



ATTUALI STRATEGIE NELLA GESTIONE E NEL FOLLOW UP DELLE CONVULSIONI FEBBRILI

Lorenzo Pavone

Dipartimento di Pediatria
Policlinico di Catania



La convulsione associata a febbre
è un evento molto frequente nell'infanzia.
Nella gran parte dei casi la prognosi è buona,
anche se provoca un tremendo impatto psicologico
nei genitori.



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

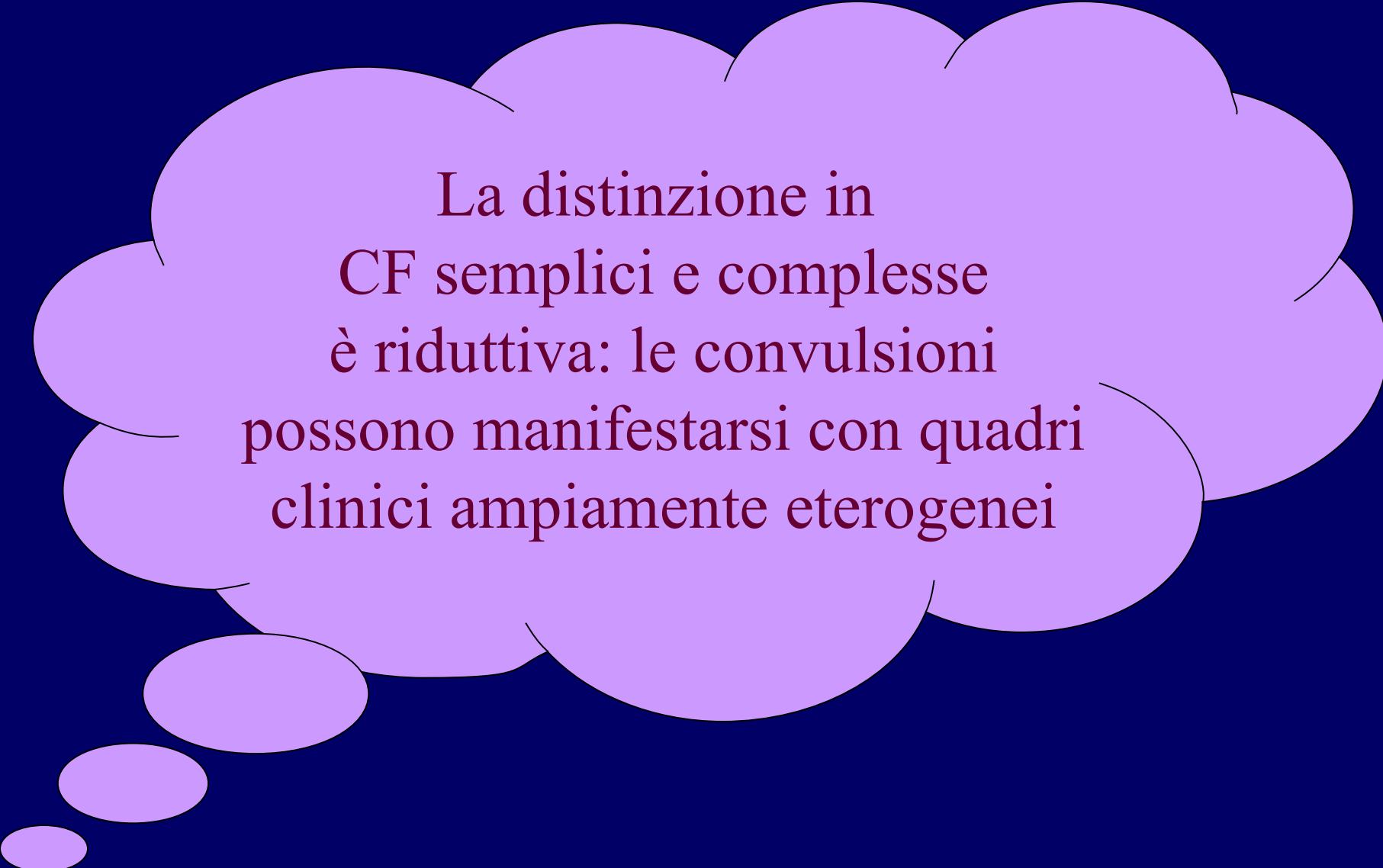
SEMPLICI

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
Prognosi	Successive crisi epilettiche rare (2%)

COMPLESSE

Nessuna delle caratteristiche riportate per le CF semplici

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 pz sotto l'età di 1 anno (CF precoci)**
- **In pz 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**



Convulsioni Febrili (CF)

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)

- Accesso cerebrale
- Meningiti - encefaliti
- Malformazioni vascolari cerebrali
- Tromboflebiti corticali

Un bambino 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 esami di laboratorio?

Non vi è necessità di effettuare alcun esame di laboratorio specifico per le CF, a parte a quelli relativi alla CF e al sospetto diagnostico

CF COMPLESSE

(indagini di laboratorio)

- EEG
- P.L.
- 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 con:

- 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 da eseguire:

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



Convulsioni Febrili (CF)

Trattamento acuto

Che trattamenti conoscete ?

Posizione semiprona, O₂

Diazepam e.v. 0.2-0.3 mg/kg lentamente: mx 5 mg
rettale 0.5 mg/kg

Lorazepam, Clordemetildiazepam (0,02-0,03 mg/Kg ev.
lenta), Midazolam (intranasale 0,2 mg/Kg)



Convulsioni Febrili (CF)

Profilassi intermittente per le recidive

Si fa o non si fà?

- Spugnature con acqua (inefficace)
- Antipiretici: Acetaminofene 10 mg/kg ogni 6 ore
Ibuprofene 5 mg/kg/die

NON RACCOMANDATE



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



Convulsioni Febrili (CF)

Nella grande maggioranza dei casi le CF sono benigne. Solo raramente sono associate a rischio di morte o di reliquati motori, cognitivi e comportamentali permanenti.



Convulsioni Febrili (CF)

Profilassi continua

Si fa o non si fà?

La profilassi continua non è consigliabile.

Solo in casi particolari questo tipo di trattamento è appropriato.

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

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



Convulsioni Febrili (CF)

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



Convulsioni Febrili (CF)

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



Convulsioni Febrili (CF) **Ricorrenza delle crisi**

E' variabile.

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



Convulsioni Febrili (CF)

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-Ellemborg, 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: AD

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 intellettuale.