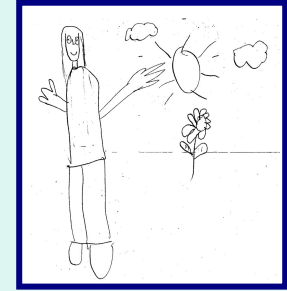




ALMA MATER STUDIORUM
UNIVERSITÀ DI BOLOGNA
DIPARTIMENTO DI SCIENZE NEUROLOGICHE

1° corso di formazione per insegnanti di sostegno e di classe



La disabilità in età evolutiva

L'apprendimento nelle epilessie

Antonia Parmeggiani
Servizio di Neuropsichiatria Infantile
Dipartimento di Scienze Neurologiche
Università di Bologna

- L'epilessia è una patologia con crisi epilettiche ricorrenti
- L'incidenza dell'epilessia è massima nel primo anno di vita e rimane elevata nei primi 10 anni di vita \Rightarrow l'epilessia è una patologia dell'età evolutiva
- Frequentemente si associano problemi cognitivi, d'apprendimento e comportamentali (Perucca et al., 2000; Brodie e French, 2000; Meador 2000; MacAllister e Schaffer, 2007)

Definizione

- Epilessie idiopatiche** \Rightarrow assenza lesioni cerebrali
- Epilessie sintomatiche \Rightarrow presenza lesioni
- Epilessie criptogeniche* *o verosimilmente sintomatiche* \Rightarrow lesioni non visibili ma presenti

** solitamente buona evoluzione con o senza terapia, QI normale

* decorso variabile

- *Epilessie farmacoresistenti (20-30%)*
- *Encefalopatie epilettiche*

Durante l'età evolutiva è molto importante
l'aspetto cognitivo/comportamentale

Ciò che può influire *negativamente* sullo
sviluppo cognitivo/comportamentale del
bambino con epilessia sono:

1. Le crisi epilettiche frequenti non controllate dalla terapia
2. Anomalie parossistiche frequenti sull'EEG
3. Trattamento antiepilettico (effetti collaterali)
4. Eziologia (cause della patologia)

Gli effetti "desiderati" di una trattamento farmacologico sono:

- il controllo delle crisi
- il miglioramento dell'EEG
- l'effetto psicotropo che un farmaco può possedere, legato alla molecola, indipendentemente dal risultato clinico

Gli effetti "indesiderati" invece sono rappresentati:

- dalla inefficacia della terapia sulle crisi epilettiche e/o sul tracciato EEG
- dalla comparsa di tossicità o idiosincrasia
- dalla sommazione di eventuali reazioni avverse collaterali derivanti dall'utilizzo di dosi eccessive o di politerapie complesse

Condizioni di ritardo o di difficoltà di apprendimento, di instabilità di comportamento, di origine genetica o acquisita, possono influire **negativamente** sullo sviluppo cognitivo/relazionale del soggetto con epilessia soprattutto laddove esista una "imponente" terapia antiepilettica

- **Disturbi comportamentali** 25-32% vs 18-23% (epilessia di nuova diagnosi vs controlli) (Austin et al., 2000-2001)
- Comportamenti aggressivi, opposizionisti, psicotici (autismo), iperattività
- Eccessiva remissione, insicurezza sino al ritiro sociale e al disturbo depressivo
- Isolamento, scarsa individualizzazione, timidezza, sottomissione, passività per eccessiva dipendenza
- Sesso
- Fattori ambientali (+++famiglia)

Problemi cognitivi

- Disturbo d'attenzione
- ADHD
- Difficoltà cognitive
- Ritardo mentale
- Difficoltà di apprendimento (discalculia, dislessia, disgrafia)
- Difficoltà nella coordinazione visuo-motoria e capacità visuo-spaziale
- Alterazione memoria (epilessia temporale)
- Disturbo del linguaggio
- Disturbo delle funzioni esecutive

Oostrom et al., 2003

- Comparazione soggetti in età scolare con solo epilessia di nuova diagnosi idiopatica/criptogenetica con soggetti normali sovrapponibili per età, sesso, scolarizzazione
- 26% problemi comportamentali riferiti precocemente dai genitori dopo diagnosi; 22% riferiti dagli insegnanti
- Problemi non legati a trattamento
- Prevalenti nelle epilessie criptogeniche piuttosto che idiopatiche
- Influenza condizioni ambientali, problemi preesistenti, percezione della malattia da parte del ragazzo
- Non univoca percezione tra genitori e insegnanti
- Problemi comportamentali non persistenti

Oostrom et al., 2003

...the school career of children with newly diagnosed “epilepsy only” is already at risk in the very earliest stages of the disease.

