



Neurology perspectives



19493 - EPILEPSIA REFLEJA EN SÍNDROME DE JANZ

Gudín Rodríguez-Magariños, M.; Gallardo Alcañíz, M.; Quirós Illán, L.; Martín Sobrino, I.; Vaamonde Gamo, J.; Carrasci García de León, S.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Resumen

Objetivos: En algunos estudios se ha encontrado que en un 15% de los pacientes con epilepsia mioclónica juvenil (EMJ) muestran crisis reflejas a distintos tipos de praxis. Se han revisado 3 pacientes diagnosticados de EMJ con epilepsia reflejas para valorar las manifestaciones clínicas y neurofisiológicas.

Material y métodos: Se trata de tres pacientes, dos varones y una mujer, a quienes se reclutó mediante revisión de historias clínicas en la base de datos de la consulta monográfica de epilepsia. A los tres pacientes se les realizó video-EEG y a uno de ellos MEG.

Resultados: Los tres pacientes mostraron en el EEG convencional descargas punta onda de predominio frontal. Las manifestaciones clínicas de los pacientes fueron en el caso I descargas mioclónicas tras la realización de tareas práxicas tipo manipulación de un cubo de Rubik. En el caso II se caracterizaba por presentar mioclonías al realizar cálculos complejos, de tal modo que si se mantenía la actividad aritmética las mioclonías se generalizaban. Por último, el caso III se relacionaba también con la realización de cálculos matemáticos. El caso II fue estudiado mediante magnetoencefalografía (MEG). La reconstrucción de la fuente localizó el área epileptogénica a la corteza frontal premotora derecha.

Conclusión: La EMH es un síndrome heterogéneo que consiste en una hiperexcitabilidad neuronal generalizada a la que se asocian características focales, como muestra la presencia de crisis reflejas que muestran un origen frontoparietal, como demuestra el caso estudiado mediante MEG.