

Psicologia per le epilessie S Cappelletti

simona.cappelletti@opbg.net

UOSD Psicologia Clinica, Dipartimento di NEUROSCIENZE



Bambino Gesù
OSPEDALE PEDIATRICO

Che cos'è l'epilessia

L'epilessia costituisce una patologia neurologica che si esprime in forme molto diverse tra di loro, tanto che è più corretto parlare di epilessie.

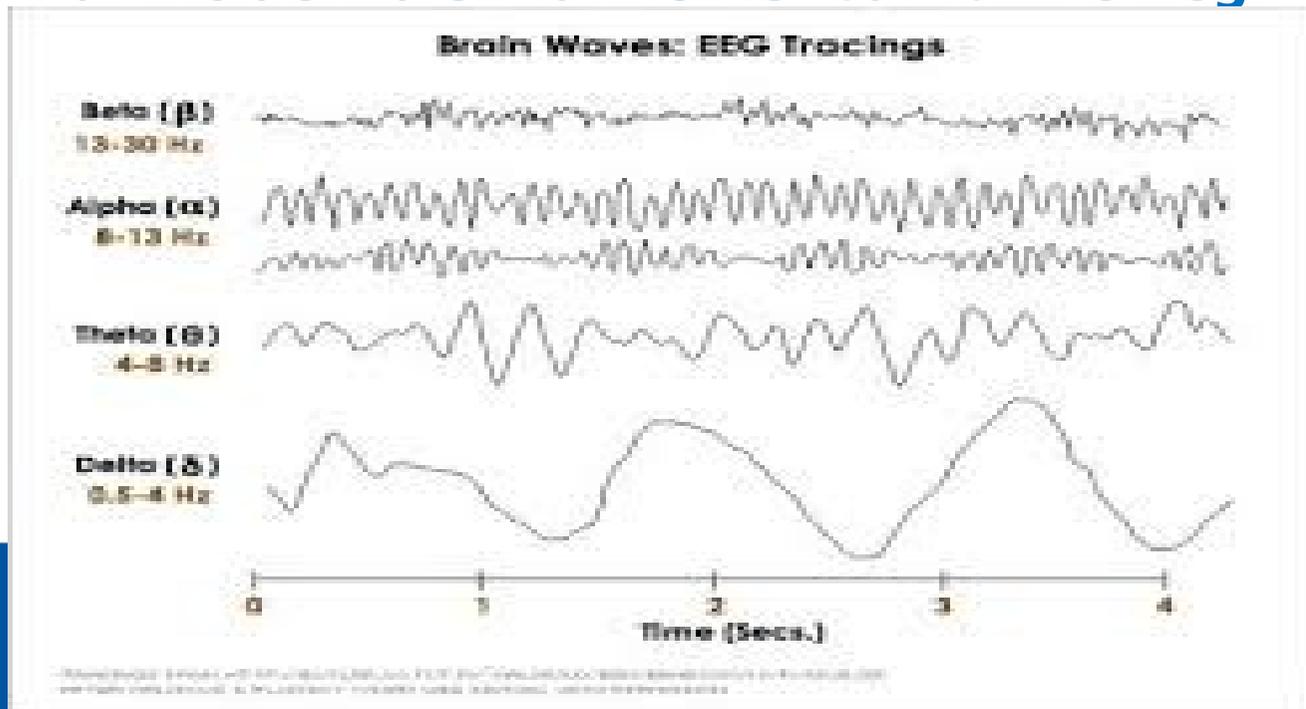
Questa notevole diversità di forme cliniche si traduce anche in prognosi diverse: alcune forme di epilessia (la maggior parte) sono infatti compatibili con una qualità di vita pressoché normale; altre (per fortuna più rare) sono invece di maggiore gravità.

