

Epilessia rolandica e difficoltà specifiche di apprendimento

Rolandic epilepsy and learning difficulties

P. PICCINELLI*, A. ALDINI*, D. BINDELLI*, R. BORGATTI***, M. FERRI*,
S. PERNA*, F. ZAMBONIN*, U. BALOTTIN* **

*Unità di Neuropsichiatria Infantile, Università dell'Insubria, Ospedale Fondazione Macchi, Varese; ** IRCCS Fondazione C. Mondino, Pavia; *** Unità di Neuroriabilitazione IRCCS E. Medea, Bosisio Parini (LC)

PAROLE CHIAVE. – Epilessia Rolandica - Disabilità di apprendimento - Valutazione neuropsicologica

KEY WORDS. – *Rolandic Epilepsy - Learning disabilities - Neuropsychological assessment*

Summary

Objective. *To evaluate the frequency of specific learning disability in children with rolandic epilepsy and find out, if any, clinical or electrophysiological markers.*

Method. *18 children (7,7-12,6 ys), admitted to the DH Unit of UONPIA in Varese, affected by rolandic epilepsy, and 23 healthy subjects were evaluated with WISC-R scale and standardized tests for attention, memory, visual-spatial, reading-writing and calculus abilities. For each patient an exhaustive seizure diary was kept and all the EEG recordings (awake and in sleep) were reviewed.*

Results. *In children with rolandic epilepsy specific reading-writing and calculus difficulties were found with a significantly more elevated frequency respect control group. These features were correlated with significantly lower mean age of epilepsy onset and an important increase of epileptiform discharges (> 50% of EEG sleep recording) in several tracings for more than a year.*

Conclusion. *In children with rolandic epilepsy we recommend to accurately study and follow-up not only their electrophysiological characteristics but also their neuropsychological and academic performances with the aim to promptly provide appropriate therapy or rehabilitation and avoid important social, emotional and behavioral difficulties.*

Introduzione

L'epilessia con parossismi rolandici (EPR), pur essendo classificata come un'epilessia focale idiopatica con prognosi benigna, può associarsi a deficit dei processi attentivi, del linguaggio e delle abilità visuo-spaziali ^{7 12 13}. Recentemente è stata posta maggior attenzione alla valutazione delle competenze di letto-scrittura e di calcolo e i primi dati, seppur non ancora confermati da studi con gruppi di controllo, indicano una prevalenza elevata di deficit specifici in tali funzioni ¹¹. Nel presente lavoro abbiamo studiato mediante un'apposita batteria di test neuropsicologici un gruppo di bambini con EPR e un gruppo di soggetti normali di controllo, comparabili per età e sesso, al fine di valutare la prevalenza di difficoltà specifiche di apprendimento (DSA). Nel gruppo dei soggetti con EPR sono stati inoltre ricercati possibili markers elettro-clinici correlabili con le difficoltà neuropsicologiche.

Materiale e metodo

Sono stati inclusi nella ricerca tutti i soggetti di età compresa tra 7 e 13 anni giunti consecutivamente al reparto DH della UONPIA di Varese negli ultimi 4 anni per i quali è stata formulata diagnosi di EPR secondo i criteri della classificazione internazionale delle epilessie ⁵. Sono stati invece esclusi i soggetti con aspetti clinici o EEG atipici, con quoziente intellettivo < 85, oppure con gravi problemi comportamentali o psichiatrici. I bambini selezionati sono stati sottoposti a registrazioni EEG in veglia e in sonno pomeridiano (apparecchio EEG computerizzato con montaggio internazionale degli elettrodi 10-20) e ad un apposito protocollo neuropsicologico costituito da: scala di intelligenza WISC-R, test computerizzato per la valutazione dell'attenzione (Continuous Performance Test), prove di memoria (subtests TEMA), test per le abilità visuo-spaziali (Visual Motor Integration Test), prove di linguaggio (subtests ITPA e TCGB), prove di letto-scrittura (Prove di lettura MT, Batteria per la Valutazione della Disslessia-Disortografia di Tressoldi e Cornoldi) e prove di calcolo (Batteria per la Discalculia Evolutiva).

