

NO TODOS LOS GUIÑOS OCULARES SON TICS FACIALES



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

Indice

1. Caso clínico
2. Trastornos del movimiento (tics y mioclonías)
3. Etiopatogenia
4. Diagnóstico
5. Tratamiento
6. Conclusiones
7. Bibliografía

1. Caso clínico

Niña 14 años, sin antecedentes de interés

Crisis convulsivas con movimientos tónico-clónicos + pérdida de conciencia



Estado postcrítico: somnolienta, amnesia

No otros síntomas asociados

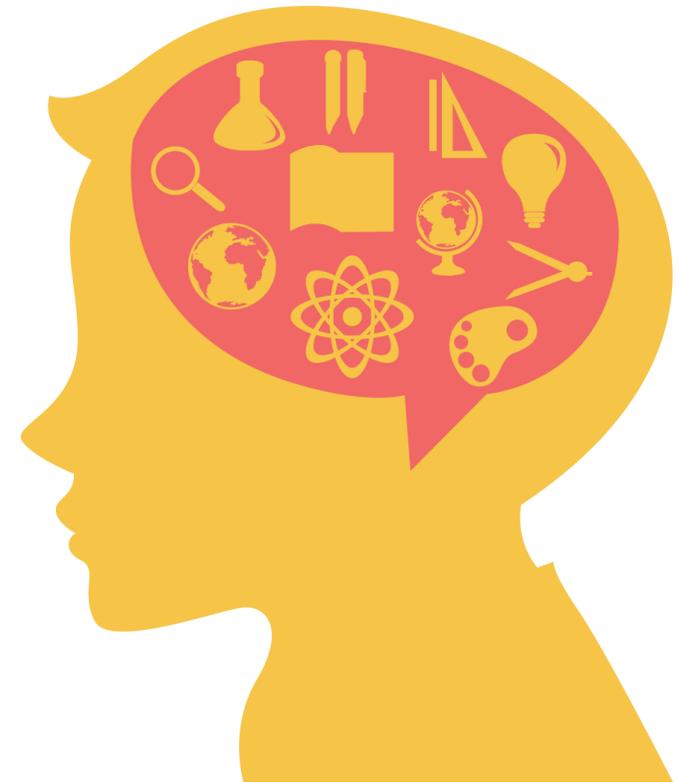
1. En urgencias...

Exploración física:

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

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

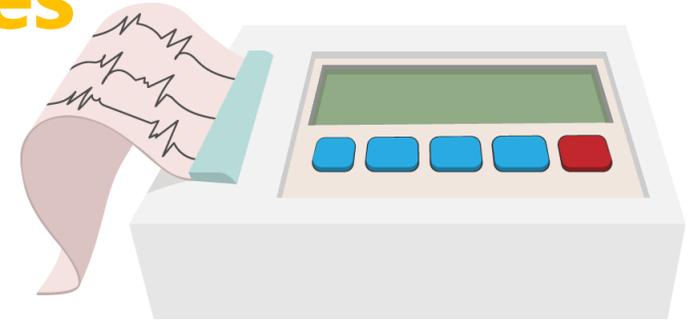
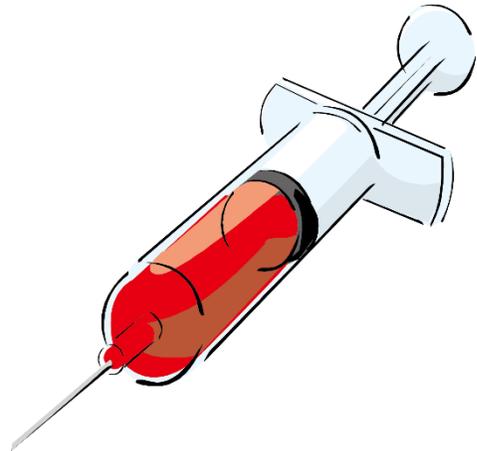
Resto de la exploración física anodina