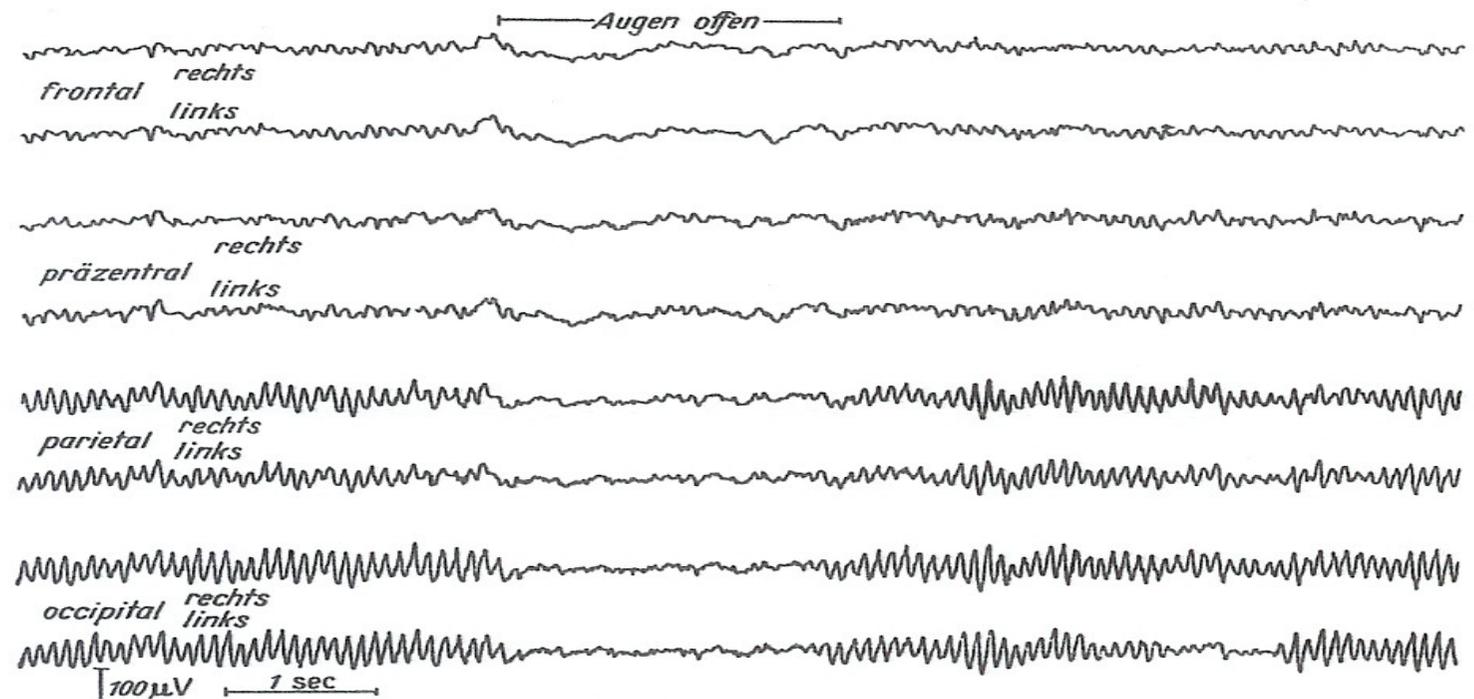


Che cos'è l'epilessia

L'epilessia è tra le patologie neurologiche più diffuse, tanto che è riconosciuta come malattia sociale dall'OMS. È probabile inoltre che la sua frequenza sia sottostimata perché spesso questa patologia è tenuta nascosta per motivi psicologici e sociali.

Nei Paesi industrializzati l'epilessia interessa circa 1 persona su 100: si stima quindi che in Europa circa 6 milioni di persone abbiano un'epilessia in fase attiva (cioè con crisi persistenti e/o tuttora in trattamento) e che la malattia interessi in Italia circa 500.000 persone. Le epilessie colpiscono tutte le età della vita ma i maggiori picchi di incidenza si hanno nei bambini e negli anziani.





Le epilessie si manifestano attraverso sintomi molto diversi, le cosiddette crisi epilettiche, improvvise e transitorie.

Le crisi epilettiche dipendono da un'alterazione della funzionalità dei neuroni, quando per qualche ragione, diventano "iperattivi" scaricano impulsi elettrici in modo eccessivo e ciò può provocare una crisi epilettica. Le crisi epilettiche rappresentano quindi una modalità di risposta anomala in senso eccitatorio di alcune aree cerebrali o di tutto il cervello, per una disfunzione su base sconosciuta o per cause lesionali di diverso tipo.



Tipi di crisi

Parziali (o focali), quando iniziano in una zona circoscritta del cervello da cui possono propagarsi poi ad altre aree cerebrali. Non sempre comportano la perdita della coscienza e si manifestano con sintomi diversi secondo l'area cerebrale interessata dalla scarica.

Generalizzate, coinvolgono fin dall'inizio i due emisferi cerebrali, in genere si associano a perdita totale della coscienza. (es. crisi di Grande Male, in cui il paziente perde coscienza improvvisamente, può emettere un urlo, cade a terra irrigidito (fase tonica), dopodiché è colto da scosse su tutto il corpo (fase clonica), può mordersi la lingua o perdere le urine. Altri tipi di crisi generalizzate sono invece meno eclatanti, come ad esempio le crisi di assenza dell'infanzia. Nella maggior parte dei casi le crisi colgono all'improvviso, in altri invece sono preavvertite dal soggetto sotto forma di sensazioni particolari, definite aure epilettiche.

