

REGIONE EMILIA-ROMAGNA

Atti amministrativi

GIUNTA REGIONALE

Delibera Num. 1414 del 29/08/2022

Seduta Num. 36

Questo lunedì 29 **del mese di** Agosto
dell' anno 2022 **si è riunita in** via Aldo Moro, 52 BOLOGNA - In modalità mista
la Giunta regionale con l'intervento dei Signori:

| | |
|------------------------|----------------|
| 1) Bonaccini Stefano | Presidente |
| 2) Schlein Elena Ethel | Vicepresidente |
| 3) Calvano Paolo | Assessore |
| 4) Colla Vincenzo | Assessore |
| 5) Corsini Andrea | Assessore |
| 6) Donini Raffaele | Assessore |
| 7) Felicori Mauro | Assessore |
| 8) Lori Barbara | Assessore |
| 9) Mammi Alessio | Assessore |
| 10) Priolo Irene | Assessore |
| 11) Salomoni Paola | Assessore |

Funge da Segretario l'Assessore: Corsini Andrea

Proposta: GPG/2022/1387 del 22/07/2022

Struttura proponente: SETTORE ASSISTENZA OSPEDALIERA
DIREZIONE GENERALE CURA DELLA PERSONA, SALUTE E WELFARE

Assessorato proponente: ASSESSORE ALLE POLITICHE PER LA SALUTE

Oggetto: AGGIORNAMENTO PERCORSO EPILESSIA LINEE DI INDIRIZZO PER LE AZIENDE SANITARIE DELL'EMILIA-ROMAGNA PER L'ORGANIZZAZIONE DELL'ASSISTENZA INTEGRATA ALLA PERSONA CON EPILESSIA

Iter di approvazione previsto: Delibera ordinaria

Responsabile del procedimento: Maurizia Rolli

LA GIUNTA DELLA REGIONE EMILIA-ROMAGNA

Richiamato l'art. 2 del D. Lgs. 502/1992, così come successivamente integrato e modificato, che prevede, al comma 2, che spettano alle Regioni la determinazione dei principi sull'organizzazione dei servizi e sull'attività destinata alla tutela della salute delle unità sanitarie locali e delle aziende ospedaliere, nonché le attività di indirizzo tecnico, promozione e supporto nei confronti delle medesime;

Premesso che la Regione Emilia-Romagna, attraverso la propria L.R. 29 del 2004 e successive modifiche "Norme generali sull'organizzazione ed il funzionamento del Servizio Sanitario Regionale", nell'esercizio dell'autonomia conferitale dalla riforma del Titolo V della Costituzione, definisce i principi ed i criteri generali di organizzazione e di funzionamento del Servizio sanitario regionale;

Visti e richiamati il Piano Sanitario Regionale 1999-2001, approvato dal Consiglio regionale con deliberazione n. 1235/1999, il Piano Sociale e Sanitario Regionale 2008-2010, approvato dall'Assemblea legislativa con deliberazione n. 175/2008, la cui validità è stata prorogata per gli anni 2013 e 2014 con delibera assembleare n. 117/2013, e il Piano Sociale e Sanitario 2017-2019, approvato dall'Assemblea legislativa con deliberazione n. 120/2017, i quali ribadiscono come il sistema delle cure ospedaliere sia basato su organizzazioni ad elevata qualificazione, organizzate, per quanto attiene l'alta specialità, secondo il modello Hub e Spoke, per garantire trattamenti sicuri e di qualità, cui compete la selezione dei pazienti e il loro invio a centri di riferimento quando una determinata soglia di gravità clinico-assistenziale viene superata;

Richiamate inoltre:

- la propria deliberazione n. 1267/2002 che definisce per alcune attività assistenziali quali l'assistenza alle persone con epilessie, il modello organizzativo "Hub and Spoke" dove l'Hub è il Dipartimento di Neuroscienze e gli spoke sono le Unità di Neurologia della rete;

- la propria deliberazione n. 327/2004 che definisce i requisiti specifici per l'accreditamento delle Strutture di Neurologia;
- la propria deliberazione n. 911/2007 che definisce requisiti di accreditamento per le strutture di Neuropsichiatria dell'Infanzia e dell'Adolescenza (NPIA), territoriali ed ospedaliere;
- la Legge regionale n. 4/08 ed i successivi documenti attuativi che hanno completamente ridefinito le procedure per l'accertamento della disabilità, semplificando ed umanizzando tutti i percorsi di accesso ai benefici correlati alla condizione di disabilità;
- la propria deliberazione n. 1/2010 "Percorso per l'accertamento di disabilità e certificazione per l'integrazione scolastica di minorenni in Emilia-Romagna";
- la determinazione del Direttore Generale Cura della Persona, Salute e Welfare n. 1530 del 13/02/2007 "Costituzione del gruppo di lavoro Hub and Spoke Neuroscienze" con la quale viene istituito il Sottogruppo Epilessia con i seguenti obiettivi:
 - Monitoraggio e verifica dello stato di attuazione di documento di indirizzo regionale già emanato nel 2002 "Linee di indirizzo per il percorso di continuità per l'assistenza alla Epilessia nella Regione Emilia-Romagna";
 - Elaborazione di un Questionario da inviare alle aziende e agli utenti al fine di monitorare il livello di attuazione del documento di indirizzo regionale e le eventuali criticità;
 - Opportunità di rivisitazione del Documento alla luce delle criticità che emergono dal punto precedente;
- la propria deliberazione n. 2073/2010 recante "Percorso Epilessia - Documento di Indirizzo per l'organizzazione dell'assistenza integrata alla persona con epilessia";

Dato atto che:

 - con la sopra richiamata deliberazione n. 2073/2010 questa Giunta regionale ha approvato il documento di indirizzo per le Aziende sanitarie per l'organizzazione dell'assistenza integrata alle persone con epilessia;

- con il "Percorso Epilessia" la Regione, già da anni impegnata in questo campo, ha voluto sottolineare la necessità di migliorare la qualità della assistenza alle persone con epilessia;
- le linee guida regionali impegnano le Aziende sanitarie a sviluppare, in modo omogeneo su tutto il territorio regionale, una rete integrata dei servizi per l'assistenza, a partire dagli interventi di prevenzione: per ridurre l'incidenza della patologia e per ridurre la prevalenza sulla base dell'appropriatezza e della precocità della presa in carico della persona. Tale impegno di prevenzione è rivolto inoltre a combattere le conseguenze della patologia e l'emarginazione sociale: si basa sui principi della "qualità della vita" e costituisce tuttora uno degli aspetti più trascurati nella gestione della persona con epilessia;
- per quanto riguarda l'aspetto diagnostico-terapeutico, il documento definisce il percorso che le Aziende sanitarie devono individuare per la gestione nell'emergenza delle crisi epilettiche (a partire dai Pronto soccorso) e i requisiti delle strutture per l'assistenza ordinaria;
- nel documento sono inoltre definiti i percorsi per la continuità dell'assistenza socio-sanitaria, sia tra le strutture del territorio e gli ospedali, sia nell'elaborazione del programma individuale di presa in carico della persona, in particolare, rispetto all'inserimento a scuola o nel mondo del lavoro e per le attività di riabilitazione;
- le linee guida sottolineano la necessità da parte delle Aziende sanitarie di sviluppare iniziative/interventi (a partire dalla formazione degli operatori) per supportare la vita individuale della persona con epilessia e la sua famiglia, sia dal punto di vista emotivo-relazionale, sia per una migliore conoscenza e gestione quotidiana della patologia e dei percorsi amministrativi (per esempio, riconoscimento della disabilità, esenzione ticket, patente automobilistica);

Richiamata la propria DGR 166/2012 con la quale, per assicurare il diritto allo studio nelle scuole di ogni ordine e grado del sistema nazionale di istruzione dell'Emilia-Romagna agli alunni che abbiano necessità di assumere farmaci in ambito scolastico, sono state approvate "Linee d'indirizzo per la definizione di intese provinciali inerenti la somministrazione di

farmaci in contesti extra familiari, educativi o scolastici, in Emilia-Romagna”;

Considerato che;

- nel 2016 è stato effettuato un monitoraggio della DGR 2073/2010 "Percorso Epilessia" attraverso i dati dei Flussi informativi correnti regionali e le relazioni delle Aziende Sanitarie, da cui è emerso che la presa in carico della persona con epilessia è effettuata da tutte le Aziende Sanitarie;
- l'ulteriore rafforzamento dell'assistenza e la cura delle persone con epilessie è un obiettivo delle Direzioni generali delle Aziende sanitarie come tutte le prestazioni previste dai Livelli essenziali di assistenza in accordo a quanto ribadito dalla DGR 2040/2015. A tal fine è stata predisposta una apposita pagina dedicata al Percorso Epilessia su ER Salute consultabile al seguente link: <https://salute.regione.emilia-romagna.it/epilessia/epilessia>;
- con determinazione DGCPWS n. 3773/2017 è stato costituito il Gruppo regionale di coordinamento, monitoraggio e consulenza scientifica sul Percorso Epilessia (Gruppo di lavoro Epilessia), con la partecipazione delle Associazioni dei Pazienti, con l'obiettivo di promuovere la ricerca, aggiornare le linee di indirizzo regionali, ridefinire la rete regionale della chirurgia dell'epilessia e promuovere iniziative di sensibilizzazione della cittadinanza in occasione della Giornata Internazionale dell'Epilessia (secondo lunedì di febbraio di ogni anno);

Dato atto che presso la Direzione Generale Cura della Persona, Salute e Welfare, con la collaborazione delle Aziende sanitarie regionali, è stata elaborata una proposta di indicazioni per l'organizzazione dell'assistenza integrata alla persona con epilessia che tiene conto del monitoraggio delle precedenti disposizioni effettuato e della evoluzione della materia;

Valutata l'opportunità di approvare il documento sopra indicato procedendo all'aggiornamento delle indicazioni ad oggi fornite;

Visti e richiamati:

- la L.R. 12 maggio 1994, n. 19 "Norme per il riordino del servizio sanitario regionale ai sensi del decreto

legislativo 30 dicembre 1992, n. 502, modificato dal decreto legislativo 7 dicembre 1993, n. 517" e successive modifiche;

- la L.R. 23 dicembre 2004, n. 29 "Norme generali sull'organizzazione ed il funzionamento del servizio sanitario regionale" e successive modifiche;
- la L.R. 26 novembre 2001, n. 43 "Testo unico in materia di organizzazione e di rapporti di lavoro nella Regione Emilia-Romagna" e successive modificazioni;
- il D.Lgs. n. 33 del 14 marzo 2013 "Riordino della disciplina riguardante gli obblighi di pubblicità, trasparenza e diffusione di informazioni da parte delle pubbliche amministrazioni" e ss.mm.ii.;

Richiamate altresì le proprie deliberazioni:

- n. 468/2017 inerente al sistema dei controlli interni nella Regione Emilia-Romagna e le relative circolari del Capo di Gabinetto del Presidente della Giunta regionale PG/2017/660476 del 13 ottobre 2017, PG/2017/779385 del 21 dicembre 2017;
- n. 111/2022 "Piano triennale di prevenzione della corruzione e trasparenza 2022-2024, di transizione al piano integrato di attività e organizzazione di cui all'art. 6 del d.l. n. 80/2021";
- n. 324/2022 "Disciplina organica in materia di organizzazione dell'Ente e gestione del personale";
- n. 325/2022 "Consolidamento e rafforzamento delle capacità amministrative: riorganizzazione dell'Ente a seguito del nuovo modello di organizzazione e gestione del personale";
- n. 426/2022 "Riorganizzazione dell'Ente a seguito del nuovo modello di organizzazione e gestione del personale. conferimento degli incarichi ai Direttori Generali e ai Direttori di Agenzia";

Richiamate infine le determinazioni dirigenziali:

- n. 2335/2022 "Direttiva di indirizzi interpretativi per l'applicazione degli obblighi di pubblicazione previsti dal d.lgs. n. 33/2013-Anno 2022";
- n. 6229/2022 "Riorganizzazione della Direzione generale Cura della Persona, Salute e Welfare. Istituzione Aree di lavoro. Conferimento incarichi dirigenziali";

Dato atto che il Responsabile del Procedimento ha dichiarato di non trovarsi in situazione di conflitto, anche potenziale, di interessi;

Dato atto dei pareri allegati;

Su proposta dell'Assessore alle politiche per la salute;

A voti unanimi e palesi

DELIBERA

1. di approvare, per le motivazioni espresse in premessa e qui integralmente richiamate, le linee di indirizzo di cui all'allegato parte integrante e sostanziale della presente deliberazione, recanti "Aggiornamento Percorso Epilessia Linee di indirizzo per le Aziende Sanitarie dell'Emilia-Romagna per l'Organizzazione dell'Assistenza Integrata alla Persona con Epilessia";
2. di impegnare le Aziende Sanitarie della Regione a dare attuazione alle indicazioni di cui al precedente punto 1.;
3. di dare atto che per quanto previsto in materia di pubblicità, trasparenza e diffusione di informazioni, si provvederà ai sensi delle disposizioni normative ed amministrative richiamate in parte narrativa;
4. di pubblicare il presente provvedimento nel Bollettino Ufficiale Telematico della Regione Emilia-Romagna (BURERT).

Aggiornamento Percorso Epilessia
Linee di indirizzo per le Aziende Sanitarie dell'Emilia-Romagna
per l'Organizzazione dell'Assistenza Integrata
alla Persona con Epilessia

SOMMARIO

| | |
|---|----|
| Premessa | 2 |
| Introduzione | 4 |
| Epidemiologia dell'Epilessia | 7 |
| La programmazione degli interventi per l'Epilessia: la Prevenzione | 8 |
| Il Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la persona con Epilessia | 9 |
| a) Prima Fase: Accesso | 9 |
| b) Seconda Fase: Diagnosi | 11 |
| c) Terza Fase: Trattamento Medico e Follow Up Clinico-Terapeutico e Transizione dall'Età Evolutiva all'Età Adulta | 13 |
| d) Quarta Fase: Valutazione pre-chirurgica e Trattamento chirurgico | 17 |
| e) Quinta Fase: Trattamento con Neurostimolazione (Vagal Nerve Stimulation - VNS) | 17 |
| f) Sesta Fase: Gestione delle Emergenze | 18 |
| Percorso nascita della donna con epilessia | 19 |
| La rete integrata dei servizi | 21 |
| a) Requisiti Essenziali (Ambito Aziendale) | 21 |
| b) Requisiti Addizionali (Ambito Sovra-Aziendale/Area Vasta) | 21 |
| c) Centro Hub Interaziendale di Chirurgia dell'Epilessia | 22 |
| La continuità assistenziale sociosanitaria | 22 |
| a) La continuità assistenziale in età evolutiva | 22 |
| b) La continuità assistenziale in età adulta | 24 |
| Promozione della salute | 26 |
| Impegni della Regione Emilia-Romagna | 28 |
| Bibliografia | 29 |
| Allegato a: Valutazione Neuropsicologica | 31 |
| Allegato b: Percorso Dieta Chetogenica | 38 |
| Allegato c: Lo Stato Epilettico | 41 |
| Allegato d: Aspetti Medico-Legali e Sociali | 46 |
| Allegato e: Scheda Transition | 50 |
| Allegato f: Raccomandazioni Ministeriali Somministrazione Farmaci | 53 |

Premessa

Con **DGR n. 2073-2010 "Percorso Epilessia - Approvazione Linee Guida per le Aziende Sanitarie della Regione Emilia-Romagna per l'organizzazione dell'assistenza integrata alla persona con Epilessia"** la Giunta regionale dell'Emilia-Romagna ha approvato il documento di indirizzo per le Aziende sanitarie per l'organizzazione dell'assistenza integrata alle persone con epilessia.

Con il "Percorso Epilessia" la Regione, già da anni impegnata in questo campo, ha voluto sottolineare la necessità di migliorare la qualità della assistenza alle persone con epilessia.

Le Aziende sanitarie, attraverso le linee guida regionali del 2010 garantiscono tramite la rete dei servizi:

- ✓ gli interventi di prevenzione;
- ✓ la realizzazione del percorso diagnostico-terapeutico-assistenziale con la presa in carico della persona,
- ✓ la continuità dell'assistenza sociosanitaria, con il concorso delle strutture del territorio e degli ospedali.

Temi centrali del Percorso epilessia sono la lotta alle epilessie farmaco-resistenti e la piena attuazione del programma di chirurgia dell'epilessia così come tutti gli interventi per supportare la vita individuale della persona con epilessia e la sua famiglia.

Le linee guida regionali della DGR n.2073-2010 impegnano le Aziende sanitarie:

- ✓ alla presa in carico sia nella gestione dell'emergenza delle crisi epilettiche (a partire dai Pronto soccorso) che per la gestione dell'assistenza ordinaria (ambulatori dedicati con la presenza di esperti in epilettologia dell'età adulta e dell'età evolutiva);
- ✓ alla garanzia di accesso alle consulenze specialistiche e ai percorsi integrativi o di inclusione sociale, in collaborazione con le UO di Medicina Legale.
- ✓ alla continuità dell'assistenza sociosanitaria, per l'elaborazione del programma individuale di presa in carico della persona, in particolare, rispetto all'inserimento a scuola o nel mondo del lavoro;
- ✓ alla formazione degli operatori per una migliore conoscenza e gestione quotidiana della patologia.

Per assicurare il diritto allo studio nelle scuole di ogni ordine e grado del sistema nazionale di istruzione dell'Emilia-Romagna agli alunni che abbiano necessità di assumere farmaci in ambito scolastico, la Regione ha approvato la **DGR 166/2012 "Linee d'indirizzo per la definizione di intese provinciali inerenti la somministrazione di farmaci in contesti extra familiari, educativi o scolastici, in Emilia-Romagna"**.

Nel 2016 è stato effettuato un monitoraggio della DGR 2073/2010 "Percorso Epilessia" attraverso i dati dei Flussi informativi correnti regionali e le relazioni delle Aziende Sanitarie, da cui è emerso che la presa in carico della persona con epilessia è effettuata da tutte le Aziende Sanitarie. L'ulteriore rafforzamento dell'assistenza e la cura delle persone con epilessie è un obiettivo delle Direzioni generali delle Aziende sanitarie come tutte le prestazioni previste dai Livelli essenziali di assistenza in accordo a quanto ribadito dalla DGR 2040/2015.

A tal fine è stata predisposta una apposita pagina dedicata al Percorso Epilessia su ER Salute consultabile al seguente link: <https://salute.regione.emilia-romagna.it/epilessia/epilessia>

Con **Determinazione n. 3773/2017** viene costituito il Gruppo regionale di coordinamento, monitoraggio e consulenza scientifica sul Percorso Epilessia (**Gruppo di lavoro Epilessia**) con l'obiettivo di promuovere la ricerca, aggiornare le linee di indirizzo regionali, ridefinire la rete regionale della chirurgia dell'epilessia e promuovere iniziative di sensibilizzazione della cittadinanza in occasione della Giornata Internazionale dell'Epilessia (secondo lunedì di febbraio dio ogni anno)

Al Gruppo di lavoro Epilessia partecipano oltre ai professionisti le due più importanti Associazioni dei pazienti con epilessia presenti in regione Emilia-Romagna:

- Associazione Epilessia Emilia-Romagna (AEER ODV);
- Associazione Italiana Contro l'Epilessia - Emilia-Romagna (AICE ODV - ONLUS)

Con **DGR n. 1172-2018 “Costituzione del Centro Hub Interaziendale per la Chirurgia dell’Epilessia in regione Emilia-Romagna”**, l’attuale rete regionale dedicata alle persone con epilessia secondo il modello “Hub & Spoke”, viene potenziata, individuando per gli interventi chirurgici un **unico “Hub” interaziendale, con due sedi di riferimento: l’IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche dell’Azienda USL di Bologna - Ospedale Bellaria (IRCCS-ISNB) e il Dipartimento Integrato di Neuroscienze dell’Ospedale civile di Baggiovara (Azienda Ospedaliero-Universitaria di Modena).**

A seguito di tale delibera le due Associazioni dei pazienti (AEER e AICE) hanno concordato per il tramite del Servizio Assistenza Ospedaliera l’emanazione di 2 ulteriori sottogruppi di lavoro facenti capo al Gruppo di lavoro regionale Epilessia e con Determinazione DG n. 19798/2018 “Costituzione sottogruppi Gruppo di lavoro epilessia di cui alla propria determinazione 3773/2017” sono stati individuati i seguenti sottogruppi, sotto il coordinamento del Servizio Assistenza Ospedaliera:

- **Sottogruppo Osservatorio Epilessia**: Progettazione di un Osservatorio regionale per la presa in cura sociale e sanitaria della personale con epilessia;
- **Sottogruppo PDTA Percorso Epilessia**: Valutazione dell’implementazione del PDTA Percorso Epilessia nelle Aziende sanitarie regionali e aggiornamento delle Linee di indirizzo regionali a partire dalla DGR 2073/2010.

Con Determinazione n. 19798 del 27/11/2018 sono stati costituiti i sottogruppi di lavoro sopracitati alla quale si rimanda per la composizione.

A seguito della pandemia da Covid-19, il Servizio Assistenza Ospedaliera della Direzione generale, cura delle persone, salute e welfare, con nota PG/2020/0311275 del 23.4.2020, ha trasmesso alle Direzioni generali delle Aziende sanitarie ed ai Legali rappresentanti delle Strutture private accreditate e dei Centri riabilitativi una nota relativa alla gestione dei pazienti con epilessia.

<https://salute.regione.emilia-romagna.it/assistenza-ospedaliera/covid-19-indicazioni-organizzative-per-le-reti-cliniche-integrate-ospedale-territorio>

Introduzione

L'Epilessia è una malattia neurologica caratterizzata dal ripetersi nel tempo di crisi epilettiche.

Una crisi epilettica è un fenomeno improvviso, risultato di una scarica parossistica di una porzione più o meno estesa di neuroni della corteccia cerebrale. La fenomenologia dell'episodio può essere molto varia a seconda della sede e dell'estensione della scarica corticale (1,2).