...the school children aged 7 years and older needed Special Educational Assistance.

...children with “epilepsy only” obtained worse scores in principal components of cognition and behavior than healthy age- and sex-matched control subjects.

...psychosocial context rather than characteristics of the epilepsy were related to the patients' performances on measures of cognition and behavior.

Herman et al., 2007

- ADHD (disattenzione) prevale nei soggetti con epilessie idiopatica rispetto ai controlli
- Ragazzi con ADHD ed epilessia hanno maggiori problematiche associate di tipo cognitivo, comportamentale (richiesta di piani educativi speciali)
- Funzioni esecutive maggiormente compromesse
- ADHD spesso precede esordio epilessia

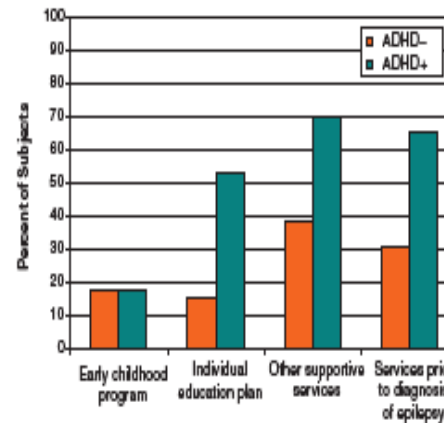
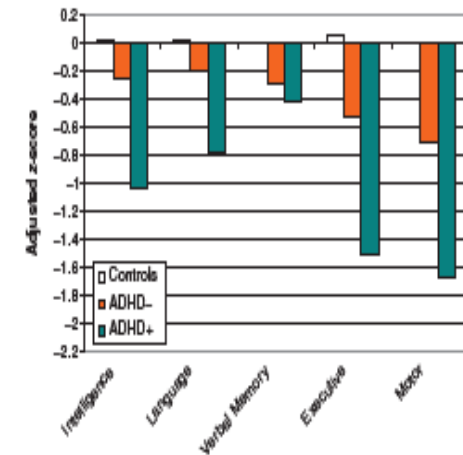


Fig. 2 Special educational services provided to children with



Etiological factors

There were no significant differences between groups in the proportion of epilepsy ADHD- versus ADHD+ groups endorsing at least one of the medical complications items

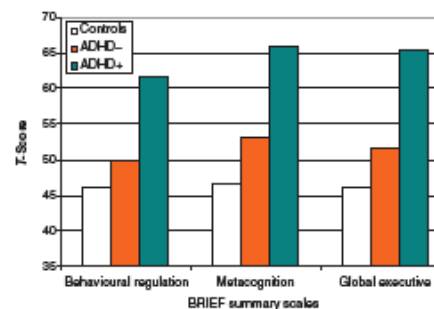


Fig. 4 Mean BRIEF scores in controls and epilepsy ADHD+/- groups. Higher scores represent greater abnormality.

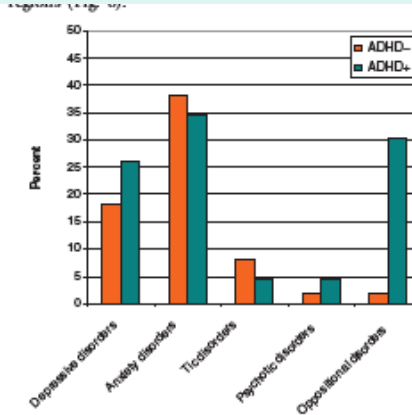


Fig. 5 Rates of K-SADS defined psychiatric comorbidities in epilepsy ADHD+/- groups.

