LE EPILESSIE

Neurologia e Neurofisiologia Clinica Pediatrica, Padova
Dott.ssa Clementina Boniver - Dott.ssa Marilena Vecchi

EPILESSIA

è la malattia neurologica più frequente caratterizzata dalla ricorrenza di crisi epilettiche

prevalenza: 1% della popolazione

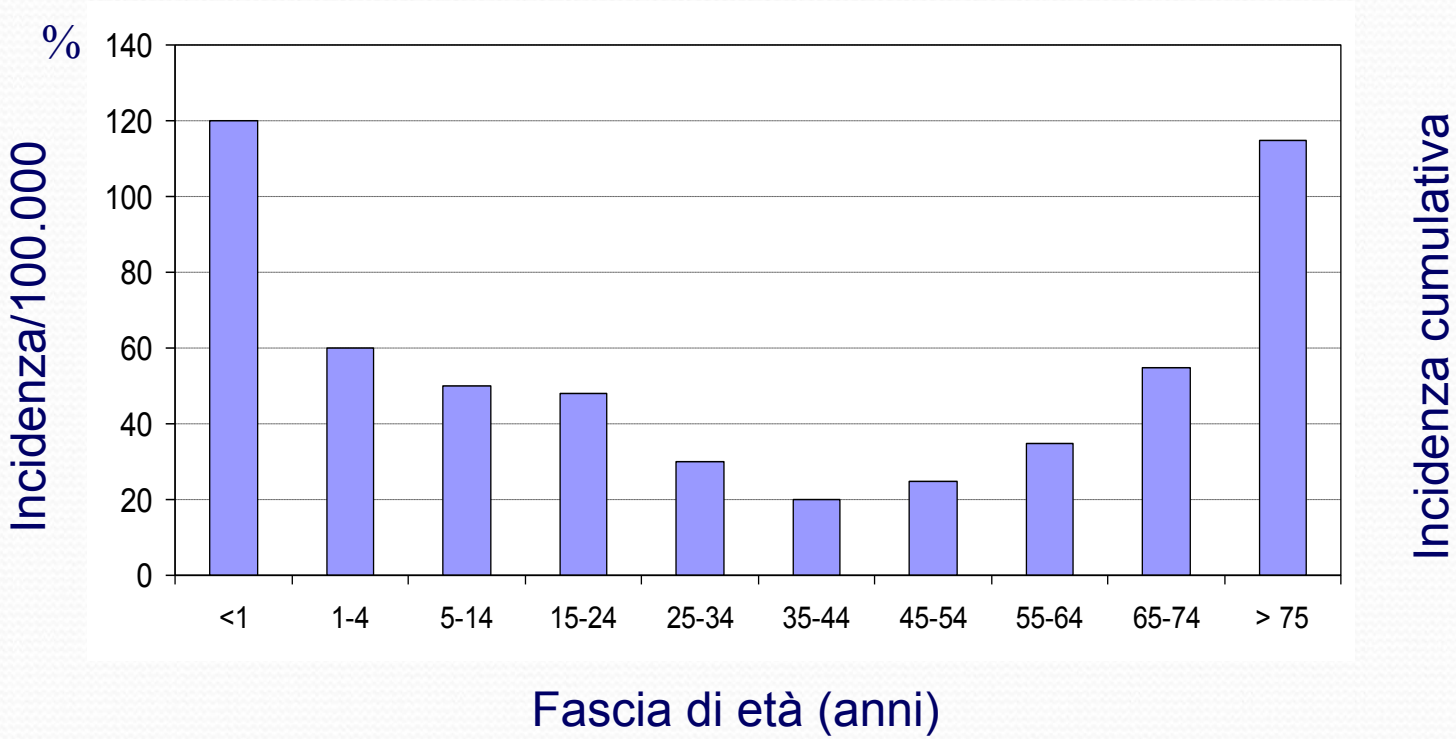
in Italia 500.000

in Europa 8.000.000

nel mondo> 50.000.000

PREVALENZA (pazienti con epilessia in toto) 1%

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



EPILESSIA

- "*έπιλαμβάνειν*" (essere sopraffatti/colti di sorpresa): manifestazioni improvvise e non prevedibili

- nell'antichità si pensava fosse legata a forze naturali (morbo lunare), a divinità avverse (morbo sacro) e, nel medioevo, a possessione demoniaca

-

  accompagnata da pregiudizi, discriminazione, ignoranza

- comunicazione della diagnosi → angoscia, timore, interrogativi sul futuro …

FUORI DALL'OMBRA

- aumentare la conoscenza dell'epilessia da parte della gente comune e in particolare la consapevolezza che è un disordine del cervello curabile

- migliorare la capacità di saperla accettare

- promuovere la formazione

- identificare i bisogni dei pazienti con epilessia

Progetto congiunto 1997

Dichiarazione Parlamento Europeo

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

- promuovere la ricerca per la prevenzione, la diagnosi precoce e il trattamento

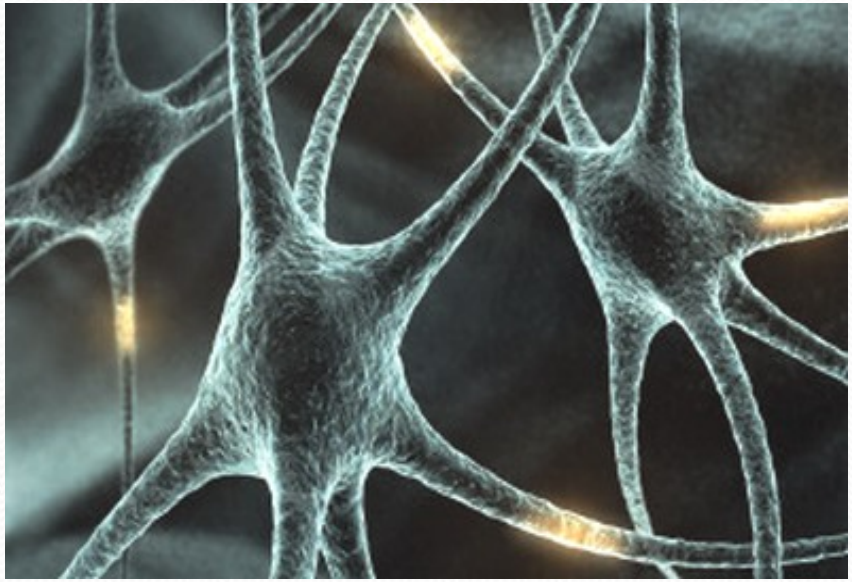
- assicurare alle persone con epilessia PARI QUALITA' DI VITA, e in particolare, educazione, impiego, trasporti, assistenza sanitaria"

Fisiologia

come

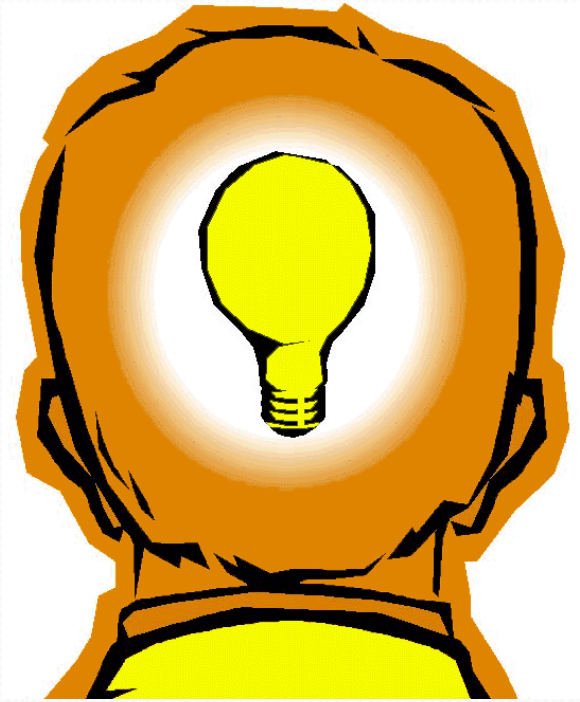
“Il cervello è composto da oltre 1000 miliardi di cellule.

I neuroni, hanno una carica elettrica e comunicano fra loro attraverso impulsi elettrici, si accendono e si spengono, continuamente, con un ritmo regolare.”



Patogenesi

"Nella crisi epilettica si ha una risposta alterata del sistema nervoso a stimoli diversi per cui si ha una specie di cortocircuito fra le cellule cerebrali che si traduce in una "scarica" elettrica"



DEFINIZIONI

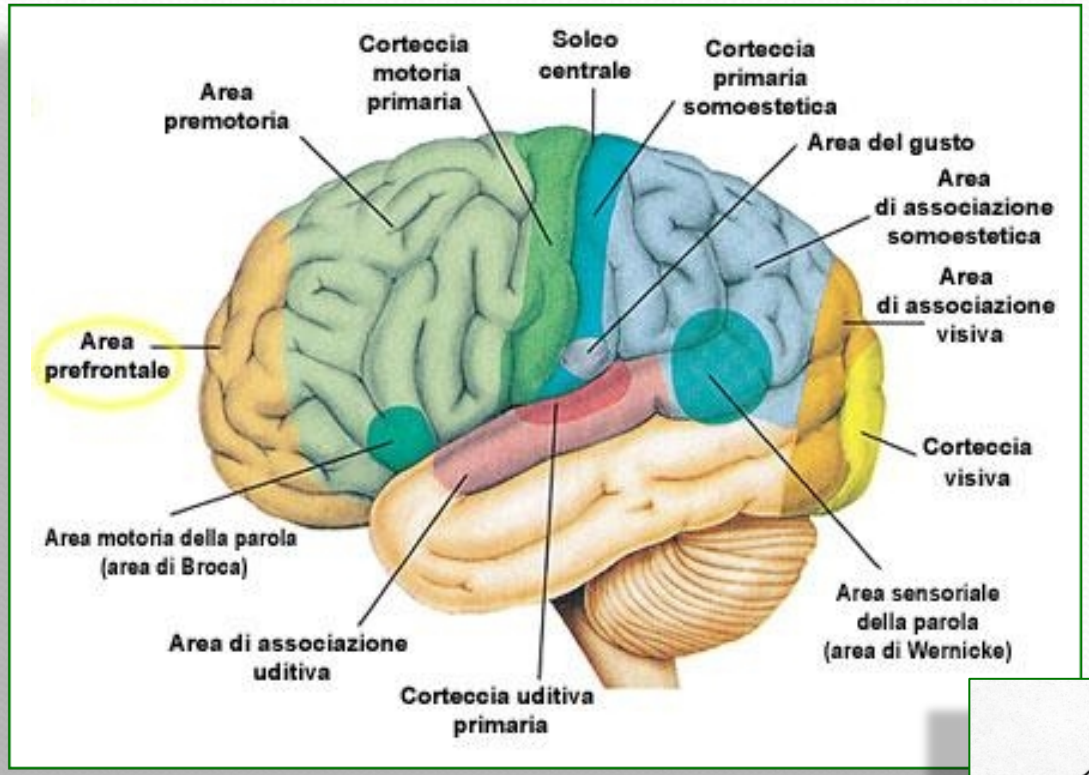
EPILESSIA

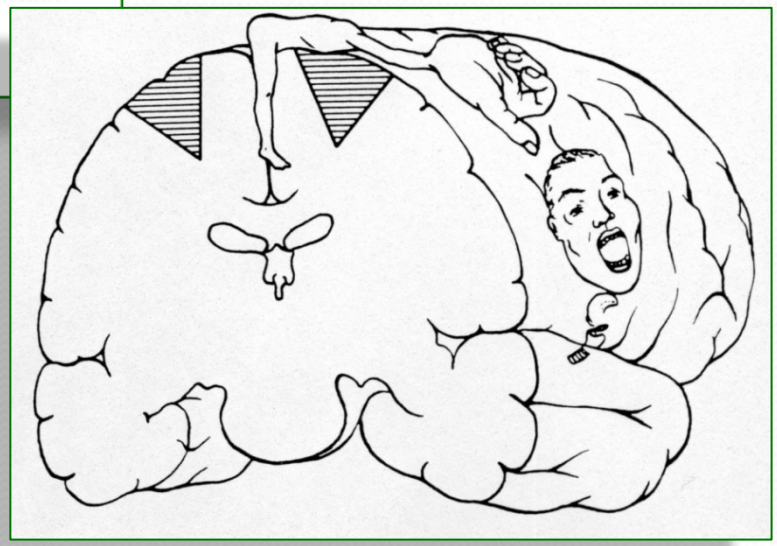
Malattia neurologica caratterizzata dalla ricorrenza imprevedibile di crisi epilettiche.

