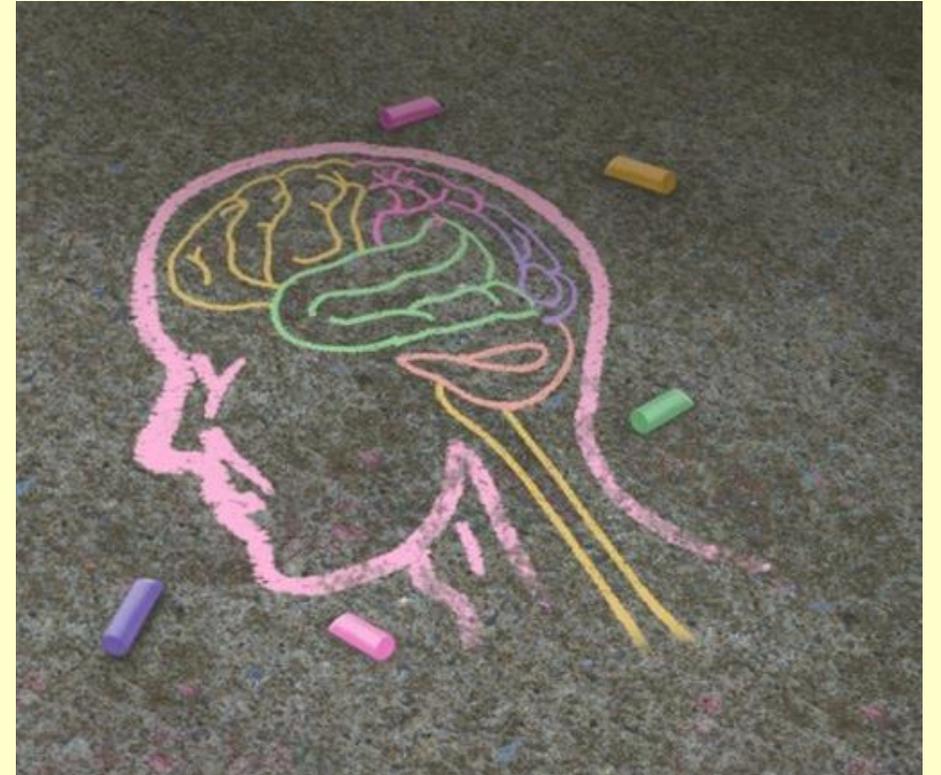


NO TODOS LOS GUIÑOS OCULARES SON TICS FACIALES



Autora: Claudia Gambín García, R1 de Pediatría
Tutores: Francisco Gómez Gonsalvez, Rocío Jadraque Rodríguez
Sección de Neuropediatría - Hospital General Universitario Doctor Balmis

1. Caso clínico

Niña 14 años, sin antecedentes de interés

Crisis convulsivas con movimientos tónico-clónicos + pérdida de conciencia

Estado postcrítico: somnolienta, amnesia



1. En urgencias...

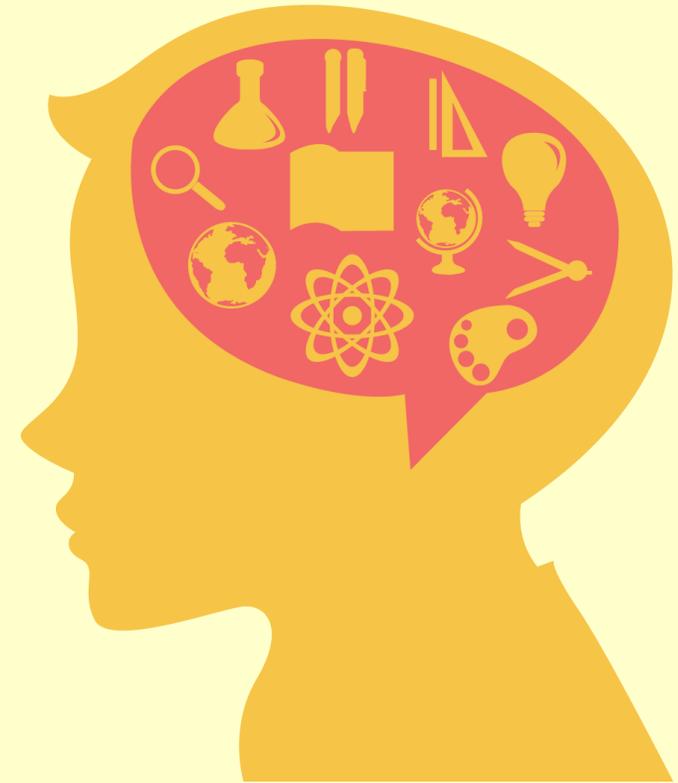
Exploración física:

