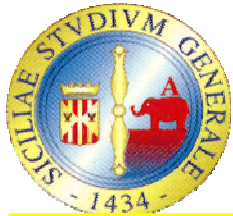


ATTUALI STRATEGIE NELLA GESTIONE E NEL FOLLOW UP DELLE CONVULSIONI FEBBRILI

Lorenzo Pavone
**Dipartimento di Pediatria
Policlinico di Catania**



**Nella sua forma classica, la CF
si manifesta all'inizio dell'incremento
della temperatura, con febbre
molto elevata, in soggetti di età
compresa fra 1 e 5 anni che
presentano una
specificità suscettibilità genetica**

Le CF classicamente si distinguono in base alle caratteristiche cliniche e prognostiche in

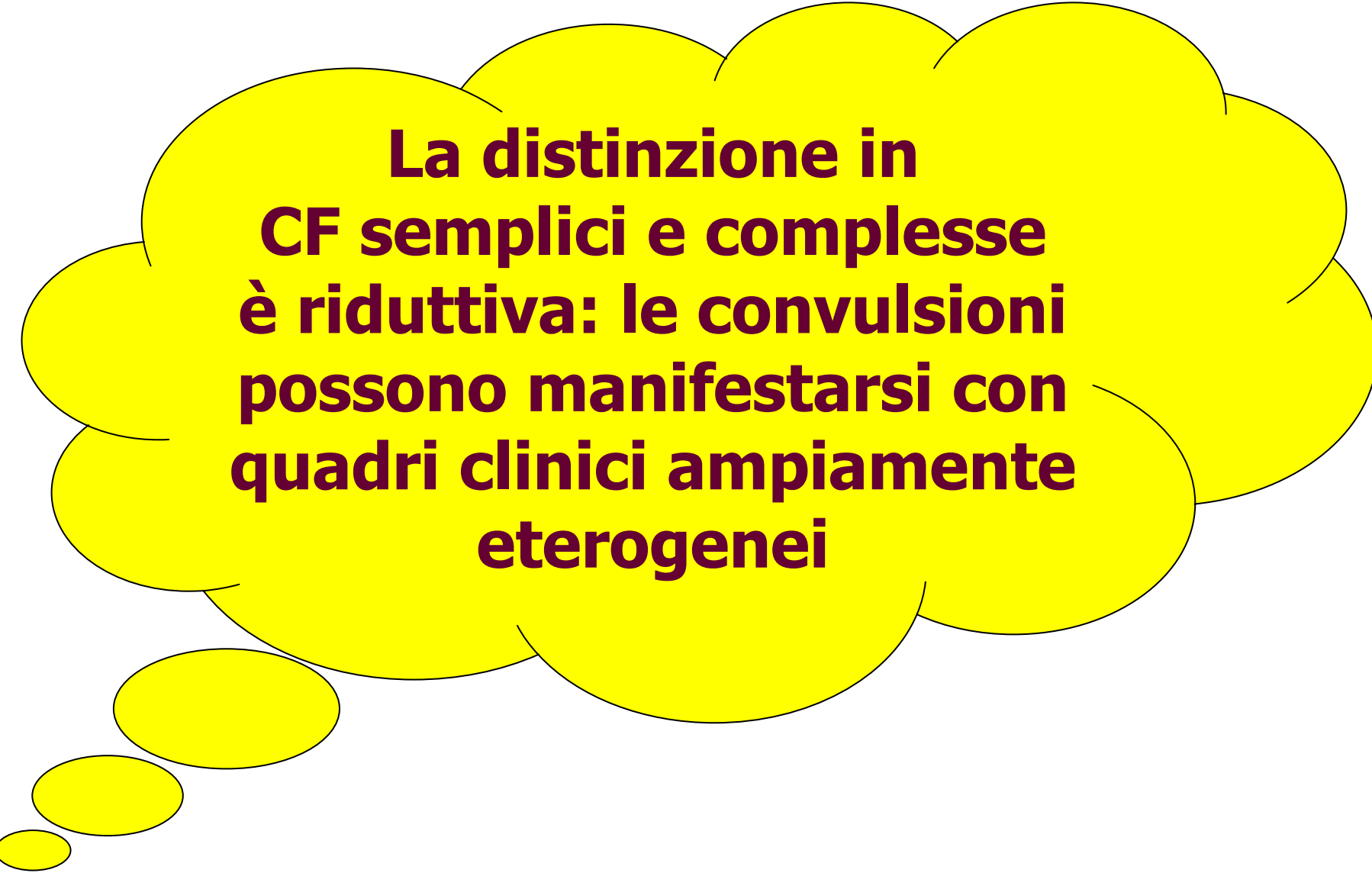
SEMPLICI

Insorgenza	Le crisi si manifestano all'inizio del rialzo febbrile e con temperatura elevata
Semeiologia	Le crisi sono generalizzate e di breve durata
Decorso	Le crisi non lasciano reliquati e non si presentano nel corso dello stesso episodio febbrile