Le crisi epilettiche possono essere isolate ma anche ripetersi in serie e in genere hanno una durata variabile da pochi secondi a pochi minuti.



In età pediatrica l'epilessia comporta un rischio evolutivo che può interessare sia lo sviluppo cognitivo sia lo sviluppo psicologico.



Valutare e Monitorare nel tempo l'evoluzione psicomotoria e psicologica risulta un intervento indispensabile e necessario.



Stretta collaborazione Psicologo - Neurologo curante



Ruolo dello Psicologo in Epilessia:

- Descrivere un profilo cognitivo e comportamentale con punti di forza e debolezza (pattern neuropsicologico)**
- Integrare: risultati psicometrici, storia del bambino, osservazione clinica, dati di laboratorio e radiologici**
- Definire un trattamento individualizzato (tipo di follow up, strategie educative più opportune)**



Ci sono dei criteri che il Neurologo utilizza per la classificazione delle epilessie e l'inquadramento nosografico. A seconda del tipo di epilessia si delinea un quadro di sviluppo cognitivo, neuropsicologico e comportamentale specifico. Conoscere il tipo di epilessia ci aiuta per formulare una prognosi rispetto all'evoluzione cognitiva e comportamentale e prevedere i momenti di maggior supporto.



- eziologia**
- età di esordio delle crisi, frequenza, tipo di crisi e durata**
- sede dell'area epilettogena**
- terapia antiepilettica (AED)**



Eziologia

Le epilessie idiopatiche

- dovute alla sola predisposizione genetica a fare crisi
- non comportano in genere danno cognitivo
- livello borderline delle funzioni cognitive e neuropsicologiche (basse prestazioni verbali, di memoria e di attenzione)



Eziologia

Le epilessie sintomatiche dovute a lesione cronica o acuta, presentano alterazioni dello sviluppo cognitivo tanto più elevato quanto più è precoce l'esordio.

-Durante l'infanzia si evidenzia ritardo nelle acquisizioni cognitive superiori ed associative come il linguaggio e nelle forme più gravi alterazione della partecipazione ambientale e della sintonia relazionale con sintomi dello spettro autistico come ritiro ed isolamento o iperattività e deficit di attenzione.

-In età scolare può evidenziarsi il deficit intellettuale globale, può permanere il disturbo di linguaggio, dell'attenzione, della memoria e conseguente disturbo dell'apprendimento.

-Durante l'adolescenza può evidenziarsi una ridotta autonomia, scarsa integrazione sociale e psicopatologia di innesto.



Età di Esordio Tipo e Frequenza delle crisi

L'esordio di epilessia farmacoresistente entro i primi 24 mesi di vita è un fattore di rischio significativo per deficit cognitivo soprattutto se la frequenza delle crisi è quotidiana (Borgeois 1983, Seidenberg 2007).

Crisi ad esordio precoce possono indurre deterioramento e deficit delle funzioni cognitive e aumentare il potere delle crisi di modificare i network neuronali (Johnston MV 2006).

Risulta importante la valutazione dello sviluppo cognitivo all'esordio: baseline (Motamedi G 2003).

Ci possono essere crisi focali che iniziano in una zona circoscritta di cellule nervose in un emisfero da cui possono propagarsi in altre aree cerebrali e crisi generalizzate che coinvolgono i due emisferi.

La frequenza può essere da pluriquotidiana ad episodi isolati e controllati con i farmaci.



Sede Epilettogena

Nelle epilessie del lobo temporale si manifestano alterazioni della memoria verbale e visiva e dello stato emotivo-comportamentale.

Nelle epilessie del lobo frontale si evidenziano deficit di attenzione e delle funzioni esecutive: difficoltà nella velocità di processamento delle informazioni, nella working memory, nella pianificazione, nell'organizzazione e nella flessibilità cognitiva. Risultano coinvolte inoltre le funzioni visuo/spaziali, di coordinazione motoria (aprassia, distonia, atassia) e di controllo dell'impulsività, ed iperattività (Braakman HMH 2011, Bujoreanu S 2010, Patrikelis P 2008).



Sede ed estensione della lesione/esiti NPS

Temporale

**Memoria verbale e visiva
Stato emotivo e
comportamentale**

Parietale destro

Funzioni visuo spaziali

Parietale sinistro

**Funzioni verbali, lettura
scrittura e calcolo**

Frontale

**Funzioni esecutive,
pianificazione, organizzazione,
controllo, flessibilità**

Occipitale

Percezione visiva

Premotorie o prefrontali

**Funzioni visuo spaziali e di
coordinazione motoria**



Terapia Antiepilettica

La terapia antiepilettica (AED) comporta spesso:

- Rallentamento dei processi mentali**
- Declino dell'attenzione**
- Difficoltà di memoria visiva**
- Difficoltà nel controllo dei movimenti fini**

Esiti sul rendimento scolastico e sul comportamento soprattutto nei casi farmacoresistenza delle crisi e di politerapia.