La International League Against Epilepsy (ILAE) ha ora accettato le raccomandazioni di una Task Force che prevedono la modifica della definizione pratica in circostanze particolari che non soddisfano i criteri di due crisi epilettiche non provocate (3). La Task Force ha proposto che l'epilessia debba essere considerata una malattia cerebrale definita da una delle seguenti condizioni:

1. Almeno due crisi non provocate (o riflesse) verificatesi a distanza maggiore di 24 h;
2. Una crisi non provocata (o riflessa) e una probabilità di ulteriori crisi simile al rischio generale di recidiva (almeno 60%) dopo due crisi non provocate nei successivi 10 anni;
3. Diagnosi di una sindrome epilettica.

Le cause che provocano la malattia possono essere molteplici: patologie del feto, sofferenze peri o neonatali, malformazioni cerebrali, malattie infiammatorie o infettive del cervello, traumi cranici, tumori, accidenti vascolari cerebrali, demenze, malattie degenerative, etc. Negli ultimi anni hanno acquisito particolare rilevanza le conoscenze sulla eziologia genetica delle epilessie. Attualmente si ritiene che le Epilessie su base genetica (comprendenti sia le forme secondarie a malattie geneticamente trasmesse sia le forme "idiopatiche") rappresentino il 50% di tutte le Epilessie.

Il contesto clinico generale, la predisposizione genetica, l'età di esordio, la semeiologia delle crisi, gli eventuali deficit neurologici o neuropsicologici associati, la risposta alla terapia e la prognosi sono gli elementi che permettono di classificare una determinata forma in una specifica sindrome epilettica.

A seconda dell'eziologia e del momento della vita in cui si è determinata la lesione cerebrale responsabile dell'Epilessia, questa può essere l'unico sintomo di malattia o può associarsi a disturbi neurologici e/o cognitivi/relazionali che, aggravati dal ripetersi delle crisi e del sovraccarico farmacologico contribuiscono a limitare fin dall'inizio o a deteriorare la qualità della vita di queste persone. Qualità della vita che deve rappresentare, anche nel rapporto crisi/sicurezza-terapia/possibili effetti collaterali, il punto d'equilibrio a cui tendere. Anche la terapia farmacologica, soprattutto in età pediatrica, può indurre turbe cognitive/comportamentali e, più in generale, se responsabile di eventi avversi, può contribuire ad accrescere la percezione di malattia invalidante associata all'epilessia. Inoltre, pregiudizi ed ignoranza del problema rendono ancora più difficile il loro inserimento nella vita sociale, scolastica e lavorativa.

L'Epilessia, tranne che per poche determinate sindromi, è una malattia cronica e le crisi tendono a ripetersi per lunghi periodi della vita o per tutta la vita.

La guarigione, definita come assenza di crisi in assenza di terapia, è comunque possibile in limitati casi e fa parte integrante della diagnosi di specifiche sindromi (come alcune epilessie focali idiopatiche dell'infanzia).

Un'adeguata terapia farmacologica può controllare le crisi in circa il 70% dei casi, il che significa di converso che in circa il 30 % dei casi invece l'Epilessia è farmaco-resistente, cioè non risponde alla terapia farmacologica. In alcune di queste forme è proponibile una terapia neurochirurgica mirata alla asportazione dell'area cerebrale responsabile delle crisi. L'intervento chirurgico, quando indicato, è in grado di condurre al controllo delle crisi nel 70% dei casi trattati resistenti alle terapie farmacologiche. Se non è possibile effettuare l'intervento chirurgico possono essere messe in campo terapie palliative (come la neurostimolazione del nervo vago o la dieta chetogenica) che, pur non dando luogo al controllo completo delle crisi, possono a volte offrire vantaggi in termini di miglioramento di qualità di vita e riduzione degli attacchi. La dieta chetogenica, in realtà, non rappresenta solo un sussidio terapeutico palliativo, in alcuni casi può essere etiologica, come nelle epilessie da deficit di Glut 1.

Esiste una marcata disomogeneità sulle modalità di cura dell'Epilessia in Europa e tuttora persistono significative lacune nell'erogazione dei servizi, in particolare riguardo alla terapia chirurgica dell'epilessia (4).

L'impatto psico-sociale di questa malattia sulla persona affetta e, in particolare in età evolutiva, sulla sua famiglia dipende dai seguenti fattori:

- Gravità dell'epilessia;
- Difficoltà nell'ottenere la risposta terapeutica e, nel caso, possibili effetti collaterali delle terapie;
- Associazione dell'Epilessia con altra forma di disabilità;
- Contenuti, modi e forme adottate dai medici nella comunicazione, sostegno informativo e di relazione fornito da parte dello specialista ospedaliero verso i servizi territoriali sia in relazione alle terapie sia all'integrazione sociale;
- Comprensione della malattia da parte della persona interessata, della famiglia e della società;
- Limitazione delle attività da parte della persona interessata, della famiglia e della società in
- Livello di supporto da parte della società e disponibilità di risorse per la cura e l'inclusione sociale della persona.

Tali parametri, identificati negli ultimi anni, quali cardini della valutazione della qualità della vita della persona con Epilessia e della sua famiglia, costituiscono un importante punto di riferimento per la programmazione regionale per l'organizzazione dei servizi in questo ambito.

Non si deve dimenticare che l'Epilessia è una malattia che comporta in sé un retaggio culturale ancora molto rilevante, marcata da uno stigma, che ancora oggi la cultura popolare non ha superato. Lo stigma legato alla malattia insieme alla preoccupazione, al dolore dei parenti e dei genitori, alla risonanza affettiva di fronte ad una crisi epilettica e di fronte alla conferma della diagnosi di epilessia, fanno sì che la gestione dell'evento acuto, la gestione della terapia cronica e la presa in carico del paziente spesso inducano condotte medico-sanitarie razionalmente non sempre prevedibili e standardizzabili, ma assolutamente necessarie da un punto di vista umano. Il differente contesto di vita, il differente grado di autonomia e, di converso, di dipendenza fanno sì che la presa in carico del soggetto adulto con epilessia si differenzi nettamente rispetto alla presa in carico del bambino con epilessia e della sua famiglia.

I principi generali esposti in questo documento costituiscono il riferimento cui tutte le Aziende sanitarie regionali dovrebbero ispirarsi. Pertanto, è auspicabile che le linee di indirizzo sulla organizzazione del PDTA delle persone con epilessia siano implementate in modo omogeneo su tutto il territorio regionale.

Si sottolinea l'importanza che le persone con epilessia siano seguite da neurologi/neuropsichiatri infantili con esperienza in epilettologia; che in tutte le Aziende sanitarie venga istituito un ambulatorio dedicato all'epilessia sia per l'età adulta che pediatrica così come accade a livello internazionale e che sia garantita, per i pazienti pediatrici affetti da epilessie farmacoresistenti, assistenza dedicata con la presenza di neuropsichiatri infantili/neuropediatri, neuropsicologi per meglio fronteggiare la complessità dell'epilessia in età evolutiva.

Definizioni

| | |
|------------------------------|--|
| Crisi epilettica | Una crisi epilettica è costituita da un evento clinico neurologico transitorio dovuto ad un'anormale attività neuronale (eccessiva o sincrona) dell'encefalo con interessamento di <i>networks</i> neuronali e sistemi di connessione. |
| Epilessia | L'epilessia è una malattia caratterizzata dal ripetersi di due o più crisi epilettiche, non provocate e separate da almeno 24 ore, o dalla presenza di una unica crisi nell'ambito di un'alterazione persistente cerebrale che renda superiore al 70% la probabilità di ulteriori crisi. |
| Epilessia farmaco-resistente | La farmacoresistenza è definita dalla mancanza di controllo delle crisi nonostante l'uso (combinato o in sequenza) di almeno due farmaci antiepilettici appropriati e somministrati in modo adeguato in termini di dose e titolazione. |
| Monitoraggio video-EEG | Il monitoraggio video-EEG consiste nella registrazione combinata e sincronizzata delle manifestazioni cliniche ed EEG per un lungo periodo di tempo al fine di "catturare" le crisi epilettiche. |
| Chirurgia dell'epilessia | La chirurgia dell'epilessia è un trattamento neurochirurgico di qualsiasi tipo che abbia come obiettivo primario la terapia delle epilessie focali mediante resezione o disconnessione dell'area cerebrale da cui hanno origine le crisi (zona epilettogena). |
| Stimolazione del nervo vago | La stimolazione del nervo vago rappresenta una forma di terapia non risolutiva della epilessia e consiste nella stimolazione del nervo secondo parametri predefiniti di frequenza, intensità e durata attraverso l'applicazione di un dispositivo dedicato. |

Epidemiologia dell'Epilessia

Le malattie neurologiche costituiscono il 10% di tutte le malattie. Secondo un recente rapporto dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS 2019), l'epilessia è una delle più frequenti malattie neurologiche che colpisce circa 50 milioni di persone di tutte le età nel mondo. Si stima che almeno il 25% dei casi siano prevenibili e che il 70% delle persone con epilessia possano vivere senza crisi, con farmaci efficaci e di basso costo. Nel rapporto OMS, l'incidenza dell'epilessia si stima pari a 61.4 per 100.000 persone anno (95% CI 50.7-74.4), e la prevalenza si stima pari a 7.6 per 1.000 (95% CI 6.17-9.38).

L'incidenza dell'epilessia e delle crisi non provocate è più alta nel primo anno di vita, poi decresce e si riduce durante l'adolescenza, rimanendo relativamente stabile durante l'età adulta per poi crescere di nuovo nell'età avanzata. Le crisi sintomatiche acute che sono la conseguenza di un danno cerebrale acuto e che non implicano una diagnosi di epilessia hanno un analogo tipo di distribuzione. L'incidenza dello stato epilettico, che rappresenta una delle più temibili complicanze dell'epilessia con una mortalità fino al 20%, varia da 14 a 18 casi/100.000 (5-7).

In Italia nel 2011, la prevalenza della malattia risultava di **7.9 casi ogni 1000** abitanti, analoga quella di altri paesi industrializzati. Sulla base di questi dati la prevalenza è maggiore nel sesso maschile, nelle regioni del Sud Italia e nei soggetti con meno di 15 anni (10.2) e con più di 75 anni (10.3). L'incidenza, nello stesso anno, è risultata di **33.5 nuovi casi ogni 100.000 abitanti**, inferiore rispetto a quella riportata in altri studi europei o americani (43-47/100.000); più alta nel gruppo di età inferiore ai 15 anni (30.6 nuovi casi per 100.000 abitanti) e superiore ai 75 anni (80.8 nuovi casi per 100.000 abitanti) (8).

Non esistono studi epidemiologici specifici sulla prevalenza ed incidenza dell'epilessia nella Regione Emilia-Romagna. Tuttavia, esiste uno studio epidemiologico svolto sul territorio di Ferrara, nel 2007-2008, in cui l'incidenza è stata stimata pari a **46 nuovi casi ogni 100.000** abitanti, senza sostanziali differenze tra i sessi. L'incidenza è più alta nella fascia di età infanzia e adolescenza (57.0 nuovi casi/ 100.000 persone/anno) con un picco nel primo anno di vita (109.4). Nella fascia di età ad esordio in età adulta si registra un incremento nel tempo dell'incidenza (44.8/100.000 persone/anno) in relazione verosimilmente con l'invecchiamento progressivo della popolazione (8-11).

Sulla base di queste stime, si calcola che in Emilia-Romagna vi siano circa 35.000 persone con epilessia (di cui circa **6.000** età evolutiva) e sono attesi ogni anno circa 2.000 nuovi casi di epilessia.

LA PROGRAMMAZIONE DEGLI INTERVENTI PER L'EPILESSIA: LA PREVENZIONE

L'idea positiva di salute, come nella definizione OMS ("la Salute è uno stato di completo benessere fisico, mentale e sociale e non semplicemente l'assenza di malattia o infermità"), sottolinea l'aspetto di requisito fondante, che garantisce all'individuo l'uso delle proprie piene facoltà, potenzialità, aspirazioni, in qualunque situazione di queste si trovi, specie di disabilità.

Dunque promuovere la salute significa promuovere queste capacità della persona di vivere in un particolare contesto sociale in modo soddisfacente rispetto alle sue possibilità e ai suoi obiettivi.

Tale approccio è confermato dalla "Convenzione delle Nazioni Unite sui diritti delle persone con disabilità" ratificata in Italia con Legge 18/09 (h) che afferma i diritti delle persone con disabilità in tutti i principali ambiti di vita e partecipazione sociale, nonché dalla "Classificazione internazionale del funzionamento, della salute e della disabilità" dell'OMS (i) in base alla quale la disabilità viene definita come la conseguenza o il risultato di una complessa relazione tra la condizione di salute di un individuo, i fattori personali e i fattori ambientali che rappresentano le circostanze in cui vive l'individuo.

a. Prevenzione primaria

è l'insieme di provvedimenti tesi a diminuire l'incidenza della malattia. Essa si basa sulla messa in atto di misure generali di promozione della salute, quali: ad es. informazione e consulenza genetica; protezione della gravidanza, del parto e del neonato (DGR n. 533/08); progressi nelle tecniche di rianimazione neonatale; campagne di vaccinazione; prevenzione dei traumi cranici con uso del casco; prevenzione degli infortuni sul lavoro; controllo della pressione arteriosa e di misure specifiche nei confronti dei soggetti a rischio (ad es. protocolli di profilassi delle crisi precoci dopo danni cerebrali acuti, etc.).

b. Prevenzione secondaria

è mirata alla riduzione della prevalenza. Si basa sull'appropriatezza e la precocità della presa in carico dei nuovi soggetti affetti.

L'inizio di una terapia farmacologica viene deciso in relazione alle caratteristiche individuali (tipo di crisi, eziologia, EEG, neuroimmagini, contesto sociale) del singolo paziente, tenendo presente che l'epilessia è definita come un disturbo del cervello caratterizzato da una persistente predisposizione a generare crisi epilettiche (1, 2).

Obiettivo della terapia è di controllare il ripetersi delle crisi in assenza di effetti collaterali significativi, promuovendo l'inclusione sociale (scuola, lavoro, etc.) della persona con Epilessia. La terapia farmacologica ha successo, cioè produce la "scomparsa delle crisi" in circa il 70% dei casi, anche se è talora necessario utilizzare più farmaci, eventualmente in associazione fra loro. Nei casi refrattari alla terapia farmacologica è possibile intraprendere un iter diagnostico mirato al trattamento neurochirurgico, che risulta praticabile solo in una quota ridotta (15-20%) di pazienti farmacoresistenti. L'impianto di stimolazione del nervo vago e la dieta chetogena rappresentano ulteriori opzioni terapeutiche raccomandabili in casi selezionati.

c. Prevenzione terziaria

è l'insieme dei provvedimenti mirati a combattere gli effetti deleteri della malattia, ad evitare i processi di deterioramento e di emarginazione sociale. Si basa sui principi base della "qualità della vita", ma costituisce tuttora l'aspetto più trascurato della gestione di queste persone. L'Epilessia, infatti rappresenta un significativo onere per la comunità ove alla disabilità fisica e mentale si associano spesso conseguenze psico-sociali per l'individuo e la sua famiglia. Lo stigma correlato a questa malattia induce spesso la persona con epilessia a nascondere la malattia nei casi meno eclatanti e porta all'emarginazione e all'esclusione dalle normali attività sociali. A questo riguardo assume notevole importanza il concetto di "guaribilità" (intesa anche come remissione delle crisi) della persona con epilessia, che dovrebbe comportare, oltre il necessario estinguersi delle limitazioni giuridiche imposte alla persona, anche l'"abolizione dello stigma" (sociale, culturale, etc.). Si rimanda al capitolo sulla promozione della salute per la descrizione degli aspetti di integrazione intersettoriale mirati al miglioramento della qualità di vita delle persone affette da epilessia.

Il Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la persona con Epilessia

Il presente percorso è rivolto alle persone con crisi epilettiche/epilessia di qualunque età, residenti, domiciliati o in mobilità attiva nel territorio dell'Emilia-Romagna. Il percorso della persona con epilessia sia per l'età evolutiva che per l'età adulta si articola nelle sei fasi di seguito riportate.

a) Prima Fase: Accesso

Criteri di ingresso:

- Sospetta crisi epilettica

Criteri di uscita:

- Diagnosi di crisi epilettica
- Diagnosi di altri fenomeni parossistici non epilettici

La prima fase del percorso riguarda l'accesso, vale a dire il momento in cui un neonato, bambino, adolescente o adulto di età superiore a 18 anni presenta il primo o i primi eventi clinici che fanno nascere il sospetto di crisi epilettiche e si rivolge per tale motivo alle strutture sanitarie della Regione. Gli scenari possono variare in funzione dell'età del paziente.

a.1) Età Neonatale

Vi possono essere due scenari:

1) Se il neonato è già a casa, l'accesso al percorso avviene o attraverso il Pediatra di Libera Scelta (PLS) o per accesso diretto al Pronto Soccorso Pediatrico (PS PED).

Nel caso in cui la crisi sia già cessata o venga risolta all'arrivo in PS col primo approccio farmacologico, il medico del PS completa la valutazione, attraverso gli esami diagnostici (emocromo, funzione epatica, renale, coagulazione, glicemia, elettroliti), richiede la consulenza del Neonatologo e del Neuropsichiatra Infantile (NPI) o del Neuropediatra o del Pediatra con competenze neurologiche, e richiede un EEG.

Successivamente, accertata la natura epilettica della manifestazione parossistica per l'approfondimento diagnostico il medico del PS, il Neonatologo e il Neuropsichiatra Infantile o Neuropediatra o Pediatra con competenze neurologiche dell'ospedale ricoverano il neonato in Neonatologia.

Nel caso in cui la crisi sia ancora in corso al momento dell'osservazione medica, per la gestione della crisi in atto sia che la crisi sia isolata sia che vi siano crisi ravvicinate/subentranti o che si configuri una condizione di stato epilettico valgono le raccomandazioni contenute nel documento [NeonatalSeizureGuideline-2011-WHO-ILAE](#). Vengono contattati il Neonatologo e, ove presente, il Neuropsichiatra Infantile o Neuropediatra o Pediatra con competenze neurologiche.

Accertata la natura epilettica della manifestazione parossistica, in accordo col neonatologo, verificate le condizioni vitali del neonato, si può optare per il ricovero in Neonatologia per l'approfondimento diagnostico.

Se le condizioni fisiche prefigurano un rischio alla salute o se le crisi sono ravvicinate/subentranti o che si configuri una condizione di stato epilettico può essere avviato il ricovero in Unità di Terapia Intensiva Neonatale (UTIN).

2) Se il neonato è ancora ricoverato in Neonatologia o in UTIN, l'accesso avviene attraverso richiesta di consulenza al Neuropsichiatra Infantile o Neuropediatra o Pediatra con competenze Neuroneonologiche dell'ospedale. A seconda del quadro clinico verrà effettuata registrazione CFM e richiesto un EEG o una videoEEG poligrafica, una ecografia cerebrale/TAC/RMN e verranno avviate tutte le procedure relative alla diagnosi di epilessia (come previsto nella fase 2). In caso di crisi subentranti o di stato epilettico il neonato verrà trasferito in UTIN, se già non è in UTIN, e verrà avviato alla terapia secondo le linee guida e secondo modalità e procedure enunciate nella (Fase 6) del presente PDTA.

a.2) Età infanto-adolescenziale fino a 17 anni. Professionisti e strutture di riferimento: Neuropsichiatra Infantile o Neuropediatra o Pediatra con competenze neurologiche o il Neurologo per l'età 14-17, secondo quanto previsto dagli accordi aziendali.

1) Condizione di non-urgenza per sospetta crisi epilettica. Il PLS o il MMG o lo specialista NPI del servizio territoriale per pazienti con patologia neurologica in presenza di un sospetto di crisi epilettiche richiedono una visita con impegnativa SSN presso l'ambulatorio per l'Epilessia dell'Età Evolutiva/Centro Epilessia Età Evolutiva.

Il Neuropsichiatra Infantile o Neuropediatra o Pediatra con competenze neurologiche dell'ambulatorio per l'Epilessia dell'Età Evolutiva effettua la visita entro 3 settimane e richiede un EEG. Al termine della valutazione clinica e strumentale viene redatta una breve relazione per il PLS o il MMG o il NPI inviante del paziente.

In caso di necessità legate all'approfondimento diagnostico, il medico dell'ambulatorio per l'Epilessia dell'Età Evolutiva può provvedere al ricovero in Neuropsichiatria Infantile o in Pediatria o in Neurologia per l'età 14-17 anni.

2) Condizione d'urgenza per sospetta crisi epilettica. In caso di evento parossistico convulsivo l'accesso al percorso epilessia può avvenire tramite il 118, tramite il PS Generale (14-18 anni) o il PS Pediatrico (0-13 anni):

- Accesso tramite 118. In caso di evento parossistico convulsivo il PLS/MMG, lo specialista NPI del territorio, il personale scolastico o ricreativo o un qualsiasi astante può chiamare il 118. Il personale del 118 presta il primo soccorso e porta al PS Generale o Pediatrico.
- Tramite PS Generale (se paziente 14-18 anni) o Pediatrico (se paziente 0-13 anni). Due situazioni distinte caratterizzano l'accesso attraverso il pronto soccorso. Il paziente arriva al PS quando la crisi è ancora in atto. Il paziente arriva al PS quando la crisi è già cessata.
- Nel caso in cui la crisi sia ancora in corso al momento dell'osservazione medica vale quanto riportato in fase 6 (gestione emergenza). Qualora le crisi siano ravvicinate/subentranti con durata superiore ai 5 minuti (per definizioni e referenze vedi Allegato c - Stato Epilettico) può essere prefigurata una condizione di stato epilettico, per il cui trattamento si fa riferimento a quanto riportato nella fase 6 (gestione emergenze).
- In tutti gli altri casi (crisi già cessata o crisi bloccata subito all'arrivo in PS col primo approccio farmacologico) il medico del PS completa la valutazione e richiede gli esami diagnostici (emocromo, funzione epatica, renale, coagulazione, glicemia, elettroliti), TAC encefalo, come da linea guida LICE, consulenza del Neuropsichiatra Infantile o Neuropediatra o Pediatra con competenze neurologiche o Neurologo per l'età 14-17. Il medico del PS, in accordo con il NPI o il Neurologo, può anche attivare un EEG urgente (qualora disponibile). Successivamente in caso di necessità legate al quadro clinico, all'approfondimento diagnostico il paziente può essere trattenuto in OBI, oppure ricoverato.
- Accertata la natura epilettica dell'evento parossistico viene programmata una visita presso l'ambulatorio dedicato all'epilessia dell'età evolutiva o in Neurologia per l'età 14-17, per il definitivo inquadramento diagnostico/etiologico con programmazione di esami di approfondimento (vedi 2.2.1.2.a)

a.3) Età adulta (≥ 18 anni). Professionisti e strutture di riferimento: Neurologi e UO Neurologia.