COMPLESSE

**Nessuna
delle caratteristiche
riportate per
le CF semplici**

Prognosi	Successive crisi epilettiche rare (2%)	Successive crisi epilettiche più frequenti (10-15%)
----------	--	---



**La distinzione in
CF semplici e complesse
è riduttiva: le convulsioni
possono manifestarsi con
quadri clinici ampiamente
eterogenei**

Oltre al quadro classico le CF possono manifestarsi:

- **Durata superiore a 30' (Stato Epilettico Febbrile)**
- **CF parziali con o senza susseguente esito in paralisi**
- **Episodi convulsivi sia in presenza di febbre che senza febbre in soggetti normali o in pazienti con danno cerebrale**
- **In pazienti sotto l'età di 1 anno (CF precoci)**
- **In pazienti oltre il 5° anno di vita (CF tardive)**
- **CF prima e dopo il 5° anno di vita**
- **In presenza di temperatura febbrile lieve o nella fase di defervescenza**

Continua...

...continua

- **Con elevata ricorrenza (quasi a ogni episodio febbrile)**
- **Con crisi ricorrenti nell'ambito dello stesso episodio infettivo**
- **Nell'ambito di famiglie che presentano differenti tipi di epilessia (GEFS+)**
- **CF che precedono l'Epilessia Mioclonica grave**
- **CF che precedono l'Epilessia del lobo temporale**



Diagnosi differenziale

- **Sincope febbrile** (sincope anossica riflessa)
- **Brividi** (intenso tremore, pallore, cianosi)
- **Delirio** (turbe del sensorio, agitazione)
- **Meningiti virali** (sintomatologia neurologica prima e dopo la crisi)

CF COMPLESSE

(diagnosi differenziale)

- **Ascesso cerebrale**
- **Meningiti - encefaliti**
- **Malformazioni vascolari cerebrali**
- **Tromboflebiti corticali**

Un bambino al PS con una prima CF deve essere ricoverato?

Nei bambini con età superiore ai 18 mesi e CF semplici, clinicamente stabili ed in assenza di infezioni del SNC, **NON E' NECESSARIO IL RICOVERO**

Nei bambini con CF complesse per la possibilità di affezioni sottostanti **E' UTILE IL RICOVERO** per eventuali approfondimenti diagnostici

**Si devono effettuare
normalmente esami di
laboratorio nelle CF?**

**Non vi è necessità di
effettuare alcun esame di
laboratorio specifico per le
CF, a parte a quelli relativi al
sospetto diagnostico della
malattia causa di febbre**

CF COMPLESSE

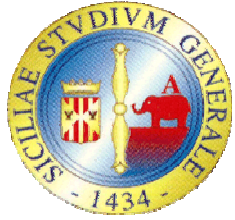
(indagini di laboratorio)

- **EEG**
- **Puntura Lombare**
- **RMN e/o TC encefalo**
- **Emocromo**
- **Dosaggio elettroliti
plasmatici**

L' **EEG** è consigliabile eseguirlo **non**
durante la crisi
ma a breve distanza di tempo.

Può evidenziare:

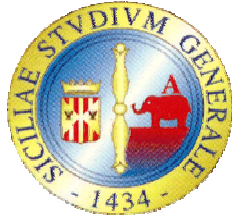
- attività bioelettrica anormale
- presenza di possibili foci
- tipo di convulsioni
- tipo di epilessia



RMN

in urgenza in presenza di:

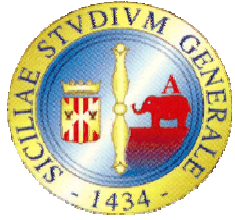
- **Deficit focali postictali**
- **Persistente alterazione della coscienza**
- **Trauma recente**
- **Cefalea persistente**
- **Soggetti con immunodeficienza**



RMN

non in urgenza

- **Bambini con disfunzione cognitiva, motoria o con anomalie dell'esame neurologico**
- **Crisi di tipo focale**
- **Crisi di lunga durata**
- **Crisi convulsive febbrili tardive**



Puntura lombare

- **Se la ripresa della coscienza è tardiva e non completa**
- **Nelle crisi di lunga durata o ricorrenti nell'ambito dello stesso episodio**



Trattamento acuto

Che trattamenti conoscete ?