CRISI EPILETTICA

Manifestazione clinica parossistica dovuta ad una scarica anomala, improvvisa, eccessiva di una popolazione più o meno estesa delle cellule nervose della corteccia cerebrale.

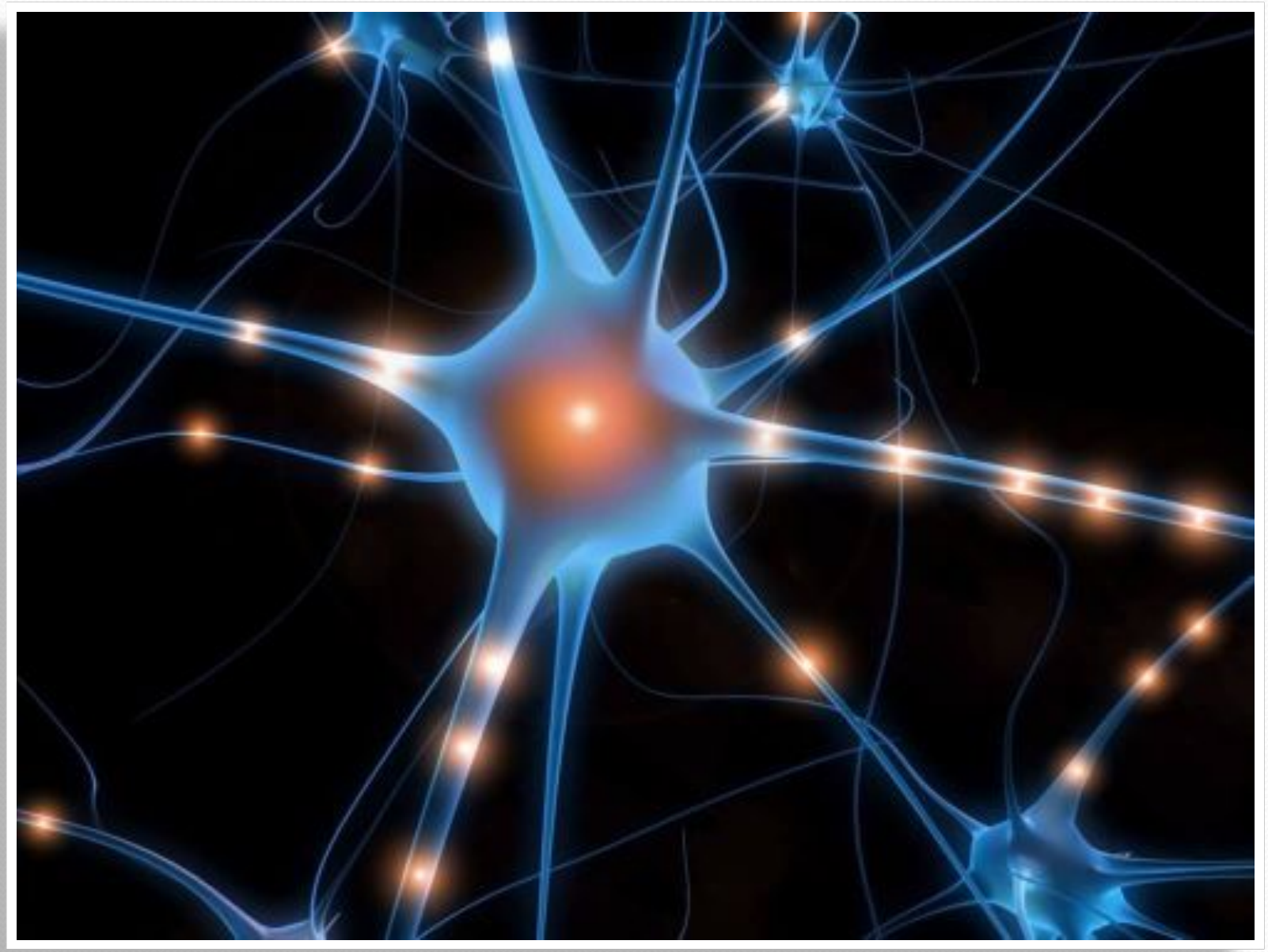
Risoluzione in pochi minuti.


Corteccia motoria primaria
Solco centrale
Corteccia primaria somoestetica
Area premotoria
Area del gusto
Area di associazione somoestetica
Area di associazione visiva
Area prefrontale
Corteccia visiva
Area motoria della parola (area di Broca)
Area sensoriale della parola (area di Wernicke)
Area di associazione uditiva
Corteccia uditiva primaria



Diversi tipi di CRISI EPILETTICHE

A seconda delle aree cerebrali interessate dalla scarica improvvisa, si potranno verificare manifestazioni cliniche differenti, con o senza compromissione della coscienza



CAUSE

- predisposizione genetica
- lesioni dovute a sofferenza fetale o durante il parto, infezioni, traumi, disturbi vascolari, ecc.
- associata a malattie neurologiche

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

ANAMNESI

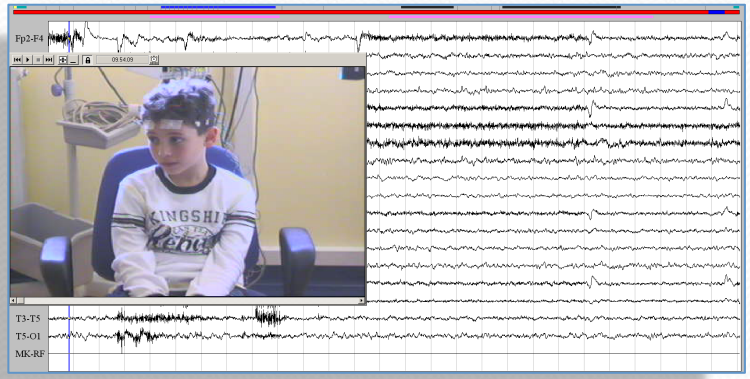
- età di comparsa
- semeiologia
- frequenza e pattern di ricorrenza
- durata
- intensità
- circostanze ambientali e fattori scatenanti
- fascia oraria (veglia, sonnolenza, sonno, risveglio)
- fenomeni postcritici

DIAGNOSI DIFFERENZIALE

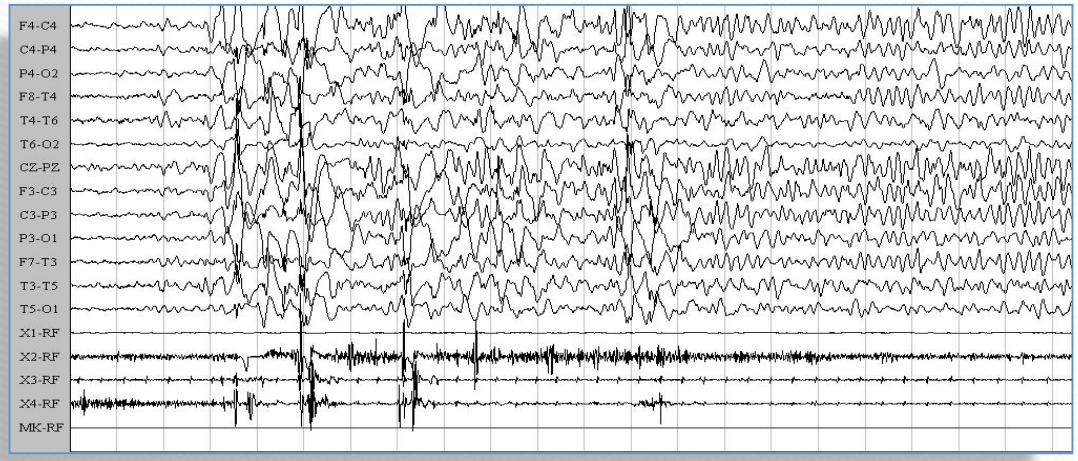
- lipotimia/sincope
- emicrania
- manifestazioni parossistiche non epilettiche del sonno
- attacco ischemico transitorio
- attacco di panico
- simulazione
- ecc. ecc.

INDAGINI DIAGNOSTICO-STRUMENTALI

- VIDEO domicilare
- VIDEO-EEG in veglia ed in sonno



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



Neuroradiologia:
TAC, RMN standard, RMN ad alta risoluzione, ecc.

Profilo cognitivo Specifico:
Attenzione/Memoria/
Percezione/Linguaggio/
Funzioni esecutive/
Funzioni prassiche/
ragionamento
(Test neuropsicologici tarti da batterie come BVN,

Profilo cognitivo generale (WISC, WIPPSI, LEITER)

Valutazione neuropsicologica

Abilità scolastiche strumentali:
- Lettura
- Scrittura
- Abilità di calcolo

(Prove di lettura di brano, parole e non-parole; dettato, scrittura parole e non-parole; calcolo a mente e scritto, fatti numerici, giudizi di numerosità ed enumerazione)

DEFINIZIONI

EPILESSIA

Malattia neurologica caratterizzata dalla ricorrenza imprevedibile di crisi epilettiche.

CRISI EPILETTICA

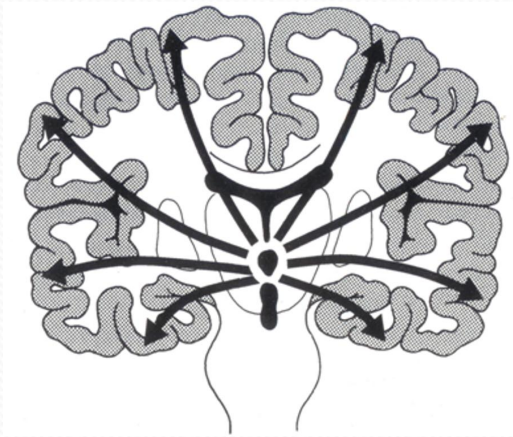
Manifestazione clinica parossistica dovuta ad una scarica anomala, improvvisa, eccessiva di una popolazione più o meno estesa delle cellule nervose della corteccia cerebrale.

