



Neurology perspectives



20267 - SÍNDROME DE JEAUVONS. A RAZÓN DE 2 CASOS CLÍNICOS EN NUESTRO CENTRO DE DIAGNÓSTICO EN LA EDAD ADULTA

Castro Montenegro, A.¹; Fernández Martín, I.¹; Pose Cruz, E.¹; Dorta Expósito, B.¹; Torres Iglesias, C.¹; Alonso García, G.¹; Castro Vilanova, M.¹; Fernández Gil, S.²; Piñeiro Chapela, P.²; Repáraz Andrade, A.³

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ³Unidad de Genética y Patología Molecular. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Jeavons (SJ). es un síndrome epiléptico infradiagnosticado, generalmente farmacorresistente, caracterizado por mioclonías palpebrales, crisis/paroxismos electroencefalográficos inducidos por cierre palpebral y fotosensibilidad. Presentamos 2 pacientes diagnosticadas en la edad adulta a través del electroencefalograma.

Material y métodos: Describimos la historia clínica, electroencefalogramas y tratamientos ensayados de las dos pacientes con SJ.

Resultados: Paciente 1: mujer de 33 años con diagnóstico de epilepsia ausencias juvenil (EAJ) a los 8 en tratamiento con levetiracetam 1.500 mg/12 horas + lamotrigina 200 mg/12 horas. Había ensayado varios fármacos sin respuesta (zonisamida, etosuximida, topiramato y perampanel) o intolerancia (valproico). Refería paroxismos de bloqueo y desviación ocular. El video-EEG mostró polipunta-onda 3-4 Hz precedidas por cierre ocular lento y episodios clínicos de detención de actividad, mirada fija, supravversión ocular y mioclonías palpebrales. Se retomó la etosuximida con respuesta. Paciente 2: mujer de 19 años. Desconexiones diarias desde los 9 años con diagnóstico de EAJ a los 11 tras una crisis tónico-clónica generalizada. Controlada con valproico y etosuximida a los 17 años que comenzó con desconexiones diarias. Inicialmente se cambió valproico por perampanel sin respuesta. El video-EEG mostró descargas generalizadas complejos punta y polipunta-onda 3,5-4,5 Hz se hasta 6 s, clínicamente iniciaban con cierre palpebral lento, ocasionalmente seguido de aleteo palpebral. Se consiguió un mejor control clínico ajustando la dosis de etosuximida.

Conclusión: Como en nuestros casos, el diagnóstico del SJ puede verse retrasado dadas las características sutiles y breves de las crisis, confundiendo con otro tipo de epilepsia generalizada. Tratándose, generalmente, de una epilepsia farmacorresistente, en nuestros casos, el mejor control se ha conseguido con etosuximida.