Sindromi Epilettiche: serie di sintomi e segni che si manifestano insieme e costituiscono una particolare condizione clinica; la loro classificazione permette di indirizzare a una cura e determinare la prognosi.

Sempre più si stanno individuando i geni responsabili dei diversi tipi di epilessia e con essi specifici fenotipi cognitivi e comportamentali

Conoscere il preciso inquadramento clinico permette di poter prevedere l'evoluzione cognitiva e neuropsicologica, ma anche di individuare i momenti critici durante i quali supportare in modo particolare la Famiglia.



Funzioni NPS più importanti in Epilessia

SVILUPPO INTELLETTIVO ed ADATTIVO

ATTENZIONE

MEMORIA

LINGUAGGIO

FUNZIONI VISUO PERCETTIVE e VISUO SPAZIALI

FUNZIONI ESECUTIVE

STATO EMOTIVO COPORTAMENTALE e QUALITA' di VITA



Nei bambini l'assessment NPS dipende:

- Età**
- Livello di sviluppo**
- Esposizione educativa e culturale**
- Stabilità emotiva**
- Disturbo neurologico di base**



SVILUPPO INTELLETTIVO ed ADATTIVO

RECORD BOOK
for use with the
GRIFFITHS MENTAL DEVELOPMENT SCALES
for testing babies and young children
from birth to eight years of age

NAME

ADDRESS

DATE OF BIRTH

SEX

WHERE SEEN

DATE OF EXAMINATION

C.A.

M.A.

GENERAL INTELLIGENCE QUOTIENT

EXAMINER

WISC-III Wechsler Intelligence Scale for Children - Terza edizione

Nome e cognome: _____

Sesso: _____ Età: _____

Scuola: _____

Lateralità: _____

Isomiatore: _____

Protocollo di notazione

Profilo n° 1 dei punteggi della WISC-III

IQ	Verbale					Performance					
	VI	SI	VC	CS	SP	PI	CP	SP	PK	RS	LA
19	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
18	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
17	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
16	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
15	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
14	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
13	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
12	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
11	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
10	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
9	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
8	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
7	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
6	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
5	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
4	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
3	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
2	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
1	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*

Profilo n° 2 dei punteggi della WISC-III

IQ	VI					PI					
	VI	SI	VC	CS	SP	PI	CP	SP	PK	RS	
19	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
18	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
17	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
16	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
15	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
14	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
13	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
12	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
11	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
10	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
9	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
8	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
7	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
6	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
5	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
4	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
3	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
2	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
1	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*

GIUNTI.O.S.
Organizzazioni Speciali

Indirizzo e adattamento in italiano: Copyright © 1997, 1981 by The Psychological Corporation, USA, Copyright per la versione italiana © 2006 by The Psychological Corporation, USA, Tutti i diritti sono riservati.

Sara S. Sparrow, David A. Balla e Domenic V. Cicchetti

VINELAND
ADAPTIVE BEHAVIOR SCALES

Revisione della Vineland Social Maturity Scale di Edgar A. Doll

INTERVISTA
Forma completa
PROTOCOLLO PER IL CONTEGGIO

Adattamento italiano a cura di
Giulia Balboni e Luigi Pedrabissi

Nome _____ Sesso _____

Indirizzo _____

Telefono _____ Livello scolastico _____

Scuola e altra struttura _____

Diagnosi _____

Gruppo etnico (se pertinente) _____

Background socioeconomico (se pertinente) _____

Ulteriori informazioni _____

Nome INTERVIEWATO _____ Sesso _____

Relazione con il soggetto _____

Nome INTERVIEWATORE _____ Sesso _____

Professione _____

giorno _____ mese _____ anno _____

Data intervista _____

Data nascita _____

Età usata come punto di partenza _____

Classificazione cronologica mentale sociale

Motivi dell'intervista _____

Intelligenza _____

Rendimento _____

Comportamento adattivo _____

Altro _____

OS
ORGANIZZAZIONI SPECIALI

Secondo i criteri richiesti da ICD 10 e DSM IV



ATTENZIONE

Che cos'è

SELETTIVA, trattenere un range di stimoli ignorando quelli estranei

CONCENTRAZIONE, versione sostenuta dell'attenzione

VIGILANZA, capacità di sostenere l'attenzione più a lungo

Come si misura

Digit span, spatial span, visual search

Digit span inverso, ragionamento aritmetico

Compiti di prestazione continua



MEMORIA

	Regioni coinvolte	Come si misura
Immediata	Regioni temporo mesiali	Apprendimento di stimoli verbali e non
Differita	Strutture ippocampali	Richiamo