1) Condizione di non-urgenza per sospetta crisi epilettica. Il primo scenario riguarda l'accesso presso il MMG il quale, di fronte a un episodio sospetto per prima crisi epilettica, richiede una visita neurologica tramite CUP con urgenza differibile. Il neurologo, se conferma il sospetto diagnostico di crisi epilettica, prescrive gli esami neuroradiologici (TC encefalo/RM encefalo) in relazione al sospetto clinico/eziologico, l'EEG e prenota anche la visita per la rivalutazione degli esami e della situazione clinica. In base ai percorsi locali, e alla complessità del caso, il neurologo del territorio ha la possibilità di riferire il paziente al centro epilessia dell'adulto.

2) Condizione d'urgenza per sospetta crisi epilettica. Il secondo scenario riguarda l'accesso diretto o per invio da MMG presso il PS dell'Ospedale più vicino per crisi isolate o ravvicinate. In tale sede, qualunque sia il Presidio Ospedaliero, il medico di PS richiede: TAC cerebrale urgente, prelievo per esami ematochimici di routine (emocromo, funzione epatica, renale, coagulazione, elettroliti), visita neurologica e, in accordo col Neurologo, EEG nelle 24-48 ore dalla crisi per la conferma diagnostica.

In caso di crisi subentranti/stato epilettico la persona deve essere centralizzata dal 118 presso la struttura ospedaliera provinciale di riferimento in grado di poter garantire la corretta gestione dell'evento che rappresenta una emergenza neurologica tempo dipendente (vedasi allegato 'Stato Epilettico').

In caso di sospetta crisi singola e ormai risolta, il medico di PS dimette la persona dopo visita neurologica e dopo effettuazione di EEG nelle 24-48 ore dalla crisi.

Dalla valutazione clinica del Neurologo deriva la conferma o meno del sospetto di crisi epilettica. In caso di conferma della crisi epilettica, il Neurologo effettua una prima valutazione della sua eziologia, del contesto clinico e programma una visita presso l'Ambulatorio Epilessia dell'Età Adulta di riferimento "secondo percorso prima crisi" che prevede la presa in carico del paziente entro 1 mese con l'esecuzione degli approfondimenti diagnostici neurofisiologici e neuroradiologici prestabiliti.

Nel caso in cui la valutazione del Neurologo deponga per una crisi di origine non epilettica (esempio sincope) la persona esce dal percorso.

Se la diagnosi rimane dubbia o il soggetto presenta probabili crisi psicogene viene ugualmente indirizzato all'ambulatorio Epilessia dell'età adulta.

b) Seconda Fase: Diagnosi

Criteria di ingresso:

- Diagnosi di crisi epilettica

Criteria di uscita:

- Diagnosi di epilessia
- Diagnosi di epilessia lesionale trattabile chirurgicamente
- Non conferma della natura epilettica delle crisi dubbie (→osservazione e follow up)
- Crisi psicogene non epilettiche (→ osservazione e follow up)

Questa fase descrive il percorso che dalla diagnosi di crisi epilettica porta alla diagnosi di epilessia e di definizione sindromica.

Il percorso è sovrapponibile a tutte le età, anche in questo caso con specifiche locali età dipendenti. Il primo accesso all'Ambulatorio dell'Età Evolutiva o dell'Adulto deve prevedere l'esecuzione di visita specialistica epilettologica con EEG e rivalutazione della documentazione EEG e neuroradiologica disponibile.

Da questa visita può derivare un giudizio diagnostico dubbio, negativo o positivo:

- In caso di crisi dubbie è necessario approfondire e rivalutare la storia, eseguire un EEG dopo privazione di sonno, o durante il sonno di siesta pomeridiano (NAP), oppure EEG dinamico h 24 e RM cerebrale (anche in anestesia generale) in caso di sospetta lesione cerebrale. Se la diagnosi rimane incerta la persona continua ad essere seguita presso l'Ambulatorio e può rendersi necessario, in funzione del contesto clinico e della frequenza degli episodi, effettuare registrazione video-EEG prolungata per "catturare" gli aspetti clinici ed EEG delle crisi in setting ambulatoriale o di ricovero.
- Nel caso in cui le crisi appaiano, fin dalla prima visita o dopo la valutazione approfondita sopradescritta, di natura non epilettica, la persona esce dal percorso ed è avviato a percorsi diagnostici alternativi a seconda della manifestazione parossistica non epilettica individuata. Se la diagnosi è quella di **crisi psicogena non epilettica**, il Neurologo propone al paziente l'attivazione della consulenza di uno Psicologo clinico che fissa una serie di colloqui con il paziente e/o la famiglia e può eventualmente facilitare il contatto con lo psichiatra dell'ambulatorio del Dipartimento di Salute Mentale. L'obiettivo definito all'interno del percorso psicologico è concordato con il paziente e può fare riferimento alla comprensione e accettabilità della diagnosi di funzionalità del disturbo neurologico, oltreché alla gestione cognitiva e comportamentale dello stesso. il Neuropsichiatra Infantile o Neuropediatra o Pediatra esperto in epilettologia invia il paziente al NPI del territorio di competenza per una valutazione psicodiagnostica.
- Nel caso si accerti, fin dalla prima visita o dopo una valutazione approfondita, che si tratta di crisi di natura epilettica, debbono essere messe in atto tutte le strategie utili per giungere ad una diagnosi eziologica/prognostica/sindromica dell'epilessia.

Per le indicazioni alle indagini genetiche si rimanda al Percorso diagnostico della Genetica della LICE al sito https://www.lice.it/pdf/Percorso_diagnostico_Epilessie_Genetiche_web.pdf

Questi accertamenti possono essere eseguiti in regime ambulatoriale/DSA, ma anche mediante ricovero quando richiesto per motivi clinici. Il medico dell'ambulatorio epilessia può avvalersi della collaborazione dei centri Hub di riferimento regionale per le indagini diagnostiche di II e III livello (studio genetico, video-EEG prolungata, e RM a 3 tesla) e per l'invio di casi selezionati e/o particolarmente complessi.

In presenza di una diagnosi definita di epilessia non candidabile ad intervento chirurgico si imposta una **terapia farmacologica** secondo le linee guida del "National Institute for Health and Care Excellence" (NICE) e del "Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) (12, 13), fermo restando la necessità clinica di personalizzazione del trattamento e di follow up neuropsicologico. La persona con diagnosi di epilessia accede alla terza fase per il follow up clinico terapeutico e per la definitiva presa in carico.

Nel caso in cui dalla RMN cerebrale emerga una lesione responsabile dell'epilessia e che determina la diagnosi di epilessia lesionale trattabile chirurgicamente, il medico dell'ambulatorio Epilessia valuta se avviare il paziente al percorso di terapia chirurgica dell'epilessia (vedi 2.2.5 - fase 4).

La comunicazione della diagnosi di epilessia deve prevedere tutte le indicazioni clinico-terapeutiche e di follow-up legate alla malattia, incluse le limitazioni connesse allo stato patologico, e l'insieme dei percorsi sociali e integrativi disponibili. Contestualmente viene avviata anche la presa in carico specifica socioassistenziale (vedi capitolo sulla continuità assistenziale sociosanitaria) fornendo tutta la documentazione di supporto necessaria.

Con specifico riferimento alla persona adulta, in caso sia evidente un'eziologia sintomatica remota costituita da una patologia vascolare o una demenza, o in presenza di evidenti problemi di mobilità, la persona continuerà ad essere seguita dal Neurologo della UO di Neurologia o del territorio, che potrà prescrivere l'adeguata terapia farmacologica secondo le linee guida NICE.

C) TERZA FASE: TRATTAMENTO MEDICO E FOLLOW UP CLINICO-TERAPEUTICO E TRANSIZIONE DALL'ETÀ EVOLUTIVA ALL'ETÀ ADULTA

Criteri di ingresso:

- Diagnosi di epilessia
- Dimissione post-trattamento chirurgico
- Dimissione post-trattamento palliativo
- Fase della transizione per le persone con epilessia assistite presso gli Ambulatori Epilessia dell'Età Evolutiva e che al raggiungimento del 14°/18° anno di età dovranno essere assistite dagli Ambulatori Epilessia dell'Età Adulta.

Criteri di uscita:

- Guarigione
- Resistenza ai farmaci con indicazione a trattamento chirurgico
- Resistenza ai farmaci e/o diete senza indicazione a trattamento chirurgico, con indicazione a trattamento palliativo
- Decesso
- Per i Centri dell'Età Evolutiva - Raggiungimento del 14°/18° anno di età

Questa fase descrive il modo in cui il paziente dopo la diagnosi di epilessia ed eventuale prescrizione di un primo farmaco antiepilettico viene seguito all'interno dell'Ambulatorio per l'Epilessia dell'Età Evolutiva e dell'Adulto.

Questa fase coincide con la presa in carico, è sovrapponibile a tutte le età, con specifiche età dipendenti, e comporta:

- l'esecuzione della visita epilettologica di controllo (corredata da EEG ed eventuale valutazione del dosaggio plasmatico dei farmaci e del bilancio bioumorale specifico per il farmaco in terapia). Nel caso in cui si renda necessario effettuare ulteriori accertamenti secondo i seguenti criteri:
 - a) Andamento della malattia;
 - b) Comparsa di nuovi segni clinici ed elettroencefalografici;
 - c) Comparsa di nuove segnalazioni in letteratura;
 - d) Comparsa di effetti collaterali da farmaci antiepilettici e non;

il medico dell'Ambulatorio per l'Epilessia può prescrivere e prenotare i seguenti esami complementari:

- neurofisiologici (poligrafia/polisonnografia diurna e notturna)
- neuropsicologici (valutazione neuropsicologica e psicologica da parte di personale specializzato e con competenze cliniche e di ricerca specifiche per l'epilessia dell'età evolutiva, che fin dai primi anni di vita e nel corso dell'adolescenza può essere integrata con l'osservazione/valutazione del Servizio Territoriale per definire il percorso scolastico/abilitativo nel corso del follow-up. In ogni caso vi sarà condivisione delle informazioni, previa informazione/consenso della famiglia). È auspicabile che in età evolutiva il follow-up neuropsicologico venga previsto almeno 1 volta all'anno (**Allegato a: Valutazione Neuropsicologica**);
- esami di neuroimaging (RMN cerebrale 3 Tesla, e altre metodiche avanzate in base alla complessità del caso) (15,18)
- dosaggio Farmaci Antiepilettici (FAE)
- esami ematologici
- esami ecografici
- esami cardiologici
- consulenza genetica (Percorso diagnostico della Genetica)
- indagini metaboliche

- consulenza neurochirurgica
- consulenza dietologica
- consulenze specialistiche varie in pazienti particolari con malattie con interessamento di più organi apparati (dermatologia, oculistica, ORL, nefrologo, ecc.)

2. Scelte terapeutiche (12,19-22): Per la scelta della terapia al momento della diagnosi, che terrà conto dell'inquadramento dell'epilessia, delle comorbilità e delle caratteristiche del paziente di epilessia, è necessario proporre una terapia farmacologica anche nel caso di rapido avviso al percorso chirurgico. Le terapie non farmacologiche sono da prevedere solo in caso di farmacoresistenza e/o in assenza di prospettiva chirurgica.

- Farmacologiche:
 - a. per i criteri che guidano la scelta del farmaco vedi NICE 2012 (12)
 - b. per i farmaci off label consultare il prontuario terapeutico regionale e di area vasta al link <https://salute.regione.emilia-romagna.it/farmaci>
- Non farmacologiche:
 - a) percorso per dieta chetogenica classica (**Allegato b: Dieta Chetogenica**)
 - b) stimolatore del vago e chirurgia dell'epilessia (vedi fase 4 e 5)

Il medico che ha in carico il paziente, inoltre, avvia la pratica per l'esenzione per epilessia e, se il caso, per patologia/malattie rare.

3. Nel caso specifico della Prima Crisi Epilettica.

Va considerato che il rischio di ricaduta è comunque reale e rilevante, ed è più elevato nei primi 6-24 mesi e che il trattamento della 1° crisi riduce il rischio di ricaduta, ma non ha nessun effetto sulla possibile comparsa a distanza di ulteriori crisi epilettiche. Come già detto sopra (cap 1.1 L'Epilessia: definizioni e cause) l'International League Against Epilepsy (ILAE) ha ora accettato le raccomandazioni della Task Force del 2014 (1) che, relativamente alla scelta terapeutica di fronte a una prima crisi epilettica non provocata, sottolineano che la diagnosi di un'epilessia in cui è presente un elevato rischio di recidiva può o meno indurre ad iniziare un trattamento. Tuttavia, una decisione terapeutica dovrebbe sempre essere personalizzata in funzione dei desideri del paziente, del rapporto rischio-beneficio individuale e delle opzioni a disposizione. Il medico dovrebbe soppesare i benefici di potenzialmente evitare una seconda crisi, e le relative possibili conseguenze, a fronte del rischio di effetti collaterali farmaco-correlati e dei costi per il paziente.

Pertanto è sconsigliata una terapia cronica indiscriminata e il trattamento può essere suggerito, ma individualizzato a seconda delle condizioni cliniche (presenza di fattori di rischio, tipo di epilessia), delle preferenze del paziente e dei genitori in caso di minori, e delle circostanze socio-culturali (Grado di raccomandazione B) (2, 23)

In base all'esito della prima valutazione epilettologica/diagnostica e dei primi tentativi terapeutici deriva la possibilità che la persona sia controllata con le crisi o che sviluppi una farmacoresistenza. In entrambe le situazioni la persona continua ad essere rivalutata all'interno dell'Ambulatorio epilessia con controlli neurologici e NPI tramite EEG e dosaggi plasmatici periodici:

- Nel caso in cui le crisi siano controllate la periodicità delle visite di controllo (visita, l'esecuzione dell'EEG e dei dosaggi plasmatici) è funzione delle caratteristiche del paziente (variazione ponderale per i dosaggi, terapie mediche concomitanti, etc) e gli intervalli delle visite possono variare a seconda del quadro clinico globale, in base a motivate necessità del paziente, della sua famiglia, o degli altri medici che hanno in carico il paziente (PLS, MMG, NPI o Neurologo).

- In caso di controllo duraturo delle crisi, variabile in base al tipo di Epilessia o Sindrome Epilettica, si procede con una graduale sospensione della terapia (secondo linea guida LICE (9) per verificare la possibile risoluzione dell'epilessia.
- In caso di farmacoresistenza può rendersi necessario avviare la persona ad una valutazione pre-chirurgica dell'epilessia (fase 4).
- In caso di Epilessia farmaco resistente in cui non sia presente la candidabilità alla chirurgia dell'epilessia, dopo colloquio informativo, anche per acquisizione di consenso informato della famiglia, si può avviare il paziente al trattamento palliativo con neuro stimolatore vagale (fase 5);

4) Con specifico riferimento alla persona adulta.

La gestione terapeutica e il follow-up up del paziente con epilessia farmaco-rispondente senza comorbidità può essere svolta in ambito territoriale con presa in carico da parte dei neurologi del territorio. Visite ed esami sono programmati e prenotati di volta in volta dal neurologo del territorio e prenotati tramite CUP (per esami complementari/EEG, RM cerebrale). Per minimizzare i rischi di un'eventuale inefficacia del trattamento farmacologico, in caso di insuccesso di un primo farmaco, sarà possibile utilizzare un secondo farmaco ma, a fronte di un nuovo insuccesso, la persona sarà riferita all'ambulatorio Epilessia di riferimento territoriale.

5) Transizione età evolutiva età adulta.

Per transizione si intende il processo pianificato dell'adolescente con patologia cronica da un sistema di cura orientato al bambino ad un sistema di cura dedicato all'adulto. Il goal di una transizione di successo si basa su un processo in continuità e coordinato di trasferimento all'ambulatorio dell'adulto. Prima del compimento del 18° anno di età, come da ordinamento accademico nazionale per il NPI, ma anche 14° per le Pediatrie o 16° a seconda delle differenti realtà locali, deve essere attuato il graduale passaggio all' Ambulatorio Epilessia dell'adulto, con condivisione del caso clinico prima del trasferimento e/o con visita/e inizialmente condivisa/e, in base alla complessità del caso (24).

6) Transizione del paziente affetto da epilessia dall'Ambulatorio per l'epilessia età evolutiva all'Ambulatorio epilessia dell'adulto (Allegato e: Scheda Transition).

Si possono distinguere diversi scenari per l'epilessia con esordio in età pediatrica:

- Epilessia con esordio in età pediatrica e guarigione all'adolescenza; disturbi cognitivi e comportamentali in comorbidità possono rimanere dopo adolescenza
- Epilessie con esordio nell'infanzia, che non vanno in remissione in età adulta, si associano a disturbi di apprendimento ed altre comorbidità (disabilità intellettiva, disturbi dell'apprendimento, disturbi comportamentali/psichiatrici, disturbi del movimento).
- Epilessie con esordio in adolescenza che persistono in età adulta (per es. epilessia mioclonica dell'adolescenza).

La transizione viene proposta secondo questo modello:

- Visita di controllo ambulatorio NPI dell'epilessia, con discussione con il paziente e/o la famiglia per programmare la transizione.
- Prima visita programmata presso Ambulatorio Epilessia dell'adulto.
- Per i casi a maggiore complessità, spesso coincidenti con i pazienti affetti da epilessia più severa (attuale e/o pregressa), maggiore comorbidità neurologica ed eventualmente generale possono essere previsti ricoveri ordinari in Neuropsichiatria Infantile. In queste sedi viene effettuata valutazione di follow-up prima della transizione, aggiornamento delle indagini diagnostiche, contemporanea condivisione del caso con i Neurologi Ambulatorio Epilessia dell'adulto, e primo incontro della famiglia con i medici che prenderanno in carico il paziente.

- Nei mesi successivi alla transizione si pianifica il contatto conclusivo tra paziente ed epilettologo pediatrico con ritiro e valutazione della scheda di soddisfazione del paziente sull'efficienza del percorso di transizione e segnalazione di eventuali criticità emerse.

7) Transizione del paziente affetto da epilessia dalla UO Neuropsichiatria Infanzia Adolescenza (UONPIA) ai Servizi Territoriali dell'Adulto.

E' questo un appuntamento decisivo per la continuità delle cure. E' un evento evolutivo formalizzato e preteso dalla Legge. Avviene con l'entrata nella maggiore età. Segna il passaggio teorico da una condizione di dipendenza a quella dell'indipendenza, da un Servizio che in maniera dichiarativa si occupa di età evolutiva (per definizione modificabile in senso progressivo, con interventi educativi o rieducativi) ad una condizione di stabilità oramai acquisita (scarsamente modificabile, con interventi prevalentemente assistenziali). Esiste il rischio che la fase di passaggio fallisca (Lost in Transition) o che rimanga precaria (scarsa compliance). Per questo detta fase va progettata accuratamente coinvolgendo famiglia e minore. Vanno individuati interlocutori e destinatari. L'approccio, per quanto possibile, con la famiglia dovrebbe tener conto che il passaggio non necessariamente si traduce con una perdita, ma andrebbero messe in evidenza anche le acquisizioni relative (così come avviene in un qualsiasi processo di crescita). Infatti, il passaggio può diventare un'occasione di ridefinizione di molti aspetti, interni e di relazione, oramai diventati impliciti ed inconsapevoli della condizione dell'ex minore. Questo approccio di ridefinizione riguarda anche alcuni processi oramai disattivati nel tempo (di precisazione diagnostica, di ricerca di cause, di esplorazione di abilità e capacità ecc). Comunque, la variazione di questo contesto di cura, a volte certamente faticoso, deve essere effettivamente intesa come opportunità. Perciò particolare attenzione va riservata alla progettazione del processo. **Va garantito almeno un incontro di tutta l' "équipe minori" con i servizi sociosanitari coinvolti ed il servizio territoriale adulti che prenderanno in carico il neomaggiorenne alla presenza della famiglia e dell'interessato (vedi sotto "figura di cerniera")**. Questo è particolarmente imprescindibile nelle situazioni di particolare complessità, in cui le comorbidità internistica e/o psichiatrica risultassero essere a volte anche preponderanti rispetto al disturbo epilettico (rendendo necessariamente articolata la risposta ai bisogni del giovane adulto).

Può essere condivisa con la UONPIA l'opportunità che il giovane possa usufruire in prossimità del termine del percorso scolastico dei Percorsi Integrati in alternanza tra Scuola, Formazione e Territorio, i quali prevedono importanti possibilità di esperienza in azienda.

Viene definito anche il quadro delle proposte educativo-formative che potranno essere offerte al giovane in continuità con il percorso scolastico (Progetto Quadro Metropolitano - Formazione Orientativa in Situazione, Formazione Professionale, Tirocini).

Si suggerisce l'opportunità di attivare nella fase di transizione, una **"figura di cerniera"** che garantisca da un lato, la continuità di cura e dall'altro la necessaria coesione ed integrazione in un unico progetto, di tutti gli interventi sociosanitari che dovessero rendersi utili per una completa, corretta ed adeguata risposta ai bisogni dell'utente. Tale figura, da identificare preferibilmente tra i professionisti sanitari della UONPIA o dei servizi che si occupano di disabilità nell'età adulta, all'interno di un team multiprofessionale, dovrebbe garantire:

- Il corretto trasferimento di tutte le necessarie informazioni sociosanitarie dai servizi per i minori a quelli per gli adulti.
- Una revisione aggiornata sul piano diagnostico e funzionale del quadro clinico.
- L'attivazione di concerto, con il ragazzo/a quando possibile, e con la sua famiglia, di un progetto di vita e di cura in cui siano chiaramente evidenziati obiettivi, azioni per il loro raggiungimento, attribuzione delle stesse, tempi e strumenti di verifica.
- Il coinvolgimento di tutte le Unità Operative Sanitarie e dei Servizi Sociali necessari alla piena realizzazione del progetto.
- L'individuazione di un operatore referente del caso.

d) Quarta Fase: Valutazione pre-chirurgica e Trattamento chirurgico

Criteri di ingresso:

- Resistenza ai farmaci
- Diagnosi di epilessia lesionale trattabile chirurgicamente

Criteri di uscita:

- Dimissione post-trattamento chirurgico
- Persistenza crisi dopo intervento chirurgico con indicazione ad intervento palliativo con neurostimolazione

A questa fase accede:

- Qualsiasi persona con epilessia focale farmaco-resistente (25);
- Qualsiasi persona con crisi epilettiche stereotipate in cui gli accertamenti EEG e MRI indicano una genesi focale;
- Qualsiasi bambino o adulto con riscontro di una lesione potenzialmente epilettogena e accessibile alla terapia chirurgica, che presenti crisi epilettiche.

