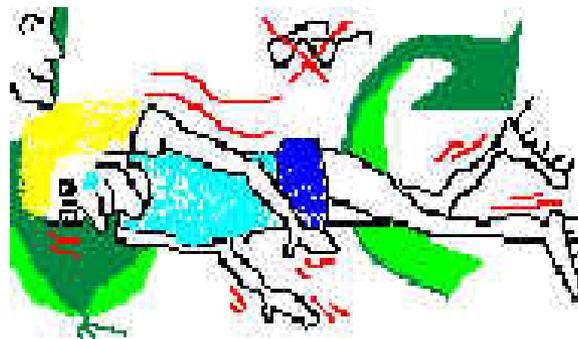
## **Crisi Focali con disturbo del contatto e/o automatismi**

*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)

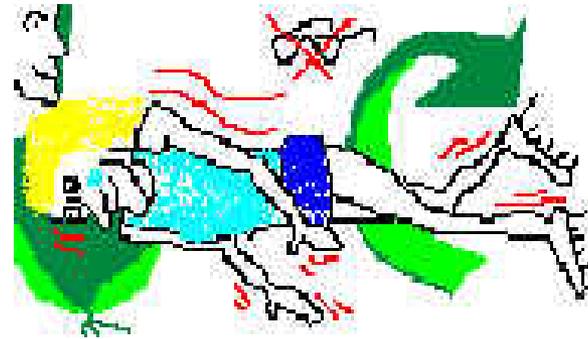
Non lasciare il paziente sdraiato sul dorso



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)

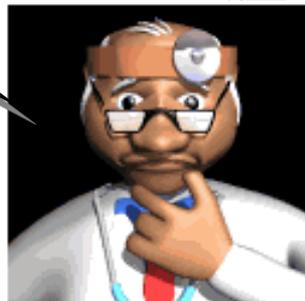
# EPILESSIA

## 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)