The consequences of idiopathic partial epilepsies in relation to neuropsychological functioning: a closer look at the associated mathematical disability

Z. Hande Sart¹, Veysi Demirbilek², Barış Korkmaz², Peter D. Slade³, Ayşın Dervent², Brenda D. Townes⁴

¹ Department of Educational Sciences, Boğaziçi University

² Department of Neurology, Cerrahpaşa Medical Faculty, Istanbul University, Istanbul, Turkey

³ Formerly University of Liverpool

⁴ Icanho, The Suffolk Brain Injury Rehabilitation Centre, UK

ABSTRACT – Although the seizure prognosis is mostly favorable in idiopathic partial epilepsies, there is some empirical evidence showing that subtle neuropsychological impairments, with a consequent risk of academic underachievement, are not rare. We investigated neuropsychological functioning including attention, memory, visumotor ability, and executive functioning with a closer look at the associated mathematical ability in patients with idiopathic partial epilepsies. A battery of age-appropriate, neuropsychological and mathematics achievement tests was administered to 30 participants with idiopathic partial epilepsy [13 children with benign epilepsy with centrotemporal spikes (BECTS), 17 children with idiopathic childhood occipital epilepsies (ICOE)], and to 30 healthy participants matched for age, sex, handedness, and socioeconomic status. Results did not support any impairment in overall neuropsychological functioning in participants with idiopathic partial epilepsies, whereas, isolated deficits did exist. The mean performance of the IPE group was significantly lower than the control group in six out of 12, neuropsychological measures: drawing ($p < 0.01$), digit span ($p < 0.05$), verbal learning ($p < 0.01$), object assembly ($p < 0.01$), similarities ($p < 0.05$), and vocabulary ($p < 0.001$). Results suggested that one should be cautious regarding neuropsychological and academic prognosis in the so-called benign idiopathic partial epilepsies of childhood.

The mean performance of the IPE group was significantly lower than the control group...: drawing ($p < 0.01$), digit span ($p < 0.05$), verbal learning ($p < 0.01$), object assembly ($p < 0.01$), similarities ($p < 0.05$), and vocabulary ($p < 0.001$). Results suggested that one should be cautious regarding neuropsychological and academic prognosis in the so-called benign idiopathic partial epilepsies of childhood.

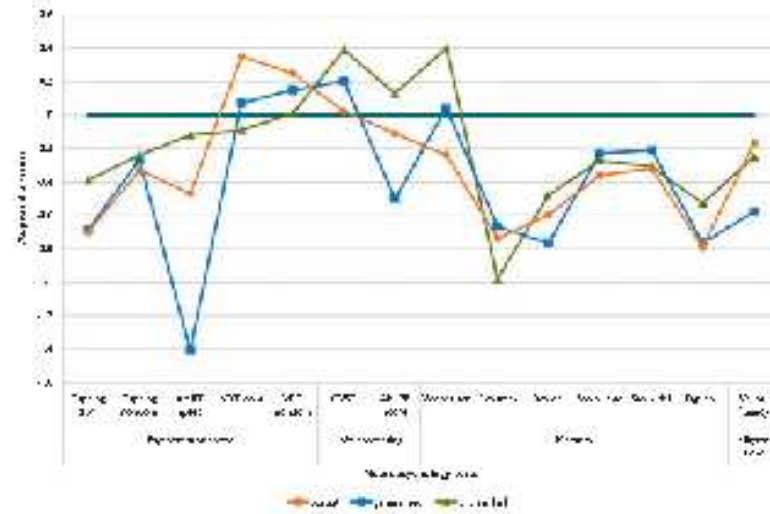
Taylor et al., 2010

33

Cognition in Newly Diagnosed Epilepsy

Figure 2.

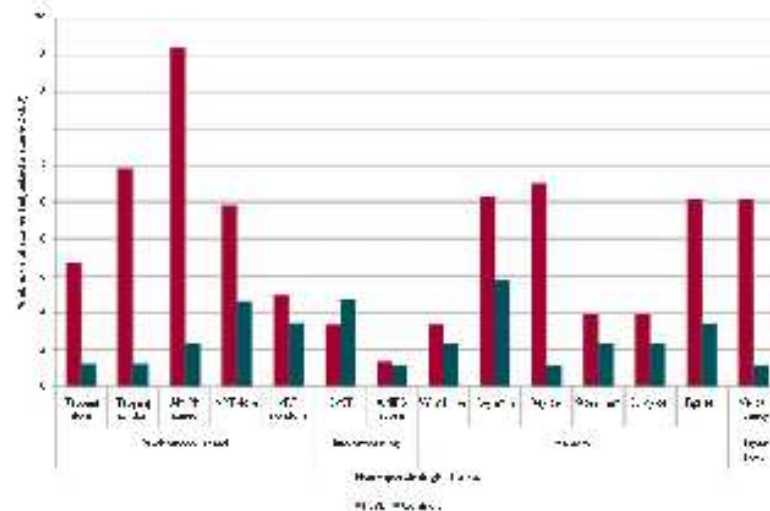
Performance of patients with partial, generalized, and unclassified epilepsy across the neuropsychological test battery relative to healthy volunteers (straight line). X axis represents the mean performance of the healthy volunteers. Dom, dominant; nondom, nondominant; AMIPB, Adult Memory and Information Processing Battery; VRT, visual reaction time; CVST, Computerized Visual Search Task; ser, serial; imm, immediate; del, delayed.