Constantes: T^a 36'8°C, TA: 134/81 mmHg, FC 98 lpm

Buen estado general.

Neurológico: somnolienta, reactiva, tono y fuerza muscular conservada. Reflejos osteotendinosos presentes. Pupilas isocóricas normorreactivas. Pares craneales simétricos, no disimetrías. Ausencia de signos meníngeos, no rigidez nuchal. No focalidad neurológica

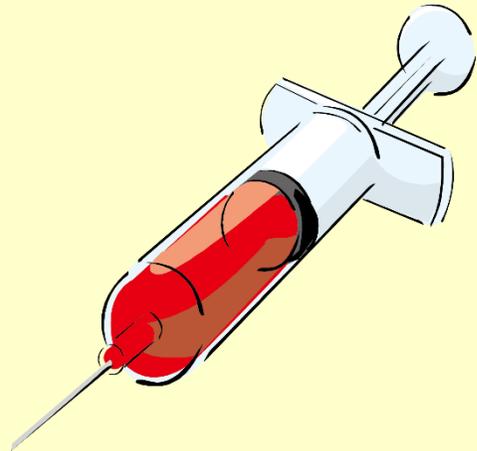
Resto de la exploración física anodina



1. Pruebas complementarias urgentes

Analítica sanguínea urgente:

- Glucemia en rango de normalidad
- No elevación de reactantes de fase aguda ni otros parámetros inflamatorios/ infecciosos alterados



Electrocardiograma: sin alteraciones:

Ritmo sinusal, FC 108 lpm, sin alteraciones de la repolarización. Eje cardíaco entre 0 y 90°. QRS 0,09 seg, PR 016 seg, QTc 0,41 seg