LINGUAGGIO

**Sede lesione o area
epilettogena**

**Regioni emisfero sinistro
(dominante)**

Esito NPS

**Difficoltà a denominare
Povera fluenza verbale
Afasia più frequente
come esito di cause
sintomatiche tipo tumori
che crescono
rapidamente**

**Crisi ripetute che esordiscono prima dei 5aa:
rilocalizzazione del linguaggio nelle regioni omologhe dell'emisfero destro o
nelle aree circostanti dell'emisfero sinistro.**



FUNZIONI VISUO PERCETTIVE e SPAZIALI

Funzione	Come si misura	Regioni coinvolte
VISUO PERCETTIVE	Compiti di discriminazione visiva, e di ricostruzione di figure	Reclutano maggiori network cerebrali,
VISUO SPAZIALI	Copia (Figura di Rey) e compiti di rotazione di figure	Regione parietale destra

Funzioni abbastanza resilienti, possono essere rilocate da destra a sinistra



FUNZIONI ESECUTIVE

Che cos'è

**Pianificazione
Organizzazione
Flessibilità
Adattamento
Inibizione di
mosse
inopportune**

Come si misura

**Digit span inverso,
Torre di Londra,
prove di
ragionamento
aritmetico**

**Regioni
coinvolte**

Frontali



DISTURBI PSICOLOGICI e PSICHIATRICI

Fattori di rischio:

- neurobiologici e legati a fattori cerebrali**
- fattori psicosociali (+ predittivi e + potenti)**
- fattori legati al trattamento farmacologico**



DISTURBI PSICOLOGICI INTERICTALI in COMORBIDITA' con Epilessia/PREVALENZA

**Depressione: 10 – 20% epilessie controllate, 20- 60%
epilessie farmacoresistenti (non significativa differenza
confrontandole con altri gruppi di malattie croniche)**

Disturbi Bipolari: 8%

**Disturbi d'Ansia: 15 - 25% (più alta rispetto alla
popolazione generale)**

Disturbi Psicotici: 7 – 9 %

**Disturbi di Personalità: 16 – 21% (più alta rispetto alla
popolazione generale)**



PERCORSI DIAGNOSTICO TERAPEUTICI IN CHIRURGIA DELL'EPILESSIA

Il nostro Dipartimento comprende l'UO di Neurochirurgia con cui abbiamo un intenso rapporto di collaborazione. Esistono epilessie farmacoresistenti focali per cui si può pensare ad un intervento neurochirurgico sulla lesione epilettogena.

La valutazione psicologica e neuropsicologica del bambino è essenziale nel corso del suo bilancio pre-chirurgico e nel follow-up post-operatorio, considerando che lo sviluppo cognitivo è altrettanto importante quanto il controllo delle crisi.



PERCORSI DIAGNOSTICO TERAPEUTICI IN CHIRURGIA DELL'EPILESSIA

La valutazione ed il supporto psicologico pre-chirurgico permette di contribuire alla definizione degli obiettivi della chirurgia relativamente alla qualità della vita del paziente ed alle aspettative sui risultati dell'intervento. Preparare il bambino e la Famiglia al rischio di esiti.



OBIETTIVI DELLA CHIRURGIA DELL'EPILESSIA:

- Controllo delle crisi**
- Developmental and Psychological Improvements**

Un processo decisionale che si attiva quando:

- origine focale delle crisi**
- Farmacoresistenza**
- Crisi severe che compromettano ed interferiscano con la vita quotidiana**