Il gruppo di controllo è stato ottenuto da alunni delle scuole elementari e medie di un paese vicino a Varese; dopo aver ottenuto il consenso dai genitori i bambini che hanno accettato di partecipare allo studio sono stati sorteggiati in modo da ottenere un gruppo comparabile per età e sesso: tutti i bambini prescelti sono stati sottoposti alla medesima batteria neuropsicologica dei soggetti affetti da EPR.

Per ogni soggetto affetto da EPR sono stati inoltre rivalutati tutti tracciati EEG ed è stato compilato un accurato diario delle crisi. I dati raccolti sono stati riportati in schede personali di follow-up in modo da ricostruire una precisa storia personale, clinica ed elettrofisiologia; la frequenza delle crisi è stata sud-

divisa in 2 categorie principali: a) crisi sporadiche o saltuarie fino ad una frequenza massima di 1 episodio al mese, b) crisi plurimensili. Tutte le registrazioni EEG sono state classificate secondo i seguenti parametri: a) presenza di anomalie epilettiformi isolate o in sequenze brevi occupanti < 50 % del sonno, b) sequenze prolungate occupanti il 50-85% del sonno, c) sequenze subcontinue o continue occupanti > 85 % del sonno; per ogni tracciato è stato anche calcolato il numero di spikes medio per minuto.

L'analisi statistica è stata effettuata mediante il Test t per campioni indipendenti e il Pearson Chi-square.

Risultati

Sono stati finora inclusi nello studio 18 bambini. 17 soggetti sono stati esclusi per i seguenti motivi: 8 per aspetti clinici o EEG atipici e per quoziente intellettivo < 85; 6 per concomitanti gravi problemi della condotta o psichiatrici (psicosi, gravi disturbi della personalità); 3 per non disponibilità ad effettuare i tests della batteria neuropsicologica.

I 18 pazienti reclutati (7 maschi e 11 femmine) hanno un'età media di 10,2 anni (range 7,7-12,6). L'esordio dell'epilessia è avvenuto in media a 7,8 anni (range 2,4-11,3). 9 soggetti assumono acido valproico, 2 topiramato, 1 carbamazepina e clobazam e 2 acido valproico e clobazam. L'età media di inizio della terapia è di 8,3 anni (range 2,8-12,6).

Il gruppo di controllo è costituito da 23 soggetti (10 maschi e 13 femmine) con età media di 10,1 anni (range 7,5-13,2).

Tutti i soggetti hanno un livello intellettivo normale con profilo armonico e mostrano normali competenze di memoria e di organizzazione visuo-spaziale (Tab. I). Relativamente a queste funzioni non si documentano differenze significative tra bambini con EPR e gruppo di controllo (Test t > 0,05).

Tab. I. Livello intellettivo, competenze mnestiche e abilità visuo-spaziali grafiche nei soggetti con EPR e nel gruppo di controllo.

	EPR Media (d.s.)	CONTROLLI Media (d.s.)	t-test
WISC-T	109,1 (11,7)	107,7 (15,5)	n.s.
TEMA rip. parole	114,4 (44,1)	115,1 (46,7)	n.s.
TEMA num. indietro	98,6 (31,1)	107,3 (37,6)	n.s.
TEMA num. avanti	94,4 (34,3)	105,1 (34,1)	n.s.
VISUAL MOTOR INTEGRATION	103,2 (24,3)	115,7 (21,7)	n.s.

Per quanto riguarda le abilità di letto-scrittura e calcolo si rilevano invece differenze significative tra i due gruppi: in 8 su 18 pazienti con EPR (44,4%) sono presenti disturbi specifici di letto-scrittura (oltre le 2DS rispetto alla norma), mentre le medesime difficoltà sono documentate in soli 3 dei 20 soggetti appartenenti al gruppo di controllo (13%) (Test Pearson Chi-square = 0,02). Anche per quanto concerne le difficoltà di calcolo si osserva una prevalenza maggiore nei bambini con EPR in quanto in 5 su 15 casi (33,3%) è stata diagnosticata discalculia, contro 1 solo bambino nel gruppo di controllo (Test Pearson Chi-square = 0,04). Tutti i soggetti EPR discalculici presentano in associazione anche dislessia e/o disortografia.

