



Universidad del Sureste



Escuela de Medicina

“resumen”

Materia:

Neurología

Docente:

Jose Luis Gordillo Guillen

Alumno:

Tarsis Andrea Guillén Narváez

Semestre:

6° “A”

Epilepsia Mioclónica Juvenil

La epilepsia mioclónica Juvenil (EMJ), también denominado por Janz y Christinas

Las crisis tónico-clónica generalizadas pueden también ocurrir y en menor frecuencia las ausencias.

Epidemiología

La incidencia en la población general se estima en 1 caso por cada 1000-2000 personas por año. La EMJ representa aproximadamente el 5-10% de todas las epilepsias.

Presentación clínica

• La edad de inicio de la EMJ es alrededor de los 10 y 25 años. Las mioclónicas se caracterizan por sacudidas únicas o repetitivas abruptas, arrítmicas, e involuntarias, que afectan hombros y brazo mayormente; generalmente simétricos, sin embargo puede ser unilateral. Las crisis mioclónicas generalizadas son breves, se describe una duración de hasta un segundo con una fase de relajación más lenta.

La mayoría de la mioclónicas ocurren al despertar (62,8-87,5). Las crisis tónico-clónica generalizado están presentes en el 80-97% de los pacientes y aparecen meses o años después de la aparición de mioclónicas.

Los factores desencadenantes de los ataques epilépticos son variados, siendo el más frecuente la privación del sueño (59.3-89.8%)

Estudios genéticos

Electroencefalograma

El diagnóstico de la EMJ es electro-clínico basado, en la presencia de las características

El electroencefalograma provee apoyo en EEG, la EMJ típicamente presenta un ritmo de fondo dentro de los límites de la normalidad. El hallazgo interictal incluye descarga de puntas y complejos punta-ondas generalizadas y polipuntas y-onda frecuencia de 6 Hz de dominio frontocentral.

Estimulación Fotoparoxística

La respuesta fotoparoxística en pacientes con EMJ, se caracteriza por puntas o complejos punta-onda usualmente generalizados.

Estudios de imagen

Resonancia Magnética

No suele evidenciar anomalías

Genética

Se ha descubierto 15 locos ligados a la EMJ, siendo el más importante Myclonina 1/EF (terminal c)-EFHCl presente en 3-9% en familias con epilepsia

Diagnóstico diferencial

- Síx de epilepsia Generalizada con CTEA
- Epilepsias mioclonicas progresivas
- Epilepsia de ausencia juvenil
- Epilepsia de lóbulo frontal

Tratamiento

• Equilibrio para evitar los factores desencadenantes y el uso adecuado de fármacos antiepilépticos

• El ácido valproico se ha considerado e FAE de primera elección en la ETJ, una tasa de respuesta de hasta el 80%

• Los pacientes a menudo responden a dosis bajas de AVP consistente en 1000mg diarios o menos

Durante años se han sugerido lamotrigina y topiramato como opciones alternativas

Pronóstico

• Considerado un tipo de epilepsia benigna con muy buena respuesta al tratamiento con FAEs.