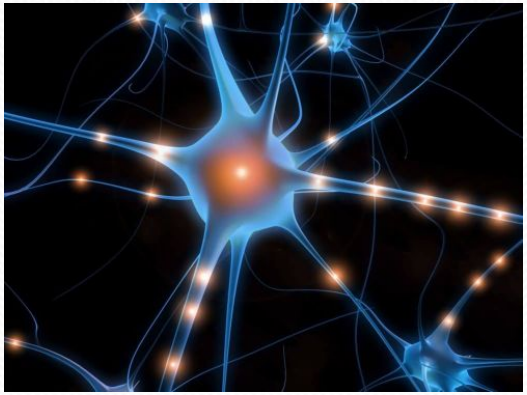
Risoluzione in pochi minuti.

Diversi tipi di CRISI EPILETTICHE

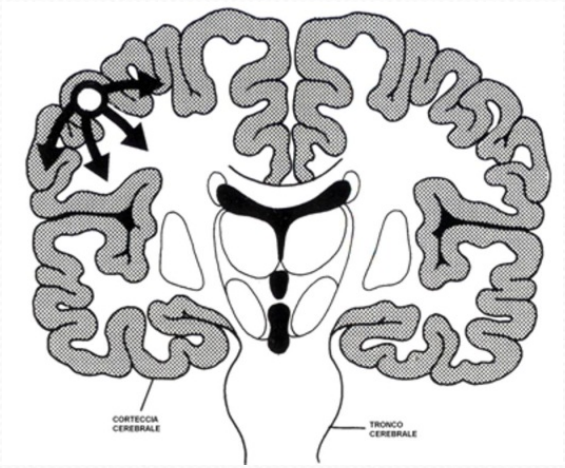
A seconda delle aree cerebrali interessate dalla scarica improvvisa, si potranno verificare manifestazioni cliniche differenti, con o senza compromissione della coscienza

Crisi Generalizzate

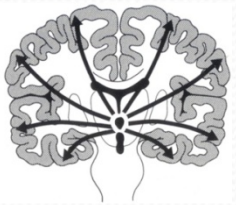




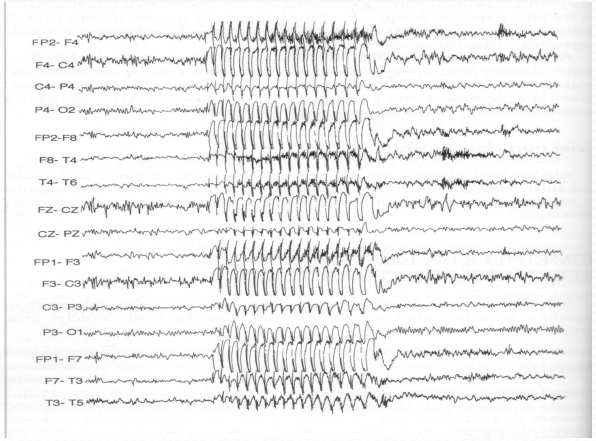
Crisi Focali



Crisi Generalizzate

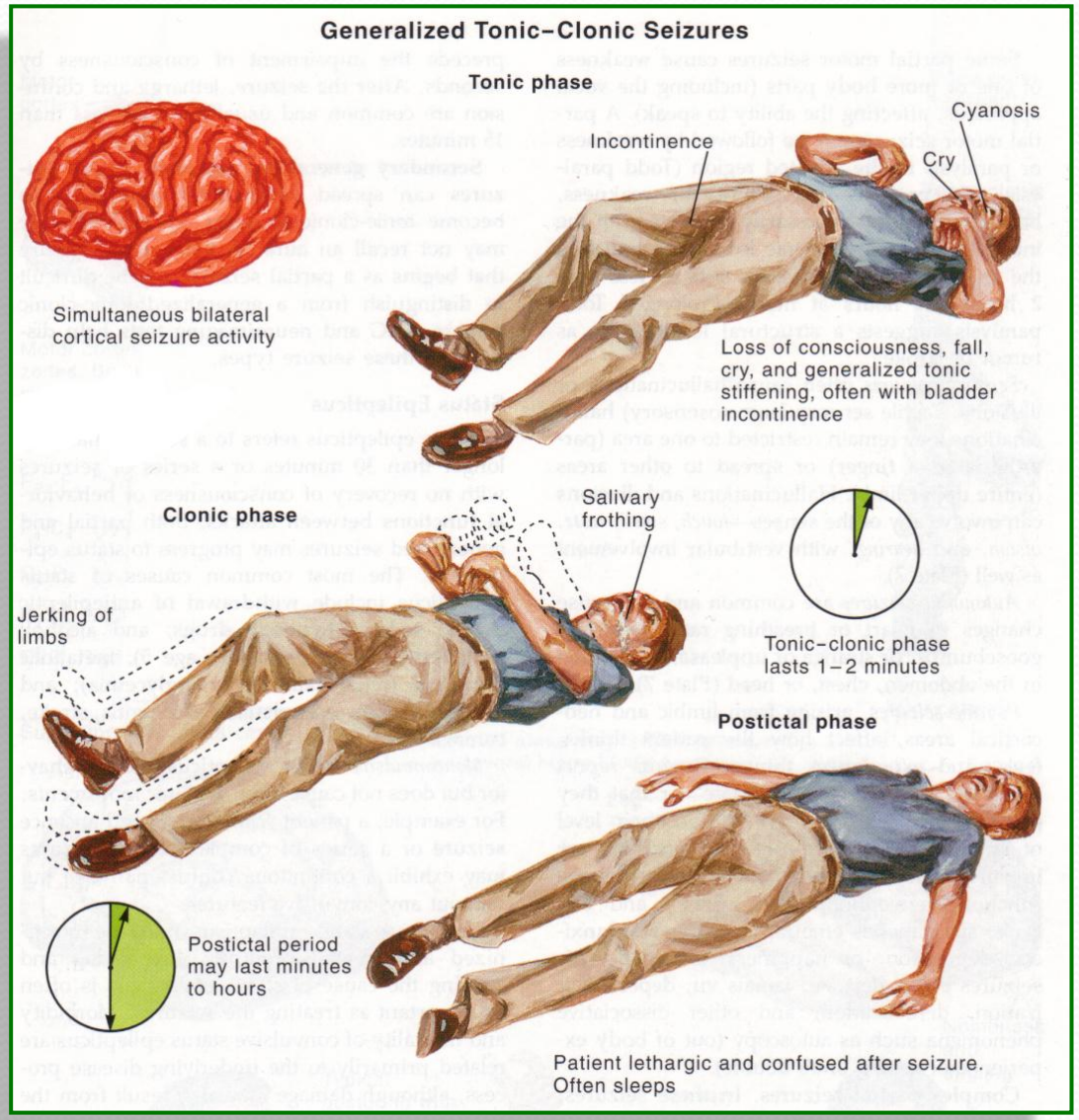


Crisi di Assenza Tipica



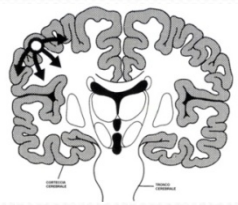
Da: Clinical Symposia, CIBA 1994

Crisi tonico-clonica



Da: Clinical Symposia, CIBA 1994

Crisi Focali

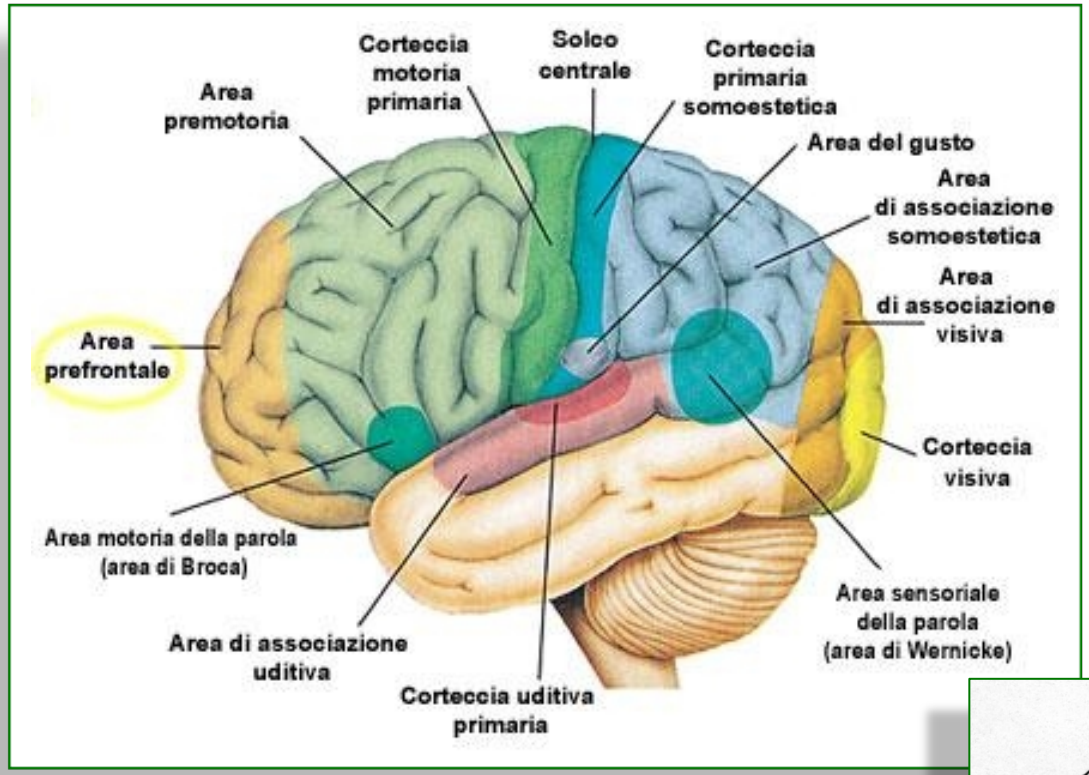


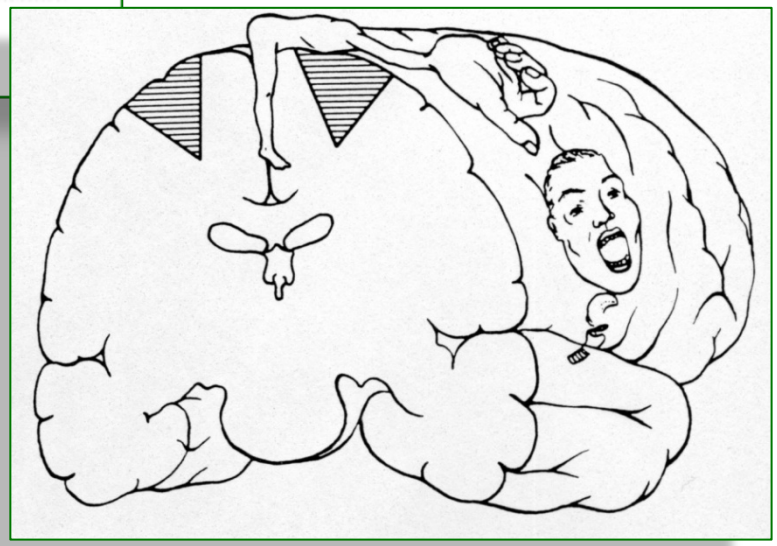
Clinicamente esprimono la “funzione” della regione cerebrale interessata dalla scarica critica