Nei bambini con EPR, oltre ai disturbi di letto-scrittura e calcolo, si riscontra anche un'elevata prevalenza di disturbi dei processi attentivi. In 10 su 18 casi (55,6%) sono presenti deficit significativi di attenzione sostenuta al test CPT, mentre in solo 6 su 23 bambini (26,1%) del gruppo di controllo si documentano difficoltà simili (Test Pearson Chi-square = 0,05).

È importante sottolineare che le difficoltà attentive nei bambini affetti da EPR sono equamente distribuite tra i soggetti con e senza difficoltà specifiche di apprendimento e non si associano a particolari caratteristiche della loro storia clinica od elettrofisiologica (Tab. II). In ugual misura il loro stile disfunzionale durante il test di attenzione non è influenzato dalla presenza o assenza di DSA ed è caratterizzato costantemente da lentezza, difficoltà di adattamento al variare del tempo di presentazione degli stimoli e facile faticabilità.

Se analizziamo gli aspetti clinici ed elettrofisiologici dei soggetti con difficoltà di letto-scrittura e calcolo possiamo invece notare interessanti elementi (Tab. II). In 7 su 8 (87,5%) dei bambini con EPR e DSA sono evidenti anomalie elettroencefalografiche specifiche intercritiche durante sonno al momento della valutazione testale neuropsicologica e tali anomalie si presentano in tutti i 7 casi in quantità elevata (> 50% del sonno) in varie registrazioni EEG antecedenti la valutazione neuropsicologica; in 5 di questi soggetti tali anomalie restano invariate in registrazioni consecutive per un periodo maggiore di un anno; nei restanti 2 casi il follow-up al momento dello studio risulta ancora inferiore all'anno; non può essere però esclusa in questi bambini la presenza di tracciati già attivi in sonno nei mesi antecedenti alla prima visita presso il nostro servizio.

Nei bambini con EPR senza DSA invece rileviamo in solo 5 casi su 10 (50%) un tracciato elettroencefalografico attivo durante sonno al momento della valutazione cognitiva; è importante però notare che in solo 3 di questi 10 bambini si sono documentate anomalie sul tracciato EEG per oltre il 50% del sonno, esclusivamente in poche registrazioni, per periodi comunque inferiori all'anno.

Non emergono correlazioni rilevanti dall'analisi della lateralizzazione emisferica dei parossimi intercritici.

Tab. II. Difficoltà neuropsicologiche e aspetti clinico-elettrofisiologici nei bambini con EPR.

	Eso epil	Dist ling	Dislessia	Disortogr	Discalc	Dist att	EEG*	LATO
MC	7,7	/	SI	SI	SI	SI	> 1 ANNO	BIL
SS	7,7	/	SI	/	SI	SI		DX
GK	4,7	/	SI	/	SI	SI	> 1 ANNO	BIL
NS	5,1	SI	SI	SI	/	SI	> 1 ANNO	BIL
MF	2,4	SI	/	SI	/	SI	> 1 ANNO	SX
BA	8,4	/	SI	SI	SI	/	> 1 ANNO	SX
VL	8,2	SI	/	SI	/	SI	< 1 ANNO	BIL
AM	9,3	/	SI	SI	SI	/	< 1 ANNO	DX
LF	7,5	/	/	/	/	/	< 1 ANNO	DX
RD	9,1	/	/	/	/	/		DX
RB	11,2	/	/	/	/	SI	< 1 ANNO	SX
IF	8	/	/	/	/	SI		SX
BeA	10,4	/	/	/	/	SI		BIL
CD	8,1	/	/	/	/	SI		SX
VS	11,3	/	/	/	/	/		BIL
RP	7,5	/	/	/	/	/		DX
PA	8,6	/	/	/	/	/	< 1 ANNO	BIL
BL	11,3	/	/	/	/	/		DX

* casi con riscontro di anomalie EEG occupanti oltre il 50 % del sonno

Per quanto attiene alla storia clinica si è documentato in quasi tutti i casi un discreto o un buon controllo delle crisi. Un dato molto importante risulta però essere l'età di esordio della malattia. Si nota infatti una significativa differenza nell'età media di esordio dell'epilessia confrontando i soggetti con DSA (età media = 6,7 anni) rispetto ai bambini senza DSA (età media = 9,3 anni) (Test $t = 0.01$).