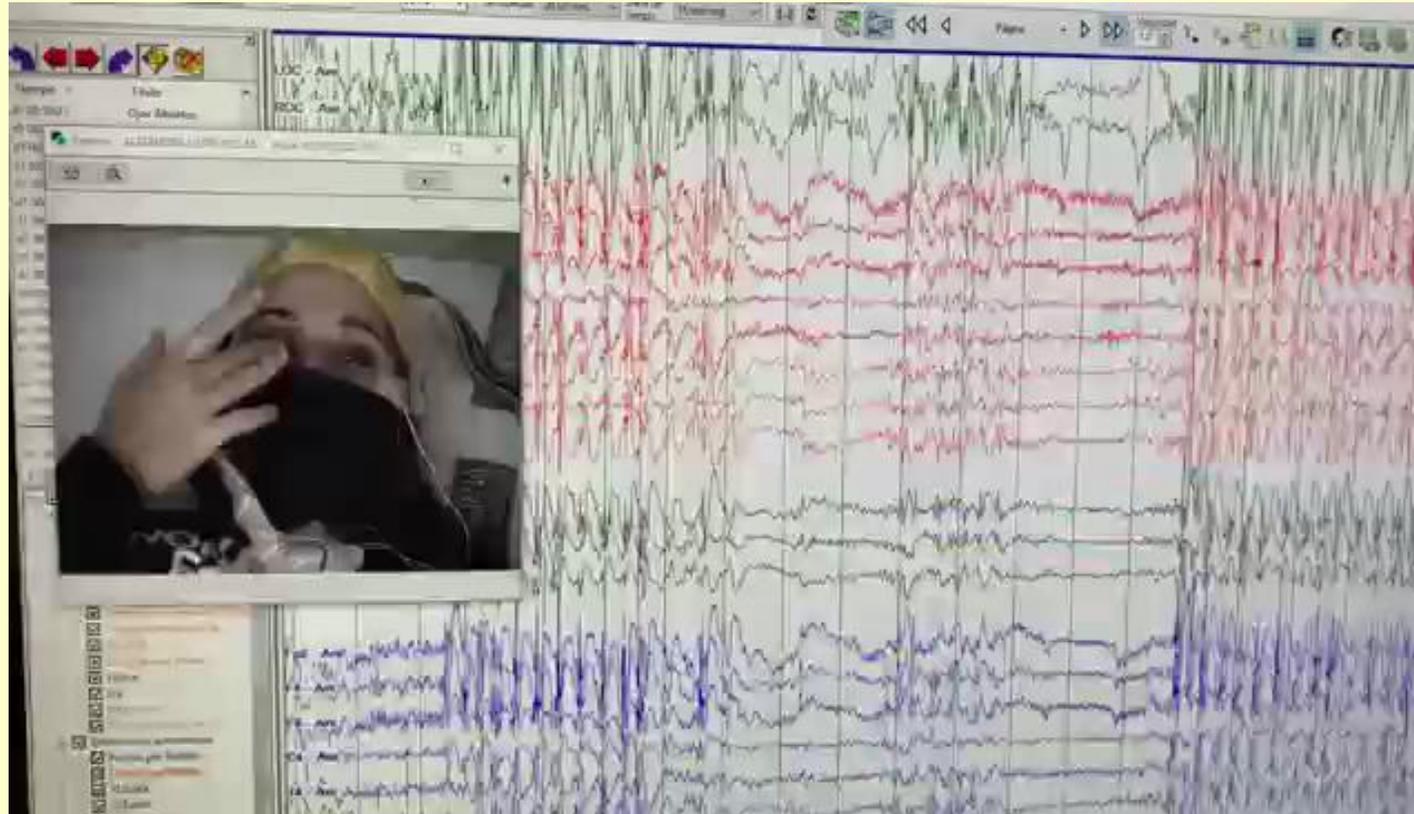
1. En consulta de Neuropediatría...

- Desarrollo intelectual adecuado para su edad
- ¿Tics? → Mioclonías palpebrales con desviación de la mirada hacia arriba y desconexión del medio de escasos segundos de duración

Madre: “son tics nerviosos que tiene desde que es muy pequeña”