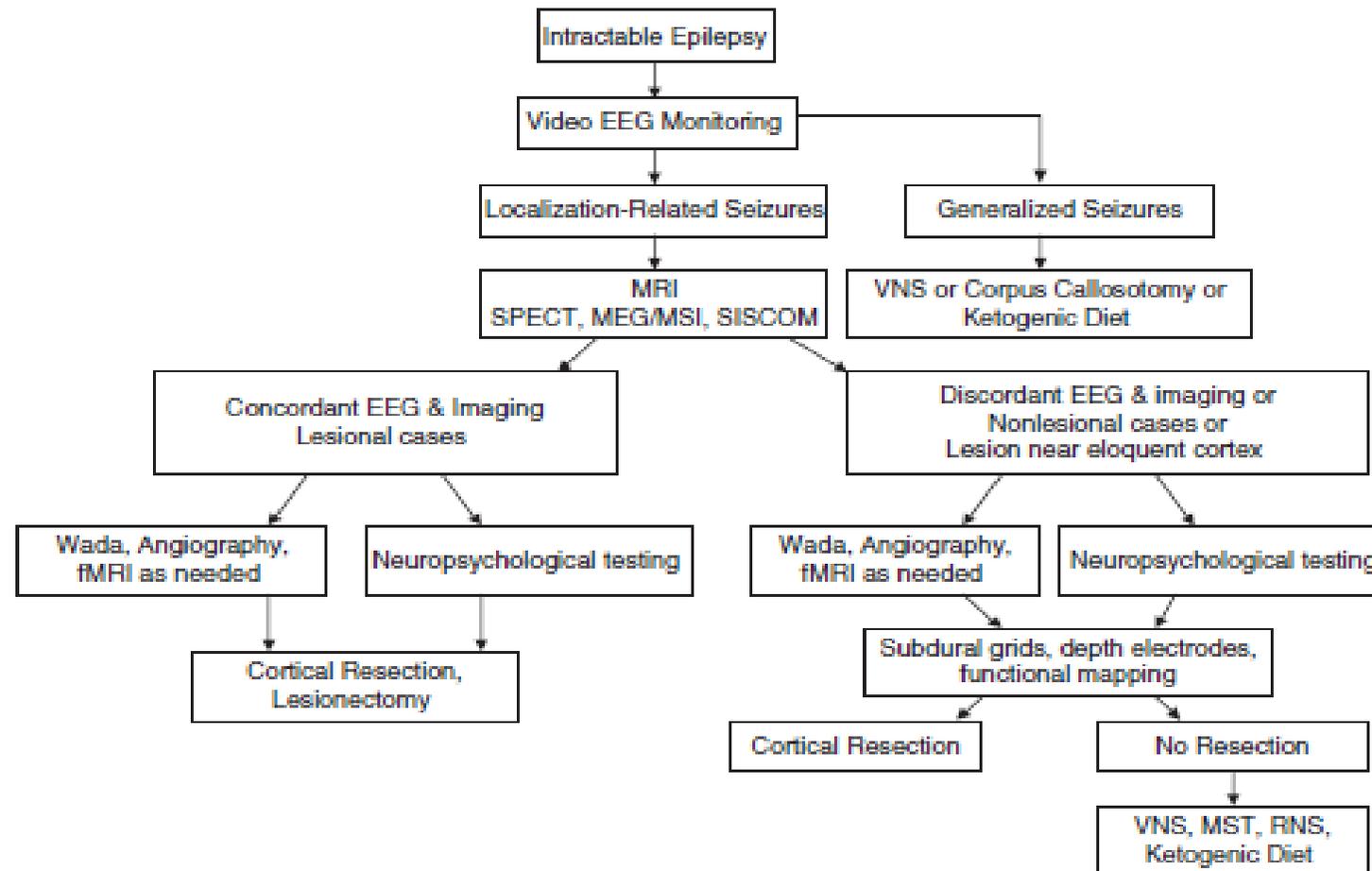


FIGURE 9.1. Overview of the epilepsy surgical decision-making process (Adapted from: Go & Snead, 2008).



Assessments per la valutazione dei candidati alla chirurgia dell'epilessia ed il loro Outcome

- ✓ Frequenza delle crisi
- ✓ AED
- ✓ Qualità di Vita
- ✓ Evoluzione psicomotoria
- ✓ Sviluppo Cognitivo e Comportamentale
- ✓ Adattamento Psicosociale
- ✓ Discussione con la Famiglia sui benefici/rischi

Epilepsia, 47(6):952–959, 2006
Blackwell Publishing, Inc.
© 2006 International League Against Epilepsy

Original Research

Proposed Criteria for Referral and Evaluation of Children for Epilepsy Surgery: Recommendations of the Subcommittee for Pediatric Epilepsy Surgery

*J. Helen Cross, *Prasanna Jayakar, *Doug Nordli, *Olivier Delalande, *Michael Duchowny, †Heinz G. Wieser, ‡Renzo Guerrini, and *Gary W. Mathern

*On behalf of the International League Against Epilepsy *Subcommission for Paediatric Epilepsy Surgery, and the Commissions of †Neurosurgery and ‡Paediatrics*



Approccio e discussione collegiale e multidisciplinare

Un precoce intervento di chirurgia dell'epilessia ha l'obiettivo di prevenire un arresto/regressione dello sviluppo nelle epilessie farmaco-resistenti

Plasticità funzionale infantile → riorganizzazione neuronale e rilocalizzazione funzionale dopo il trattamento chirurgico

Misure di Outcome cognitivo standardizzate e documentate

Epilepsia, 47(6):952–959, 2006
Blackwell Publishing, Inc.
© 2006 International League Against Epilepsy