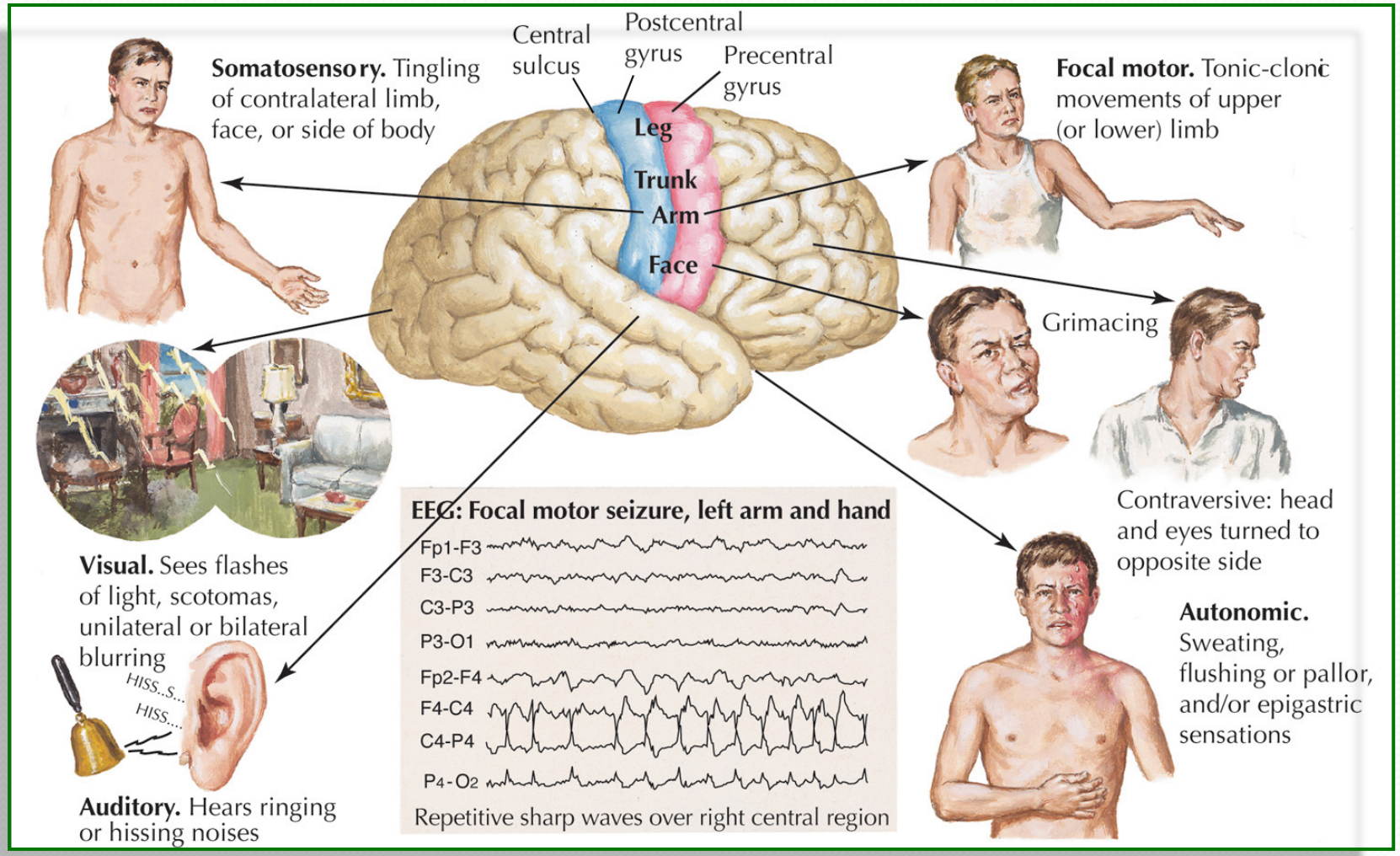
Crisi focali

Sintomatologia diversa a seconda delle aree cerebrali interessate:

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

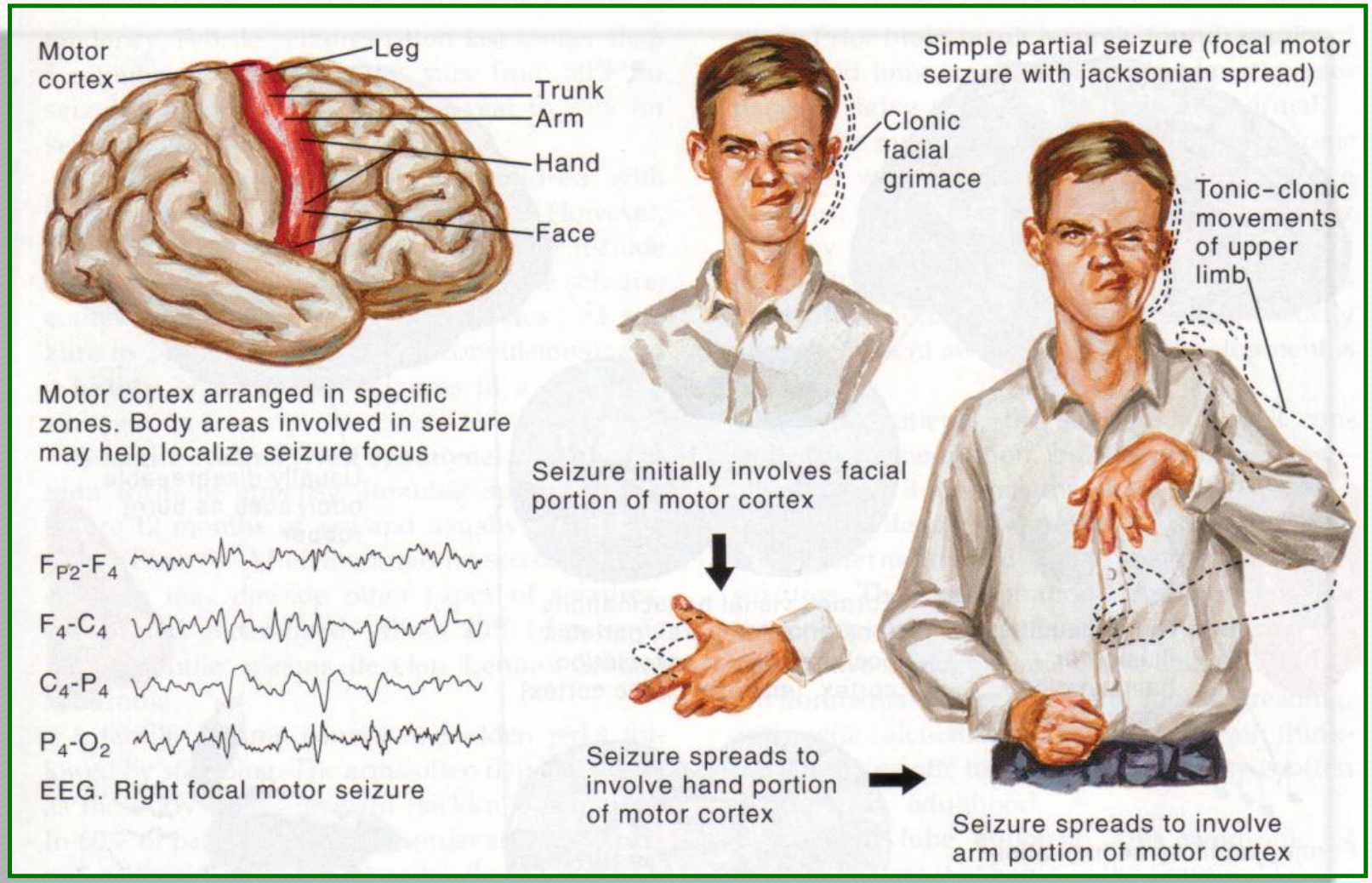

Corteccia motoria primaria
Solco centrale
Corteccia primaria somoestetica
Area premotoria
Area del gusto
Area di associazione somoestetica
Area di associazione visiva
Area prefrontale
Corteccia visiva
Area motoria della parola (area di Broca)
Area sensoriale della parola (area di Wernicke)
Area di associazione uditiva
Corteccia uditiva primaria