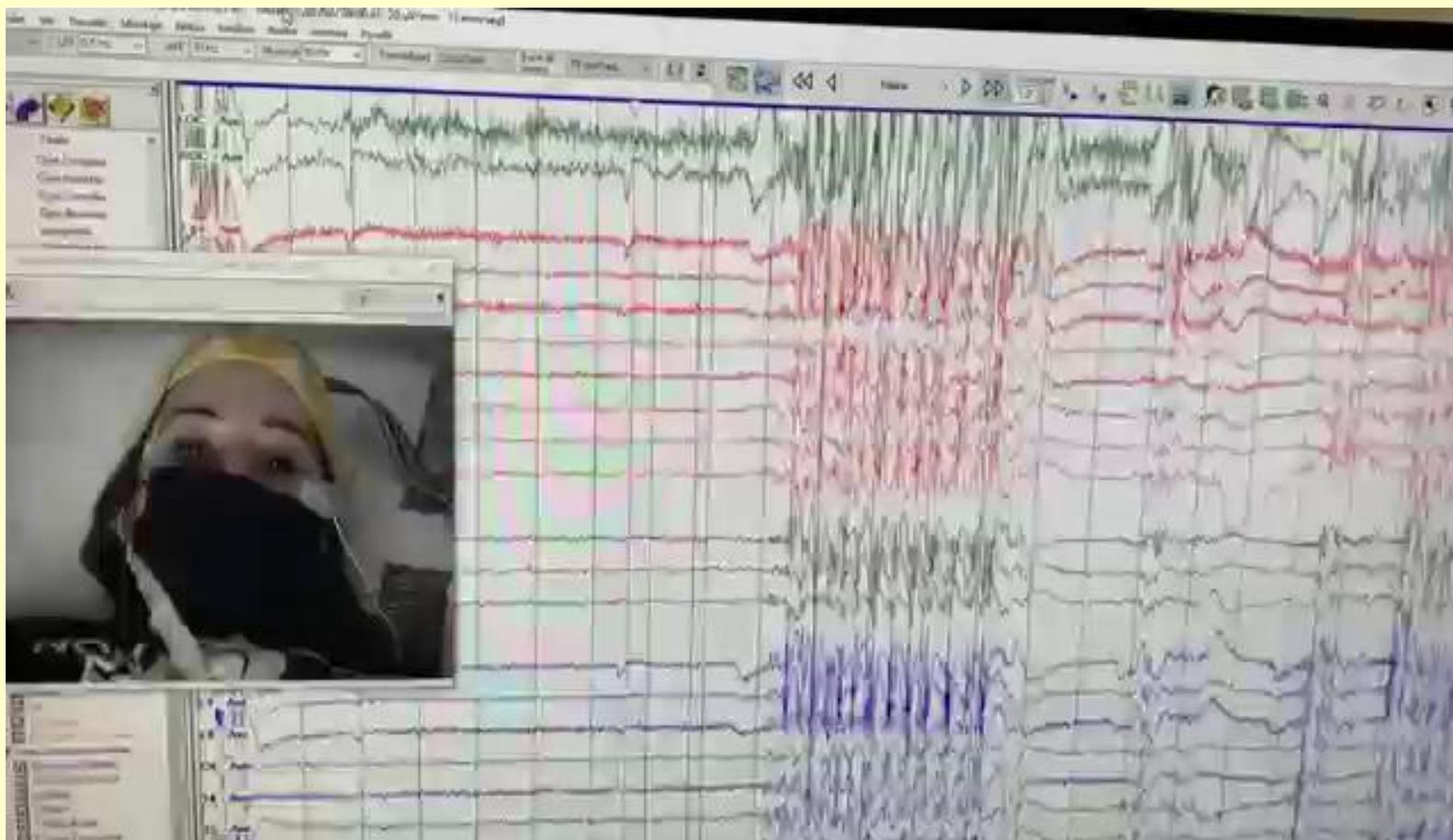


1. Pruebas complementarias

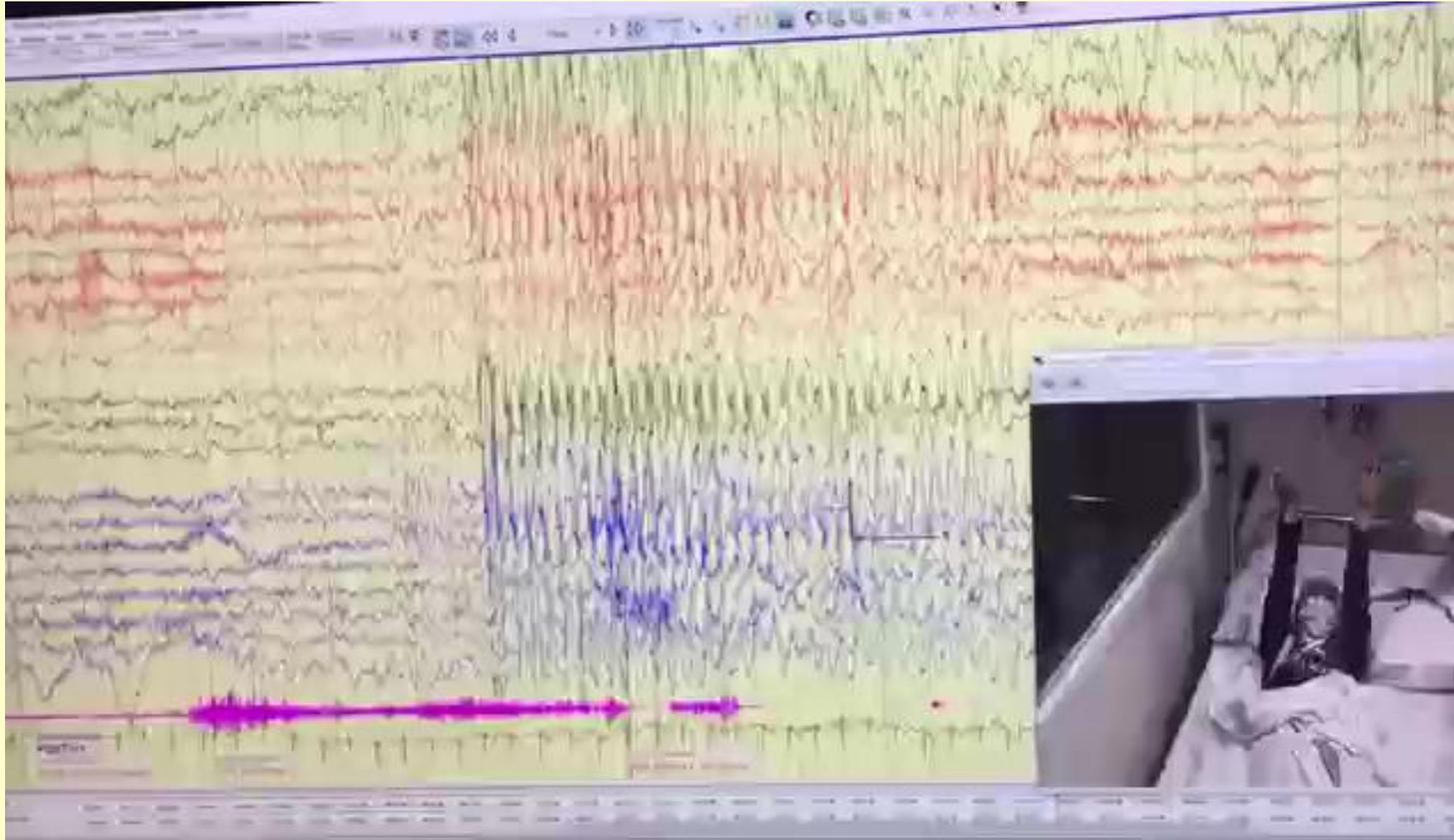


Vídeo-EEG: actividad paroxística generalizada de complejos de polipunta-onda lenta a 2,5-3 Hz

1. Pruebas complementarias



1. Pruebas complementarias



1. ¿Cuál es el diagnóstico?

Patrón característico
en el vídeo-EEG...

Mioclonías
palpebrales al
parpadear y crisis
de ausencia...



2. Síndrome de Jeavons (etiopatología)

Forma de epilepsia refleja generalizada que asocia mioclonías palpebrales y en ocasiones crisis de ausencia. Edad típica 2-14 años (6 años), predominantemente niñas

- 1 Mioclonías palpebrales, con o sin ausencias, inducidas por el cierre de los ojos
- 2 EEG patrón paroxístico de polipunta-onda generalizada
- 3 fotosensibilidad

Ocasionalmente crisis convulsivas generalizadas.
Crisis de ausencias → retraso intelectual

3. Síndrome de Jeavons: diagnóstico y tratamiento

Diagnóstico:

- Alta sospecha
- Descartar otras causas etiológicas de crisis convulsivas: síncope convulsivos, metabólicas (hipoglucemia), cardiogénicas, tóxicos...
- Pruebas complementarias:
 - analítica sanguínea
 - tóxicos
 - electrocardiograma (ECG)
 - vídeo-electroencefalograma (vídeo-EEG)

Tratamiento:

Se basa en el uso de antimicroclónicos como levetiracetam o valproato



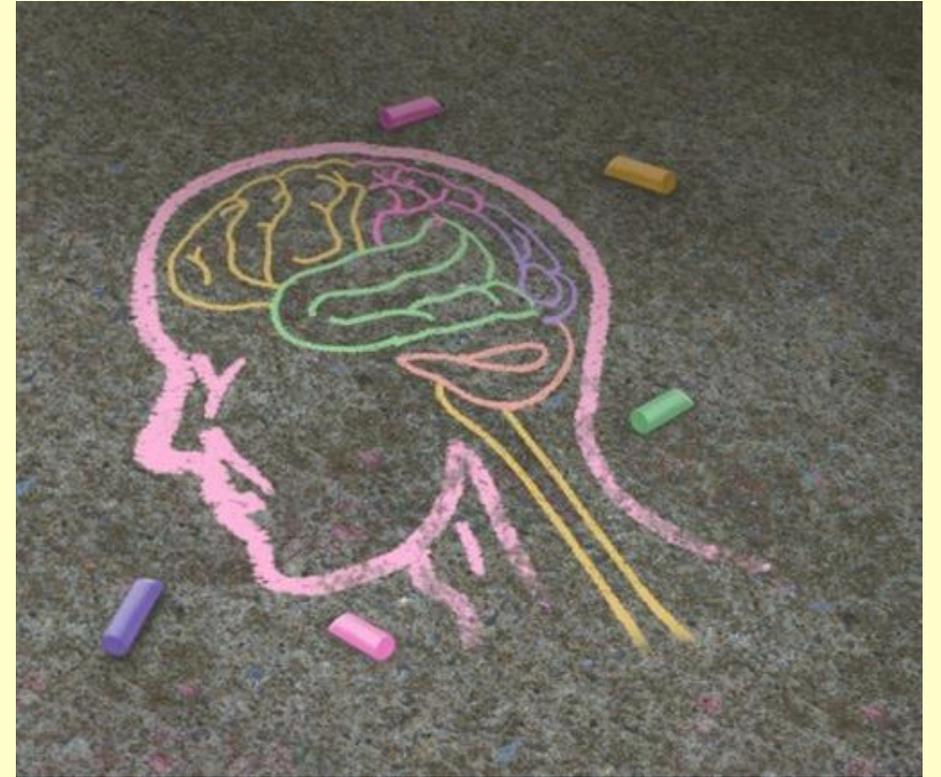
4. Conclusiones

1. Entidad infradiagnosticada, fácilmente desapercibida durante años, ya que las mioclonías palpebrales pueden confundirse con tics faciales o alteraciones conductuales del niño
2. Importancia de una buena anamnesis y exploración física, aportarán datos que ayudarán a orientar el diagnóstico
3. Patrón eléctrico característico en electroencefalograma
4. Tratamiento precoz: mejorar rendimiento académico y favorecer un desarrollo intelectual adecuado

4. Bibliografía

1. Nilo A, Crespel A, Genton P, Macorig G, Luigi G, Gelisse P. Seizure : European Journal of Epilepsy Epilepsy with eyelid myoclonias (Jeavons syndrome): An electro-clinical study of 40 patients from childhood to adulthood. Seizure Eur J Epilepsy. 2021;87:30–8.
2. Dm PM, Dm PJ, Dm BC, Gulati S. Pediatric Neurology Jeavons Syndrome : An Overlooked Epilepsy Syndrome. Pediatr Neurol. 2019;93:63.
3. Zavar I, Knight EP. Pediatric Neurology Epilepsy With Eyelid Myoclonia (Jeavons Syndrome). Pediatr Neurol. 2021;121:75–80.
4. Valentine V, Sogawa Y, Rajan D, Ortiz D. Seizure : European Journal of Epilepsy A case of de novo NAA10 mutation presenting with eyelid myoclonias (AKA Jeavons syndrome). Seizure Eur J Epilepsy- 2018; 60:120–2.

NO TODOS LOS GUIÑOS OCULARES SON TICS FACIALES



Autora: Claudia Gambín García, R1 de Pediatría
Correo: claudiadoble@gmail.com