

mismo modo la formación tardía de los 4 premolares SN. Sin embargo, al no disponer de una radiografía intermedia entre los 9 y los 15 años no podemos asegurar plenamente que esos SN se hubieran empezado a formar tras el comienzo del tratamiento inmunosupresor a los 12 años, aunque teniendo en cuenta el grado de desarrollo de sus gérmenes observado en la segunda panorámica obtenida a los 15 años, parece muy posible. La evaluación de la madurez radicular del germen normal permite acotar el momento de aparición de su primer esbozo mediante un esquema estandarizado¹⁰, pero la pauta del desarrollo de los dientes SN no es tan predecible.

En conclusión, la asociación de hiperodoncia y MGJ en esta paciente podría ser fortuita, pero también: a) podría existir una predisposición genética común, o b) el tratamiento inmunosupresor podría haber estimulado la hiperodoncia tardía en el marco de esa predisposición genética, tal como se ha descrito en ratones de experimentación.

Los avances en el genotipado que permitirán identificar las variantes capaces de influir sobre la predisposición a esas enfermedades multifactoriales podrían ofrecer una respuesta sobre el carácter azaroso o etiológico de su relación.

Bibliografía

1. Chiu HC, Vincent A, Newsom-Davis J, Hsieh KH, Hung TP. Myasthenia gravis: Population differences in disease expression and acetylcholine receptor antibody titers between Chinese and Caucasians. *Neurology*. 1987;37:1854-7.
2. Evoli A, Batocchi AP, Bartoccioni E, Lino MM, Minisci C, Tonali P. Juvenile myasthenia gravis with prepubertal onset. *Neuromuscul Disord*. 1998;8:561-7.

3. Anthonappa RP, King NM, Rabie AB. Prevalence of supernumerary teeth based on panoramic radiographs revisited. *Pediatr Dent*. 2013;35:257-61.
4. Rajab LD, Hamdan MAM. Supernumerary teeth: Review of the literature and a survey of 152 cases. *Int J Paediatr Dent*. 2002;12:244-54.
5. Giraud M, Vandiedonk C, Garchon HG. Genetic factors in autoimmune myasthenia gravis. *Ann N Y Acad Sci*. 2008;1132:180-92.
6. Ramanujam R, Pirskanen R, Ramanujam S, Hammarström L. Utilizing twins concordance rates to infer the predisposition to myasthenia gravis. *Twin Res Hum Genet*. 2011;14:129-36.
7. Fleming PS, Xavier GM, DiBiase AT, Cobourne MT. Revisiting the supernumerary: The epidemiological and molecular basis of extra teeth. *Br Dent J*. 2010;208:25-30.
8. Reichart PA, Althoff J. The effects of cyclophosphamide, nitrosomethylurea and benzo(a)pyrene on the rat incisor. *Exp Pathol (Jena)*. 1980;18:288-96.
9. Vahlsing HL, Kim SK, Feringa ER. Cyclophosphamide-induced abnormalities in the incisors of the rat. *J Dent Res*. 1977;56:809-16.
10. Demirjian A, Goldstein H, Tanner JM. A new system of dental age assessment. *Hum Biol*. 1973;45:211-27.

M. Varela^{a,*}, P. García-Camba^a, B. Gutiérrez Mosquera^a, S. García Rosas^a e I. Lorda^b

^a Unidad de Ortodoncia, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

^b Servicio de Genética, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: memoriavarela@gmail.com (M. Varela).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.053>

Síndrome de Jeavons: importancia del diagnóstico diferencial en epilepsia



Jeavons syndrome: Importance of differential diagnosis in epilepsy

Sr. Editor:

El síndrome de Jeavons o de epilepsia/ausencias con mioclonías palpebrales es un síndrome epiléptico cuya tríada característica está definida por: a) mioclonías palpebrales, con o sin ausencias, inducidas por el cierre de los ojos en ambiente luminoso; b) electroencefalograma (EEG) con patrón de polipunta-onda generalizada, y c) respuesta fotoparoxística en la estimulación luminosa intermitente¹⁻³. Las crisis características son breves episodios de sacudidas palpebrales con elevación de los ojos hacia arriba, asociadas a descargas que ocurren al cerrar los ojos; todos los pacientes presentan fotosensibilidad y una edad media de inicio a los 6 años¹⁻³.

Presentamos el caso de una niña de 11 años, que acude a la consulta por mal rendimiento académico, a pesar del tratamiento instaurado con metilfenidato desde hace 4

años por un diagnóstico de trastorno de déficit de atención/hiperactividad (TDAH). Los antecedentes personales de embarazo, parto y desarrollo psicomotor son normales. La paciente presenta breves períodos de desconexión a lo largo del día. Los test neuropsicológicos confirman una inteligencia normal con inatención marcada. Dada la sospecha de crisis de ausencias sobre la base de la historia clínica, se solicita un EEG, donde se observan descargas generalizadas de complejos de polipunta-onda y respuesta fotoparoxística. Se completa el estudio con vídeo-EEG de 24 h, donde se registran más de 590 crisis con mioclonías palpebrales, inducidas por cierre ocular, todas acompañadas por descargas generalizadas, con una duración de entre 0,5 y 3 ss. Marcada respuesta fotoparoxística. Resonancia magnética cerebral, normal.