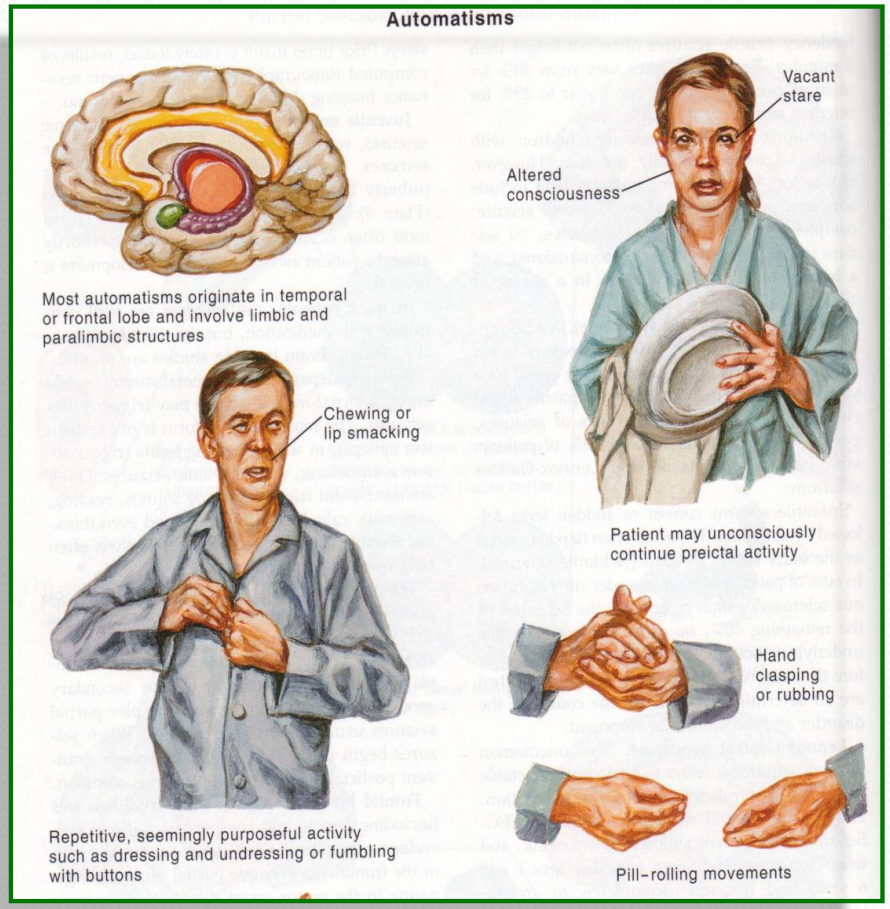
Da: Clinical Symposia, CIBA 1994

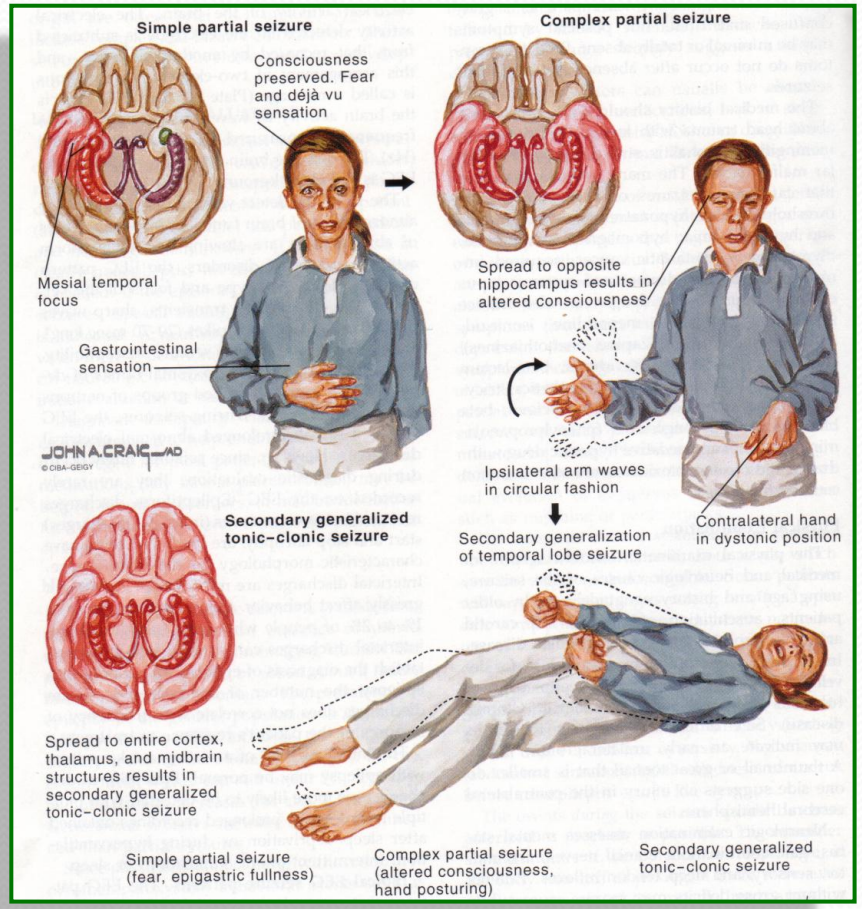
Crisi focale MOTORIA



Da: Clinical Symposia, CIBA 1994

Crisi focali TEMPORALI





Da: Clinical Symposia, CIBA 1994

OBIETTIVI DELLA TERAPIA

- controllo delle crisi
- buona tollerabilità (non deficit cognitivi…)
- adeguata qualità di vita

AED CLASSICI

1910 → 1970

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

AED NUOVI

1985 → 2010

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

AICE

TERAPIA

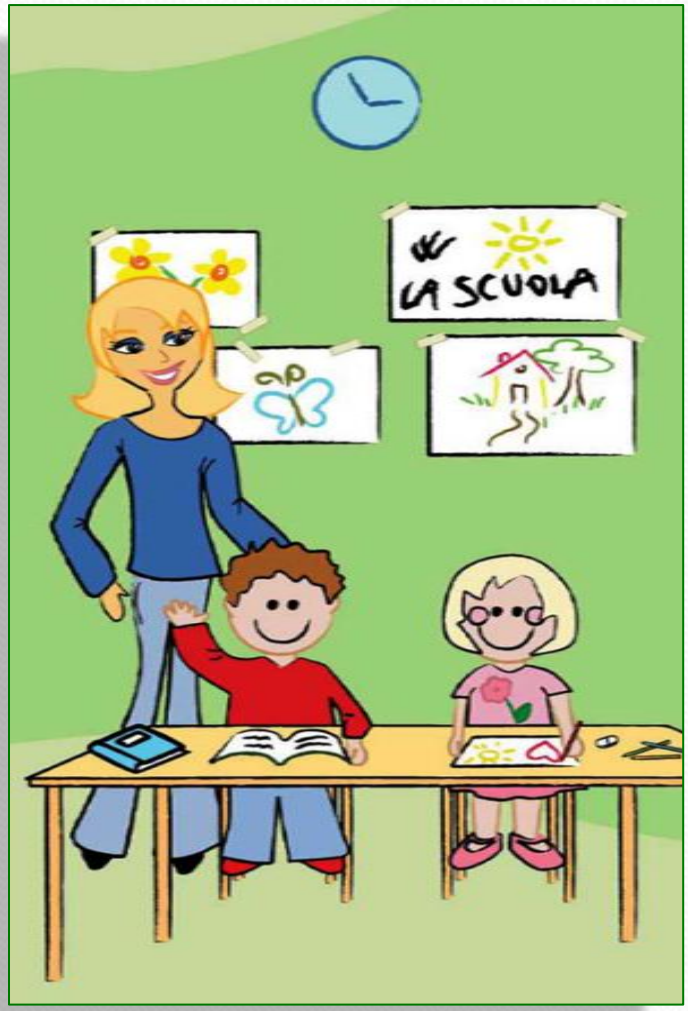
	VECCHI FARMACI	NUOVI FARMACI
efficacia	=	=
interazioni	+++	+/-
eff. collaterali	++	+
costi	+	+++

PROGNOSI DELL'EPILESSIA

70% controllo crisi

→ Vita "normale"

- scolarizzazione
- attività sportiva
- socializzazione
- lavoro
- maternità, paternità



COMUNICAZIONE DI DIAGNOSI E PROGETTO DI CURA

- **INFORMAZIONI CORRETTE** (cause, rischi, effetti collaterali terapia, prognosi, primo soccorso, ecc)

- **EVITARE ERRATA PERCEZIONE** malattia con importante impatto emotivo e vissuti distorti, rischio di iper- protezione, scarsa autostima, ridotto funzionamento sociale, ritiro sociale …

persone con epilessia

socialmente più vulnerabili e con più bassa Qualità di Vita

COMUNICAZIONE

→ GENITORI

→ BAMBINO

→ INSEGNANTI

NON CONOSCENZA
PAURA

“Il soggetto con Epilessia soffre più che per la sua malattia, per tutto ciò che essa comporta soprattutto a livello sociale”

LENNOX

SPORT

SCUOLA

LAVORO

PAZIENTE

INFORMAZIONE

FAMIGLIA

DOMANDE?… DUBBI?

GESTIONE DELLA CRISI EPILETTICA

Neurologia e Neurofisiologia Clinica Pediatrica, Padova
Dott.ssa Clementina Boniver - Dott.ssa Marilena Vecchi

SPORT

SCUOLA

BAMBINO

FAMIGLIA

INFORMAZIONE

GESTIONE DELLA CRISI EPILETTICA: OBIETTIVI

- continuità scolastica

  → ***diritto allo studio***

- salute e benessere a scuola

  → ***crescita psico-relazionale adeguata***

GESTIONE DELLA CRISI EPILETTICA

- scambio informazioni: genitori, insegnanti, professionisti
- comportamento da tenere
- somministrazione dei farmaci in orario scolastico

INDAGINE «FUTURE IN MIND» (2005)

Scuola come area di preoccupazione:

Bambini, adolescenti

- «*mi aspetto una crisi*» 30%
- «non sono andato *in gita scolastica*» 10%

Genitori ed Insegnanti

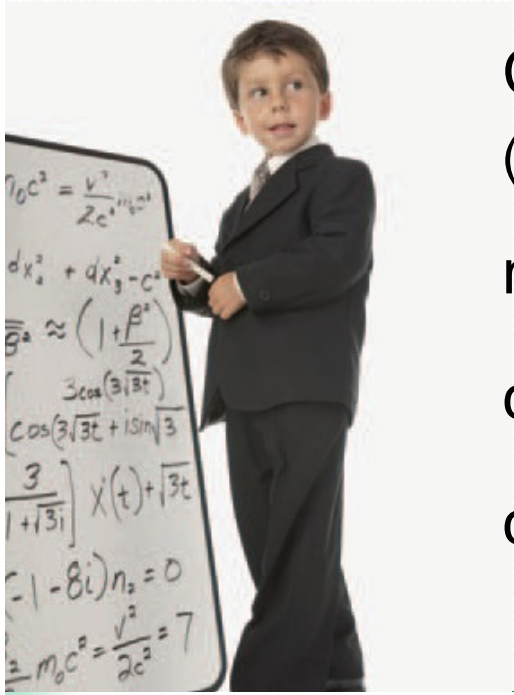
- *difficoltà a continuare gli studi* 50%
- *tenere passo con programma* 35%
- effetti collaterali farmaci sul cognitivo 90%

INTERNATIONAL BUREAU FOR EPILEPSY
IBE

AICE

EPILESSIA A SCUOLA

Indagine Doxa su 600 insegnanti (2010)



Conoscenza	99.7%
(75% esperienza diretta, 44% alunni in classe)	
non saprebbe come intervenire	60%
comportamenti errati	58%
chiamerebbe 118	70%

Epilepsy & Behavior 32 (2014) 84–91

Contents lists available at ScienceDirect

Epilepsy & Behavior

journal homepage: www.elsevier.com/locate/yebeh

An educational campaign toward epilepsy among Italian primary school teachers
1. Survey on knowledge and attitudes

Oriano Mecarelli [a], Paolo Messina [b], Giuseppe Capovilla [c], Roberto Michelucci [d], Antonino Romeo [e], Ettore Beghi [b,*], and the Epischool Collaborative Group of the Lega Italiana contro l'Epilessia (LICE), Roberto De Simone [1], Simona Lucibello [1], Alessandra Ferrari [2], Marilena Vecchi [3], Luca de Palma [3], Fabrizio Monti [4],