Le modalità di accesso, l'esecuzione della valutazione pre-chirurgica fino all'atto chirurgico, dove indicato, sono regolate dalla DGR 1172 del 23/07/2018 che fa riferimento a tutte le età.

Dopo l'intervento chirurgico il paziente, sia adulto che in età evolutiva, continua con il trattamento medico e follow up clinico-terapeutico previsto in fase 3.

Nel caso in cui il paziente abbia un insuccesso della terapia chirurgica viene rivalutato dal team e, se non è rioperabile, gli viene proposto l'impianto di stimolatore vagale (Fase 5).

Qualora alla fine della valutazione pre-chirurgica il percorso chirurgico non fosse perseguibile, le persone verranno valutate per essere inviate a un percorso palliativo (Fase 5).

e) Quinta Fase: Trattamento con Neurostimolazione (Vagal Nerve Stimulation - VNS)

Criteri di ingresso:

- Resistenza ai farmaci e/o diete senza indicazione al trattamento chirurgico ma con indicazione al trattamento palliativo di neurostimolazione
- Rifiuto dell'intervento chirurgico
- Persistenza crisi dopo intervento chirurgico con indicazione ad intervento palliativo di neurostimolazione

Criteri di uscita:

- Dimissione post-trattamento palliativo (qualunque esito)

In questa fase non vi sono specifiche età dipendenti. Vi giungono sia i pazienti che hanno una provata Epilessia farmaco-resistente non suscettibile di intervento chirurgico oppure rifiutano l'intervento (proposto in maniera corretta). Vi giungono anche i pazienti che sono già stati operati ma che continuano ad avere crisi invalidanti. I requisiti per l'applicazione VNS sono:

- 3 anni ≤ età ≤ 75 anni con epilessia farmaco-resistente;
- Esclusione di possibilità neurochirurgiche a seguito di valutazione preoperatoria adeguata o rifiuto dell'intervento;
- Frequenza e intensità delle crisi tali da influenzare in modo sostanziale la qualità della vita del paziente e care-giver con presumibile vantaggio sul suo inserimento sociale;
- Assenza di problemi cardiaci e/o respiratori che controindichino la stimolazione del vago;
- Consenso informato.

Una volta posta l'indicazione all'impianto del neurostimolatore, si predispongono il ricovero del paziente in accordo con il neurochirurgo entro 90 giorni. Durante questo ricovero vengono inoltre effettuati alcuni esami che includono ECG e visita cardiologica, Holter ECG, ecocardiogramma, EEG. Nei 2 mesi successivi, il paziente viene seguito dall'Ambulatorio Epilessia con controlli a intervalli personalizzati per modificare i parametri di stimolazione.

Una volta ottenuta la stabilizzazione dei parametri di stimolazione, viene seguito all'interno delle visite regolarmente programmate nell'Ambulatorio per l'Epilessia. Entro un anno dall'impianto vengono eseguiti anche Holter ECG, per verificare la sicurezza dello stimolatore. In presenza di eventi avversi cardiologici/vegetativi/respiratori si procede all'aggiustamento dei parametri di stimolazione fino allo spegnimento dello stimolatore se necessario. In questo caso il paziente continua ad essere seguito secondo le modalità previste dalla fase 3.

Quando le batterie sono esaurite si procede con una rivalutazione sulla opportunità o meno di sostituzione. Se è indicata la sostituzione si ripercorre il medesimo percorso. Nel caso in cui non sia indicata la sostituzione (mancata efficacia o ridotta tollerabilità) lo stimolatore viene lasciato spento.

f) Sesta Fase: Gestione delle Emergenze

Criteri di ingresso:

- Persona con convulsioni febbrili/altre crisi occasionali (crisi epilettiche provocate, inclusa la prima crisi provocata);
- Persona con crisi epilettica non provocata (inclusa la prima crisi non provocata);
- Persona con epilessia nota con crisi epilettica in atto che accede al PS;
- Paziente con stato epilettico che accede al PS.

Criteri di uscita:

- Termine dell'evento acuto

Una persona può accedere al PS o all'ambulatorio epilessia in emergenza per il presentarsi di una crisi epilettica. Può trattarsi di un paziente già noto per essere affetto da epilessia con recrudescenza di crisi, ma può trattarsi anche della prima crisi epilettica. Può trattarsi anche di paziente non epilettico che incorre occasionalmente in un evento critico (Crisi Occasionali e Convulsioni Febbrili). Inoltre, il paziente può arrivare quando la crisi è già cessata oppure quando la crisi è ancora in atto. Infine, può trattarsi di un unico evento critico (crisi isolata), oppure di un grappolo di crisi che si stanno ripetendo in modo subentrante o che si stanno protrahendo a lungo oltre i 5 minuti (crisi subentranti e stato di male rispettivamente).

Nel caso di crisi isolata si hanno da considerare tre differenti situazioni (28): crisi acuta sintomatica (provoked seizure), crisi acuta progressiva sintomatica, crisi acuta non provocata (unprovoked seizure).

In emergenza sono definite crisi sintomatiche/provocate (provoked seizures) le crisi per le quali è possibile evidenziare uno o più fattori scatenanti la crisi. Rientrano fra queste crisi, ovviamente, anche le crisi occasionali e le Convulsioni Febbrili.

Sono considerate crisi non provocate (unprovoked seizures) le crisi per le quali non è possibile evidenziare uno o più fattori scatenanti la crisi. In emergenza vengono incluse tra le crisi non provocate anche le crisi da causa sintomatica remota purché vi sia assenza di fattori scatenanti la crisi in atto.

Percorso nascita della donna con epilessia

La gestione della gravidanza - parto nella donna affetta da epilessia richiede una rete assistenziale integrata tra ostetrici, neurologi e neonatologi per una assistenza adeguata in fase preconcezionale, prenatale e in puerperio.

Tale rete coinvolge:

- Ambulatorio per la diagnosi e la cura dell'epilessia
- Punti Nascita
- Consultori Familiari

Obiettivi del percorso sono:

- fornire adeguate informazioni preconcezionali che consentano alla donna di decidere consapevolmente se affrontare una gravidanza, di pianificarla e affrontarla serenamente
- ottimizzare la terapia antiepilettica nel periodo preconcezionale ed in gravidanza
- organizzare in ambiente adeguato i controlli prenatali necessari al caso
- fornire una adeguata valutazione clinica sulla modalità del parto
- supportare la puerpera nella fase postnatale con particolare attenzione all'allattamento al seno,
- igiene del sonno, accudimento in sicurezza del neonato ed eventuale riadeguamento della terapia antiepilettica.

L'assistenza fornita dalla rete assistenziale descritta si suddivide in quattro fasi:

- preconcezionale
- prenatale
- gestione del parto e del primo puerperio
- gestione del postpartum (dopo la dimissione dalla struttura ospedaliera)

a. Fase preconcezionale

1) L'epilettologo prende in carico la paziente informandola su:

- Caratteristiche della malattia e sull'andamento della stessa in presenza di una gravidanza;
- Teratogenicità dei farmaci che sta assumendo e possibilità di eventuali cambiamenti terapeutici discutendo dei rischi / benefici;
- Inoltre, se possibile, ottimizza la terapia antiepilettica in corso limitando l'uso dei farmaci antiepilettici (FAE) a maggiore potenziale teratogeno e riducendo il dosaggio o il numero dei farmaci

2) Il ginecologo fornisce alla paziente informazioni su:

- Esami da effettuare durante la gravidanza
- Modalità del parto (parto spontaneo o taglio cesareo vanno decisi in base alla situazione
- Clinica / ostetrica)
- Modalità di contenimento del dolore in travaglio di parto (analgesia epidurale) allattamento al seno utilizzo preconcezionale dell'acido folico (5 mg)

b. Fase Prenatale

1) L'epilettologo modula la terapia antiepilettica cercando di evitare o ridurre, nel primo trimestre, i farmaci più teratogeni eventualmente rimodulando la terapia dal secondo trimestre programma controlli clinici e dosaggi dei FAE con intervalli regolari e decisi, nella singola paziente, in base all'andamento clinico e alle caratteristiche farmacocinetiche in gravidanza proprie di ciascun farmaco.

2) Il ginecologo programma i controlli necessari per la gravidanza e in particolare una ecografia II° livello per escludere malformazioni fetali conseguenti alla terapia associata alla valutazione doppler flussimetrica delle arterie uterine per individuare le pazienti a rischio di rallentamento della crescita fetale.

c. Gestione parto e primo puerperio

Nel corso dell'ultimo mese la modalità del parto verrà decisa in accordo con l'epilettologo che ha seguito la paziente durante la gravidanza e fornirà le indicazioni necessarie per la scelta, tenendo conto del rischio di crisi intra-partum in relazione all'andamento della malattia nel terzo trimestre.

È opportuna la presa in carico presso l'ambulatorio della Gravidanza a Termine ospedaliero alla 36' settimana con inizio del percorso prechirurgico in caso di Taglio Cesareo programmato (da espletare alla 39' settimana, in assenza di altre indicazioni) o del percorso per analgesia epidurale terapeutica in caso di parto vaginale.

Utile organizzare una consulenza prenatale con il neonatologo per valutare gli aspetti legati all'accudimento del bambino e all'allattamento al seno.

Durante il parto è necessario garantire il rispetto della terapia antiepilettica in corso ed un adeguato riposo della donna.

Qualora sia necessaria una valutazione della terapia durante il ricovero si fa riferimento alle UO di neurologia delle strutture ospedaliere.

E' necessario inoltre che nel post-partum sia sempre presente una persona di fiducia accanto alla donna per garantire una maggiore possibilità di riposo e una maggiore sicurezza nell'accudimento del bambino.

d. Gestione del post-partum

Dopo la dimissione dalla struttura ospedaliera, è necessario che la paziente si riferisca nuovamente all'epilettologo dell'ambulatorio che l'ha seguita per rivalutare la terapia alla luce del nuovo stato clinico e dei dosaggi plasmatici post-partum, da effettuarsi ad una settimana dal parto.

Se non ci sono accordi diversi con l'epilettologo curante il primo controllo deve essere consigliato entro circa due settimane dalla dimissione e verrà programmato prima della stessa.

La rete integrata dei servizi

L'assistenza alla persona con epilessia avviene presso strutture dedicate individuate, con la DGR 2073-2010 "Percorso Epilessia", dalla presenza di requisiti essenziali e addizionali e dal Centro di riferimento regionale per la terapia chirurgica dell'epilessia (DGR n. 1172/2018).

Con le presenti linee di indirizzo vengono confermati e aggiornati i requisiti degli Ambulatori Epilessia declinati nella DGR 2073-2010 "Percorso Epilessia".

a) Requisiti Essenziali (Ambito Aziendale)

In ciascuna Azienda sanitaria, l'Ambulatorio Epilessia deve garantire la presa in carico della persona con epilessia e deve avere in dotazione o deve poter fruire, in modo routinario tramite collaborazioni multidisciplinari strutturate in percorsi clinici, di:

- Accesso al laboratorio di Neurofisiologia clinica con possibilità di eseguire registrazioni EEG ed EEG in privazione ipnica;
- Accesso ai Servizi di Diagnostica per Immagini;
- Accesso al Laboratorio Analisi per effettuazione esami ematochimici e dosaggio farmaci antiepilettici;
- Accesso a consulenze specialistiche: psicologica, psichiatrica (gestione dei disturbi comportamentali), internistica e pediatrica (anche per diagnosi e follow up di malattie metabolico-degenerative), fisiologica (prescrizione ausili e follow-up di malattie rare), ostetrico-ginecologica (epilessia nella donna in età fertile, epilessia in gravidanza) e nutrizionistica;
- Presenza di protocolli di gestione prima crisi; stato epilettico, transizione dall'età evolutiva all'età adulta e del percorso di chirurgia dell'epilessia e degli interventi palliativi (neuro-stimolatore vagale e dieta chetogenica);
- Possibilità di predisporre un ricovero in regime ordinario e/o di Day Hospital presso l'Unità Operativa in cui opera nei casi complessi o di epilessia farmaco-resistente.

b) Requisiti Addizionali (Ambito Sovra-Aziendale/Area Vasta)

Si ritiene che un Ambulatorio Epilessia a valenza sovra-aziendale, oltre alla aderenza ai requisiti essenziali, debba garantire:

- Disponibilità di un laboratorio di neurofisiologia specializzato e dotato di idoneo personale di tecnici di neurofisiopatologia per l'effettuazione di esami neurofisiologici di secondo livello, fra cui video-EEG, video-poligrafia, long-term monitoring);
- Disponibilità di esami di neuroimmagine complessi, fra cui angiografia, tecniche speciali di RM (funzionale, spettroscopia, diffusione), e di Medicina Nucleare;
- Presenza di personale specializzato per valutazioni neuropsicologiche e colloqui psicologici clinici;
- Accesso ai Servizi di Genetica clinica (x indagini diagnostiche e consulenze genetiche complesse);
- Caratteristiche organizzative adeguate a garantire le attività di formazione specifica, le attività di ricerca e la partecipazione a trials clinici.

Per l'attuazione delle modalità assistenziali sopra riportate è necessario:

- migliorare e garantire la continuità del percorso assistenziale fra i diversi centri ed istruzione del personale deputato all'informazione per i cittadini;
- definire la "mappa" delle strutture con requisiti essenziali e addizionali e le relative modalità di collegamento funzionale in ambito provinciale e/o di area vasta;
- definire la rete delle strutture dedicate alla diagnosi e terapia delle epilessie sia con requisiti essenziali che addizionali, con l'obiettivo di favorire lo scambio di informazioni e costituire i necessari collegamenti fra le strutture stesse e il Centro Hub Interaziendale di Chirurgia dell'Epilessia.

c) Centro Hub Interaziendale di Chirurgia dell'Epilessia

L'individuazione dei pazienti candidati alla terapia chirurgica dell'epilessia, attraverso il monitoraggio prolungato delle crisi (se non è stato fatto a livello aziendale o sovra-aziendale ovvero in caso di ulteriore approfondimento dopo la discussione collegiale), e l'esecuzione dell'intervento chirurgico conseguente, vengono realizzati presso il **Centro Hub Interaziendale di Chirurgia dell'Epilessia**, deliberato con DGR n. 1172/2018.

Con tale delibera è stata potenziata la rete regionale della chirurgia dedicata alle persone con epilessia, secondo il modello Hub & Spoke, individuando un unico Hub regionale costituito da 2 sedi di riferimento: l'IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche della Azienda USL di Bologna (IRCCS-ISNB) e il Dipartimento Integrato di Neuroscienze dell'Ospedale Civile di Baggiovara della Azienda Ospedaliero- Universitaria di Modena. Per le persone con epilessia in età evolutiva presso la sede di Bologna concorre la UOC di Neuropsichiatria dell'età pediatrica dell'IRCCS-ISNB di Bologna, che seleziona i candidati al percorso chirurgico nella fascia di età 0-17 anni.

Obiettivo indispensabile alla realizzazione del progetto è la creazione della rete Spoke. Il programma vede infatti **nelle UO di Neurologia/Pediatria, Neuropsichiatria Infantile delle 3 aree vaste della regione il punto iniziale del percorso di individuazione dei candidati potenzialmente eleggibili** ad un percorso di chirurgia dell'epilessia.

Il territorio dell'Area Vasta Emilia Nord ha come riferimento la sede Hub – OCB della Azienda Ospedaliero- Universitaria di Modena per i pazienti di età maggiore di 14 anni;

I territori dell'Area Vasta Centro e della Romagna hanno come riferimento la sede Hub - IRCCS-ISNB della Azienda USL di Bologna per i pazienti di età maggiore di 18 anni.

Per l'epilessia in età evolutiva (da 1 mese a 17 anni), la rete Spoke di tutte e tre le aree vaste è supportata dall'Hub regionale IRCCS-ISNB della Azienda USL di Bologna con riferimento alla UOC di Neuropsichiatria dell'età pediatrica dell'IRCCS-ISNB.

Per la fascia di età fra i 6 ed i 13 anni presso la sede Hub della Azienda Ospedaliero- Universitaria di Modena esiste un collegamento funzionale fra la UO di Neurologia e la UO di Pediatria e le UO di Neuroradiologia e di Neurochirurgia finalizzato al percorso della chirurgia dell'epilessia per questa fascia di età.

Un punto qualificante di questo progetto è il rafforzamento delle relazioni tra le due sedi e i rispettivi centri Spoke, sia attraverso riunioni di discussione di casi, che attraverso attività di formazione svolta nelle sedi Spoke. Un ulteriore aspetto fondamentale correlato allo sviluppo della rete Spoke prevede il miglioramento della comunicazione e delle informazioni per le persone con epilessia ed i loro familiari sulla importanza della terapia chirurgica dell'epilessia, anche attraverso il coinvolgimento dell'associazionismo del settore laico e professionale.

Il Centro Hub Interaziendale di Chirurgia dell'Epilessia, per l'epilessia dell'età evolutiva (da 1 mese a 17 anni) è supportato per la parte chirurgica dal Centro di riferimento regionale di Neurochirurgia Pediatrica, deliberato con DGR n. 2199/2019.

La continuità assistenziale sociosanitaria

La continuità assistenziale sociosanitaria è intesa come continuità del percorso clinico integrato tra le Strutture ospedaliere/universitarie e i Servizi Territoriali e i relativi collegamenti funzionali, ma anche come Percorsi Integrati per il benessere (famiglia, scuola, lavoro, tempo libero).

a) La continuità assistenziale in età evolutiva.

Promuovere percorsi integrati per i minori con epilessia, il cui servizio territoriale di riferimento è la UONPIA, che, in collegamento con i servizi distrettuali della Pediatria di Comunità, ha anche competenza a collaborare con le istituzioni scolastiche sia per l'integrazione che per la

somministrazione non specialistica di farmaci in orario scolastico anche per eventuali emergenze connesse alla malattia.

I rapporti tra Ambulatorio per l'Epilessia dell'Età Evolutiva e UONPIA territoriali avvengono tramite incontri/contatti tra gli NPI dei due servizi per una presa in carico integrata.

In caso di disabilità cognitiva associata all'epilessia, si debbono prevedere differenti circostanze:

- Nel caso di epilessia all'esordio, la prima valutazione neuropsicologica viene effettuata presso l'Ambulatorio di Neuropsicologia e se emerge un ritardo dello sviluppo globale o un quadro compatibile con disabilità intellettiva (secondo risultato della scala WPPSI III o WISC IV), l'inquadramento funzionale con scala Vineland può essere svolta presso la UONPIA di riferimento data l'utilità dello stesso per la definizione del progetto di presa in carico (diagnosi funzionale, attivazione degli attori della rete etc.) .
- Se il paziente è già in carico alla UONPIA, il profilo neuropsicologico e la valutazione del funzionamento adattivo (quando necessario) possono essere effettuati presso l'Ambulatorio di Neuropsicologia della UONPIA.

Spetta alle UONPIA e alla Pediatria di Comunità l'allestimento dei percorsi relativi a:

- Inserimento scolastico o nelle scuole dell'Infanzia e nidi.
- Cura del rispetto dei protocolli di somministrazione farmaco a scuola (31).
- Vaccinazioni (vedi linee guida alle controindicazioni, (32); occorre specificare che, come da linea guida LICE (33), non sussistono controindicazioni specifiche alle vaccinazioni e non deve essere richiesto da parte del pediatra o del genitore il certificato all'NPI dell'ambulatorio Epilessia dell'Età Evolutiva.
- Sostegno psicologico al minore e/o alla famiglia.
- Assistenza psichiatrica dell'età evolutiva/adolescenza in caso di comorbilità relativa.
- Interventi abilitativi/riabilitativi ed educativo/assistenziali, anche domiciliari, se previsto dal progetto di presa in carico
- Accompagnamento della famiglia per il riconoscimento, e mantenimento, delle condizioni di disabilità e dei conseguenti benefici di legge (handicap, indennità, esenzioni, accompagnamento, vulnerabilità ecc.).
- Eventuale integrazione degli interventi con altre Agenzia del Territorio (Servizi Sociali, Volontariato, Centri Educativi, Scout ecc.).
- Passaggio ai Servizi Adulti (fase di transizione integrata con servizi degli Adulti).
- Inserimento scolastico o nelle scuole dell'Infanzia e nidi. Dopo la comunicazione della diagnosi alla famiglia l'Ambulatorio Epilessia si occupa di dare indicazioni in relazione all'indicazione/opportunità di una presa in carico da parte dell'UONPIA territoriale. Va individuata, localmente, la modalità di invio. L'UONPIA territoriale ricevente individua il Neuropsichiatra Infantile "Responsabile del caso". Questi, nell'ambito della presa in carico, procede ad una prima definizione della diagnosi funzionale e quindi propone alla famiglia, se ne rivela l'opportunità, l'intervento del Servizio per garantire l'integrazione scolastica. L'intervento del Servizio si declina in diverse direzioni: certificazione, diagnosi funzionale, esposizione/colloqui di rassicurazione e spiegazione con la famiglia, incontri con l'istituzione

scolastica che il minore frequenta o frequenterà (con intenti di preparazione/formazione degli operatori scolastici o anche con scopi anti-stigma).

