

JEAVONSOV SINDROM

LUCIJA LUJIĆ¹, VLASTA ĐURANOVIĆ¹, JADRANKA SEKELJ FUREŠ², GORAN KRAKAR¹, IVANA ĐAKOVIĆ¹

Mioklonizmi vjeđa s apsansima ili Jeavonsov sindrom klinički je karakteriziran brzim mioklonizmima vjeđa s gubitkom svijesti ili bez njega. Napadaje provocira zatvaranje očiju s generaliziranim izbijanjem, uglavnom polišiljaka u EEG-u i fotosenzitivnost. Bolesnici mogu povremeno imati generalizirane toničko-kloničke napadaje. To je doživotni poremećaj koji počinje u dječjoj dobi s izrazitom dominacijom u ženskom spolu.

Prikazujemo troje djece (dvije djevojčice i jednog dječaka) s mioklonizmima vjeđa, koji su u dječaka i jedne djevojčice zamijećeni u dobi od 6 godina, a u starije djevojčice u dobi od 14 godina. U najmlađeg bolesnika (dječak) dijagnoza je postavljena nakon 2 mjeseca, mlađe djevojčice nakon 2,5 godine, a u starije djevojčice nakon 1,5 godine perzistiranja mioklonizama vjeđa. Dječak je upućen u kliniku zbog patološkog EEG-a i „tika“ koji se manifestirao mioklonizmima vjeđa i povremeno devijacijom bulbusa, mlađa djevojčica zbog recidivirajućih sinkopa i generalizirano epileptogeno promijenjenog EEG-a, a starija djevojčica zbog sinkope. Mioklonizme vjeđa po zatvaranju očiju praćene generaliziranim epileptogenim izbijanjima tipičnim za Jeavonsov sindrom potvrdili smo video EEG-om. Svi bolesnici su urednog neurološkog statusa i intelektualnog razvoja. Bolest je stabilizirana primjenom valproata i etosukcimida. Mislimo da je potrebno poznavati Jeavonsov sindrom kako bismo izbjegli pogrešnu dijagnozu tika ili drugog idiopatskog generaliziranog epileptičkog sindroma koji ima napadaje tipa apsansa.

Deskriptori: SINDROM; VJEĐE; NAPADAJI; DIJETE; ADOLESCENT; ELEKTROENCEFALOGRAFIJA

UVOD

Jeavons je 1977. opisao mioklonizme vjeđa s apsansom kao oblik fotosenzitivne epilepsije koja ima posebne kliničke i elektroencefalografske karakteristike (1). Appleton i sur. (1993.) smatrali su da bi mioklonizme vjeđa s apsansima bilo opravdano klasificirati kao odvojen epileptički sindrom u skupini idiopatskih generaliziranih epilepsija (2). Na Internacionalnom simpoziju na kojem se govorilo isključivo o mioklonizmima vjeđa s apsansima, održanom u Londonu 1995. godine, Duncan i Panayiotopoulos predložili su, za ovaj zanimljiv sindrom prepoznat širom svijeta kao poseban entitet, naziv „Jeavonsov sindrom“ (3). Sindrom nije prepoznat od

Internacionalne lige za borbu protiv epilepsije (ILAE), niti je uvršten među epileptičke sindrome u predloženoj dijagnostičkoj shemi koju je objavio Engel 2001. (4). Tim zadužen za klasifikaciju i terminologiju ILAE-a prepoznao je mioklonizme vjeđa s apsansima i bez njih samo kao poseban tip epileptičkih napadaja (5).

Jeavonsov sindrom (JS) doživotni je poremećaj koji počinje u dječjoj dobi. Karakterizira ga trijas: mioklonizmi vjeđa s apsansima i bez njih, provociranje napadaja zatvaranjem očiju, što je praćeno paroksizmima u EEG-u te fotosenzitivnost (2, 6-8).