Se realiza diagnóstico de síndrome de Jeavons y se inicia tratamiento con ácido valproico, con buena tolerancia y desaparición de las crisis epilépticas y mejoría notable del rendimiento académico.

Un año después, el EEG muestra ausencia de actividad epileptiforme y de mioclonías palpebrales, con la excepción de una respuesta fotoparoxística sin correlato clínico.

El síndrome de Jeavons se inicia en la infancia (habitualmente en niñas) con un rango de edad de 2 a 14 años. Constituye el 7% de las epilepsias generalizadas idiopáticas

genéticamente determinadas^{2,4}. Se trata de una epilepsia mioclónica fotosensible cuyas ausencias se producen a continuación de las mioclonías palpebrales^{1,2}. Pueden aparecer otros tipos de crisis, como las crisis tónico-clónicas generalizadas. Muchas veces son estas crisis las que llevan a sospechar el síndrome, ya que las mioclonías palpebrales pasan con frecuencia inadvertidas (como en el caso de nuestra paciente)².

No hay hallazgos a la exploración ni en las pruebas de neuroimagen, existiendo problemas en las funciones ejecutivas (TDAH), dificultades de aprendizaje y, en solo un pequeño grupo de pacientes, cierto grado de discapacidad intelectual, lo que lleva al error diagnóstico con cierta frecuencia^{5,6}. El EEG típico es el comentado en el caso clínico. El diagnóstico diferencial incluye un amplio abanico de síndromes epilépticos y fenómenos no epilépticos, incluyendo el TDAH. La respuesta al tratamiento farmacológico antiepiléptico no siempre es satisfactoria, aunque sí lo fue en el caso presentado. Se recomiendan aquellos fármacos con buena respuesta frente a crisis mioclónicas: el ácido valproico sería la primera opción y la carbamacepina, la oxcarbacepina, la fenitoína, la pregabalina, la tiagabina, la gabapentina y la vigabatrina estarían contraindicadas⁷. Una propuesta reciente es la utilización de lentes con tratamiento especial tipo *Blue Z1* para los pacientes en que persiste la fotosensibilidad⁸.

Como conclusión queremos destacar la importancia del conocimiento de este curioso síndrome epiléptico por parte del pediatra, así como de la necesidad de realizar un EEG en todo paciente con sospecha de TDAH en el que se documenten síntomas compatibles con epilepsia (p. ej., desconexiones). Dado que una elevada proporción de pacientes con epilepsia presenta sintomatología TDAH, esta no debe descartar la presencia de un síndrome epiléptico subyacente si hay una clínica compatible.

Bibliografía

1. Striano S, Capovilla G, Sofia V, Romeo A, Rubboli G, Striano P, et al. Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): A

well-defined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? *Epilepsia*. 2009;50:15–9.

2. Striano S, Striano P, Nocerino C, Boccella P, Bilo L, Meo R, et al. Eyelid myoclonia with absences: An overlooked epileptic syndrome? *Clinical Neurophysiology*. 2002;32:287–96.
3. Caraballo RH, Fontana E, Darra F, Chacon S, Ross N, Fiorini E, et al. A study of 63 cases with eyelid myoclonia with or without absences: Type of seizure or an epileptic syndrome? *Seizure*. 2009;18:440–5.
4. Giannakodimos S, Panayiotopoulos CP. Eyelid myoclonia with absences in adults: a clinical and video-EEG study. *Epilepsia*. 1996;37:36–44.
5. Scuderi C, Musumeci SA, Ferri R, Calabrese G, Elia M. Eyelid myoclonia with absences in three subjects with mental retardation. *Neurol Sci*. 2000;21:247–50.
6. Capovilla G, Striano P, Gambardella A, Beccaria F, Hirsch E, Casellato S, et al. Eyelid fluttering, typical EEG pattern, and impaired intellectual function: A homogeneous epileptic condition among the patients presenting with eyelid myoclonia. *Epilepsia*. 2009;50:1536–41.
7. 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.
8. Capovilla G, Gambardella A, Rubboli G, Beccaria F, Montagnini A, Aguglia U, et al. Suppressive efficacy by a commercially available blue lens on PPR in 610 photosensitive epilepsy patients. *Epilepsia*. 2006;47:529–33.

A.L. Fernández Perrone^a, D.M. Fernández-Mayoralas^{a,*},
A.G. Caicoya^b y A. Fernández-Jaén^a

^a *Departamento de Neuropediatría, Hospital Universitario Quirón, Madrid, España*

^b *Departamento de Epilepsia, Hospital Universitario Quirón, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dmfmayor@yahoo.es
(D.M. Fernández-Mayoralas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.09.022>