- L'UONPIA territoriale applica per la propria parte e promuove, assieme alla Pediatria di Comunità, quanto previsto dalle intese locali per quel che concerne la somministrazione dei farmaci antiepilettici a scuola in applicazione della DGR 166/2012 *"Linee d'indirizzo per la definizione di intese provinciali inerenti la somministrazione di farmaci in contesti extra familiari, educativi o scolastici, in Emilia-Romagna"*.
- La Pediatria di Comunità provvede, come per tutti gli altri minori, alle vaccinazioni. In caso di incertezze, o valutazioni di opportunità relative ai tempi di somministrazione, si confronta con il "Responsabile del caso" dell'UONPIA.
- Se previsto nel progetto di presa in carico, o se emerge nel corso dell'evoluzione, il Responsabile del Caso assicura direttamente il sostegno al minore e/o alla famiglia o, in alternativa, si fa carico dell'individuazione di uno psicologo del Servizio che assicuri questa funzione.
- Se in comorbidità sono presenti disturbi psichiatrici, la cui possibile presenza deve essere considerata nei casi di forme farmacoresistenti ed in politerapia, il Neuropsichiatra Infantile territoriale Responsabile valuta l'intervento relativo.
- Oltre ai possibili interventi specifici da parte di operatori della riabilitazione, attivati dall'équipe che segue il minore, l'UONPIA si attiva al fine di garantire adeguati interventi socio-sanitari.
- Così come per tutti i minori seguiti dalle UONPIA i Servizi Territoriali si impegnano a fornire le certificazioni specialistiche utili al riconoscimento dei benefici di legge relativi. L'impegno dell'UONPIA concerne anche un'offerta rispetto all'orientamento a quali, e se, benefici accedere. Quando necessario la famiglia, ed il minore, specie se adolescente, potranno essere accompagnati nel percorso relativo alla richiesta.
- Il Neuropsichiatra Infantile della UONPIA garantisce la consulenza, in caso di bisogno, anche negli ambiti ricreativi proposti dalla famiglia per attività singole o di gruppo (Sport, Gruppi Scout, Gruppi di interesse).

b) La continuità assistenziale in età adulta

Il Piano sociale e sanitario 2017-2019 ha indicato come in precedenza tra i suoi obiettivi nel settore della disabilità, il sostegno al progetto di vita della persona con disabilità nei diversi ambiti di partecipazione alla vita sociale, promuovendo in particolare l'integrazione tra servizi sociali e sanitari (Deliberazione Assemblea Legislativa 120/2017).

Per i singoli cittadini che ne abbiano necessità quindi, l'accesso alla rete dei servizi sociosanitari potrà avvenire attraverso il Servizio Sociale Territoriale del Comune di residenza ai sensi della DGR 1230/08, la quale ha previsto la costituzione, in ogni ambito distrettuale, di un'équipe formata da operatori sociali e sanitari incaricati di definire attraverso l'Unità di Valutazione Multidisciplinare (UVM) il **"progetto individuale di vita e di cura"**. Questo sarà costituito oltre che con i necessari interventi sanitari, anche con le diverse tipologie di servizio (domiciliare, diurno o residenziale) previste dalla direttiva citata e con tutte quelle risorse informali presenti nel territorio di appartenenza che favoriscano l'inclusione del singolo e la sua appartenenza alla comunità. In quest'ambito sarà molto importante la collaborazione tra servizi per adulti con disabilità, le strutture sanitarie dedicate all'epilessia e la rete informale territoriale ove confluiscono tutte le eventuali risorse di "cittadinanza attiva" presenti localmente (volontariato, associazionismo, "terzo settore", etc).

In generale, dunque, ed in particolare per il "Percorso Epilessia", a livello regionale e locale dovranno essere prodotte azioni per:

Sostenere il singolo e il nucleo familiare sia in termini emotivo-relazionali che di miglior conoscenza per la gestione quotidiana della malattia (diagnosi, prognosi, trattamento, etc.) e dei percorsi amministrativi ad essa correlati (es. disabilità, esenzione ticket, patente automobilistica, amministrazione di sostegno, collocamento mirato al lavoro).

Nei casi in cui la disabilità sia presente (dovuta alla malattia intrinseca o ad una condizione di comorbidità) l'attuale modello organizzativo dei servizi e degli interventi a favore delle persone con disabilità, presenta alcune criticità che riguardano:

- La settorializzazione e la parcellizzazione degli interventi: le diverse politiche sviluppatesi nell'ultimo decennio hanno prodotto un maggior numero di opportunità di risposta che talvolta si affiancano o si sovrappongono moltiplicando per la persona i percorsi di valutazione e le modalità di accesso ai servizi;
- la necessità di una presa in carico unitaria: la persona con disabilità deve spesso far riferimento a servizi ed enti diversi facendosi carico del raccordo tra i servizi;

La complessità dei quadri rende necessaria la trasformazione da un mero percorso di cura ad un vero e proprio progetto di vita oltre che di trattamento, dovrà essere attribuita, ove possibile, particolare rilevanza a strumenti quali "budget di salute" e similari, che restituiscono ai singoli protagonisti nelle proprie scelte di vita con positivo riscontro sia sul piano della motivazione che dell'impegno alla loro realizzazione.

Particolare attenzione andrà posta al supporto sociale alle famiglie con persone con disabilità di particolare gravità prevedendo forme di assistenza integrata socioeducativa e socio-sanitaria, con attenzione prioritaria per i casi in cui la gravità della disabilità costituisca limitazioni nella partecipazione e integrazione sociale per la persona e la sua famiglia. In particolare, di concerto con il percorso sanitario necessario, dovranno essere create azioni di supporto alla vita individuale della persona favorendone, in linea con le aspirazioni personali, i massimi livelli di autonomia possibile, attraverso:

- La realizzazione di un percorso sanitario specialistico in cui siano garantite continuità e certezza di riferimenti e che integri al suo interno il MMG, cui è istituzionalmente demandato il compito di farsi carico della salute, a "tutto tondo", della persona.
- L'utilizzo di tutto il panorama di strumenti (a puro scopo indicativo ma non esaustivo: assistenza domiciliare e territoriale con finalità educative, di aiuto domestico ed aiuto alla persona, servizi per il tempo libero, servizi semiresidenziali, servizi residenziali per la vita indipendente e solidale e per la non autosufficienza) disponibili nell'ambito della rete dei servizi socio-sanitari di Comuni e Aziende USL dedicati alla non autosufficienza e finanziati attraverso il Fondo Regionale per la Non Autosufficienza (DGR 1230/08).
- L'attivazione delle risorse della rete informale territoriale utili ad una miglior definizione di un progetto di vita e di cura che contempli gli "assi" casa, lavoro, affetti e socialità
- Facilitare il collocamento mirato al lavoro, sostenendo specifici percorsi formativi e di tutoraggio e favorendo nel personale medico specialistico la conoscenza legale per una corretta certificazione attraverso la creazione di sinergie con i servizi per la Medicina del Lavoro e i Centri per l'Impiego Regionali.
- Contribuire ad eliminare la "discriminazione legale", attraverso interventi che sempre più restituiscano alla "normalità" la vita delle persone affette da epilessia, soprattutto nei casi in cui il trattamento appropriato ha già permesso di ristabilire una situazione di assenza di crisi e di farmaco resistenza. In questo senso l'impegno regionale, nei suoi diversi settori di competenza (sanità, sociale, formazione, lavoro, etc.) sarà rivolto ad attuare iniziative volte alla tempestività e semplificazione amministrativa, migliorata accessibilità, corretta comunicazione come previsto dalla LR 4/08.

Promozione della salute

a) Comunicazione della Diagnosi

Comunicare una diagnosi di Epilessia ad un paziente ed ai suoi familiari è sempre un processo delicato, da effettuare avendo la certezza della diagnosi e tenendo presente le caratteristiche del paziente, il suo peculiare background socio-culturale e le sue capacità di comprensione/accettazione della patologia.

Inoltre è necessario conoscere le specificità della forma di epilessia in atto, le sue possibilità di trattamento e di management in senso generale.

Utilizzando una modalità di comunicazione appropriata e un linguaggio personalizzato al paziente e/o ai suoi familiari, occorrerà fornire informazioni dettagliate su:

- l'Epilessia in generale e la forma specifica (tenendo presente che la diagnosi è subordinata al ripetersi di crisi epilettiche non provocate)
- le indagini diagnostiche da eseguire subito e da ripetere
- i farmaci da assumere (tipo, posologia, effetti avversi, etc) i fattori scatenanti (da evitare)
- i rischi e le modalità di pronto intervento in caso di crisi, singole o ripetute (SE) le problematiche scolastiche in caso di bambini
- le problematiche lavorative e le limitazioni per la guida in caso di giovani e adulti
- le problematiche relative alla contraccezione, la gravidanza, il parto in caso di donne
- lo stile di vita, le pratiche sportive, i rischi relativi all'assunzione di alcool e droghe a scopo ricreazionale
- gli aspetti socio-sanitari (esenzione ticket, invalidità, assicurazioni, etc)
- le previsioni riguardo il follow-up dello schema terapeutico e la prognosi in generale
- in caso di resistenza a vari tentativi di cura con farmaci le altre opzioni terapeutiche (neurochirurgia, stimolatore vagale, etc)
- l'elevata probabilità di ottenere un completo controllo delle crisi, anche in presenza di forme sintomatiche, purché il paziente assuma regolarmente il trattamento e segua i suggerimenti impartiti per evitare fattori o situazioni facilitanti la comparsa delle crisi
- la possibilità di morte improvvisa (SUDEP) (i soggetti con Epilessia hanno un rischio 2.6 volte più alto di morte improvvisa rispetto alla popolazione generale).⁸²⁻⁸³

Nella comunicazione della diagnosi è auspicabile il coinvolgimento del MMG e PLS che deve essere opportunamente informato di tutte le fasi e dei risultati dell'iter diagnostico-terapeutico, in modo da rappresentare la figura di riferimento per il paziente e il trait d'union con il Centro specialistico.

b) Abolizione dello Stigma

I principali problemi dell'epilessia: sono disinformazione e stigma.

Molte delle forme di epilessia rispondono alle terapie disponibili permettendo a chi ne soffre di condurre una vita sostanzialmente priva di grosse limitazioni. Tuttavia, anche in questi casi, la maggior parte delle persone con epilessia continuano a subire il disagio della malattia, nascondendo la propria condizione per timore di essere discriminate o emarginate.

Un famoso epilettologo americano, William Gordon Lennox, ebbe a dire *"la persona con epilessia soffre, più che per la sua malattia, per tutto ciò che essa comporta, soprattutto a livello sociale"*. Che, nel vissuto delle persone con epilessia, lo stigma sulla malattia pesi quanto la mancanza di una cura è un innegabile dato di fatto, dalle stesse costantemente testimoniato.

Nel 1963, Erving Goffman introduce la definizione di stigma quale *under-desired-differentness*, ad indicare tutte quelle peculiarità distintive personali che possono divenire oggetto di disapprovazione e discriminazione sociale. Secondo quanto riportato in letteratura, tanto più lo stigma è evidente, tanto più è discriminante, concreto e tangibile e di frequente spinge le persone che ne sono destinatarie e le loro famiglie a vivere la malattia con disagio, vergogna e quindi a celarla anche isolandosi.

L'epilessia è la malattia neurologica tra le più diffuse in Italia e nel mondo, nonché la meno conosciuta, tanto che ha determinato il consolidamento dello stigma ad essa associato.

In generale, chi è affetto da malattie croniche non vuole sentirsi diverso, inadatto o imperfetto, non vuole che gli altri lo considerino "malato", al contrario, richiede che essi prestino maggiore considerazione alla sua persona piuttosto che alla malattia in sé (*Io non sono la mia malattia*).

Sicuramente lo stigma è in parte conseguenza della manifestazione clinica più evidente della condizione, la crisi epilettica. Essa può manifestarsi con movimenti involontari e scomposti, a volte con cadute violente e perdita di contatto dalla realtà della persona che la subisce, generando in chi assiste, senza sapere che si tratta di un fenomeno neurologico, paura e la sensazione di una trasformazione della persona stessa. È dunque intuibile come, a causa della mancanza di informazioni adeguate, nel tempo si sia consolidata una generale diffidenza verso le persone con epilessia nonostante gli episodi epilettici critici siano estemporanei.

Tale diffidenza ha determinato l'isolamento sociale delle persone con epilessia sebbene la maggior parte di esse sia in grado di condurre una vita perfettamente normale.

Parlare di epilessia e diffondere informazioni corrette su di essa è fondamentale per veicolare verso una platea, la più vasta possibile, informazioni reali sulle sue caratteristiche, su come si debba intervenire in caso di crisi, su come essa possa essere curata o su come possa risultare resistente alle cure. La diffusione di informazioni corrette può contribuire a diversi risultati per le persone con epilessia: abbattere il pregiudizio che tutt'oggi esiste verso di esse, favorirne la socializzazione e, non ultimo, migliorare le cure tramite un processo di coinvolgimento di tutte le persone interessate. Una decisa ed univoca azione informativa sui diversi aspetti dell'epilessia da parte di tutti gli attori coinvolti è il primo passo da compiere per ricondurre la malattia e le sue manifestazioni cliniche ad una dimensione comprensibile per tutti, capace di allontanare la diffidenza verso le persone con epilessia.

Al profondo disagio provocato dallo stigma, nel vissuto delle persone con epilessia, si aggiunge inoltre l'effetto fortemente negativo sull'autostima e sull'autonomia causato dall'imprevedibilità delle crisi epilettiche.

Il ruolo del linguaggio nella lotta contro lo stigma

Un'informazione corretta è importante, come altrettanto importante è il linguaggio che deve essere utilizzato per descrivere l'epilessia e i fenomeni clinici con cui si manifesta.

Il vissuto dell'epilessia, da sempre, è stato raccontato con parole cupe, spesso sussurrate, che provocano reazioni altrettanto cupe e impediscono a un'intera comunità di potersi raccontare.

La parola è uno strumento capace di produrre un cambiamento e nel contempo di trasmettere emozioni, tra cui la paura, che è la principale fonte di superstizione, ignoranza, pregiudizio, diffidenza, e crudeltà. Il senso di una parola è importante, sbagliarlo cambia la percezione dei concetti che tramite il suo utilizzo vengono espressi e modifica l'atteggiamento delle persone. Cambiare le parole con cui, nel tempo, è sempre stata raccontata l'epilessia, può già di per sé avviare un significativo cambiamento culturale e sociale. Sostituire termini come "epilettico/a" con "persona con epilessia" oppure termini come "afflitto/a da epilessia" con "persona con epilessia/che ha l'epilessia", aiuterà a ricordare che la malattia non sostituisce la persona e la sua complessità e ad allontanare da essa ogni connotazione stigmatizzante.

Quindi è importante che accanto alla organizzazione del PDTA venga curato, da parte di ogni singola Azienda Sanitaria, anche l'aspetto dell'informazione culturale inerente a questa malattia, che ancora oggi determina un'impronta di pregiudizio, purtroppo ancora negativa e discriminante.

Impegni della Regione Emilia-Romagna

Viene confermato il Gruppo Regionale di coordinamento, monitoraggio e consulenza scientifica sul percorso epilessia con il mandato di valutare e monitorare l'attuazione delle Linee di indirizzo per le Aziende Sanitarie dell'Emilia-Romagna per l'Organizzazione dell'Assistenza Integrata alla Persona con Epilessia, di valutare e monitorare il funzionamento della rete dei servizi dedicati del percorso epilessia attraverso il **registro regionale** o mediante specifiche attività di Audit o indagini ad hoc.

La Regione Emilia-Romagna si impegna pertanto a:

- Promuovere attività di informazione e formazione sia alle persone con epilessia che alle loro famiglie come pure agli operatori dei vari servizi coinvolti.
- Promuovere, coordinare e finanziare la ricerca attraverso le modalità previste dalla DGR 910/2019 "Sistema Ricerca e Innovazione nel Servizio Sanitario Regionale – Regione Emilia-Romagna (SIRIS-ER)".
- Promuovere eventuali istanze rivolte alla Commissione LEA affinché le persone con epilessia possano usufruire in regime di esenzione dal ticket di alcune prestazioni di specialistica ambulatoriale finalizzate al monitoraggio della malattia e alla prevenzione delle complicanze e di ulteriori aggravamenti.
- Sollecitare le Aziende sanitarie, in accordo alla Delibera della Giunta Regionale n. 166/2012 "*Linee di indirizzo per la definizione di intese provinciali inerenti la somministrazione di farmaci in contesti extra-familiari, educativi o scolastici, in Emilia-Romagna*" che insieme agli Enti Locali hanno il mandato di procedere alla stipula di protocolli di intesa con gli Uffici Scolastici Provinciali del territorio di riferimento, finalizzati a definire il percorso uniforme per la somministrazione di farmaci in contesti extra-familiari, educativi o scolastici, sia in caso di necessità programmata e quotidiana sia al bisogno e/o in situazione di emergenza – urgenza.
- Facilitare l'accesso in tempi brevi ai nuovi farmaci antiepilettici approvati da AIFA, il loro appropriato utilizzo, ed a contrastare la mobilità dei pazienti con forme farmaco-resistenti di epilessia verso i centri di alta specializzazione fuori regione, garantendo regole uniformi di erogazione dei suddetti farmaci su tutto il territorio nazionale.
- Promuovere iniziative di sensibilizzazione della cittadinanza in occasione della Giornata Internazionale dell'Epilessia (secondo lunedì di febbraio di ogni anno).
- Impegnare le Aziende Sanitarie alla formalizzazione dei contenuti del presente PDTA mediante la costituzione di gruppi di lavoro aziendali multidisciplinari e multiprofessionali.
- Formalizzare l'attività ambulatoriale dedicata all'epilessia dell'età adulta e dell'età evolutiva qualora non presente, in accordo alle indicazioni della DGR 2073/2010.
- Promuovere attività di Televisita per il follow-up delle persone con epilessia e di Teleconsulto fra professionisti quando necessari ai fini del percorso.
- La Regione si impegna a promuovere le attività di genetica dell'epilessia nell'ambito della rete regionale dei Servizi di Genetica Medica: la genetica sempre di più rappresenta uno strumento per la diagnostica dell'epilessia in particolare per le forme farmacoresistenti.

Bibliografia

- 1 Epilepsy: a public health imperative. Geneva: World Health Organization; 2019.
- 2 Scheffer, Berkovic, Capovilla et al. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology *Epilepsia*, 58(4):512–521, 2017
- 3 Fisher, Cross, French et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology *Epilepsia*, 58(4):522–530, 2017
- 4 Fisher ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014 Apr;55(4):475-82
- 5 Malmgren, Flink, Guekht, Michelucci, et al Commission of European Affairs, Subcommittee on European Guidelines 1998-2001: The provision of epilepsy care across Europe. *Epilepsia* 2003, 44: 727-731.
- 6 Hauser WA. *Incidence and prevalence*. In: *Epilepsy: comprehensive textbook*. J. Engel jr and TA Pedley, eA Lippincott- Raven: Philadelphia 1997: 47-57.
- 7 Annegers JF, Hauser WA, Lee JR, Rocca WA. Incidence and prevalence of acute symptomatic seizures in Rochester, Minnesota, 1935-1984. *Epilepsia* 1995, 36:327-333.
- 8 Forsgren L, Beghi E, Oun A, Sillampaa M. The epidemiology of epilepsy in Europe – a systematic review. *Eur J Neurol* 2005, 12:245-253.
- 9 Giussani G, Cricelli C, Mazzoleni F, Cricelli I, Pasqua A, Pecchioli S, Lapi F, Beghi E. Prevalence and incidence of epilepsy in Italy based on a nationwide database. *Neuroepidemiology*. 2014;43(3-4):228-32.
- 10 Cesnik E, Pedelini F, Faggioli R, Monetti VC, Granieri E, Casetta I. Incidence of epilepsy in Ferrara, Italy. *Neurol Sci*. 2013 Dec;34(12):2167-72.
- 11 Casetta I, Pugliatti M, Faggioli R, Cesnik E, Simioni V, Bencivelli D, De Carlo L, Granieri E (2012) Incidence of childhood and adolescence epilepsy: a community-based prospective study in the province of Ferrara and in Copparo, Italy, 1996–2005. *Eur J Neurol* 19:312–316
- 12 Granieri E, Rosati G, Tola R, Pavoni M, Paolino E, Pinna L, Monetti VC (1983) A descriptive study of epilepsy in the district of Copparo, Italy, 1964–1978. *Epilepsia* 24:502–514
- 13 NICE National Institute for Health and care excellence -Clinical Guideline 137- *The epilepsies: the diagnosis and management of the epilepsies in adults and children in primary and secondary care*. Issued: January 2012 www.nice.org.uk
- 14 SIGN Scottish Intercollegiate Guidelines Network *Diagnosis and management of epilepsies in children and young people. A national clinical guideline* Issued March 2005 www.sign.ac.uk
- 15 Wilson SJ, Baxendale S, Barr W, Hamed S, Langfitt J, Samson S, Watanabe M, Baker GA, Helmstaedter C, Hermann BP, Smith ML Indications and expectations for neuropsychological assessment in routine epilepsy care: Report of the ILAE Neuropsychology Task Force, Diagnostic Methods Commission, 2013-2017. *Epilepsia*. 2015 May;56(5):674-81.
- 16 Gaillard et al Committee for Neuroimaging, Subcommittee for Pediatric Neuroimaging *Guidelines for imaging infants and children with recent-onset epilepsy* *Epilepsia* 2009, 50(9):2147–2153.
- 17 Gaillard et al Task Force on Practice Parameter Imaging Guidelines for the International League Against Epilepsy, Commission for Diagnostics *Epilepsy imaging study guideline criteria: Commentary on diagnostic testing study guidelines and practice parameters* *Epilepsia* 2011, 52(9):1750–1756.
- 18 Bernasconi, Cendes, Theodore et al. Recommendations for the use of structural magnetic resonance imaging in the care of patients with epilepsy: A consensus report from the International League Against Epilepsy Neuroimaging Task Force. *Epilepsia*. 2019;60:1054–1068
- 19 Blumcke, Thom, Aronica et al. The clinicopathologic spectrum of focal cortical dysplasias: A consensus classification proposed by an ad hoc Task Force of the ILAE Diagnostic Methods Commission. *Epilepsia* 2011, 52(1):158–174.