Discussione

Questo lavoro documenta una differenza significativa sul piano statistico nella prevalenza di disturbi specifici di apprendimento in soggetti con DPR rispetto al gruppo di controllo. Lo studio inoltre identifica un'importante correlazione tra disturbi specifici di letto-scrittura e calcolo ed alcuni parametri clinici ed elettroencefalografici.

I bambini affetti da DPR con DSA mostrano un'età di insorgenza dell'epilessia significativamente inferiore rispetto ai soggetti epilettici senza difficoltà di apprendimento. Nell'87,5 % dei bambini con DSA si documentano inoltre anomalie intercritiche in sonno in quantità elevata (> 50% del sonno) in registrazioni consecutive per periodi prolungati (oltre 1 anno) prima della valutazione neuropsicologica. Tali aspetti elettroencefalografici sono invece molto meno documentati nella storia naturale dei soggetti senza DSA e, quando presenti (30% dei casi), si mantengono per tempi limitati ben inferiori all'anno.

Nei bambini con DSA, l'insorgenza in età precoce della malattia e la persistenza per molti mesi di importanti parossismi intercritici durante sonno, coinvolgenti le aree perisilviane, portano a formulare l'ipotesi che le scariche epilettiche siano responsabili di un'interferenza negativa sullo sviluppo dei processi cognitivi. Tale interferenza agirebbe in un periodo di crescita molto delicato per l'acquisizione delle funzioni di apprendimento, come già notato in altri studi ^{2 3 7}.

Risultano di più difficile interpretazione i fattori alla base delle difficoltà attentive. Nei nostri bambini infatti l'elevata prevalenza di disturbi attentivi non si correla con la storia clinica della malattia, né con l'attività parossistica sull'EEG. Nei nostri casi non si osservano per altro stili di condotta iperattivo-impulsivi come descritto da Holtmann et al. ⁹, quanto piuttosto aspetti comportamentali quali la lentezza esecutiva e la facile stancabilità. Tali caratteristiche sono più facilmente correlabili alle componenti emozionali di tipo ansiogeno-depressivo che questi bambini spesso manifestano in conseguenza dei vissuti di malattia, come già sostenuto in un precedente lavoro ⁴.

Conclusioni

Il presente studio pone l'indicazione per un'accurata e sistematica analisi delle competenze di apprendimento anche nei bambini con EPR che non presentano caratteristiche cliniche¹⁻⁸ od elettroencefalografiche¹⁰ atipiche. Appare importante in questi pazienti effettuare registrazioni EEG periodiche in sonno e studiare in modo altrettanto accurato le funzioni neuropsicologiche per poter intervenire tempestivamente con presidi terapeutici o riabilitativi adeguati. L'esordio sotto i 6 anni dell'epilessia e una marcata attivazione delle anomalie epilettiformi in sonno costituiscono i markers più significativi per individuare i pazienti a rischio di sviluppare difficoltà specifiche di apprendimento, un'entità clinica ben documentata (5-10% dei bambini in età scolare – DSM-IV), che spesso causa difficoltà rilevanti sul piano sociale, emozionale e comportamentale.

Sono auspicabili comunque studi ulteriori su casistiche più ampie e con follow-up più prolungati per confermare questi riscontri e valutare meglio la possibile influenza della terapia farmacologia o di altri fattori eziopatogenetici.

Riassunto

Obiettivo. Valutare la prevalenza di difficoltà specifiche di apprendimento in bambini affetti da epilessia con parossismi rolandici e ricercare eventuali specifici markers elettro-clinici.