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 de escasos segundos de duración

Madre: "son tics nerviosos que tiene desde que es muy pequeña"

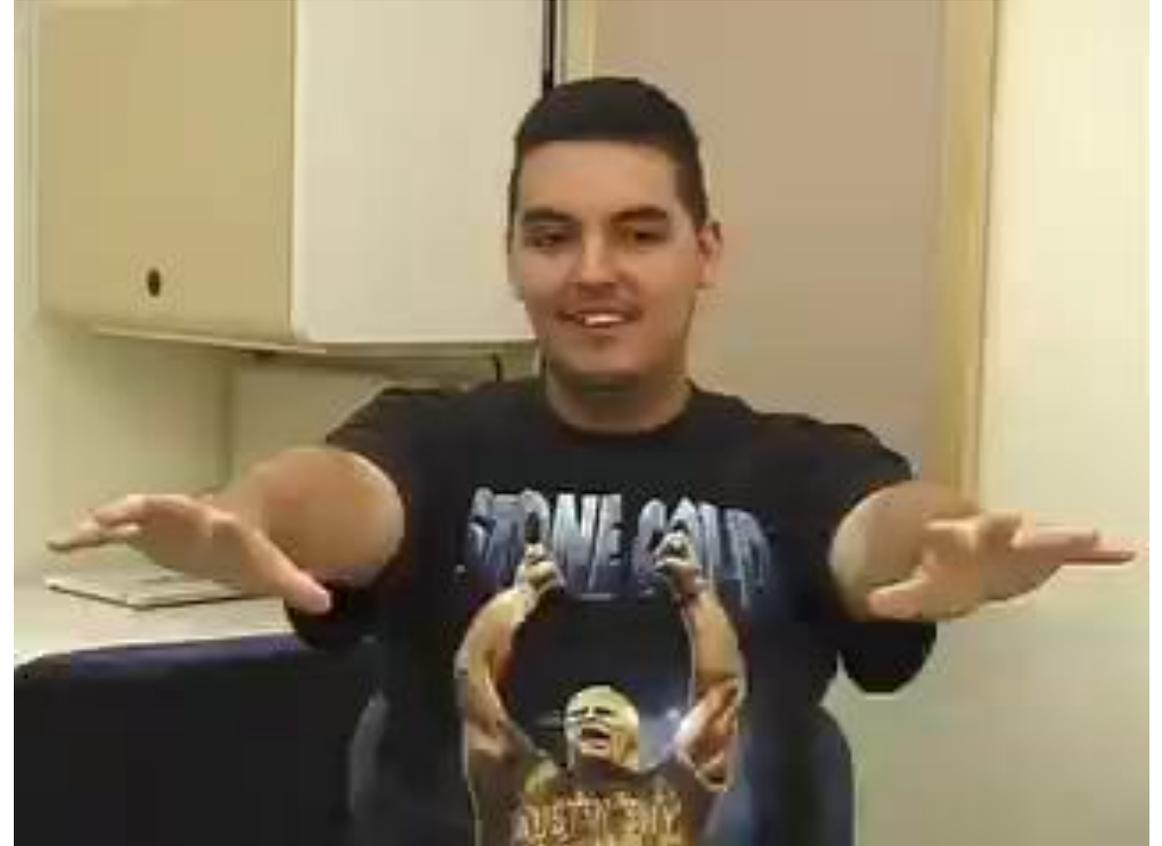


2. Tics

- Contracciones musculares breves, involuntarias, súbitas, no rítmicas, que se manifiestan como movimientos estereotipados y sin propósito
- Se pueden controlar voluntariamente y no interfieren con actividades propositivas como escribir, comer, etc. Disminuyen con la concentración y atención selectiva
- Más frecuentes tics motores, aunque también pueden ser fonológicos. En la infancia muy frecuentes los tics faciales (palpebrales)
- Enfermedades que cursan con tics: Gilles de la Tourette, enfermedad de Huntington, encefalitis infecciosas, corea de Sydenham...