- 20 Patsalos, Berry, Bourgeois et al. Antiepileptic drugs—best practice guidelines for therapeutic drug monitoring: A position paper by the subcommission on therapeutic drug monitoring, ILAE Commission on Therapeutic Strategies *Epilepsia*, 2008, 49(7):1239–1276.
- 21 Westby, Davis, Bullock et al Transient loss of consciousness („blackouts“) management in adults and young people. London: National Clinical Guideline Centre for Acute and Chronic Conditions, Royal College of Physicians. (2010) www.nice.org.uk
- 22 Glauser, Ben-Menechem, Burgeois, Perucca et al For the ILAE Sub Commission of AED Updated ILAE evidence review of antiepileptic drug efficacy and effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes. *Epilepsia*. 2013 Mar;54(3):551-63.
- 23 Beghi E, Giussani G, Grosso S, et al Withdrawal of antiepileptic drugs: Guidelines of the Italian League Against Epilepsy. *Epilepsia*, 54(Suppl. 7):2–12, 2013.
- 24 Beghi E De Maria G, Gobbi G, Veneselli E *Linee guida per la diagnosi e per la terapia della prima crisi epilettica* Gruppo di Studio per la Valutazione della Prima Crisi Epilettica della Lega Italiana contro l'Epilessia (LICE) www.lice.it
- 25 Andrade, Bassett, Bercovici et al. Epilepsy: Transition from pediatric to adult care. Recommendations of the Ontario epilepsy implementation task force. *Epilepsia*, 2017, 58(9):1502–1517, 2017
- 26 Kwan et al. Definition of drug resistant epilepsy: Consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies *Epilepsia*, 2010,51(6):1069–1077.
- 27 Lo Russo G, Broggi G, Colicchio G et al Commissione LICE per la Chirurgia dell'Epilessia. LICE Commission Report: percorsi diagnostico-terapeutici in chirurgia dell'epilessia www.lice.it
- 28 Baxendale S, Wilson SJ, Baker GA, Barr W, Helmstaedter C, Hermann BP, Langfitt J, Reuner G, Rzezak P, Samson S, Smith ML. Indications and expectations for neuropsychological assessment in epilepsy surgery in children and adults. *Epileptic Disord*. 2019 Jun 1;21(3):221-234.
- 29 Hauser and Beghi. First seizure definitions and worldwide incidence and mortality *Epilepsia* 2008;49 Suppl 1:8-12.
- 30 Capovilla G, Mastrangelo M, Romeo A, Vigevano F LINEE GUIDA PER LA GESTIONE DELLE “CONVULSIONI FEBBRILI” Gruppo di Studio ad hoc della Commissione Linee Guida della LICE www.lice.it
- 31 Raccomandazioni per le scelte terapeutiche nella gestione delle Convulsioni Neonatali (a cura del Gruppo di Studio LICE “Convulsioni neonatali”) Pisani, Spagnoli, Beccaria et al Issued 1-3-2018 www.lice.it
- 32 [NeonatalSeizureGuideline-2011-WHO-ILAE](http://www.lice.it).
- 33 Atto Regionale Emilia Romagna GPG/2011/2172 del 20.2.12 Prog. Num. 166/2012 “Linee di indirizzo per la definizione di intese provinciali inerenti la somministrazione di farmaci a minori in contesti extrafamiliari, educativi e scolastici in E-R” e il “Protocollo Provinciale per la somministrazione di farmaci in contesti extra-familiari, educativi, scolastici o formativi”. Gallo G e MeIR Guida alle controindicazioni alle vaccinazioni 4° edizione dicembre 2008
- 34 Pruna D, Balestri P, Zamponi N, Grosso S, Gobbi G et al Epilepsy and vaccinations: Italian guidelines. *Epilepsia* 2013,54(Suppl. 7):13–22.

Allegato a: Valutazione Neuropsicologica

Nella classificazione delle Epilessie della Commission della ILAE del 2010 è stato riconosciuto e ben definito il concetto di “impatto encefalopatico” dell’epilessia. Per “impatto encefalopatico” si intende l’interferenza dell’epilessia sulle prestazioni cognitive, mentali e comportamentali del paziente. I principali fattori da considerare per comprendere come l’epilessia impatta sulle prestazioni neuropsicologiche e comportamentali sono l’eziologia, la sede e l’estensione delle aree epilettogene interessate, la frequenza delle crisi, l’età di esordio, il tipo di crisi le anomalie epilettiformi sull’EEG, gli effetti collaterali dei farmaci antiepilettici (AED),

La valutazione o assessment neuropsicologico permette di delineare il profilo di funzionamento del paziente epilettico: bambino, adulto e anziano.

La valutazione è di fondamentale importanza nell’iter diagnostico delle epilessie all’esordio, nel monitorarne l’evoluzione nel tempo e nel percorso di valutazione dei candidati alla neurochirurgia dell’epilessia e nel percorso di stimolazione del nervo vago.

È compito del neuropsicologo identificare la testistica adeguata alla valutazione, somministrare le prove e successivamente certificare i risultati sulla base di un ragionamento clinico integrato ai dati emersi dall’anamnesi e dal colloquio iniziale.

È necessario avvalersi di prove e scale di valutazione standardizzate, di comprovata validità, attendibilità e sensibilità diagnostica con dati normativi aggiornati, effettuate da figure professionali con comprovata formazione di training per la somministrazione dei test.

Assessment rivolto al Bambino e follow up

In età evolutiva l’assessment prevede la valutazione del funzionamento cognitivo globale e delle abilità neuropsicologiche di base (ad es. funzioni esecutive, memoria, attenzione, competenze visuo-spaziali) e successivamente delle competenze scolastiche (lettura, scrittura, calcolo e comprensione del testo).

L’importanza dei risultati ottenuti e del profilo emerso nell’ambito della valutazione risiede nel considerare l’impatto di questi sulla qualità della vita del bambino stesso e dei suoi familiari in termini di raggiungimento di adeguati livelli non solo nell’apprendimento scolastico ma anche nell’impatto sociale-relazionale.

È possibile, infatti, che dalla valutazione emergano deficit cognitivi di differente gravità (da lievi a profondi) e/o fragilità a carico dei sistemi neuropsicologici e/o difficoltà comportamentali.

Talvolta alcune fragilità vengono identificate prima dell’insorgenza delle crisi da parte dei familiari e/o in ambito scolastico. Il riconoscimento precoce permette dunque l’avvio di interventi abilitativi, riabilitativi e di potenziamento.

La valutazione iniziale deve essere effettuata prima dell’avvio del trattamento farmacologico o, se non possibile, entro il primo mese di assunzione della terapia. Un nuovo inquadramento è necessario dopo un anno così da monitorare l’evoluzione del profilo.

Assessment neuropsicologico nel percorso Chirurgia dell’Epilessia

Per quanto concerne i percorsi di Neurochirurgia (NCH) la figura del neuropsicologo rientra nel team multidisciplinare di specialisti sia in fase pre-operatoria che post operatoria.

In fase pre-operatoria la valutazione permette l’identificazione di eventuali disfunzioni cognitive focali che aiutano nell’identificazione della parte di corteccia sede della Zona Epilettogena (ZE). Permette la predizione dell’out-come cognitivo post-intervento e la valutazione dei rischi/benefici dell’intervento. Una valutazione psicodiagnostica risulta indispensabile per rilevare psicopatologie che potrebbero esacerbarsi successivamente.

La valutazione viene proposta in fase post-operatoria, a distanza di un anno dall’intervento, a due e cinque anni.

Tale valutazione può essere svolta da neuropsicologi, neuropsichiatri infantili e psicologi con formazione in neuropsicologia.

Il potenziamento in ambito neuropsicologico e neuro-comportamentale

L'assessment neuropsicologico e neuro-comportamentale permette di individuare problematiche inerenti le competenze cognitive e/o neuropsicologiche e/o emotive e comportamentali che possono necessitare di interventi di tipo abilitativo/riabilitativo.

La stesura di un profilo di funzionamento derivante da un'identificazione di punti di forza e di debolezza permette di definire obiettivi che siano precisi, concreti e credibili in funzione delle aspettative del paziente e dei suoi familiari.

Il percorso di potenziamento per la gestione di problematiche neuropsicologiche e neuro-comportamentali deve essere considerato necessario per i pazienti che seguono percorso chirurgico e di stimolazione del nervo vago, per i pazienti che presentano deficit cognitivi con impatto sulla vita quotidiana scolastica, sociale, familiare e per i pazienti che a fronte di competenze cognitive adeguate mostrano deficit a carico delle funzioni esecutive, della memoria, dell'attenzione, disturbi dell'apprendimento scolastico e comportamentali.

Per i pazienti in età evolutiva il percorso riabilitativo deve essere avviato presso il Servizio territoriale NPI di competenza o presso i centri di riabilitazione accreditati. Le figure professionali coinvolte (logopedista, psicomotricista, psicopedagogista e fisioterapista) pianificheranno il percorso riabilitativo a seconda di quanto emerso dalla valutazione neuropsicologica in accordo con lo specialista che ha redatto la relazione e con cui si confronteranno per monitorare l'evoluzione del quadro e modificare eventuali attività/obiettivi.

Raccomandazioni

La valutazione neuropsicologica e neuro-comportamentale deve essere eseguita in tutti i pazienti all'esordio dell'Epilessia entro il primo mese dalla diagnosi e/o assunzione della terapia farmacologica, e a distanza di un anno e per successivi controlli in particolare ai passaggi di ciclo scolastico, in tutti i pazienti candidati al percorso chirurgico in fase pre-operatoria, post-operatoria a distanza di un anno, due e cinque anni dall'intervento e nei pazienti con stimolazione del nervo vago. La valutazione neuropsicologica e neuro-comportamentale oltre a delineare profilo di funzionamento con punti di forza e punti di debolezza permetterà l'avvio di percorsi di potenziamento con ricaduta sulla qualità della vita del paziente e dei familiari.

Di seguito i test suggeriti per le valutazioni di primo e di secondo livello per l'età evolutiva.

| Area Cognitiva e Psicomotoria | | | |
|---|--|------|--|
| Leiter-3 Leiter International Performance Scale | Gale H. Roid, Lucy J. Miller, Mark Pomplun e Chris Koch, Giunti OS | 2016 | Dai 3 anni Per soggetti stranieri, con disturbi del linguaggio o disabilità intellettiva. |
| WPPSI III Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence - III | DAVID WECHSLER GIUNTI OS | 2008 | Dai 2 anni e 6 mesi A 7 anni e 3 mesi |
| WISC-IV <u>Wechsler Intelligence Scale for Children-IV</u> | DAVID WECHSLER GIUNTI OS | 2012 | Dai 6 anni ai 16 anni e 11 mesi |
| WAIS Wechsler Adult Intelligence Scale - Fourth Edition | DAVID WECHSLER Giunti OS | 2013 | Dai 16 anni |
| Griffiths III | Ruth Griffiths Hogrefe ed. | 2019 | Da 0 ai 5 anni e 11 mesi |

Per la valutazione degli Apprendimenti scolastici il protocollo prevede

| | | | |
|--|---|------|---|
| Prove MT-3 Clinica | Cesare Cornoldi e Barbara Carretti Giunti OS | 2016 | Scuola primaria e secondaria di primo grado |
| Prove MT avanzate - 3 - Clinica | Cesare Cornoldi, Alvaro Pra Baldi e David Giofrè Giunti OS | 2017 | Classi prima e seconda della scuola secondaria di secondo grado |
| Prove di lettura e scrittura MT-16-19 | Cesare Cornoldi, Mariangela Candela Erickson ed. | 2015 | Classi terza, quarta, quinta della scuola secondaria di secondo grado |
| DDE Batteria per la Valutazione della Dislessia e della Disortografia Evolutiva-2 | Giuseppe Sartori, Remo Job e Patrizio E. Tressoldi Giunti OS | 2007 | Dalla seconda primaria alla terza secondaria di primo grado |
| BDE 2 Batteria discalculia evolutiva | Andrea Biancardi, <u>Christina</u> <u>Bachmann</u> , <u>Claudia</u> <u>Nicoletti</u> Erickson ed. | 2016 | Dalla terza primaria alla terza secondaria di primo grado |
| Batteria per la valutazione della Scrittura e della Competenza Ortografica nella Scuola <u>dell'Obbligo</u> | Patrizio E. Tressoldi e Cesare Cornoldi Giunti OS | 2000 | Dalla prima classe primaria alla terza classe secondaria primo grado |
| Test BHK - Scala sintetica per la valutazione della scrittura in età evolutiva | Carlo Di Brina, Giovanna Rossini (a cura di) Erickson ed. | 2011 | Scuola primaria |

Per la valutazione delle funzioni neuropsicologiche di base il protocollo prevede i seguenti test

| Funzioni esecutive | | | |
|--|---|------|-------------------------------------|
| Attenzione | | | |
| Attenzione visiva Nepsy II (per approfondimenti) | <u>Marit Korkman, Ursula Kirk e Sally Kemp</u> Giunti OS | 2011 | Dai 3 ai 4 anni Dai 5 ai 16 anni |
| Attention sustained Leiter-3 | Gale H. Roid, Lucy J. Miller, Mark Pomplun e Chris Koch Giunti OS | 2016 | Dai 3 anni |
| Memoria | | | |
| Memoria di facce immediata e differita Nepsy II | <u>Marit Korkman, Ursula Kirk e Sally Kemp</u> Giunti OS | 2011 | Dai 5 ai 16 anni |
| Memoria di nomi immediata e differita | <u>Marit Korkman, Ursula Kirk e Sally Kemp</u> Giunti OS | 2011 | Dai 5 ai 7 anni |
| Memoria di lista immediata e differita Nepsy II | | | Dai 7 ai 16 anni |
| Memoria narrativa Nepsy II | <u>Marit Korkman, Ursula Kirk e Sally Kemp</u> Giunti OS | 2011 | Dai 3 ai 4 anni Dai 5 ai 16 anni |
| Categorizzazione | | | |
| Raggruppamento animali Nepsy II | <u>Marit Korkman, Ursula Kirk e Sally Kemp</u> Giunti OS | 2011 | Dai 7 ai 16 anni |
| Pianificazione | | | |
| Orologi Nepsy II | <u>Marit Korkman, Ursula Kirk e Sally Kemp</u> Giunti OS | 2011 | Dai 7 ai 16 anni |
| Inibizione | | | |
| Inibizione Nepsy II | <u>Marit Korkman, Ursula Kirk e Sally Kemp</u> Giunti OS | 2011 | Dai 5 ai 16 anni |
| Elaborazione visuospatiale | | | |
| VMI <u>Developmental Test of Visual-Motor Integration</u> versione completa (per approfondimenti) | <u>Keith E. Beery e Norman A. Buktenica</u> Giunti OS | 2000 | Dai 3 ai 18 anni |
| BVN 5-11 Batteria di valutazione neuropsicologica per l'età evolutiva Subtest Corsi | <u>Patrizia S. Bisiacchi, Michela Cendron, Maria Gugliotta, Patrizio E. Tressoldi, Claudio Vio</u> Edizioni E Erickson | 2005 | Dai 5 anni agli 11 anni |

| | | | |
|---|--|------|-------------------------------------|
| BVN 12-18 Batteria di Valutazione Neuropsicologica per l'adolescenza Subtest Corsi | <u>Maria Gugliotta, Patrizia S.Bisiacchi, MichelaCendron, Patrizio E.Tressoldi, Claudio Vio</u> Edizioni Erickson | 2009 | Dai 12 anni ai 18 anni |
| Linguaggio | | | |
| Comprensione di istruzioni Nepsy II (morfosintassi) | <u>Marit Korkman, Ursula Kirk e Sally Kemp</u> Giunti OS | 2011 | Dai 3 ai 4 anni Dai 5 ai 16 anni |
| Fluenza verbale Fluenza fonologica e semantica Nepsy II | <u>Marit Korkman, Ursula Kirk e Sally Kemp</u> Giunti OS | 2011 | Dai 3 ai 4 anni Dai 5 ai 16 anni |
| Vocabolario WISC IV (semantica) | DAVID WECHSLER Giunti OS | 2012 | Dai 6 anni ai 16 anni e 11 mesi |

Per la valutazione degli aspetti emotivi e comportamentali il protocollo prevede i seguenti test

| Neuro-comportamentale ed emotivo | | | |
|--|---|------|-----------------------------|
| EQ-iYV Emotional Quotient Inventory: Youth Version | REUVEN BAR-ON E JAMES D.A. PARKER Giunti OS | 2012 | Dagli 8 ai 18 anni |
| CBCL 1 ½-5 Questionario per i genitori | T.Achenbach IRCS MEDEA | 2019 | Da 1 anno e mezzo ai 5 anni |
| CBCL 6-18 Questionario per i genitori | T.Achenbach IRCS MEDEA | 2019 | Dai 6 ai 18 anni |
| YSR 11-18 Questionario per l'adolescente | T.Achenbach IRCS MEDEA | 2019 | Dagli 11 ai 18 anni |
| ABAS II Adaptive Behavior Assessment System – Second Edition (in caso di deficit cognitivo) | PATTI L. HARRISON E THOMAS OAKLAND GIUNTI OS | 2014 | Da 0 a 89 anni |

Allegato b: Percorso Dieta Chetogenica

Introduzione

Le terapie dietetiche chetogeniche sono riconosciute come trattamento nelle epilessie farmaco-resistenti. A livello metabolico inducono la produzione di corpi chetonici (STATO DI CHETOSI) con l'obiettivo di utilizzare i grassi come sorgente energetica primaria a scapito dei carboidrati come fisiologicamente accade nelle diete equilibrate e ottenere così promettenti risultati in diverse condizioni patologiche. Attualmente vengono utilizzate cinque varianti di dieta chetogenica: Dieta chetogenica classica, Dieta chetogenica modificata, Dieta integrata con MCT, Dieta Atkins Modificata (MAD) e Dieta a basso indice glicemico (ILGT). Tutte sono diete iperlipidiche, adeguate in proteine e a basso contenuto di carboidrati. La dieta chetogenica classica con un rapporto maggiore chetogeno/antichetogeno (lipidi/proteine e carboidrati) è la più conosciuta e con maggiori evidenze di efficacia in epilessia farmaco-resistente.

Campo di applicazione

Il percorso è rivolto agli utenti dei centri epilessia della Regione Emilia Romagna giudicati idonei al trattamento con **dieta chetogenica classica**.

Descrizione del percorso

Il medico specialista pediatra con competenze neurologiche/neuropsichiatra infantile/neurologo **seleziona** il paziente sulla base delle correnti linee guida tenendo conto delle raccomandazioni sulle procedure da effettuare in prevalutazione (valutazione nutrizionale dietistica, counseling di valutazione clinica dietologica, RMN, EEG, ECG, eco-addome). La selezione riguarderà pazienti con epilessia farmaco-resistente o pazienti che presentano le indicazioni specifiche di patologia, nel qual caso il trattamento verrà proposto o come prima scelta o in caso di non risposta al primo farmaco. Particolare attenzione dovrà essere posta al depistaggio delle patologie che rappresentano controindicazioni assolute o relative al trattamento.

Nel caso in cui dalla valutazione clinica siano emerse indicazioni al trattamento il medico specialista **invia** il paziente a **valutazione nutrizionale congiunta** da parte del **dietista**, che effettuerà colloquio preliminare informativo sulle caratteristiche della dieta chetogenica, valutazione della compliance, rilevazione dei parametri antropometrici, e del **dietologo**, che effettuerà valutazione clinica dietologica con esami come da linee guida.

In seguito alla valutazione nutrizionale il dietista e il dietologo si relazionano sugli esiti dello stesso con il medico inviante ed in caso di risultato positivo si programma **ricovero** del paziente in regime di degenza ordinaria **per inizio dieta**.

Il personale infermieristico contattando il pz per avviso di ricovero fornisce indicazioni* per alimentazione priva di carboidrati durante il giorno precedente il ricovero e digiuno dalle ore 24 (esclusi i bambini con età < 24 mesi, in nutrizione enterale e pazienti non sottoposti precedentemente a consulenza dietistica e dietologica).

*queste indicazioni sono fornite ai familiari già durante il colloquio di prevalutazione dal dietista.

Il giorno del ricovero il dietista si reca dal paziente/familiari per ulteriori indicazioni del percorso dietoterapico, calcola il fabbisogno calorico proteico stabilendo il rapporto tra i nutrienti, elabora i primi pasti, consegna al personale infermieristico indicazioni sul pasto con il rapporto più vicino possibile a quello della dieta chetogenica personalizzata da utilizzare in caso di necessità.

Al paziente, a digiuno dalla mezzanotte della sera precedente, non viene fornita la prima colazione se non tè, orzo o camomilla senza zucchero. In caso di **disfagia** è prevista acqua gelificata senza zucchero. Il paziente potrà utilizzare piccole quantità di dolcificante acalorico. La ripresa dell'alimentazione avviene con il pasto del pranzo inserendo possibilmente un pasto con Ketocal. In caso di nutrizione enterale si prevede la sola somministrazione di Ketocal 3:1 o 4:1 (con aggiunta eventuale di altri integratori). Qualora ci sia necessità di raggiungere in tempi rapidi i chetosi si potrà prevedere il digiuno.

Nel corso del **ricovero** il **personale infermieristico** di reparto effettuano: **monitoraggio di routine** della glicemia e della chetonemia/chetonuria (3 volte/die nei primi 3 giorni, 2 vv/die in seguito salvo diverse indicazioni concordate, prima dei pasti principali) e training del monitoraggio ai familiari ai fini della rilevazione a domicilio; il **medico di reparto e dietista** effettuano valutazione quotidiana dei valori glicemici e dei corpi chetoni; il **dietista** effettuano valutazione della complicante generale

in tempo utile per apportare eventuali modifiche al pasto successivo e valutazione introito reale ed accettazione dei pasti.

Il Monitoraggio d'urgenza

Va attuato dal personale infermieristico di reparto qualora durante la dietoterapia dovessero presentarsi sintomi quali vomito, tremori, sudorazione, tachicardia, sonnolenza.

Nel caso in cui dal monitoraggio di routine o di emergenza la glicemia fosse inferiore a 55 mg/dl e/o corpi chetonici > 5 mmol/l (glucomen LX plus) gli infermieri: somministrano cc 50 di succo di frutta o 1/2 porzione di marmellata o 1/2 vasetto di omogeneizzato di frutta/mousse; riferiscono al medico; ripetono la rilevazione dopo 30 minuti, ripetendo la procedura se si presenta lo stesso problema.

In caso di **vomito completo del pasto**, INDIPENDENTEMENTE DA STATI DI IPOGLICEMIA O ECCESSIVA CHETOACIDOSI, attendere circa 1 ora e somministrare il pasto indicato nella scheda dei PASTI DI EMERGENZA. Segnalare alla Dietista.

