

CO-018 - (1JDP-9810) - SÍNDROME DE JEAUVONS – CONHECER PARA RECONHECER

Luís Rodrigues^{1,2}; Gonçalo Padeira¹; Daniel Carvalho^{1,3}; Ana Isabel Dias^{1,3}; Rita Silva¹

1 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; 2 - Serviço de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, Hospital do Espírito Santo de Évora, E.P.E.; 3 - Laboratório de Eletroencefalograma (EEG), Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central

Introdução e Objectivos

A Síndrome de Jeavons (SJ) é uma síndrome epilética rara, caracterizada por mioclonias palpebrais, atividade paroxística generalizada desencadeada por oclusão ocular e fotossensibilidade. Pretendeu-se caracterizar os doentes pediátricos com SJ seguidos num Hospital Terciário pertencente a um Centro de Referência de Epilepsia Refratária.

Metodologia

Estudo retrospectivo descritivo no período 2015-2020. Avaliaram-se características clínicas e neurofisiológicas. Análise descritiva e bivariada através do SPSS.23, nível de significância de 0,05.

Resultados

Incluídos 19 doentes, 13 do sexo feminino. Cinco tinham antecedentes familiares de epilepsia. Nove apresentavam atraso do desenvolvimento, 13 com dificuldades de aprendizagem e 5 com perturbações do comportamento. A mediana de idade dos primeiros sintomas foi 8,3 anos e do diagnóstico 10,6 anos. Foi considerado o diagnóstico inicial de tiques palpebrais em 5 doentes. Em todos registaram-se mioclonias palpebrais, 9 tiveram ausências e 8 crises tónico-clónicas generalizadas. Na maioria (17) o EEG demonstrou eletrogénese de base regularmente estruturada. A atividade paroxística foi generalizada em 16 e focal em 3; com intensidade abundante (11), moderada (6) e ligeira (2). Existia reação de fotossensibilidade para uma gama alargada de frequências em 15. Apenas 4 doentes tinham alterações neuroimagiológicas. Foi utilizada uma mediana de 2 antiepiléticos/doente, o valproato o mais utilizado (17). Nove doentes tinham doença controlada. A mediana do tempo de seguimento foi 3,7 anos. Não foram encontradas associações com significado estatístico entre as variáveis estudadas.

Conclusões

O diagnóstico de SJ constitui um desafio e é habitualmente tardio, sendo uma entidade a considerar perante tiques oculares.

Palavras-chave : Síndrome de Jeavons, Epilepsia