2. Tics



2. Tics versus mioclonías

- Realizar diagnóstico diferencial con trastornos neurológicos que cursen con movimientos de carácter súbito y breve, no rítmicos: mioclonías

CARACTERÍSTICAS	TICS	MIOCLONIAS
Supresión	Voluntaria	No se suprime
Pródromos	Sensación subjetiva de urgencia, tensión emocional	No sensación subjetiva de urgencia, ni tensión emocional
Sueño	No presentes durante el sueño	Pueden estar presentes. Relación con inicio del sueño y despertar
Etiopatología	No organicidad frecuentemente	Base orgánica > fisiológicas
Tratamiento	Neurolépticos, depletors de catecolaminas	Antiepilépticos, tratamiento base orgánica



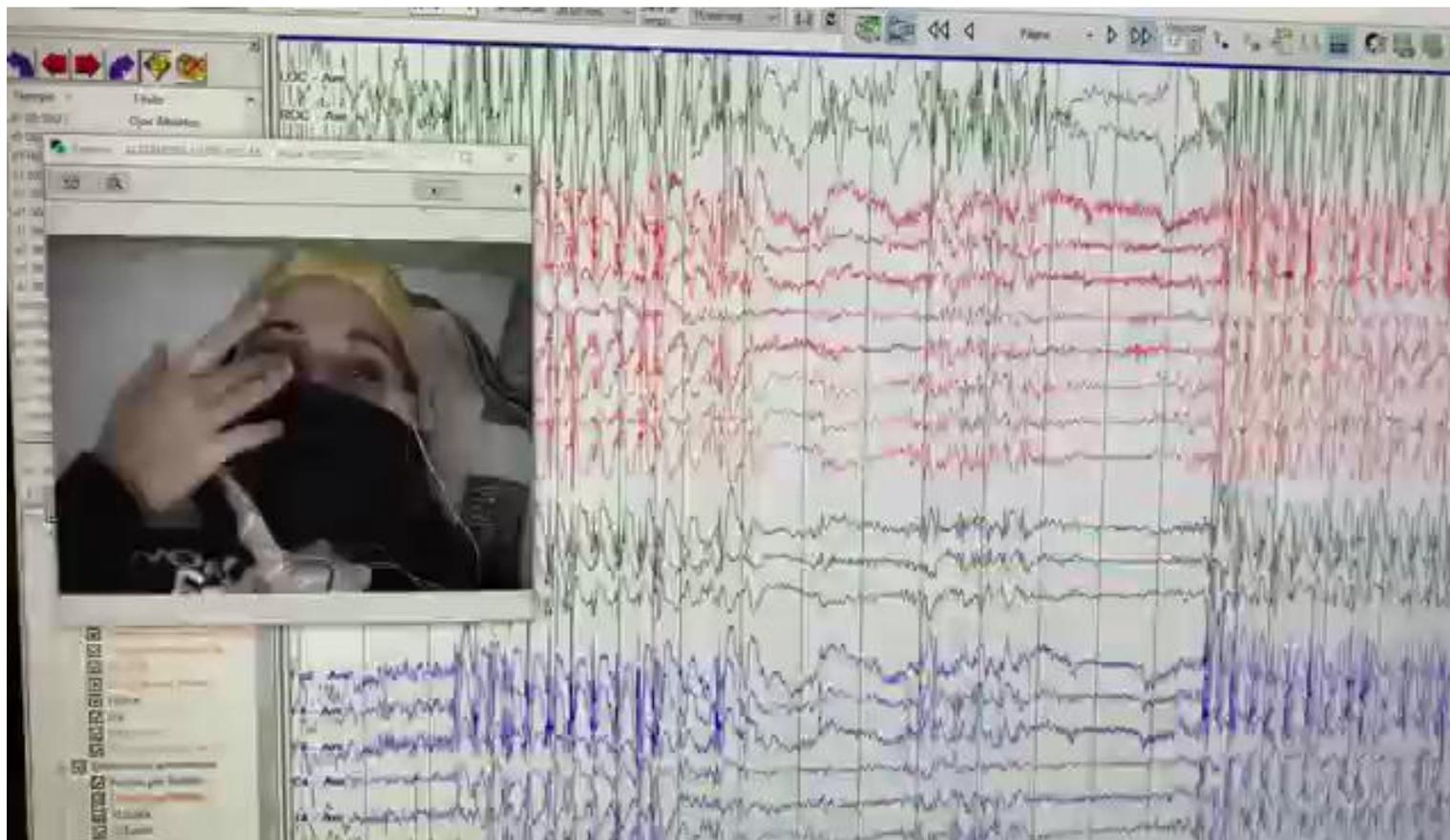
Pruebas complementarias

Vídeo-electroencefalograma:

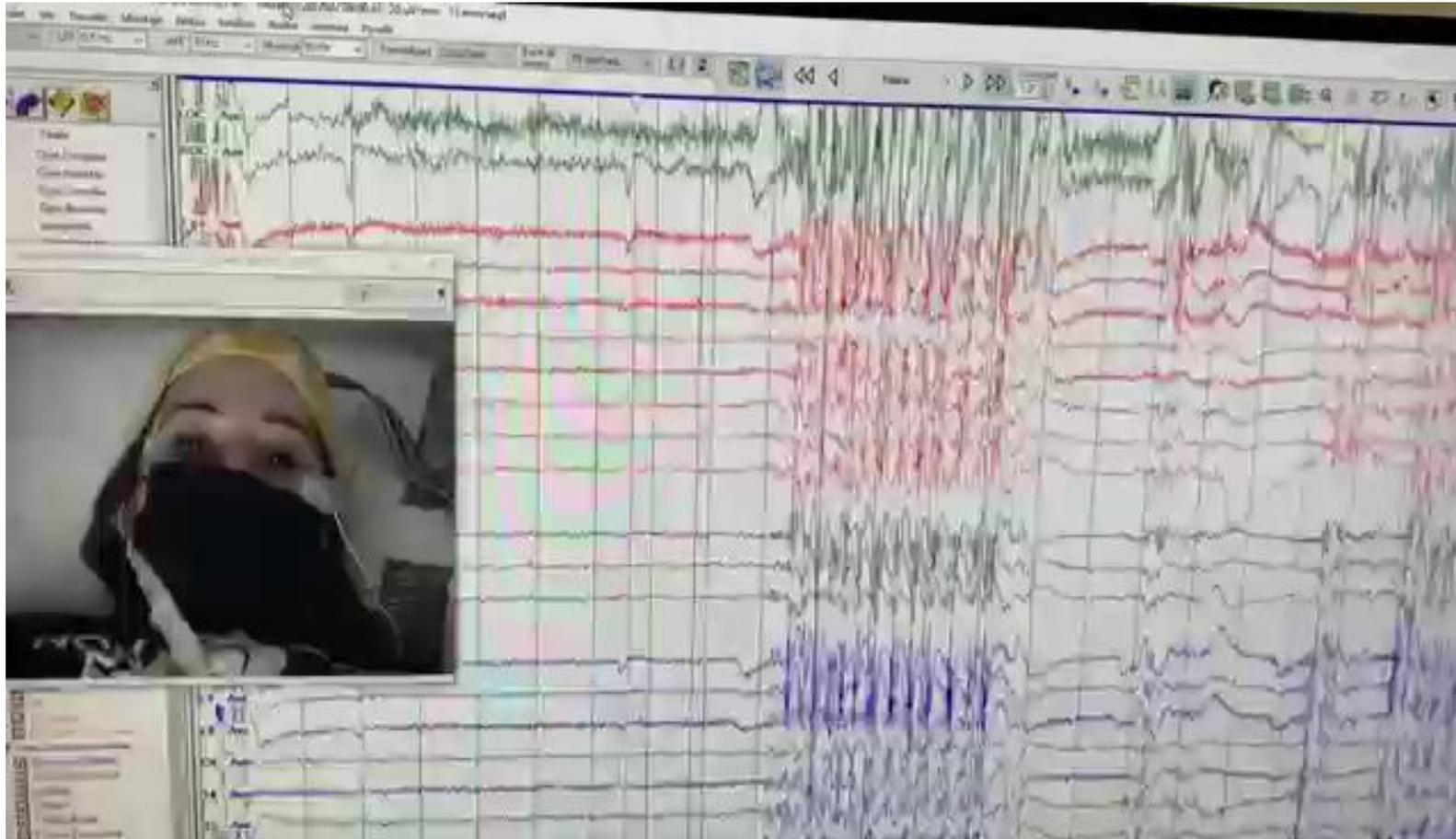
- Actividad paroxística generalizada de complejos de polipunta-onda lenta a 2,5-3 Hz de elevada amplitud
- Mayor incidencia en vigilia y después del despertar, donde se registraron hasta 35 crisis clínicas tras cierre palpebral, de episodios de breves sacudidas mioclónicas palpebrales con elevación de ojos hacia arriba y leve desconexión del medio
- La duración de esta actividad oscilaba entre los 4 y 10 segundos