Posizione semiprona, O_2

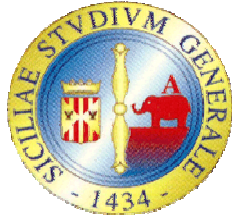
Diazepam • e.v. 0.2-0.3 mg/kg lentamente:
massimo 5 mg

- rettale 0.5 mg/kg

Lorazepam, Clordemetildiazepam

0,02-0,03 mg/Kg e.v. lentamente

Midazolam intranasale 0,2 mg/Kg



Convulsioni Febrili Uso degli antipiretici

**E' utile la somministrazione precoce
per prevenire le recidive?**

NON RACCOMANDATA

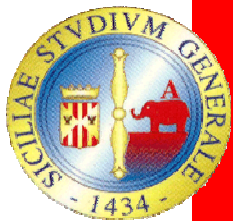


Profilassi continua

Si fa o non si fa?

**La profilassi continua non è
consigliabile.**

**Solo in casi particolari questo tipo
di trattamento è appropriato.**



Convulsioni Febrili (CF) Profilassi delle recidive

Intermittente: Benzodiazepine 0.3-0.5 mg/kg/die.

Somministrare per os alla comparsa della febbre e per il 1° giorno

Risultati: controversi

L'IMPIEGO DEI FARMACI ANTI CONVULSIVANTI DEVE ESSERE GIUSTIFICATO E LIMITATO

- **Provocano problemi cognitivi e comportamentali**
- **Possono dare grossi effetti collaterali idiosincrasici**
- **Potenzialmente teratogeni**

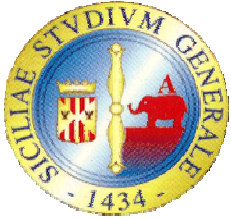


La somministrazione di benzodiazepine per via rettale al momento delle crisi ha ridotto la necessità della terapia continua perché può essere somministrata a domicilio e riduce la durata delle crisi, elemento fondamentale di danno cerebrale successivo.

RISCHIO DI EPILESSIA

Il rischio di successive crisi epilettiche sale dal 2% al 10-20% in rapporto ad uno o più dei seguenti fattori:

- Presenza di anomalie di sviluppo psico-motorio**
- Anamnesi familiare positiva per epilessia**
- CF di tipo focale multiplo**
- CF di lunga durata**
- CF ad esordio precoce**



Profilassi delle recidive: terapia continua

- **Fenobarbital**: 3-5 mg/kg/die
- **Sodio valproato**: 20 mg/kg/die

Somministrazione: 1-2 anni

Risultati: Riduce la frequenza e l'intensità delle crisi ma non previene l'insorgenza di crisi epilettiche



Ricorrenza delle crisi

E' variabile.

**La prima crisi non è
predittiva delle
successive.**



Rischio di ricorrenza

Convulsioni complesse	no predittive di ricorrenza
Prima CF complesse	no predittiva di CF complessa
Prima CF breve	successiva CF prolungata improbabile
Prima CF prolungata	successiva CF prolungata improbabile

Nelson-Elleberg, Verity et coll.



Stato di male convulsivo febbrile (CF di lunga durata)

- **Crisi convulsive febbrili di durata >30 minuti (talvolta 1-2 ore)**
- **Si presentano spesso in bambini sotto i 2 anni e lasciano spesso reliquati (emiplegie post convulsive)**
- **Si associano talvolta a anomalie del lobo temporale (sclerosi uni o bilaterale dell'ippocampo)**
- **Rischio di epilessia elevata**



Convulsioni febbrili plus Epilessie generalizzate con convulsioni febbrili plus (GEFSt)

CF e convulsioni afebrili generalizzate di vario tipo (miocloniche, toniche, tonico-cloniche) che si presentano nello stesso nucleo familiare.

Ereditarietà: Autosomica Dominante

Difetto genetico:

- 19q13.1 (canali del sodio, SCN1B)
- 2q (canali del sodio SCN1A)

S. Di Dravet

Aspetti clinici di rilievo

- **Esordio entro un anno di vita con CF e CAF generalizzate o focali**
- **Successivamente crisi polimorfe e miocloniche farmacoresistenti**
- **Sviluppo psicomotorio iniziale normale con regressione dopo i 18-24 mesi**
- **Storia negativa per lesioni cerebrali**
- **EEG normale nella prima fase**

Tre periodi di evoluzione

- **I periodo:** relativamente mite. Caratterizzato da *convulsioni febbrili* e stato di male epilettico febbrile (*da 2 sett. a 12-18 mesi*).
- **II periodo:** progressivo della durata di diversi anni. Caratterizzato dall'emergere di crisi polimorfe e farmacoresistenti e di deterioramento neuro-cognitivo con compromissione del linguaggio.
- **III periodo:** statico. *Miglioramento delle crisi* senza che queste cessino; permanenza delle alterazioni neurologiche e del deficit intellettivo.