In caso di mancata assunzione del pasto esami, visite, cadute accidentali del vassoio previsto somministrare il pasto indicato nella scheda dei PASTI DI EMERGENZA. Alla **dimissione** il dietista consegna la dieta chetogenica personalizzata.

Nella fase di follow up il paziente effettuerà a domicilio a 30 giorni dalla dimissione controllo degli esami ematochimici da inviare per presa visione al servizio di dietologia referente. A 3 mesi verrà effettuato controllo con ripetizione esami ematochimici, EEG vista neurologica/NPI, valutazione nutrizionale medico e dietista. I controlli successivi saranno effettuati secondo le stesse modalità a frequenza semestrale (trimestrale in bambini di età inferiore ai 24 mesi). E' indicata inoltre effettuazione annuale di ECG, Ecoaddome, Ecodoppler vasi sovraortici.

Svezzamento

La dieta chetogenica dovrebbe essere prevista per almeno 3 mesi prima di considerarla inefficace e interrompere la dietoterapia. Solo in presenza di riacutizzazione delle crisi dopo 7-15 giorni dall'inizio della dietoterapia questa deve essere interrotta immediatamente. In bambini con riduzione delle crisi > 50% la dieta chetogenica generalmente è sospesa dopo circa 2 anni. In bambini con riduzioni delle crisi > 90% senza importanti effetti collaterali la dieta può essere continuata per diversi anni considerando sempre benefici ed effetti collaterali. Eventualmente dopo diversi anni si possono considerare MAD o ILGT.

Escluso situazioni cliniche di emergenza in accordo con medico referente lo svezzamento è graduale diminuendo il rapporto di 1:1 ogni mese fino a completa scomparsa della chetosi. Durante tutto il periodo di svezzamento proseguire con la supplementazione vitaminica-minerali.

<https://www.ilae.org/translated-content/italian>

https://www.ilae.org/files/ilaeGuideline/OptimalClinicalManagement-KetoDietStudyGroup-Kossoff_etal-EpOpen2018.pdf

Bibliografia dieta chetogenica

1. Epilepsia Open 1-18, 2018 Optimal clinical management off children receiving dietary therapies for epilepsy: update recommendations of the International ketogenic Diet Study Group
2. Epilepsy Research (2007) 73,199-207 Plasmaphospholipid fatty acids are influenced by a ketogenic diet enriched with n-3 fatty acids in children with epilepsy
3. Freeman JM, Freeman JB, Kelly MT. The ketogenic diet New York. Demos Medical Publishing, 2000; 153-79.
4. Freeman JM, Freeman JB, Kelly MT. The ketogenic diet: a treatment for children and others epilepsy New York Demos Medical Publishing, 2006
5. Gilbert DL, Pyzik PL, Freeman JM . The ketogenic diet: Seizure control correlates better with serum –Hydroxybutyrate than with urine ketones . J Child neurol 2000;15:787-790
6. Kossoff Eric H, Turner Z, Doerr S et al. The ketogenic and modified Atkins diets. Treatments for epilepsy and other disorders. Demos Medical Publishing 2016
7. Krick J, Murphy PE, Markham JF, Shapiro BK. **A proposed formula for calculating energy needs of children with cerebral palsy** *Dev Medicine Children Neurology* 1992; 34(6):481-7.
8. Lee E, Kang H.C., Dong Kim H. Ketogenic diet for children with Epilepsy: A practical Meal Plan in a ospitale *Clin Nutr Res* 2016;5-60-63
9. Van der Louw E, Van de Hurk D, Elizabeth Neal, et al. Ketogenic diet guidelines for infants with refractory epilepsy. *European journal of paediatric neurology* 2016 798-809
10. Società Italiana di Nutrizione Umana, SINU Livelli di Assunzione Giornalieri
a. Raccomandati di Energia e Nutrienti per la popolazione italiana (LARN) 1996
11. Vreugdenhil M, Bruehl C, Voskuyl RA, Kang JX, Leaf A, Wadman WJ. Polysaturated fatty acids modulate sodium and calcium currents in CA1 neurons. *Proc. Natl. Acad. Sci.*
12. U.S.A 1996; 93,12559-63
13. Yehuda S, Carasso RL, Mostofsky DI. Essential fatty acid preparation (SR-3) raises the
14. seizure threshold in rats. *Eur. J.Pharmacol* 1994; 254, 193-8
15. RECOMMENDATIONS OF THE INTERNATIONAL KETOGENIC DIET STUDY GROUP
Epilepsia ,50(2):304-317,2009
16. Zupec-Kania B, RDN. Guide to diet calculations and modifications. *Ketogenic diet Seminars* 2017
17. Zupec-Kania B, RDN. Ketogenic diet for Glut-1 DS Summery of 2015 family conference presentation.
18. Zupec-Kania B, RDN. Medication Information Carbohydrate ingredients & anti-seizure medications. *Ketogenic diet Seminars* 2017
19. Zupec-Kania B, RDN, Abrahams J., Pietsch-Escuada S. Proceedings of ketogenic diet Therapies Symposium. The Charlie Foundation for Ketogenic Therapies, 2016
20. Zupec-Kania B, RDN. Protocols for initiation and management. *Ketogenic diet Seminars* 2017

Allegato c: Lo Stato Epilettico

Lo stato epilettico (SE) è definito come “Condizione determinata sia dall’inefficacia dei meccanismi responsabili dell’interruzione delle crisi che dall’attivazione di meccanismi che provocano crisi abnormemente prolungate (dopo un intervallo di tempo t1). In relazione al tipo e alla durata delle crisi, è una condizione che può avere conseguenze a lungo termine (dopo un intervallo di tempo t2) come morte neuronale, danno neuronale ed alterazione di reti neurali” (*Trinka et al 2015*).

Quando una crisi è prolungata e si trasforma in un’attività epilettica continua è indispensabile iniziare al più presto una terapia adeguata, entro il tempo t1 che varia dai 5 ai 10-15 minuti a seconda del tipo di stato epilettico (5 minuti per lo SE Tónico Clonico, 10 minuti per lo SE Focale e 10-15 minuti per lo SE di Assenza).

Si riconoscono diverse fasi dello SE: SE iniziale che viene interrotto dalla terapia con benzodiazepine (prima linea), SE definito che necessita di terapia con farmaci antiepilettici (seconda linea) per poter essere controllato, SE refrattario che necessita di ammissione in terapia intensiva e di terapia anestesiológica (terza linea) ed infine lo SE Super-refrattario (SESR) con il quale si identifica lo SE che persiste oltre 24 ore o ricorre al tentativo di sospensione della terapia anestesiológica. In tale gruppo rientrano anche i cosiddetti SE refrattari dall’esordio (NORSE) la cui eziologia rimane spesso sconosciuta e la prognosi non necessariamente sfavorevole anche per episodi che si protraggono per settimane (Gaspard et al, 2015). Tale condizione è stata più recentemente ridefinita (Gaspard et al, Hirsh et al 2018).

Lo SE rappresenta una delle emergenze neurologiche principali nella pratica clinica e il suo tasso di mortalità raggiunge il 30%. Lo SE presenta molti problemi ad oggi ancora irrisolti relativamente alla sua epidemiologia, prognosi e trattamento.

La stima dell’incidenza annua dello SE varia a seconda delle casistiche, con valori compresi fra 10 e 40 /100.000 abitanti (DeLorenzo et al, 1996; Hesdorffer et al, 1998; Coeytaux et al, 2000; Knake et al, 2001; Shorvon et al 2019; Leitingner et al 2019) dato coerente con le stime ottenute nella nostra Regione in cui è stata valutata l’incidenza dello SE sia in area urbana ad elevata densità di popolazione (Bologna) che in area con basso livello di urbanizzazione (Lugo di Romagna) dove l’incidenza dello SE è risultata rispettivamente di 13/100.000 e 16/100.000 abitanti (Vignatelli et al, 2003; Vignatelli et al, 2005).

L’incidenza dello stato epilettico convulsivo (CSE) in età evolutiva varia a seconda delle fasce di età, risultando maggiore nel primo anno di vita (51/100.000 bambini/anno) rispetto alle età successive (29, 9, 2/100.000/anno rispettivamente nelle fasce di età 1-4, 5-9 e 10-15 anni (Chin et al 2006).

La mortalità, entro un mese dallo CSE, varia dal 3 all’ 8% ed è correlata all’eziologia (Neville et al 2007, Coeytaux et al. 2000, Knake et al 2001).

Le eziologie più frequenti dello SE nell’adulto sono rappresentate dagli eventi cerebrovascolari, i traumi cranici, i tumori cerebrali, le infezioni del sistema nervoso centrale, le encefalopatie metaboliche o da sostanze tossiche e i disordini elettrolitici. Nel 20% circa dei pazienti non viene individuata alcuna causa scatenante e questo è più frequente nei pazienti che già soffrono di epilessia (Shorvon 1994 e 2020). Nel 50% dei casi di SE in pazienti con storia di epilessia preesistente, la causa più frequente è la modificazione della terapia cronica.

Numerose sono le possibili cause alla base del CSE nel bambino: la loro identificazione ha un’importante ricaduta sia per quanto riguarda l’approccio terapeutico globale del bambino sia per quanto riguarda la formulazione di un giudizio prognostico.

Le cause più frequenti sono rappresentate dalle convulsioni febbrili prolungate, dagli insulti acuti a carico del SNC e dalle patologie neurologiche remote (Singh et al 2010; Chin et al 2006; Berget al 1999). Dal 8,5% al 47,8% dei casi, a seconda delle casistiche, la causa dello CSE rimane sconosciuta.

La prognosi dello SE dipende prevalentemente dall’eziologia (Towne et al, 1994): anossia cerebrale, ictus, le infezioni del sistema nervoso centrale, il trauma cranico severo nel bambino, e i disturbi

metabolici sono associati ad una prognosi peggiore mentre bassi livelli di farmaci antiepilettici in pazienti con epilessia nota, patologie correlate all'alcool o a traumi cranici , e nel bambino le convulsioni febbrili prolungate e i CSE in pazienti con epilessia idiopatica sono associati ad una mortalità e morbidity più bassa. (*Raspall-Chaure et al 2006; Arzimanoglou et al 2007*).

Classificazione

Lo SE viene classificato sulla base di 4 assi principali: semeiologia, eziologia, elettroencefalogramma ed età (Trinka et al 2015).

In particolare sulla base della semeiologia preminente si distinguono: SE con segni motori preminenti (SE convulsivo) e SE senza sintomi motori preminenti (SE non convulsivo o NCSE). La semeiologia dello SE non convulsivo è estremamente variabile: possono essere presenti sintomi negativi (afasia/mutismo, amnesia, catatonìa, coma, confusione, letargia, sguardo fisso) e sintomi positivi (agitazione/aggressività, automatismi, blinking, delirio, mioclonie facciali, riso, nausea/vomito, nistagmo/deviazione di sguardo, perseverazione, psicosi, tremori). Nel 2015 sono stati rivisti i criteri per definire tale condizione (Leitinger et al.2015).

Per quanto riguarda lo SE non convulsivo raccogliere dati epidemiologici è estremamente difficile a causa della già citata mancanza di accordo nella definizione e nella classificazione. La maggior parte dei dati provengono da centri per l'epilessia di terzo livello, e questo fatto potrebbe condurre ad una sovrastima nella reale incidenza e prevalenza della condizione. L'incidenza dello NCSE nella popolazione complessiva è stimata tra il 5.6 e il 18.3 per 100.000 individui/anno sulla base di cinque studi epidemiologici maggiori (Walker 2005). La percentuale di NCSE rispetto al totale con SE è stimata tra il 4 e il 25% (Krumholz, 1999, Tay SK, 2006). Uno studio prospettico su 236 pazienti in coma di età compresa 8 mesi-87 anni ha rivelato che l'8% rispetta i criteri dello NCSE (Towe, 2000) In età pediatrica dobbiamo considerare la possibilità di NCSE in un'ampia gamma di condizioni cliniche. In base al contesto eziologico/sindromico è possibile distinguere quattro principali sottogruppi (Korff, 2007):

- **gruppo A febbre**
- **gruppo B** insulto acuto del SNC (de novo o dopo crisi convulsive)
- **gruppo C** specifiche sindromi elettrocliniche (Sindrome di Dravet, Epilessia mioclono-astatica, Sindrome di Lennox Gastaut, Sindrome di Panayiotopoulos)
- **gruppo D** encefalopatie non progressive (Sindrome di Angelman, Sindrome con epilessia del cromosoma 20 ad anello, Sindrome di Landau-Kleffner, Stato di punta onda continue nel sonno (CSWS).

Lo SE rappresenta un'emergenza neurologica: è indispensabile una immediata presa in carico del paziente, l'iter diagnostico dovrebbe essere completato il più presto possibile, in contemporanea con il trattamento. Recentemente la Commissione per lo SE della Lega italiana contro l'Epilessia (LICE) ha redatto un "position paper" con l'intento di informare neurologi/ epilettologi, neurorimatori e medici dell'urgenza e di cercare di omogenizzare gli interventi su questa patologia. (https://www.lice.it/pdf/Position_Paper_120419.pdf)

Bibliografia dello Stato Epilettico

- Coeytaux A, Jallon P, Galobardes B, Morabia A. (2000) Incidence of status epilepticus in French-speaking Switzerland: (EPISTAR). *Neurology* 55:693-697.
- DeLorenzo RJ, Hauser WA, Towne AR, Boggs JG, Pellock JM, Penberthy L, Garnett L, Fortner CA, Ko D. (1996) A prospective, population-based epidemiologic study of status epilepticus in Richmond, Virginia. *Neurology* 46:1029-1035.
- Gaspard N, Foreman BP, Alvarez V, Cabrera Kang C, Probasco JC, Jongeling AC, Meyers E, Espinera A, Haas KF, Schmitt SE, Gerard EE, Gofton T, Kaplan PW, Lee JW, Legros B, Szaflarski JP, Westover BM, LaRoche SM, Hirsch LJ, Critical Care EEG Monitoring Research Consortium (CCEMRC) New-onset refractory status epilepticus: Etiology, clinical features, and outcome. *Neurology*. 2015 Nov 03;85(18):1604-13
- Gaspard N, Hirsch LJ, Sculier C, Loddenkemper T, van Baalen A, Lancrenon J, Emmery M, Specchio N, Farias-Moeller R, Wong N, Nabbout R New-onset refractory status epilepticus (NORSE) and febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): State of the art and perspectives. *Epilepsia*. 2018 Apr;59(4):745-752
- Hesdorffer DC, Logroscino G, Cascino G, Annegers JF, Hauser WA. (1998) Incidence of status epilepticus in Rochester, Minnesota, 1965-1984. *Neurology* 50:735-741.
- Hirsch LJ, Gaspard N, et al. Proposed consensus definitions for new-onset refractory status epilepticus (NORSE), febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES), and related conditions. *Epilepsia*. 2018 Apr;59(4):739-744
- Knake S, Rosenow F, Vescovi M, Oertel WH, Mueller HH, Wirbatz A, Katsarou N, Hamer HM, Status Epilepticus Study Group Hessen. (2001) Incidence of status epilepticus in adults in Germany: a prospective, populationbased study. *Epilepsia* 42:714-718.
- Leitinger M, Trinka E, Giovannini G, et al. Epidemiology of status epilepticus in adults: A population - based study on incidence, causes, and outcomes. *Epilepsia*. 2019;60:53 - 62. <https://doi.org/10.1111/epi.14607>
- Leitinger, M,Beniczky, S,Rohracher, et al. Salzburg Consensus Criteria for Non-Convulsive Status Epilepticus--approach to clinical application. *Epilepsy & behavior : E&B* volume 49 pagine 158-163 .
- Shorvon S. (1994) Status epilepticus: Its clinical features and treatment in children and adults. Cambridge University Press, Cambridge.
- Towne AR, Pellock JM, Ko D, DeLorenzo RJ. Determinants of mortality in status epilepticus. *Epilepsia*. 1994
- Trinka,Cock, Hesdorffer et al. A definition and classification of status epilepticus—Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia*,2015,56(10):1515–1523.
- Vignatelli L, Tonon C, D'Alessandro R, Bologna Group for the Study of Status Epilepticus. (2003) Incidence and short-term prognosis of status epilepticus in adults in Bologna, Italy. *Epilepsia* 44:964-968.
- Vignatelli L, Rinaldi R, Galeotti M, De Carolis P, D'Alessandro R. (2005) Epidemiology of status epilepticus in a rural area of northern Italy: a 2 year population-based study *European Journal of Neurology* 12:897-902
- Capovilla G, Beccaria F, Beghi E, Minicucci F, Sartori S, Vecchi M. Treatment of convulsive status epilepticus in childhood: recommendations of the Italian League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 2013 Oct;54 Suppl 7:23-34.

- Korff CM, Nordli Jr DR Diagnosis and management in nonconvulsive status epilepticus in children Nature clinical practice neurology Sep 2007 vol 3 no 9 505-516
- Lothman E The biochemical basis and pathophysiology of status epilepticus Neurology 1990 40:13–23.
- Chin RF, Neville BG, Peckham C, Bedford H, Wade A, Scott RC, NLSTEPSS Collaborative Group. (2006) Incidence, cause, and short-term outcome of convulsive status epilepticus in childhood: prospective population-based study. Lancet 2006 368:222–229.
- Berg AT, Shinnar S, Levy SR, Testa FM Status epilepticus in children with newly diagnosed epilepsy. Ann Neurol 1999 45:618–623.
- Neville BG, Chin RF, Scott RC Childhood convulsive status epilepticus: epidemiology, management, and outcome. Acta Neurol Scand 2007 115:21–24.
- Singh RK, Stephens S, Berl MM, Chang T, Brown K, Vezina LG, Gaillard WD Prospective study of new-onset seizures presenting as status epilepticus in childhood. Neurology 2010 74:636–642.
- Trinka E, Lowenstein D for the ILAE Taskforce for the Classification of Status Epilepticus- Proposal of a new classification of Status Epilepticus 10 th European Congress on Epileptology London 2012
- Kaplan PW Prognosis in nonconvulsive status epilepticus Epileptic Disord 2000 2:185-193
- Krumholz A Epidemiology and evidence for the morbidity of nonconvulsive status epilepticus J Clin Neurophysiol 1999 16:314-322
- Walker M et al Nonconvulsive status epilepticus: Epilepsy Research Foundation workshop Epileptic Disorder 2005 7: 253-296
- Tay SK et al Nonconvulsive status epilepticus in children: clinical and EEG characteristics. Epilepsia 2006 47:1504-1509
- Towe AR et al Prevalence of nonconvulsive status epilepticus in comatose patients. Neurology 2000 54:340–345
- Ferlisi M, Hocker S, Trinka E, Shorvon S. The anesthetic drug treatment of refractory and super refractory status epilepticus around the world: Results from a global audit. Epilepsy Behav 2019 Aug 13:106449
- Grover E.H., Nazzari Y., Hirsch L.J., Treatment of convulsive status epilepticus, Curr Treat Opin Neurol, February 2016, 18:11
- Hocker S. Anesthetic drugs for the treatment of status epilepticus. Epilepsia 2018;1-5
- Holtkamp M. Pharmacotherapy for Refractory and Super-Refractory Status Epilepticus in Adults. Drugs 2018
- Position Paper della LEGA ITALIANA CONTRO L'EPILESSIA - LICE, la terapia dello stato di male epilettico (a cura della Commissione STATO EPILETTICO - versione 28 giugno 2019)
- Rosati A, De Masi S, Guerrini R. Ketamina for Refractory Status Epilepticus: a systematic review. CNS Drugs 2018
- Rossetti A.O., Trinka E, Stahli C. and Novy J., New ILAE versus previous clinical status epilepticus semiologic classification: Analysis of a hospital-based cohort, Epilepsia, 57(7):1036–1041, 2016
- Shorvon S, Ferlisi M. The outcome of therapies in refractory and super-refractory convulsive status epilepticus and recommendations for therapy. Brain 2012;135:2314-28
- Shorvon S. et al, .What is status epilepticus and what do we know about its epidemiology? Seizure: European Journal of Epilepsy 75 (2020) 131–136;
- Leitinger M et al. Epidemiology of status epilepticus in adults: A population - based study on incidence, causes, and outcomes. Epilepsia. 2019;60:53-62

- Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S, Shorvon S, Lowenstein DH. A definition and classification of Status epilepticus---Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus.Epilepsia. 2015 Oct;56(10):1515---23

- Trinka E, Hofler J, Leitinger M, et al. Pharmacologic treatment of status epilepticus. Expert Opinion on Pharmacotherapy 2016

Allegato d: Aspetti Medico-Legali e Sociali

Occupazione lavorativa invalidità ed esenzione ticket

In Italia, per l'inserimento socio-lavorativo delle persone con Epilessia, è previsto il collocamento obbligatorio di cui alla L. n. 482/68 (invalidità civile).

Possono iscriversi i cittadini riconosciuti invalidi civili con riduzione della capacità lavorativa superiore al 45% (DL n. 509/88, Art. 7).

L'obbligo di assunzione riguarda tutti i datori di lavoro, privati, amministrazioni, aziende ed enti pubblici con più di 35 dipendenti.

Il collocamento avviene tramite l'Ufficio provinciale del lavoro, sezione invalidi civili, previa richiesta di iscrizione presentata dagli interessati.

In tema d'invalidità civile è ancora in vigore il DM 5 febbraio 1992 che individua, in relazione alle diverse forme di epilessia e alla frequenza delle manifestazioni cliniche, le seguenti percentuali d'invalidità:

- *E generalizzata con crisi annuali in trattamento: 20% fisso; E generalizzata con crisi mensili in trattamento: 46% fisso;*
- *E generalizzata con crisi plurisettimanali/quotidiane in trattamento: 100% fisso; E focale con crisi annuali in trattamento: 10% fisso;*
- *E focale con crisi mensili in trattamento: 41% fisso;*
- *E focale con crisi plurisettimanale/quotidiane in trattamento: dal 91% al 100%*

Se l'Epilessia consegue a un infortunio sul lavoro tutelato dall'INAIL, in base alla DM 12 luglio 2000 è previsto un indennizzo economico delle menomazioni valutato in base alla specifica tabella del danno biologico permanente.