Original Research

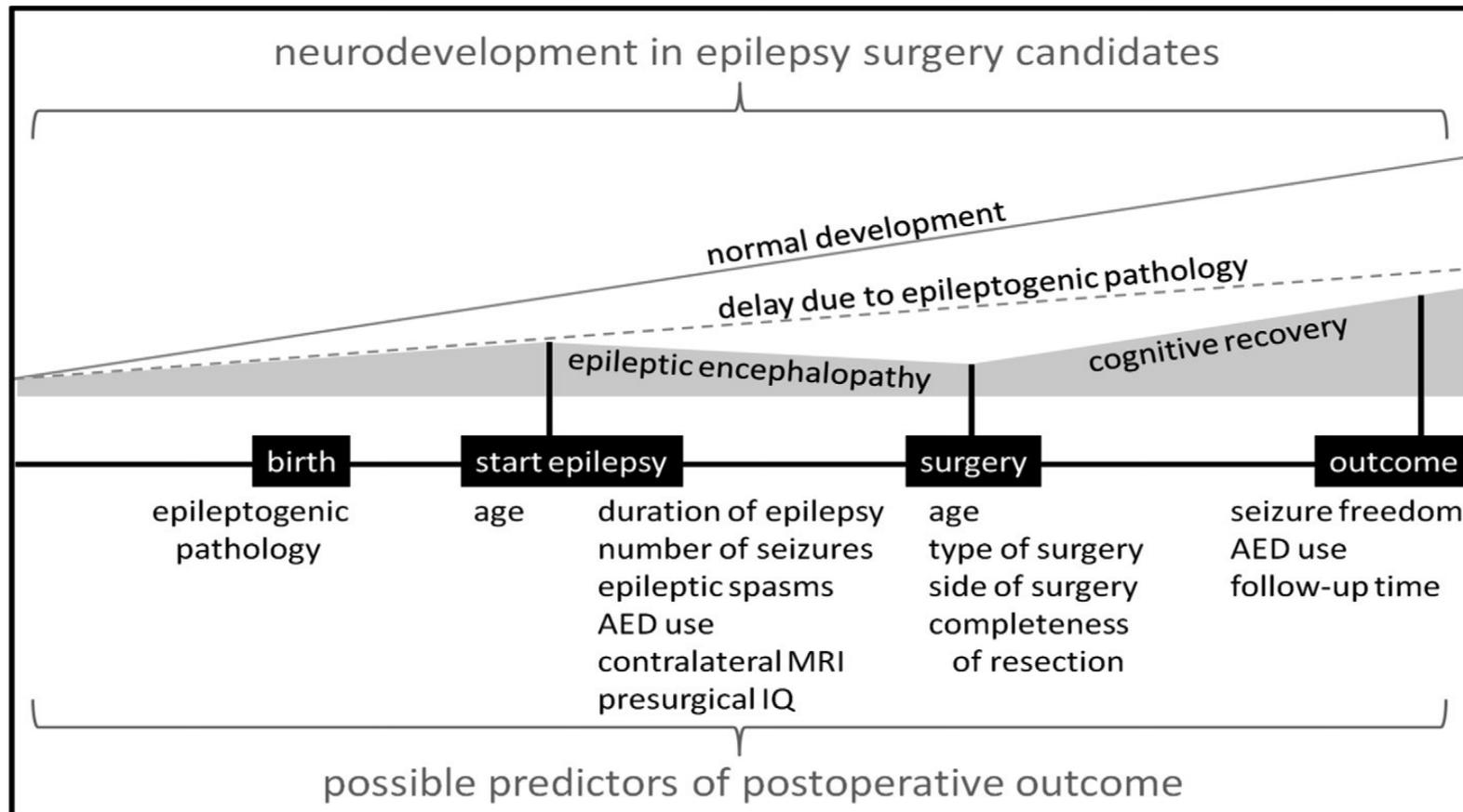
Proposed Criteria for Referral and Evaluation of Children for Epilepsy Surgery: Recommendations of the Subcommittee for Pediatric Epilepsy Surgery

*J. Helen Cross, *Prasanna Jayakar, *Doug Nordli, *Olivier Delalande, *Michael Duchowny, †Heinz G. Wieser, ‡Renzo Guerrini, and *Gary W. Mathern

*On behalf of the International League Against Epilepsy *Subcommission for Paediatric Epilepsy Surgery, and the Commissions of †Neurosurgery and ‡Paediatrics*



Bambino Gesù
OSPEDALE PEDIATRICO



Brain & Development 35 (2013) 721–729

BRAIN & DEVELOPMENT
 Official Journal of
 the Japanese Society
 of Child Neurology

www.elsevier.com/locate/braindev

Review article

Cognitive outcome after epilepsy surgery in children [☆]

Monique M.J. Van Schooneveld ^{b,c,*}, Kees P.J. Braun ^{a,c}

^a Department of Child Neurology, University Medical Centre Utrecht (UMCU), The Netherlands