Cilj rada je prikazati troje djece (dvije djevojčice i jednog dječaka) s mioklonizmima vjeđa i karakterističnim video EEG nalazom, tijekom bolesti i ishod nakon 1,5 godine praćenja.

gnozom Jeavonsovog sindroma - dječak u dobi od 6 godina i 2 mjeseca, jedna djevojčica u dobi od 8 godina i 7 mjeseci, a druga u dobi od 15 godina i 3 mjeseca. Dječak je upućen u kliniku zbog „tika“ koji se manifestirao mioklonizmima vjeđa i devijacijom bulbusa te patološkog EEG-a, mlađa djevojčica zbog recidivnih sinkopa (tri puta) i generalizirano epileptogeno promijenjenog EEG-a, a starija djevojčica zbog sinkope.

Dijagnostička obrada uključivala je obiteljsku i osobnu anamnezu, detaljan neurološki pregled, video EEG i slikovnu analizu mozga (CT ili MR). Tijekom video EEG-a primijenjena je intermitentna fotostimulacija (IFS), testiranje zatvaranja očiju u osvijetljenoj kabini i u potpunom mraku, koji smo postigli primjenom naočala za plivanje na koje smo zalijepili crnu traku (7). Sva su djeca ispunjavala dijagnostičke kriterije za Jeavonsov sindrom.

ISPITANICI I METODE

REZULTATI

Adresa za dopisivanje:

Mr. sc. Lucija Lujčić, dr. med., KBC „Sestre milosrdnice“, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Klaićeva 16, 10000 Zagreb, e-mail: llujic@kdb.hr

Na neuropedijatrijskom odjelu Klinike za dječje bolesti Zagreb KB „Sestre milosrdnice“ obrađeno je troje djece s dija-

Ni u jednoj obitelji naših bolesnika nema oboljelih od febrilnih konvulzija i

Tablica 1. Anamnestički podatci i rezultati dijagnostičke obrade naših bolesnika s Jeavonsovim sindromom
Table 1. Patient history and diagnostic results of our patients with Jeavons syndrome

Bolesnik/Patient	1	2	3
Dob obrade: god./mj./Age at testing: yrs/mo	6/2	8/7	15/3
Spol/Sex	M/M	Ž/F	Ž/F
Obiteljska anamneza za epilepsiju i FK/Family history of epilepsy and FC	Negativna/Negative	Negativna/Negative	Negativna/Negative
Perinatalna anamneza/Perinatal history	Uredna/Normal	Uredna/Normal	Uredna/Normal
Dob početka mioklonizama vjeđa (god.)/Age at onset of eyelid myoclonia (yrs)	6	6	14
GTKN/GTCS	Ne/No	Ne/No	Ne/No
Neurološki status/Neurologic status	Uredan/Normal	Uredan/Normal	Uredan/Normal
Psihomotorni razvoj/Psychomotor development	Uredan/Normal	Uredan/Normal	Uredan/Normal
Tipične promjene u video EEG-u/Typical changes in video EEG	Da/Yes	Da/Yes	Da/Yes
CT/MRI mozga/Brain CT/MRI	Uredan/Normal	Uredan/Normal	Uredan/Normal
Liječenje/Therapy	Valproat, Etosukcimid/Valproate, Ethosuximide	Valproat/Valproate	Valproat/Valproate
Stabilizacija bolesti/Disease stabilization	Da/Yes	Da/Yes	Da/Yes

FK - febrilne konvulzije; GTKN - generalizirani toničko-klonički napadaj; CT - kompjuterizirana tomografija; MR - magnetska rezonancija
FC - febrile convulsions; GTCS - generalized tonic-clonic seizure; CT - computed tomography; MR - magnetic resonance