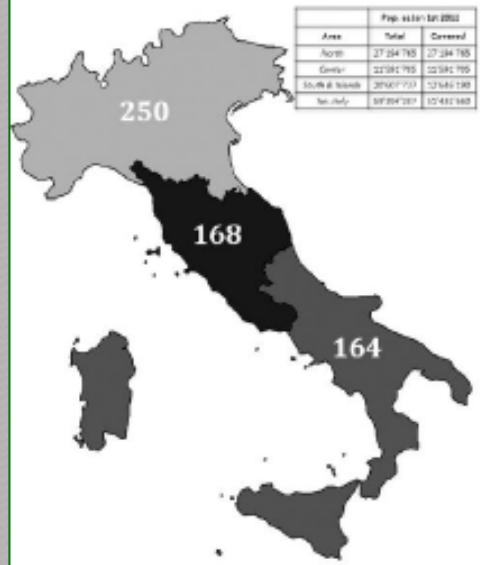
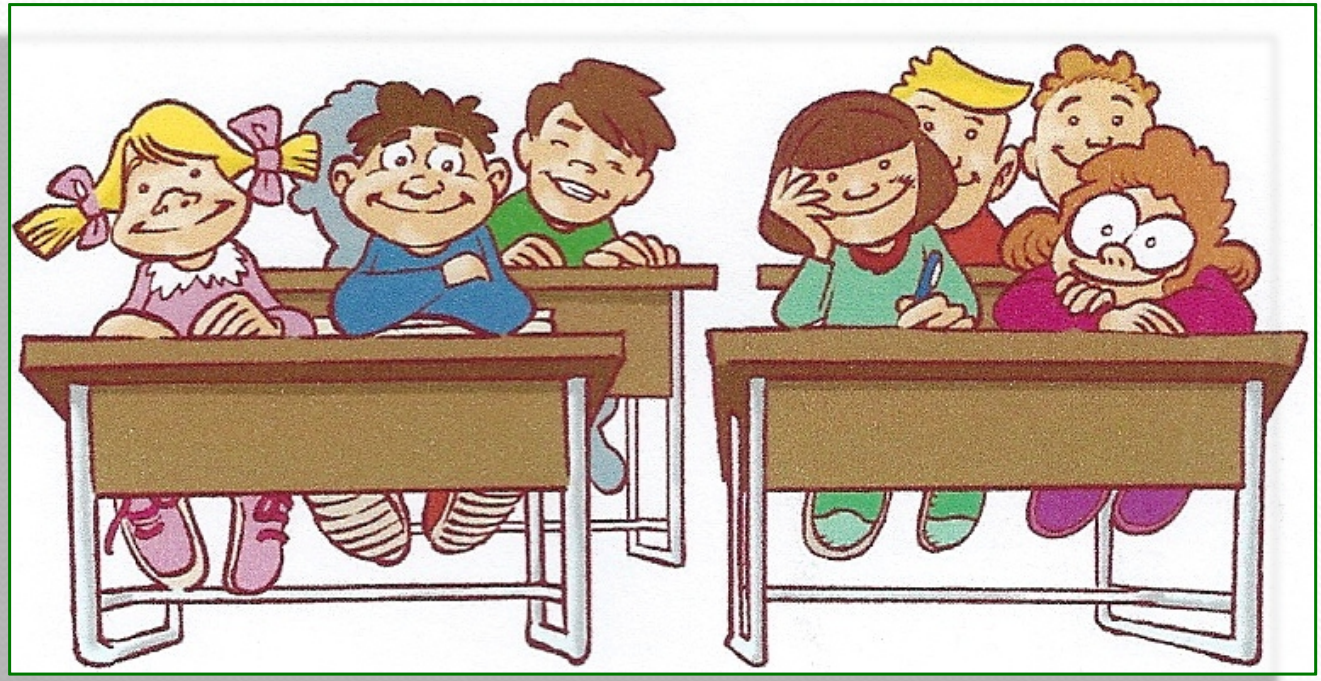
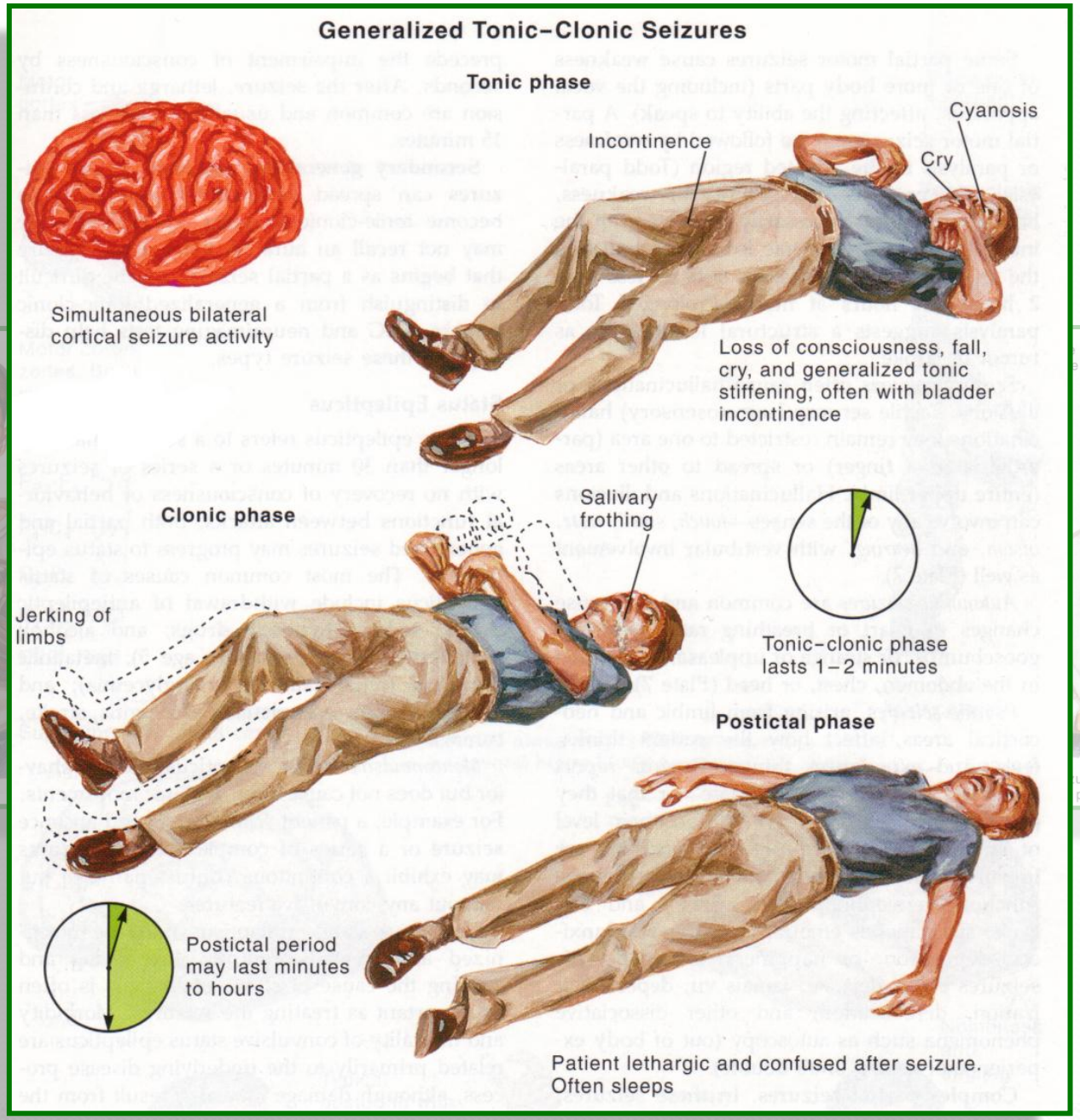


Fig. 1. Italian map including the number of teachers participating in the study.

Conoscenza	99.7%
(50% assistito a crisi)	
comportamenti adeguati	54%
metterebbe qualcosa tra i denti	57%
chiamerebbe 118	68,4%

Non tutte le epilessie necessitano di intervento farmacologico a scuola





Da: Clinical Symposia, CIBA 1994

FARMACI A SCUOLA

- terapia cronica: per la prevenzione di nuove crisi epilettiche

- terapia acuta: per il controllo della singola crisi se di durata superiore a 3 minuti

IL MINISTRO DELL'ISTRUZIONE DELL' UNIVERSITÀ E DELLA RICERCA
IL MINISTRO DELLA SALUTE

LE SEGUENTI RACCOMANDAZIONI

Art. 1 – **Oggetto** – Le presenti Raccomandazioni contengono le linee guida per la definizione degli interventi finalizzati all'assistenza di studenti che necessitano di somministrazione di farmaci in orario scolastico, al fine di tutelarne il diritto allo studio, la salute ed il benessere all'interno della struttura scolastica.

Roma, 25.11.2005

IL MINISTRO DELL'ISTRUZIONE
UNIVERSITA' E RICERCA
F.to MORATTI

IL MINISTRO DELLA SALUTE
F.to STORACE

PRIMA DEL 2005

- ricorso alla magistratura per tutelare diritto allo studio e salute (sentenza n° 2779/02 Roma integrazione scolastica)
- elaborazione di ***Intese*** tra amministrazione scolastica, aziende sanitarie locali ed enti locali per fornire regolamentazione concordata e sostenibile

Bologna Settembre 2002

Schema organizzativosemplice concordato tra:

Dirigente CSA, Enti Locali comunali e provinciali, Rappresentante delle Associazioni famiglie (AICE), Azienda Sanitaria

Novità:

1 centralità del soggetto

2 attori: Famiglia, Dirigente scolastico, Pediatra

3 interventi: corso di formazione

4 razionale: *assenza di professionalità tecnica nella somministrazione dei farmaci*

La diffusione delle intese dimostra quanto l'adozione di prassi uniformi si fossero rivelate non solo opportune, ma anche prive di complicazioni, tanto che si rafforzano istanze delle Associazioni sul Legislatore affinchè venisse emanato un provvedimento di carattere generale

IL MINISTRO DELL'ISTRUZIONE DELL' UNIVERSITÀ E DELLA RICERCA
IL MINISTRO DELLA SALUTE

LE SEGUENTI RACCOMANDAZIONI

Art. 1 – **Oggetto** – Le presenti Raccomandazioni contengono le linee guida per la definizione degli interventi finalizzati all'assistenza di studenti che necessitano di somministrazione di farmaci in orario scolastico, al fine di tutelarne il diritto allo studio, la salute ed il benessere all'interno della struttura scolastica.

Roma, 25.11.2005

IL MINISTRO DELL'ISTRUZIONE
UNIVERSITA' E RICERCA
F.to MORATTI

IL MINISTRO DELLA SALUTE
F.to STORACE

Azienda Ulss10
Veneto Orientale

Azienda Ulss 12
veneziana

Centro Servizi
Amministrativi
Venezia

Azienda Ulss 13
Mirano

Azienda ULSS 14
CHIOGGIA
ulss 14
chioggia

PROTOCOLLO DI INTESA TRA CSA DI VENEZIA E
AZIENDE ULSS DELLA PROVINCIA DI VENEZIA
IN MATERIA DI SOMMINISTRAZIONE DEI FARMACI A SCUOLA

Ministero dell'Istruzione, dell'Università e della Ricerca

Ufficio Scolastico Regionale per la Lombardia
Ufficio XI – Brescia

Prot. n. MIUR AOO USPBS R.U. 9228 del 26 aprile 2011

Ai Dirigenti scolastici
Istituti scolastici statali e paritari
Brescia e Provincia
LORO SEDI

Oggetto: **Nuovo protocollo "Farmaci a scuola"**

In allegato si trasmette il documento "Protocollo per la somministrazione di farmaci e la gestione di interventi connessi a patologie croniche a scuola", sottoscritto in data 15 aprile 2011 da Azienda Sanitaria Locale di Brescia e questo Ufficio scolastico territoriale della provincia di Brescia.

RACCOMANDAZIONI DI LINEE GUIDA

Art. 2 – **Tipologia degli interventi** – La somministrazione di farmaci deve avvenire sulla base delle autorizzazioni specifiche rilasciate dal competente servizio delle AUSL; tale somministrazione **non** deve richiedere il possesso di cognizioni specialistiche di tipo sanitario, **né** l'esercizio di discrezionalità tecnica da parte dell'adulto.