L'indennizzo delle menomazioni di grado pari e superiore al 6% e inferiore al 16% è erogato in capitale, mentre dal 16% è prevista una rendita, su cui incidono coefficienti predeterminati in relazione alla categoria di attività lavorativa di appartenenza.

Le voci tabellari di cui al DM 12 luglio 2000 relative all'Epilessia sono:

- n. 176 – E post traumatica con sporadiche crisi, a seconda del tipo di crisi (semplici, complesse, generalizzate): fino al 10%;
- n. 177 – E post traumatica trattata farmacologicamente, a seconda della frequenza delle crisi (da mensili a settimanali) e del tipo di crisi (parziali semplici, parziali complesse, generalizzate): fino al 30%;
- n.178 – E post traumatica non controllata farmacologicamente con crisi settimanali, anche plurime, alterazioni di natura psichiatrica, ideomotorie e comportamentali, svolgimento di attività protette, a seconda del tipo di crisi (semplici, complesse, generalizzate): fino al 60%;
- n.179 – E post traumatica con grave compromissione psicofisica, scadimento della perdita dell'autonomia personale di grado superiore al precedente, a seconda del tipo di crisi (semplici, complesse, generalizzate): > al 60%.

Il medico competente, di cui alla L. n. 626/94, è tenuto a considerare il lavoratore affetto da E al fine di una sua corretta collocazione occupazionale, non pregiudizievole sia a lui sia ai compagni di lavoro

Quando la forma morbosa non dipende da un infortunio sul lavoro, cioè non è a tutela INAIL, e colpisce in forma grave (per esempio associata a quadri neurologici più complessi) un soggetto in età lavorativa e occupato, questi, a seconda dell'entità del quadro clinico sintomatologico, può richiedere all'INPS l'assegno ordinario di invalidità o la pensione ordinaria di inabilità, di cui agli artt. 1 e 2 L. n. 222/1984.

In caso di epilessia post traumatica derivante da eventi connessi alla circolazione dei veicoli a motore e dei natanti, quindi in ambito di responsabilità civile, la valutazione del danno permanente si fonda sul concetto di danno biologico. Il recente DL n. 209 del 7 settembre 2005, all'art. 138, prevede una tabella delle menomazioni ove l'epilessia è stata valutata percentualmente:

- E in trattamento farmacologico, senza crisi, in età non evolutiva, a seconda dell'età e dell'entità delle alterazioni elettroencefalografiche: dal 7% al 10%;
- E controllata farmacologicamente, con crisi sporadiche documentate, senza significativa incidenza sulle ordinarie attività, ma con necessità di astenersi da attività potenzialmente pericolose per sé o per gli altri: dall'11% al 20%;
- E in trattamento farmacologico, ma con crisi da mensili a settimanali, a seconda del tipo di crisi (parziali semplici, parziali complesse o generalizzate) e a seconda del tipo di interferenza sulle attività quotidiane: dal 21% al 40%;
- E in trattamento farmacologico, ma con crisi plurisettimanali, alterazioni di tipo psichiatrico, rallentamento ideomotorio, disturbi comportamentali, notevole compromissione delle attività quotidiane, fino allo stato di male epilettico: >41%

Quando l'epilessia si associa a gravi deficit cognitivi o neuromotori la persona può ricorrere alle provvidenze istituite dalla legge sull'handicap, la L. n. 104 del 5 febbraio 1992, ove sono definiti i criteri guida per l'assistenza, l'integrazione sociale, i diritti della persona con handicap e i relativi benefici normativi.

Esenzione Ticket.

L'epilessia rientra nelle categorie delle patologie previste per ottenere l'esenzione dai ticket sanitari (DM n. 329 del 28 maggio 1999), relativi all'assistenza farmaceutica per i farmaci antiepilettici, al controllo dei livelli plasmatici dei farmaci stessi, alle visite specialistiche, agli esami ematochimici di routine, nonché ad alcune tipologie di EEG e di esami neuroradiologici. Il codice di esenzione è lo017.

Idoneità alla guida

Con il Decreto del Ministero delle Infrastrutture e dei Trasporti del 30/11/2010 (GU n. 301 del 27/12/2010) ed il DL n.59 del 18/4/2011 (GU n.99 del 30/4/2011) l'Italia ha recepito con qualche modifica le nuove Direttive Europee 112/2009 e 113/2009 che disciplinano i requisiti per l'idoneità alla guida per le persone con Epilessia. Le nuove norme hanno apportato sostanziali modifiche alla legislazione precedente con conseguente riduzione e, per alcuni casi, azzeramento delle limitazioni imposte.

La più importante novità è rappresentata dall'introduzione del concetto di guarigione, che si applica a tutte le persone libere da crisi e non più in trattamento da almeno 10 anni. Questo è un importante riconoscimento che toglie all'epilessia la definizione di malattia incurabile.

Un altro notevole passo in avanti consiste nella distinzione tra crisi epilettiche provocate, crisi epilettiche non provocate ed epilessia (vedi sopra).

Lo specialista dovrà pertanto rilasciare un certificato molto più dettagliato e le restrizioni per la guida varieranno a seconda dei casi specifici.

Ulteriori elementi che distinguono la vecchia e la nuova legge possono essere così riassunti:

- Il periodo di proibizione della guida per le persone con Epilessia è ridotto da 2 anni ad un 1 anno dalla data dell'ultima crisi, con importanti eccezioni, indicate nei punti successivi.
- Se le crisi riferite nell'ultimo anno sono state esclusivamente notturne oppure sono occorse senza perdita di coscienza (senza cioè i caratteri delle crisi cosiddette convulsive o delle assenze), non sono previste restrizioni né per il candidato (cioè colui che intenda conseguire la patente) né per il conducente (colui che la deve rinnovare).
- In presenza di una prima (ed unica) crisi non provocata, il periodo di restrizione scende a sei mesi. In presenza di ricomparsa di crisi durante la riduzione o sospensione della terapia (decisa

in accordo col medico curante), il periodo di restrizione scende a tre mesi, purché il paziente si dichiari disponibile a riassumere il trattamento;

- In presenza di una crisi provocata, non sussistono restrizioni purché le condizioni che hanno determinato la crisi non si ripetano alla guida.

Le norme suddette valgono per le Patenti A e B. Nel caso invece delle patenti per uso commerciale (C, D ed E) le limitazioni sono maggiori: è richiesto infatti che il candidato o il conducente siano liberi da crisi e non assumano farmaci da almeno 10 anni e che l'EEG non presenti alterazioni compatibili con l'Epilessia. Da tenere in considerazione che anche in questo caso i vantaggi della nuova legge sono notevoli in quanto la precedente normativa escludeva del tutto la possibilità di ottenere le patenti commerciali.

La nuova legge disciplina in maniera diversa anche i controlli effettuati dalle Commissioni Mediche Locali per la concessione dell'idoneità alla guida. Non sono più necessari controlli biennali indiscriminati. Le persone libere da crisi e senza più terapia da almeno 10 anni saranno considerate guarite dall'E e quindi esaminate con modalità analoghe a quelle delle persone sane della stessa età. Inoltre, per le persone senza crisi da almeno 5 anni, anche se in trattamento, gli intervalli tra un controllo e il successivo potranno essere aumentati a discrezione della commissione giudicante. I nuovi criteri di rilascio della patente di guida alle persone con Epilessia sono consultabili in http://www.lice.it/LICE_ita/informativa/normative_patente.

Servizio militare e porto d'armi

Con l'entrata in vigore della nuova legge sul servizio militare volontario l'idoneità viene sancita dal DM 5 dicembre 2005 "Direttive tecniche riguardanti l'accertamento di imperfezioni e infermità che sono causa di non idoneità al Servizio militare", ove l'Epilessia (art. 15 comma d) è considerata causa ostativa a qualsiasi tipo di servizio militare incondizionato. Fanno eccezione le "pregresse e isolate crisi febbrili semplici senza evoluzione", forme che fanno inquadrare il soggetto nel profilo sanitario 2, permettendo, quindi, il giudizio di idoneità.

I requisiti psicofisici minimi per il rilascio e il rinnovo dell'autorizzazione al porto di fucile per uso di caccia e al porto d'armi per uso difesa personale sono disciplinati rispettivamente dall'art. 1 e 2 del DM 28 aprile 1988 (GU n. 143 del 22 giugno 1998), ove al comma 4 si indica "l'assenza di alterazioni neurologiche che possano interferire con lo stato di vigilanza o che abbiano ripercussioni invalidanti di carattere motorio, statico e/o dinamico". Secondo il DM "non possono essere dichiarati idonei i soggetti che hanno sofferto negli ultimi 2 anni di crisi comiziali".

Epilessia e sport

Praticare attività fisica per un paziente con Epilessia è in linea di massima sempre consigliato, sia per aumentare il benessere fisico e psicologico sia per favorire l'integrazione sociale. L'analisi globale della letteratura scientifica, sia clinica che sperimentale, sul rapporto Epilessia e sport permette di concludere che globalmente l'attività fisica svolge un ruolo positivo nel paziente con Epilessia. Una corretta attività fisica inducendo benefici cardio-vascolari può concorrere indirettamente non solo a migliorare la qualità di vita, ma contribuire anche a ridurre l'incidenza di rischi rari ma esistenti come la Sudden Unexpected Death in Epilepsy (SUDEP) e cioè la morte improvvisa e inattesa in corso di epilessia.

Vedi Documento LICE:

EPILESSIA E ATTIVITÀ SPORTIVE RACCOMANDAZIONI CONGIUNTE DELLA LEGA ITALIANA CONTRO L'EPILESSIA (LICE) E DELLA FEDERAZIONE MEDICO SPORTIVA ITALIANA (FMSI) COORDINAMENTO GIUSEPPE CAPOVILLA E ARSENIO VEICSTEINAS - G. CAPOVILLA, F. BECCARIA, E. BEGHI, G. GIUSSANI, A. MAGAUDDA, L. MAGAUDDA, G. BELTRAMI, F. BRUTTINI, M. CASASCO, E. GUERRA, V. IERACITANO, A. PEZZANO, A. VERZELETTI, A. VEICSTEINAS

| | Chi ne ha diritto | A chi ci si rivolge per il riconoscimento del beneficio | Requisiti riconoscimento del beneficio | Come si fa | Normativa di riferimento |
|---|---|--|--|--|---|
| Invalidità | Tutti i cittadini portatori di esiti di malattia o traumi | Patronato | Esiti di malattia o traumi o stato di malattia in corso | Presentazione della domanda e valutazione da parte di commissione medica | DM 5 febbraio 2002 |
| Iscrizione a liste protette per il lavoro | Tutti i cittadini riconosciuti invalidi con una percentuale > 45% | Centro per l'impiego | Riconoscimento dell'invalidità | Presentazione domanda al Centro per l'Impiego con presentazione del verbale d'invalidità | Legge sul collocamento obbligatorio n°482/68 DL n° 509/88 art. 7 |
| Assegno pensionistico | Tutti i cittadini riconosciuti invalidi con una percentuale > 74% | Patronato | Invalidità superiore al 74% | Presentazione della domanda e valutazione da parte di commissione medica | DM 5 febbraio 2002 |
| Epilessia conseguente a infortunio sul lavoro | Tutti i cittadini che conseguono epilessia da infortunio sul lavoro | Patronato | Danno permanente superiore al 6% | Presentazione della domanda e valutazione da parte di commissione medica | DM 12 luglio 2000 Legge n° 222/1984 |
| Lavoratore portatore di epilessia | Tutti i cittadini portatori di malattia epilettica | Medico competente aziendale per collocazione in sicurezza | Cittadini portatori di malattia epilettica | Richiesta al medico competente con presentazione di documentazione sanitaria | D. Lgs 81/2008 |
| Esenzione ticket | Tutti i cittadini con patologie croniche o persistenti | Azienda USL | Condizione di malattia cronica o persistente | Presentazione della domanda con certificazione medica allegata | DM 329 28 maggio 1999 |
| Autorizzazione alla guida autoveicoli degli autoveicoli | Tutti i cittadini portatori di malattia epilettica | Commissione medica locale | Tutte le persone libere da crisi da almeno 1 aa | Presentazione della domanda in maniera diretta o attraverso scuola guida | GU n°301 30/11/2010 DL n° 59 18/04/2011 |
| Porto d'Armi | Tutti i cittadini portatori di malattia epilettica | Commissione medica locale | Assenza di crisi da almeno 2 aa | Domanda Azienda USL | DM 29 aprile 1988 art 1 e 2 |
| FFAA | Tutti i cittadini portatori di malattia epilettica | Commissione medica FFAA | Non è possibile operare presso le FFAA se non inseribili nel profilo 2 | Domanda di concorso pubblico su bando | DM 5 2005 art 15 comma d |
| Attività sportiva | Tutti i cittadini portatori di malattia epilettica | Medico di Medicina Generale | Buona condizione psicofisica | Richiesta | DM 8 agosto 2014 |
| Attività sportiva agonistica | Tutti i cittadini portatori di malattia epilettica | Medico dello Sport | Buona condizione psicofisica | Richiesta ambulatorio di medicina sportiva Azienda USL | DM 18 febbraio 1982 |

Allegato e: Scheda Transition

SCHEMA SINTESI CLINICA EPILESSIA PASSAGGIO ALL'ADULTO

(modificata da Camfield et al Epilepsy Curr 2012: 12 (Suppl 3): 13-21)

• Eziologia _____

• Sindrome epilettica

• Età di esordio (prima crisi): prima crisi febbrile

• Tipo di crisi nel corso della malattia

• Condizione attuale delle crisi con descrizione e frequenza (data dal più recente per tipo)

• Fattori precipitanti

• Esame neurologico ed assessment intellettivo

• ___ normale o ___ anormale specificare risultati anormali

Valutazione intellettiva non effettuata/effettuata _____ da _____

_____ livello intellettivo nella norma (disturbi apprendimento si/no)

_____ ritardo cognitivo lieve

_____ ritardo cognitivo moderato

_____ ritardo cognitivo severo

Comorbidità psichiatriche (barrare voce corrispondente- non effettuata- effettuata da...)

Nessuna non effettuata/effettuata _____ da _____

Depressione non effettuata/effettuata _____ da _____

Ansia non effettuata/effettuata _____ da _____

Psicosi non effettuata/effettuata _____ da _____

Disturbo dello spettro autistico non effettuata/effettuata _____ da _____

Altro (specificare _____)

- TC encefalo date e risultati _____
- RM encefalo date e risultati _____
- EEG: sintesi dei dati significativi nel corso degli anni e data dei piu' recenti:
- VideoEEG si _____ no _____ (allegare tutti i referti)
- SPECT si _____ no _____ (allegare tutti i referti)
- PET si _____ no _____ (allegare tutti i referti)
- Test metabolici si _____ no _____ (allegare tutti i referti positivi e negativi)
- Test genetici
 - No
 - Si (data _____ Tipo _____ Risultati _____)(allegare tutti i referti)
- Chirurgia no _____ si _____
 - Data
 - Ospedale
 - Tipo
 - Risultato biopsia
- Controllo delle crisi 1 anno dopo chirurgia _____
- Attuale controllo delle crisi _____
- Neuromodulazione no _____ si _____
 - VNS o altro device impiantato in data _____
 - Sostituzione batteria in data _____
 - Batteria non sostituita
 - Controllo delle crisi dopo impianto VNS
- Dieta chetogena o altra dieta per epilessia
 - Mai fatta
 - Tentata tra l'età di _____ e di _____
 - Risultati _____
 - Motivi di sospensione _____
 - Programma di continuare la dieta? Si _____ No _____
 - Più lungo intervallo seizure-free _____

Farmaci antiepilettici usati, dose massima e ragioni di sospensione _____

- Terapia antiepilettica attuale e durata al tempo della dimissione _____

- Farmaci attualmente utilizzati in caso di acuzie _____

- Altre terapie/ integratori usati regolarmente
 - Calcio/vitD
 - Acido folinico (dose)
 - Altro
 - Contraccezione (tipo)

- Episodi di stato epilettico convulsivo (si__ no__) o non convulsivo (si__ no__)
 Specificare quante volte, trigger, precedenti trattamenti efficaci e non efficaci _____

- Storia di convulsioni febbrili _____

- Storia familiare di epilessia e altre condizioni rilevanti _____

- Altre condizioni mediche/comorbidita' significative _____

Allegato f: Raccomandazioni Ministeriali Somministrazione Farmaci



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

VISTO il Decreto legislativo 19 settembre 1994, n. 626, concernente “il miglioramento della sicurezza e della salute dei lavoratori sul luogo di lavoro”, e le successive modificazioni ed integrazioni;

VISTO il Decreto del Presidente della Repubblica 8 marzo 1999, n. 275, concernente il regolamento per l'Autonomia scolastica;

VISTA la Legge 8 novembre 2000, n. 328, legge quadro per la realizzazione del sistema integrato di interventi e servizi sociali;

VISTO il Decreto legislativo 30 marzo 2001, n. 165, concernente “norme generali sull'ordinamento del lavoro alle dipendenze delle amministrazioni pubbliche”;

VISTO il Decreto legislativo 31 marzo 1998, n. 112;

VISTE le linee programmatiche del Ministro dell'Istruzione, Università e Ricerca che pongono tra le strategie fondamentali della politica scolastica quella della centralità dei “bisogni, interessi, aspirazioni degli studenti, delle loro famiglie, degli insegnanti”;

CONSIDERATO che tale principio è stato recepito dalla Legge 28 marzo 2003, n. 53 di delega al Governo per la definizione delle norme generali dell'istruzione e dei livelli essenziali delle prestazioni in materia di istruzione e formazione professionale;

VISTO il contratto collettivo nazionale di lavoro relativo al personale del comparto scuola per il quadriennio normativo 2002/2005;

CONSIDERATO che, secondo i principi generali del sistema integrato di interventi e servizi sociali, alla gestione ed all'offerta dei servizi provvedono soggetti pubblici, organismi non lucrativi di utilità sociale, organismi della cooperazione, organizzazioni volontarie, associazioni ed enti di promozione sociale, fondazioni, enti di patronato ed altri soggetti privati;

CONSIDERATA la necessità di regolamentare questo settore facendo riferimento ai principi generali contenuti nelle norme e linee programmatiche sopra indicate;

EMANANO



**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.

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.

Per quanto concerne i criteri cui si atterrano i medici di base per il rilascio delle certificazioni e la valutazione della fattibilità delle somministrazioni di farmaci da parte di personale non sanitario, nonché per la definizione di apposita modulistica, saranno promossi accordi tra le istituzioni scolastiche, gli Enti locali e le AUSL competenti.

Art.4 – **Modalità di intervento** – La somministrazione di farmaci in orario scolastico deve essere formalmente richiesta dai genitori degli alunni o dagli esercenti la potestà genitoriale, a fronte della presentazione di una certificazione medica attestante lo stato di malattia dell'alunno con la prescrizione specifica dei farmaci da assumere (conservazione, modalità e tempi di somministrazione, posologia).

I dirigenti scolastici, a seguito della richiesta scritta di somministrazione di farmaci:

- effettuano una verifica delle strutture scolastiche, mediante l'individuazione del luogo fisico idoneo per la conservazione e la somministrazione dei farmaci;
- concedono, ove richiesta, l'autorizzazione all'accesso ai locali scolastici durante l'orario scolastico ai genitori degli alunni, o a loro delegati, per la somministrazione dei farmaci;
- verificano la disponibilità degli operatori scolastici in servizio a garantire la continuità della somministrazione dei farmaci, ove non già autorizzata ai genitori, esercenti la potestà genitoriale o loro delegati. Gli operatori scolastici possono essere individuati tra il personale docente ed ATA che abbia seguito i corsi di pronto soccorso ai sensi del Decreto legislativo n. 626/94. Potranno, altresì, essere promossi, nell'ambito della programmazione delle attività di formazione degli Uffici Scolastici regionali, specifici moduli formativi per il personale docente



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

ed ATA, anche in collaborazione con le AUSL e gli Assessorati per la Salute e per i Servizi Sociali e le Associazioni.

Qualora nell'edificio scolastico non siano presenti locali idonei, non vi sia alcuna disponibilità alla somministrazione da parte del personale o non vi siano i requisiti professionali necessari a garantire l'assistenza sanitaria, i dirigenti scolastici possono procedere, nell'ambito delle prerogative scaturenti dalla normativa vigente in tema di autonomia scolastica, all'individuazione di altri soggetti istituzionali del territorio con i quali stipulare accordi e convenzioni.

Nel caso in cui non sia attuabile tale soluzione, i dirigenti scolastici possono provvedere all'attivazione di collaborazioni, formalizzate in apposite convenzioni, con i competenti Assessorati per la Salute e per i Servizi sociali, al fine di prevedere interventi coordinati, anche attraverso il ricorso ad Enti ed Associazioni di volontariato (es.: Croce Rossa Italiana, Unità Mobili di Strada).

In difetto delle condizioni sopradescritte, il dirigente scolastico è tenuto a darne comunicazione formale e motivata ai genitori o agli esercenti 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.

Roma, 25.11.2005

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

IL MINISTRO DELLA SALUTE
F.to STORACE

REGIONE EMILIA-ROMAGNA

Atti amministrativi

GIUNTA REGIONALE

Maurizia Rolli, Responsabile di SETTORE ASSISTENZA OSPEDALIERA esprime, ai sensi dell'art. 37, quarto comma, della L.R. n. 43/2001 e della deliberazione della Giunta Regionale n. 468/2017 e s.m.i., parere di regolarità amministrativa di legittimità in relazione all'atto con numero di proposta GPG/2022/1387

IN FEDE

Maurizia Rolli

REGIONE EMILIA-ROMAGNA
Atti amministrativi
GIUNTA REGIONALE

Luca Baldino, Direttore generale della DIREZIONE GENERALE CURA DELLA PERSONA, SALUTE E WELFARE esprime, ai sensi dell'art. 37, quarto comma, della L.R. n. 43/2001 e della deliberazione della Giunta Regionale n. 468/2017 e s.m.i., parere di regolarità amministrativa di merito in relazione all'atto con numero di proposta GPG/2022/1387

IN FEDE

Luca Baldino

REGIONE EMILIA-ROMAGNA

Atti amministrativi

GIUNTA REGIONALE

Delibera Num. 1414 del 29/08/2022

Seduta Num. 36

OMISSIS

L'assessore Segretario

Corsini Andrea

Servizi Affari della Presidenza

Firmato digitalmente dal Responsabile Roberta Bianchedi