epilepsije. Roditelji su zdravi i nisu u krvnom srodstvu. Kliničke značajke bolesnika prikazane su u tablici 1. U svih bolesnika perinatalna anamneza i rani psihomotorički razvoj bili su uredni. Svi imaju uredan neurološki status i normalan mentalni razvoj. Obje djevojčice su odlične učenice, a dječak je krenuo u prvi razred i nema poteškoća u svladavanju školskog gradiva. Niti jedno dijete nije upućeno u kliniku zbog sumnje na epilepsiju. U dječaka i mlađe djevojčice mioklonizmi vjeđa zamijećeni su u dobi od 6 godina, u starije djevojčice u dobi od 14 godina i ponavljali su se do uvođenja antiepileptičke terapije. Mioklonizme vjeđa nakon zatvaranja očiju u osvijetljenom prostoru praćene generaliziranim epileptogenim izbijanjima tipičnim za Jeavonsov sindrom, potvrdili smo u naših bolesnika video EEG-om. Napadaji su trajali od 1 do 3 sekunde. Kod dječaka su mioklonizmi vjeđa povremeno praćeni i devijacijom bulbusa prema gore. Tijekom napadaja nismo zamijetili trzaje ruku. Naši bolesnici nisu imali generalizirane toničko-kloničke napadaje. Temeljna pozadinska cerebralna aktivnost u EEG nalazu bila je normalna u svih bolesnika. Iktalni video EEG je pokazao kratka, generalizirana izbijanja multiplih šiljaka i

šiljak sporih valora, koji su se javljali neposredno nakon zatvaranja očiju ili nakon 0,5 sekunda (slika 1a). Zatvaranje očiju u potpunom mraku nije izazvalo miokloniju očnih kapaka ni piloptogena izbijanja u EEG-u (slika 1b). Svi bolesnici su fotosenzitivni (slika 2). Računalna tomografija mozga (CT) ili magnetska rezonancija mozga (MR) su uredne. U najmlađeg bolesnika (dječak) dijagnoza je postavljena nakon 2 mjeseca, u mlađe djevojčice nakon 2,5 godine, a u starije djevojčice nakon 1,5 godine od registriranja mioklonizama vjeđa. Bolest je stabilizirana primjenom valproata u dviju djevojčica, a u dječaka kombinacijom valproata i etosukcimida.

RASPRAVA

Jeavonsov sindrom ili mioklonizmi vjeđa s apsansima poseban je epileptički sindrom (2, 6-8). Prvi ga je opisao Jeavons, a definirali su ga Appleton i sur. (1-2). Karakterizira ga trijas: mioklonizmi vjeđa s apsansima ili bez njih, provociranje napadaja zatvaranjem očiju, što je praćeno paroksizmima u EEG-u te fotosenzitivnost (6). Zbog svog glavnog obilježja više odgovara mioklonom epileptičkom sindromu s mioklonijom ogra-

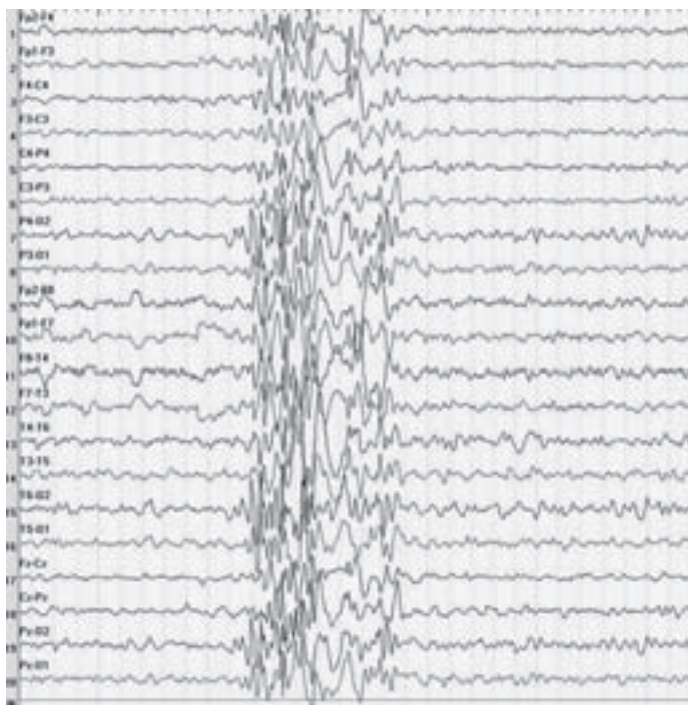
ničenom na vjeđe, nego epileptičkom sindromu s apsansima (8). Mioklonizme vjeđa prvi su opisali i filmom dokumentirali Radovici i sur. 1932. (9). Oni su opisali napadaje 20-godišnjaka koji su provocirani svjetlom, a manifestirali su se „čestim mioklonizmima vjeđa koji su praćeni rotacijom i elevacijom glave prema suncu“.