Art. 3 – **Soggetti coinvolti** - La somministrazione di farmaci agli alunni in orario scolastico coinvolge, ciascuno per le proprie responsabilità e competenze:

- le famiglie degli alunni e/o gli esercenti la potestà genitoriale
- la scuola: dirigente scolastico, personale docente ed ATA
- i servizi sanitari: i medici di base e le AUSL competenti territorialmente
- gli enti locali: operatori assegnati in riferimento al percorso d'integrazione scolastica e formativa dell'alunno

Famiglia chiede la somministrazione dei farmaci a scuola presentando

CERTIFICATO MEDICO

PRESCRIZIONE DEL MEDICO DI FAMIGLIA
(PEDIATRA DI LIBERA SCELTA O MEDICO DI MEDICINA GENERALE)
PER LA SOMMINISTRAZIONE DI FARMACI IN ORARIO SCOLASTICO

Vista la richiesta dei genitori e constatata l'assoluta necessità

SI PRESCRIVE

LA SOMMINISTRAZIONE IN ORARIO SCOLASTICO, DA PARTE DI PERSONALE NON SANITARIO, DEI FARMACI SOTTOINDICATI ALL'ALUNNO/A

Cognome ..... Nome.....

Data di nascita .....Residente a .....

in via ..... Telefono .....

Classe ..... della Scuola .....

sita a ..... in via .....

Dirigente Scolastico .....

del seguente farmaco

Nome commerciale del farmaco .....

Modalità di somministrazione ..... Dose .....

Orario ... ... Durata terapia (entro i limiti del singolo anno scolastico .....-.....)

dal..... al.....

Terapia di mantenimento: .....

.....

Terapia in caso di manifestazioni acute (eventuale scheda per patologia allegata): .....

.....

Modalità di conservazione del farmaco: .....

Note .....

.....

Data .....

Timbro e firma del Medico

.....

FAMIGLIA

Domanda

AZ. OSPEDALIERA

Certificato Medico

DIRIGENTE SCOLASTICO

Individuazione:
-Luogo
-Operatore*

Corsi formazione/aggiornamento

*ENTE LOCALE (Ass. Salute e Servizi Sociali, Ass. Volontariato)

Primo soccorso

Somministrazione farmaco

118

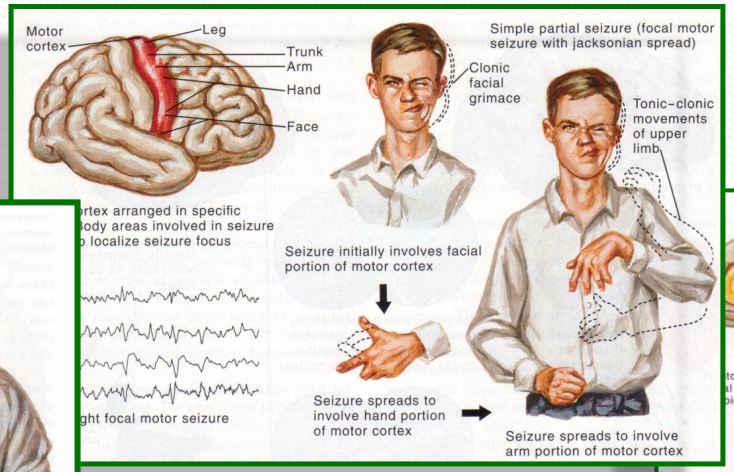
In difetto delle condizioni sopradescritte, il dirigente scolastico è tenuto a darne comunicazione formale e motivata ai genitori o agli esercitanti la potestà genitoriale e al Sindaco del Comune di residenza dell'alunno per cui è stata avanzata la relativa richiesta.

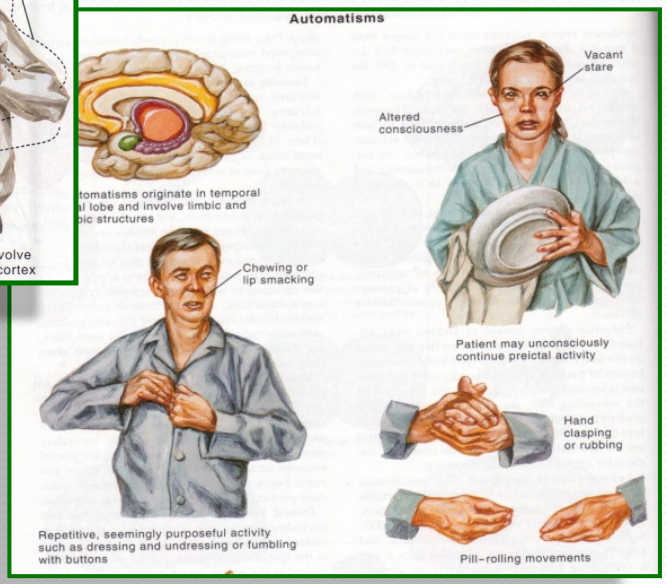
Art. 5 – **Gestione delle emergenze** – Resta prescritto in ricorso al Sistema Sanitario Nazionale di Pronto Soccorso nei casi in cui si ravvisi l'inadeguatezza dei provvedimenti programmabili secondo le presenti linee guida ai casi concreti presentati, ovvero qualora si ravvisi la sussistenza di una situazione di emergenza

EMERGENZA

- se la crisi dura più di 5 minuti
- se vi è una seconda crisi a breve dalla prima
- se vi sono segni di traumi
- se vi è un disturbo respiratorio persistente

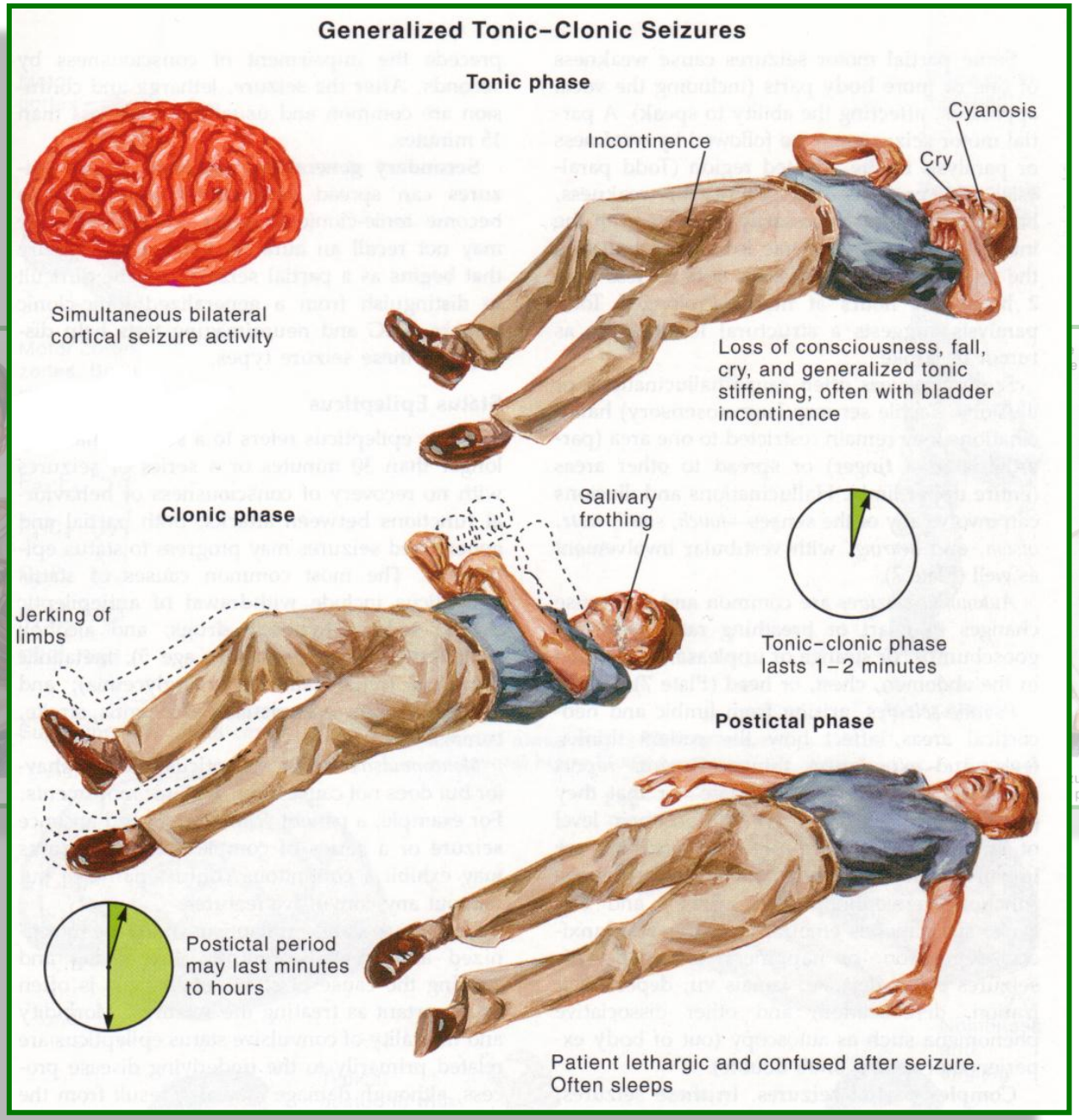
QUALE COMPORTAMENTO?





- **accorgersi che si è verificata una crisi**
- **rassicurare il soggetto**
- **comunicare con il soggetto per comprendere se la crisi è risolta**
- **accompagnare con gentilezza la persona per evitare ostacoli e luoghi pericolosi**
- **a crisi terminata offrirgli aiuto**
- **chiamare 118 se persiste confuso dopo 15 minuti**

Foto da: Clinical Symposia, Ciba 1994


Generalized Tonic–Clonic Seizures
Tonic phase
Cyanosis
Incontinence
Cry
Simultaneous bilateral cortical seizure activity
Loss of consciousness, fall, cry, and generalized tonic stiffening, often with bladder incontinence
Clonic phase
Salivary frothing
Jerking of limbs
Tonic–clonic phase lasts 1–2 minutes
Postictal phase
Postictal period may last minutes to hours
Patient lethargic and confused after seizure. Often sleeps

COSA FARE?