Metodo. 18 soggetti (7,7-12,6 anni) afferiti consecutivamente al reparto DH della UONPIA di Varese con diagnosi di epilessia rolandica e 23 bambini normali comparabili per età e sesso sono stati sottoposti a scala WISC-R ed a test per l'attenzione, la memoria, le abilità visuo-spaziali, la letto-scrittura ed il calcolo. Per ogni soggetto epilettico è stato tenuto un accurato diario delle crisi e sono stati rivalutati tutti tracciati EEG in veglia e in sonno.

Risultati. Nei pazienti con epilessia rolandica sono presenti disturbi specifici di letto-scrittura (44,4%) e di calcolo (33,3%) con una prevalenza significativamente più alta rispetto al gruppo di controllo (13% e 4,3%). In tali bambini si osserva un esordio significativamente più precoce dell'epilessia e si documentano anomalie epilettiformi in sonno per oltre il 50% del tracciato in più registrazioni consecutive (oltre 1 anno).

Conclusioni. Nella presa in carico di bambini con epilessia rolandica suggeriamo registrazioni EEG periodiche in sonno e un'accurata analisi delle competenze di apprendimento per poter intervenire tempestivamente con presidi terapeutici o riabilitativi adeguati e prevenire difficoltà rilevanti sul piano sociale, emozionale e comportamentale.

Bibliografia

- ¹ Aicardi J. *Atypical semiology of rolandic epilepsy in some related syndromes*. *Epileptic Disord* 2000;2:S5-9.
- ² Baglietto MG, Battaglia FM, Nobili L, Tortorelli S, De Negri E, Calevo MG, et al. *Neuropsychological disorders related to interictal epileptic discharges during sleep in benign epilepsy of childhood with centrotemporal or Rolandic spikes*. *Dev Med Child Neurol* 2001;43:407-12.
- ³ Berroya AG, McIntyre J, Webster R, Lah S, Sabaz M, Lawson J, et al. *Speech and language deterioration in benign rolandic epilepsy*. *J Child Neurol* 2004;19:53-8.
- ⁴ Borgatti R, Piccinelli P, Montirosso R, Donati G, Rampani A, Molteni L, et al. *Study of attentional processes in children with idiopathic epilepsy by the continuous performance test*. *J Child Neurol* 2004;19:509-15.
- ⁵ Commission on Classification and Terminology of the ILAE. *Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes*. *Epilepsia* 1989;30:389-99.
- ⁶ Deonna T. *Rolandic epilepsy: neuropsychology of the active epilepsy phase*. *Epileptic Disord* 2000;2:S59-61.
- ⁷ Dubois CM, Zesiger P, Perez ER, Deonna T. *Acquired epileptic dysgraphia: a longitudinal study*. *Dev Med Child Neurol* 2003;45:807-12.
- ⁸ Hahn A, Pistohl J, Neubauer BA, Stephani U. *Atypical "benign" partial epilepsy or pseudo-Lennox syndrome. Part I: symptomatology and long-term prognosis*. *Neuropediat* 2001;32:1-8.
- ⁹ Holtmann M, Becker K, Kentner-Figura B, Schmidt MH. *Increased frequency of rolandic spikes in ADHD children*. *Epilepsia* 2003;44:1241-4.
- ¹⁰ Massa R, de Saint-Martin A, Carcangiu R, Rudolf G, Seegmuller C, Kleitz C, et al. *EEG criteria predictive of complicated evolution in idiopathic rolandic epilepsy*. *Neurology* 2001;57:1071-9.
- ¹¹ Piccinelli P, Aldini A, Bindelli D, Ferri M, Mauri M, Perna S, et al. *Disturbi specifici di apprendimento nell'epilessia con parossismi rolandici in età evolutiva*. *Boll Lega It Epil* 2004;125/126:117-9.
- ¹² Saint-Martin AD, Seegmuller C, Carcangiu R, Kleitz C, Hirsch E, Marescaux C, et al. *Cognitive consequences of Rolandic Epilepsy*. *Epileptic Disord* 2001;3:S159-65.
- ¹³ Staden U, Isaacs E, Boyd SG, Brandl U, Neville BGR. *Language dysfunction in children with rolandic epilepsy*. *Neuropediat* 1998;29:242-8.