Prevalencija JS-a je oko 3% među odraslim bolesnicima s epilepsijom i 13% među idiopatskim generaliziranim epilepsijama s apsansom (6-8).

Bolest počinje u djetinjstvu, u dobi od 2 do 14 godina, najčešće između 6 i 8 godina, s izrazitom dominacijom u ženskog spola (2, 6-8, 10, 11).

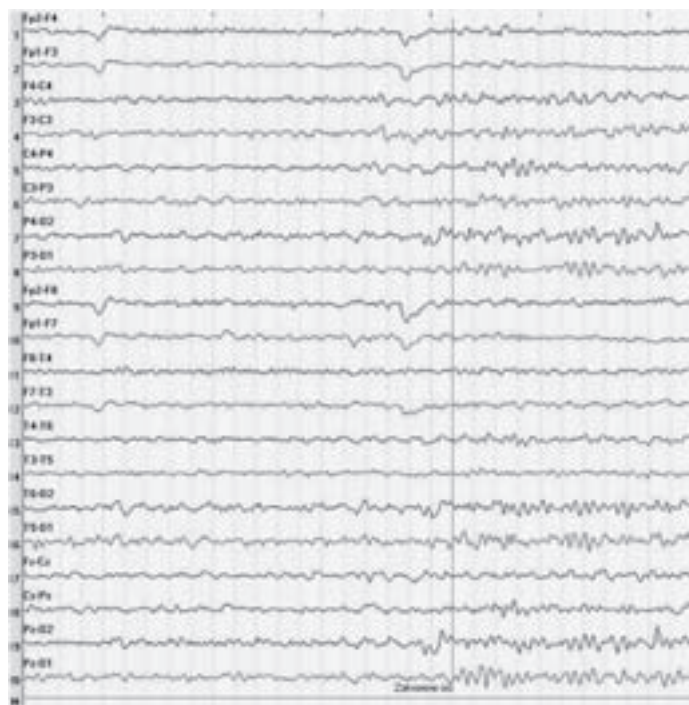
Mioklonizmi vjeđa sastoje se od ritmičnih i brzih trzaja vjeđa, često praćenih devijacijom očiju i glave prema gore, a pojavljuju se nakon zatvaranja očiju. Napadaji mogu, ali i ne moraju, biti praćeni blagim poremećajem svijesti. Počinju i prestaju naglo, a traju 3-5 sekunda (6, 7). JS razlikuje se od drugih idiopatskih generaliziranih epileptičkih sindroma s napadajima tipa apsans kod kojih oni duže traju i praćeni su dubljim poremećajem svijesti (13, 14). Apsans napadaji u JS-u nisu konstantni, vrlo su kratki, često nisu prepoznati i uvijek su praćeni mioklonizmima vjeđa (10). Zbog svoje dojmljivosti, pošto se jednom vide, mioklonizmi vjeđa se ne zaboravljaju (7).