Risultati ai test simili per pazienti con epilessia parziale, generalizzata e non classificata

Figure 3.

Percentage of patients and healthy volunteers with abnormal scores [>2 standard deviation (SD) below the control mean] for each neuropsychological test variable. Dom, dominant; nondom, nondominant; AMIPB, Adult Memory and Information Processing Battery; VRT, visual reaction time; CVST, Computerized Visual Search Task; ser, serial; imm, immediate; del, delayed.



% di pazienti e di controlli con punteggio anomalo nei singoli test: valori superiori per i casi con epilessia

Epilessia parziale con P centro-temporali

Epilessia idiopatica, risoluzione spontanea anche senza terapia, crisi prevalentemente nel sonno

- Disturbo d'attenzione
- Lievi difficoltà cognitive
- Difficoltà di apprendimento (discalculia, dislessia)
- Difficoltà nella coordinazione visuo-motoria e capacità visuo-spaziale
- Alterazione memoria, linguaggio

Piton et al., 2006: 15-30% soggetti con problemi cognitivi

Deltour et al., 2007: coinvolgimento dei processi di controllo dell'attenzione senza differenze particolari con età di esordio, durata dell'epilessia, localizzazione delle anomalie e presenza di terapia

Punte Onda Continue nel Sonno

- Due entità nosografiche paradigmatiche, tipiche dell'età evolutiva, in cui ad un quadro EEG di **POCS** si associano (a prescindere dalla presenza di crisi epilettiche) disturbi neuropsicologici e comportamentali:
 - **sindrome di Landau e Kleffner (SLK)** (Landau e Kleffner , 1957)
 - **electrical status epilepticus during sleep (ESES)** (Patry et al., 1971; Tassinari et al., 1977)
- Entrambe inserite tra le "**encefalopatie epilettiche**" secondo la proposta di nuova classificazione dell'ILAE (Engel, 2001)

- Durante lo stato attivo delle **POCS** si possano avere un calo del QI con compromissione delle performance e del linguaggio, un disorientamento spazio-temporale, una riduzione dell'attenzione, modificazioni comportamentali come iperattività, aggressività, isolamento e a volte psicosi
- Profili eterogenei presumibilmente in rapporto alla localizzazione delle anomalie parossistiche EEG
- La prognosi a lungo termine, sebbene possano esservi miglioramenti delle performance cognitive e del linguaggio ad una certa latenza dalla scomparsa delle POCS, non è buona in circa la metà dei casi e si caratterizza per la SLK da afasia/disfasia, compromissione scolastica e lavorativa