- una crisi tonico-clonica non è in sé un’emergenza sebbene possa apparire tale
- la crisi infatti terminerà in pochi minuti senza lasciare conseguenze se non la sensazione di stordimento e stanchezza
- rischi?: eventuali traumi

NON AVERE PAURA,
NON DEVI FARE NIENTE DI DIFFICILE

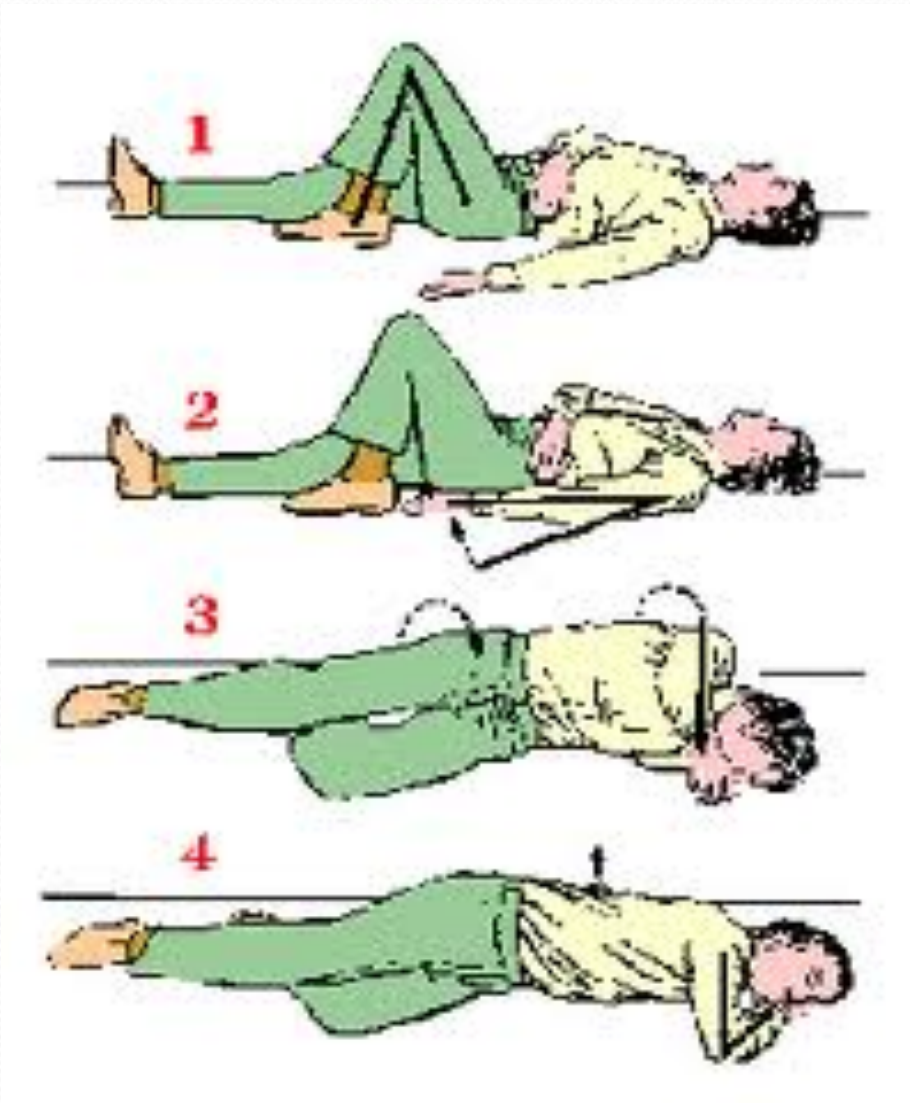
1. guardare l'orologio → valutare durata

2. proteggi la persona da lesioni:

- metti qualcosa di morbido sotto la testa
- allenta i vestiti se troppo stretti

3. distenderlo supino o su un fianco

POSIZIONE DI SICUREZZA



4. cercare di comunicare per assicurarsi che abbia ripreso coscienza

5. rassicurala, restagli vicino

COSA NON FARE?

- immobilizzarlo
- inserire fazzoletti in bocca
- rialzarlo appena termina la crisi
- dargli da bere a crisi terminata
- praticare la respirazione artificiale d'emblèe
- somministrare farmaci a crisi terminata

E SE LA CRISI DURA PIU' DI 3-4 MINUTI?

Intervento farmacologico

→ somministrazione farmaci
senza discrezionalità e senza
competenze tecniche

BENZODIAZEPINE:

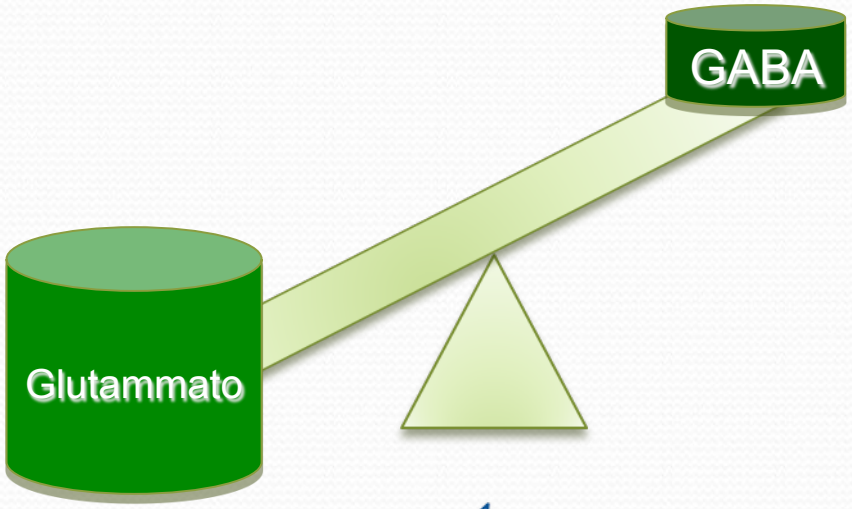
- DIAZEPAM
- LORAZEPAM
- MIDAZOLAM

Causa delle crisi convulsive: squilibrio nel sistema dei neurotrasmettitori

- aumento del rilascio di glutammato
- iper-espressione dei recettori del glutammato
- funzione dei recettori del glutammato aumentata

↓

Aumentata eccitabilità ed aumentato rischio di crisi convulsive



- *downregulation* dei recettori del GABA
- inibizione della funzione GABAergica

↓

Ridotta inibizione
Soglia delle crisi convulsive più bassa

Ipereccitabilità

1. Lagae 2011; 2. Rakhade and Jensen 2009; 3. Silverstein and Jensen 2007

DIAZEPAM

clisteri da 5 e 10 mg

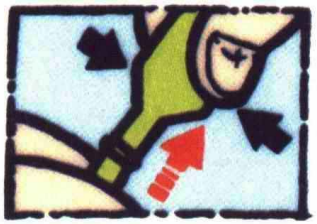
Rimuovere la capsula di chiusura ruotandola delicatamente 2-3 volte senza strappare. Ungere il beccuccio.

Mettere il paziente in posizione prona, con un cuscino sotto l'addome, o di lato. Un bambino piccolo può essere disteso sulle ginocchia.

Durante la somministrazione tenere sempre il microclistere con il beccuccio inclinato verso il basso.

Questa è l'inclinazione corretta.
N.B. Non spremere il microclistere prima di avere inserito il beccuccio nell'ano.

Una volta inserito il beccuccio nell'ano, vuotare il microclistere premendolo tra il pollice e l'indice.



Estrarre il beccuccio dall'ano tenendo sempre schiacciato il microclistere. Tenere stretti i glutei per alcuni istanti per evitare la fuoriuscita della soluzione.

8. La presenza di un residuo di soluzione nel microclistere è normale; la dose somministrata è ugualmente corretta.

LORAZEPAM

Cpr orosolubili 1 mg e 2,5 mg

Inserire la cpr tra guancia e denti massaggiando la cute per favorirne l'assorbimento

MIDAZOLAM

Soluzione oromucosale

2,5 – 5 – 7,5 e 10 mg

- deve essere somministrato nella **parte laterale della bocca nello spazio tra la gengiva e la guancia**.

- tutto il medicinale deve essere inserito lentamente, se necessario suddividendolo tra i due lati della bocca

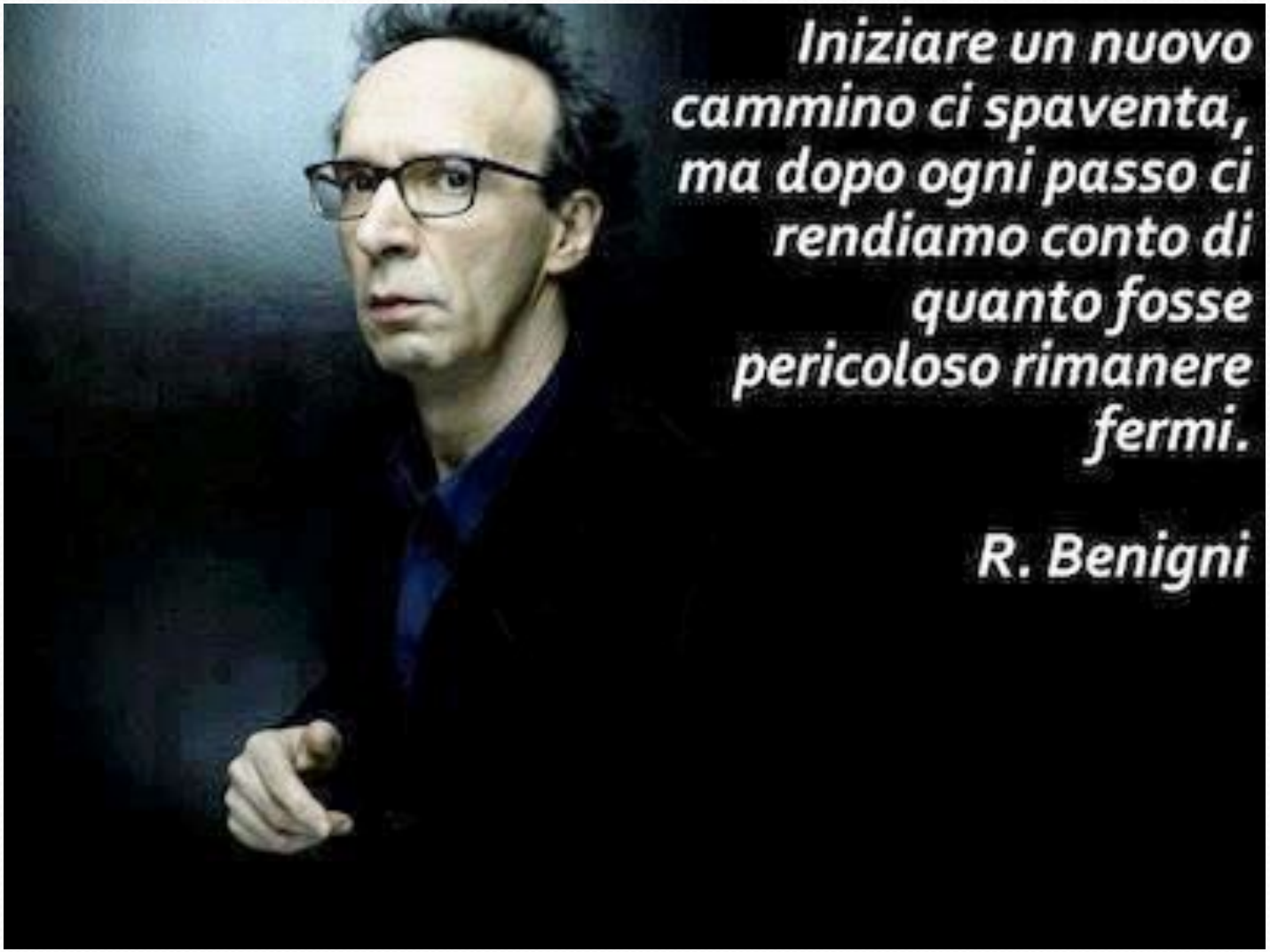
- ogni siringa è pre riempita con la dose esatta da somministrare per un trattamento.

Non somministrare una quantità di medicinale superiore a quella prescritta dal medico per il paziente

QUANDO E' UTILE CHIAMARE IL 118 ?

- se la crisi dura più di 5 minuti
- se vi è una seconda crisi a breve dalla prima
- se vi sono segni di traumi
- se la crisi avviene in acqua
- se sei in dubbio

www.aicepadova.it


Iniziare un nuovo cammino ci spaventa, ma dopo ogni passo ci rendiamo conto di quanto fosse pericoloso rimanere fermi.
R. Benigni