Iznimno, mioklonizmi vjeđa mogu biti praćeni trzajima ruku (6-8), koje nismo registrirali u naših bolesnika. Fotosenzitivnost kao jedna od karakteristika JS-a smanjuje se s dobi (2, 6-8, 11, 15). Zatvaranje očiju u prisutnosti kontinuiranog svjetla jači je provocirajući čimbenik nego fotostimulacija, dok u potpunom mraku zatvaranje očiju ne provocira napadaje (2, 6, 8). Kod primarnih (čistih) fotosenzitivnih epilepsija i epilepsija s fotosenzitivnošću, napadaje izazva samo trepereće svjetlo (16). Panayiotopoulos navodi kako većina epileptologa smatra da se bolesnici s JS-om služe mioklonizmima vjeđa kako bi izazvali intermitentnu stimulaciju svjetlom i tako provocirali napadaje, a prema njegovom mišljenju mioklonizmi vjeđa su iktalni događaj, dok su samoinducirani napadaji izuzetno rijetki (6). Bolesnici koji boluju od fotosenzitivne epilepsije mogu sami izazvati intermitentnu stimulaciju svjetlom i inducirati napadaje. Oni to čine mahanjem rukama ispred očiju ili njihovim uzastopnim zatvaranjem, dok gledaju u sunce ili jaki



Slika 1a. Iktalni video EEG djevojčice s Jeavonsovim sindromom (8 godina i 7 mjeseci) pokazuje generalizirana izbijanja visokovoltaznih multiplih šiljaka i šiljak-sporih valova, provocirano zatvaranjem očiju, klinički praćena mioklonizmima vjeda u osvijetljenoj sobi.

Figure 1a. Ictal video EEG of the girl with Jeavons syndrome (8 years and 7 months) shows generalized discharges of high voltage multiple spikes and spike-waves, provoked by eye closure, followed by eyelid myoclonia in the presence of light.



Slika 1b. Video EEG iste djevojčice s Jeavonsovim sindromom – zatvaranje očiju u potpunom mraku koji je postignut primjenom naočala za plivanje, na koje je zalijepljena crna traka, nije izazvalo mioklonizme vjeda ni patološku aktivnost mozga.

Figure 1b. Video EEG in the same girl with Jeavons syndrome: eye closure in total darkness did not provoke eyelid myoclonia or pathological brain activity.

izvor svjetla. Ovo drugo može se katkad doimati kao mioklonizmi vjeda kod JS-a (7).

U kasnijoj dobi bolesnici s JS-om mogu povremeno dobiti generalizirani toničko-klonički napadaj spontano, induciran svjetlom ili precipitirajućim čimbenicima, kao što su deprivacija spavanja, umor, konzumiranje alkohola ili neadekvatno liječenje (6, 8, 10-12). U jedne petine bolesnika javlja se miokloni epileptički status. Prezentira se ponavljajućim epizodama mioklonizama vjeda s blagim apsansima, a ne kao nekonvulzivni apsans-epileptički status (6).