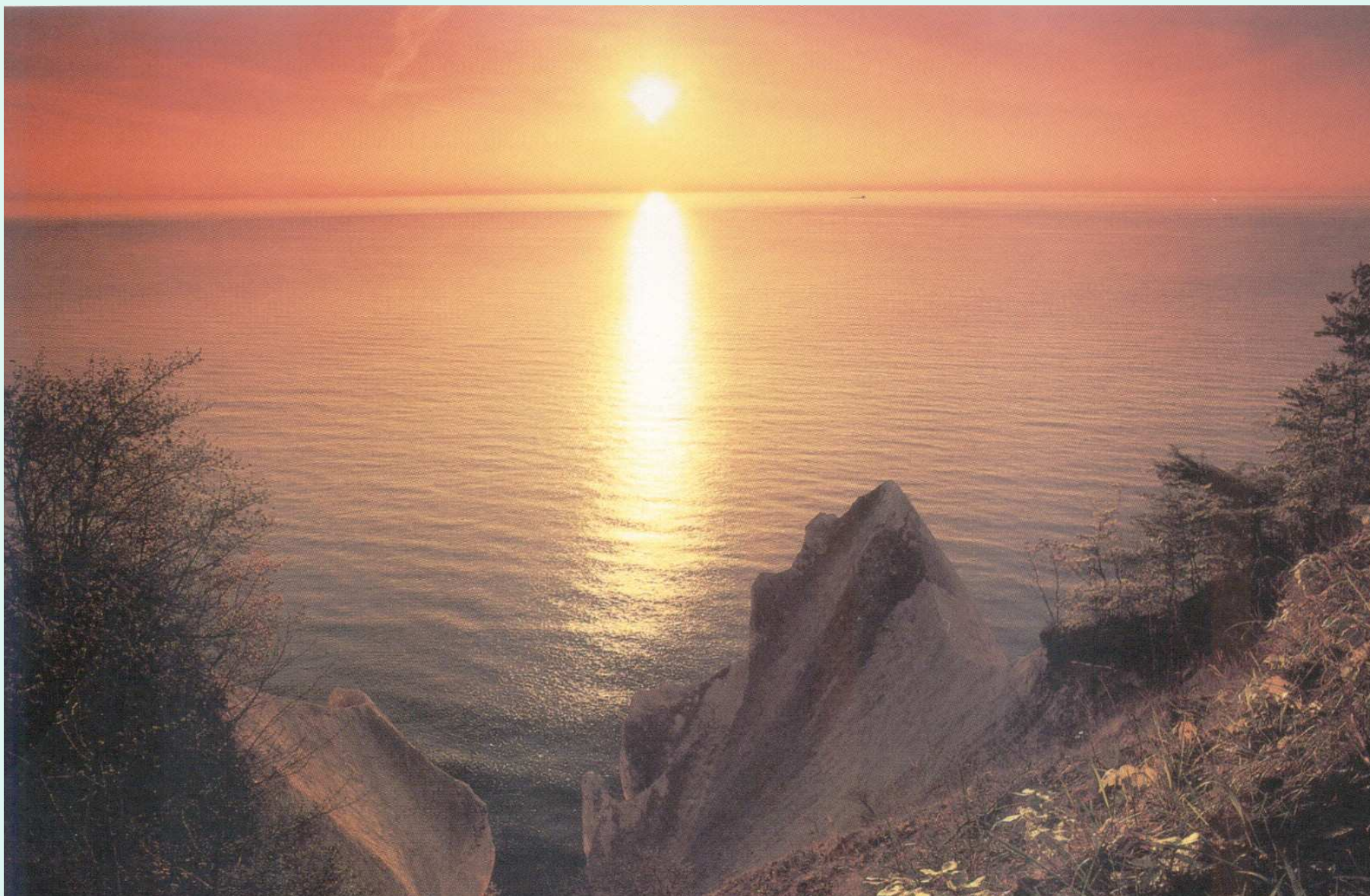
Aspetti neuropsicologici durante l'ESES (5 anni 11 mesi)

- QI non valutabile
- Linguaggio: frasi semplici, spesso stereotipe, con prosodia meccanica e perseverazioni
- Segno grafico: scarabocchio
- Apatia, ipomimia, sonnolenza
- Brevi tempi di attenzione
- Ricerca di contatto corporeo indifferenziato tra persone conosciute ed estranee
- Episodi simil-allucinatori
- Episodi di aprassia della marcia
- Enuresi ed encopresi secondaria

SLK- caso

- Femmina di 10 anni
- 4 anni e 8 mesi dopo uno sviluppo regolare regressione linguaggio espressione e comprensione (gergofasia)
- Isolamento, irritabilità, stereotipie
- ABR e RM cerebrale: n.n.
- EEG: in veglia anomalie focali in P-T bilaterale > sn a volte diffuse; nel sonno NREM anomalie subcontinue/continue; molto frequenti nel sonno REM
- Terapia: CLB + ESM
- Miglioramento durante follow-up linguaggio
- QIT normale ($QIV < QIP$, discrepanza tra prove verbali e di performance)
- Difficoltà d'espressione concetti complessi e logica narrativa; difficoltà d'apprendimento

- Che si opti o meno per iniziare un trattamento, in questi casi è fondamentale (anche a prescindere dalle crisi) un puntuale e sistematico monitoraggio neuropsicologico e psichiatrico, per rilevare in modo tempestivo eventuali modificazioni cognitive e/o comportamentali, in stretto rapporto con l'andamento EEG in veglia e sonno
- **Necessaria collaborazione tra medici, genitori e insegnanti**



Grazie per l'attenzione