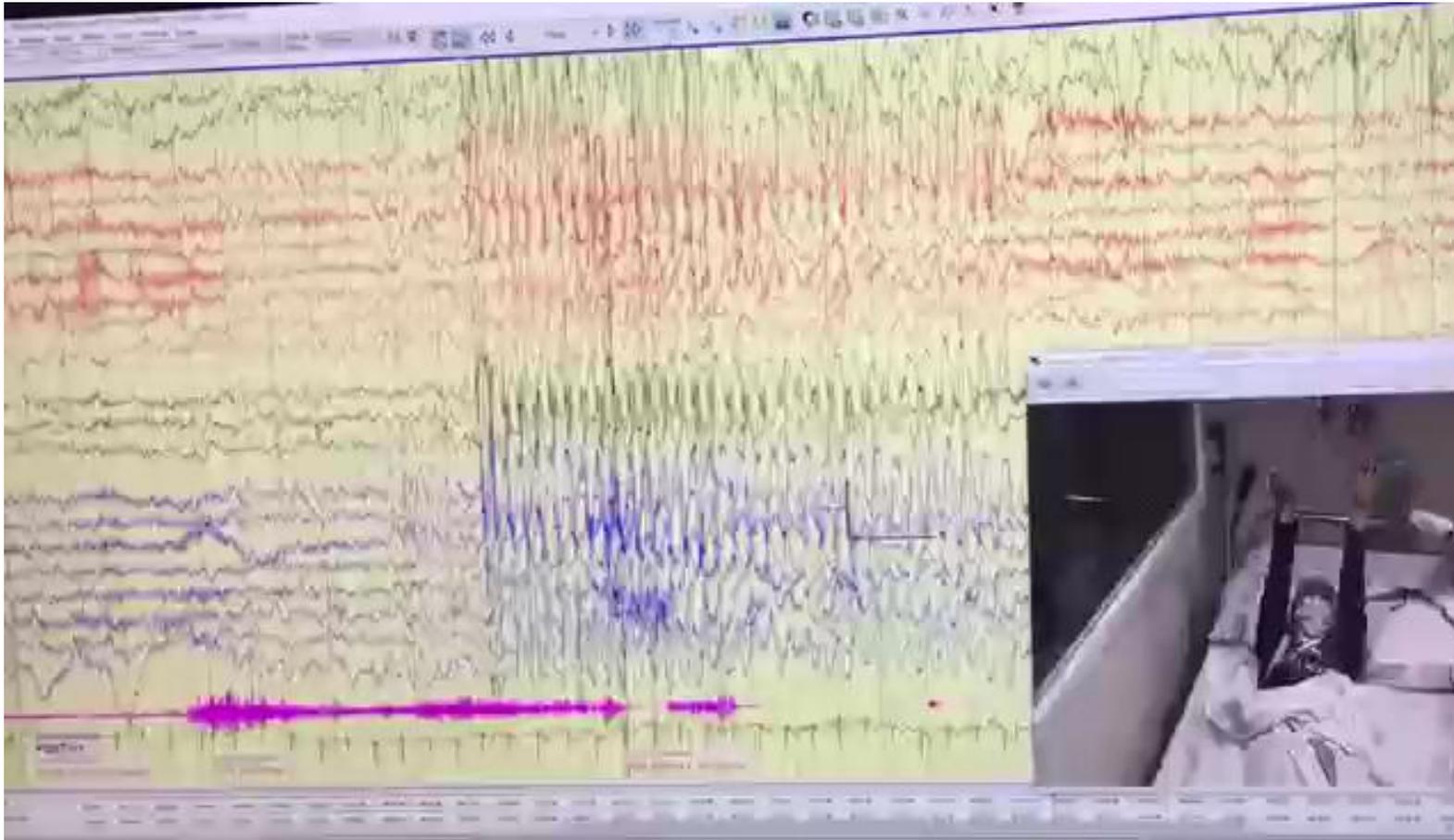
Pruebas complementarias



Pruebas complementarias



Pruebas complementarias



3. ¿Cuál es el diagnóstico?

Patrón característico
en el vídeo-EEG...

Mioclonías
palpebrales al
parpadear y crisis
de ausencia...



**Servicio de
Pediatria**

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

3. Síndrome de Jeavons: etiopatogenia

Forma de epilepsia refleja generalizada que asocia mioclonías palpebrales y en ocasiones crisis de ausencia. Edad típica 2-14 años (6 años), predominantemente niñas. Base genética no conocida

- 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

4. Síndrome de Jeavons: diagnóstico

- Alta sospecha 
- Descartar otras causas etiológicas de crisis convulsivas: síncope convulsivos, metabólicas (hipoglucemia), cardiogénicas, tóxicos...
- Pruebas complementarias:
 - analítica sanguínea
 - tóxicos en orina
 - electrocardiograma (ECG)
 - vídeo-electroencefalograma (vídeo-EEG)
- Diagnósticos diferenciales: otras formas de epilepsias sintomáticas con mioclonías palpebrales o sensibilidad al cierre de ojos (epilepsia mioclónica juvenil, epilepsia juvenil con ausencias, epilepsia idiopática del lóbulo occipital con fotosensibilidad)

5. Síndrome de Jeavons: tratamiento

Se basa en el uso de antiepilépticos como levetiracetam, valproato, benzodiazepinas y zonisamida

1ª opción: ácido valproico. Mujeres en edad fértil: levetiracetam

Carbamacepina, la oxcarbacepina, la fenitoína, la pregabalina, la tiagabina, la gabapentina y la vigabatrina estarían contraindicadas

> [Neurol India](#). Jan-Feb 2011;59(1):70-2. doi: 10.4103/0028-3886.76867.

Oxcarbazepine induced worsening of seizures in Jeavons syndrome: lessons learnt from an interesting presentation

Ramshekhar Menon, Neeraj N Baheti, Ajith Cherian, Rajesh S Iyer

PMID: 21339665 DOI: 10.4103/0028-3886.76867

Free article



6. 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.
5. Menon R, Baheti NN, Cherian A, Iyer RS. Oxcarbazepine induced worsening of seizures in Jeavons syndrome: lessons learnt from an interesting presentation. Neurol India. 2011;59:70-2.

NO TODOS LOS GUIÑOS OCULARES SON TICS FACIALES



Claudia Gambín García
Email: claudiadobleg@gmail.com