^b Department of Pediatric Psychology, Sector of Neuropsychology, University Medical Centre Utrecht (UMCU), The Netherlands

^c Rudolf Magnus Institute of Neuroscience, University Medical Centre Utrecht (UMCU), The Netherlands

Received 8 November 2012; received in revised form 4 January 2013; accepted 4 January 2013



Bambino Gesù
 OSPEDALE PEDIATRICO

RUOLO del NEUROPSICOLOGO in CHIRURGIA dell'EPILESSIA

- baseline rispetto alla quale misurare i cambiamenti**
- contribuire a lateralizzare e localizzare l'origine delle crisi ed a predire il rischio di eventuali deficit post operatori**
- riconoscere disturbi psichiatrici che possano interferire sulla capacità di collaborare alle procedure di chirurgia dell'epilessia ed al post operatorio**



BASELINE

- valutazione cognitiva e psico – emotiva
- questionari di self-report sul comportamento e sulla percezione di qualità di vita.

Obiettivi:

misurare l'impatto delle crisi sulla vita del paziente
monitorare i cambiamenti cognitivi nel tempo, un possibile declino cognitivo può essere arrestato o invertito dalla chirurgia dell'epilessia (Helmstaedter et al., 2003)



LATERALIZZAZIONE e LOCALIZZAZIONE

Lesione e focus epilettogeno spesso non sempre si sovrappongono ed il pattern NPS risulta più sensibile al danno cerebrale (casi idiopatici lo studio NPS è più complesso).

Nei casi di discordanza tra le anomalie EEG, la RMN ed i risultati NPS, si prevedono complicazioni dell'outcome clinico e NPS.

Lesioni cerebrali nei primi anni di vita → organizzazione funzionale atipica delle funzioni corticali superiori



LATERALIZZAZIONE e LOCALIZZAZIONE

Lato

**Epilessie lobo temporale
di destra**

**Epilessie lobo temporale
di sinistra**

NPS

**Basso QIP, deficit di
rievocazione della Figura
di Rey**

Deficit di fluenza verbale



Rischio di Disturbi Postoperatori

MEMORIA

Lobectomia temporale unilaterale può determinare amnesia se le strutture temporali controlaterali (specialmente l'ippocampo) sono disfunzionali.

Il WADA test può aiutare a verificare la riserva funzionale

Chelune 1995

LINGUAGGIO

Deficit sottili di denominazione, come diffusa è un'afasia nell'immediato postoperatorio.

Come per le funzioni di memoria maggiori capacità linguistiche preoperatorie sono associate a maggiori declino postoperatorio

Lieve calo (~ 4-5 il punteggio totalizzato in serie) su alcune misure intellettuali verbali



ASSESSMENT NPS POSTOPERATORIO

L'esame NPS si deve ripetere ad un anno dall'intervento. La maggior parte dei pazienti raramente lamentano cambiamenti cognitivi, soprattutto se sono liberi da crisi. I guadagni più comuni si evidenziano nelle prestazioni di attenzione-concentrazione e di velocità psicomotoria associate alla libertà dalle crisi e dalla sospensione dei farmaci.



Wada Test/Obiettivi

- stabilire la lateralità del linguaggio**
- conferma del lato di esordio delle crisi**
- ridurre il rischio di amnesia o perdita di competenze verbali**
- clinicamente da informazioni sull'estensione della resezione corticale**



Wada Test/Procedure

Se l'emisfero silenziato è quello dominante per il linguaggio si avrà uno speech arrest con severo deficit di comprensione, denominazione, fluidità e ripetizione. Dopo 3 minuti vengono recuperate le funzioni linguistiche, le prime sono lettura e denominazione. Va ripetuta l'identica procedura per l'emisfero opposto almeno dopo 30 minuti.



Wada Test/Domini del Linguaggio

- ✓ **fluenza dell'eloquio**
- ✓ **denominazione**
- ✓ **comprensione recettiva**
- ✓ **ripetizione di frasi**
- ✓ **lettura**



Rappresentazione del linguaggio bilaterale

Un'atipica rappresentazione del linguaggio è legata a lesioni precoci a sinistra che hanno determinato una rilocalizzazione del linguaggio, in particolare prima dei 5aa.



Wada test nei Bambini

La collaborazione durante l'angiografia e durante la valutazione NPS dipende dalla maturità emotiva, dalla tolleranza del dolore e dal livello intellettivo (nei bambini con $QI < 70$ è più difficile ottenere collaborazione ed informazioni attendibili per la lateralizzazione della memoria).

E' necessario selezionare stimoli che siano adatti all'età (pre Wada baseline assessment, tipo oggetti reali salienti, colorati).



GRAZIE