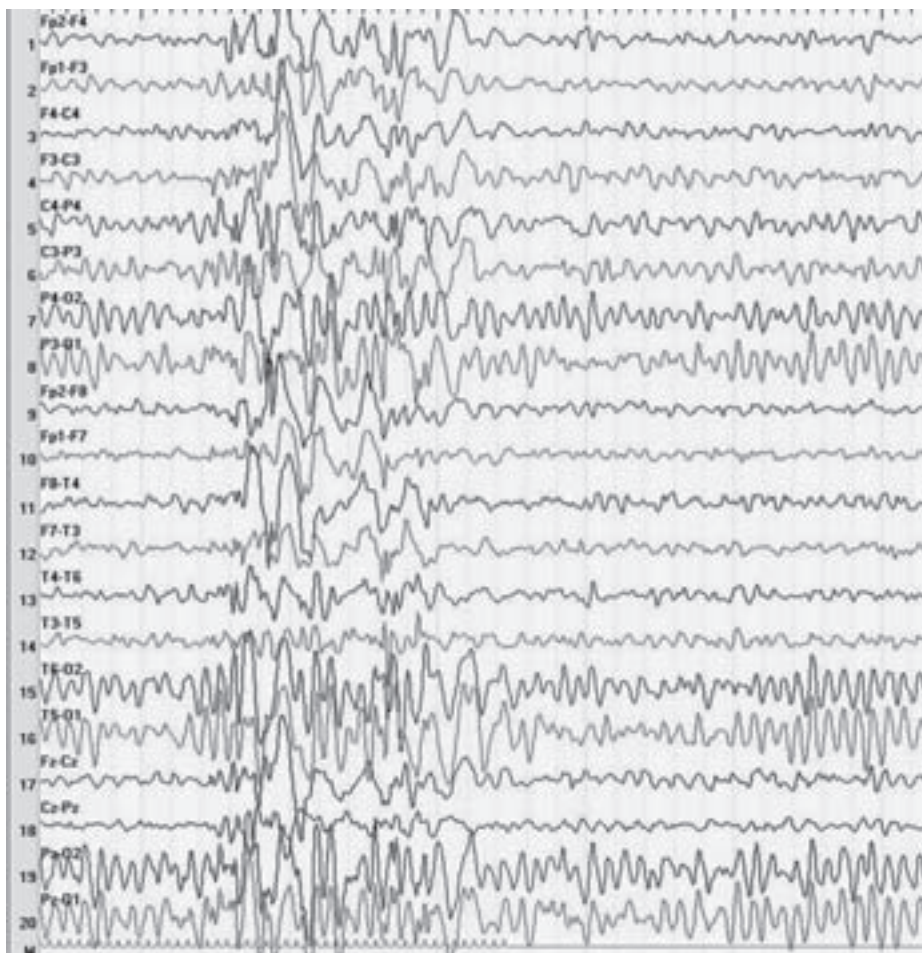
JS je poremećaj s genetskom podlogom opisan i u jednojajčanih blizanaca (17, 18). Ginnakodimos i Panayiotopoulos opisali su 11 žena s mioklonizmima vjeda s apsansima od kojih su 2 bile sestre. Njihov brat je imao napadaje tipa apsans bez mioklonizama vjeda, a majka vjerojatno simptomatske epileptičke napadaje (8). Striano i sur. našli su pozitivnu obiteljsku anamnezu za epilepsiju u 17/35 (48,5%) oboljelih od JS-a. Zahvaćeni članovi obitelji su u 1. i 2. koljenu s oboljelim (roditelji, braća ili rođaci). Tipovi njihovih napadaja upućuju na dijagnozu idiopatske genera-

lizirane epilepsije (IGE). Niti u jednog nije potvrđena dijagnoza JS-a (10). Majka jedne bolesnice s JS-om imala je mioklonizme vjeda (11). U izvješću Charuta i Jilla epilepsija je nađena među članovima obitelji kod 13/20 oboljelih od JS-a. Nije navedeno o kojim epileptičkim sindromima/epilepsijama je riječ (19). U obitelji naših bolesnika nije bilo oboljelih od epilepsije ni febrilnih konvulzija.

Svi dijagnostički testovi, osim EEG-a su uredni (6). Najvažnija dijagnostička pretraga je video-EEG (8, 9, 14, 16-20), koji pokazuje kratka izbijanja (1-6 sekunda) visokovoltaznih valova frekvencije, 3-6 Hz, uglavnom polišiljaka, koja se pojavljuju unutar 0,5-2 sekunde nakon zatvaranja očiju u osvijetljenoj sobi, a eliminirana su u mraku (6-8). Hiperventilacija pojačava generalizirana izbijanja uglavnom polišiljaka i šiljak-valova, dok su tijekom spavanja generalizirana epileptogena izbijanja kraća (6). Mioklonizmi vjeda pojavljuju se uglavnom tijekom prve sekunde EEG izbijanja. Naši bolesnici zadovoljili su dijagnostičke kriterije za JS: manifestirali su brze ritmične mioklonizme vjeda, a u dječaka su povremeno bili praćeni i devijacijom glave i bulbusa prema gore, što smo registrirali

video EEG-om. Zatvaranje očiju u osvijetljenoj sobi provociralo je napadaje praćene tipičnim generaliziranim izbijanjima u EEG-u. Svi bolesnici su fotosenzitivni. Nisu imali generalizirane toničko-kloničke napadaje, koji se najčešće pojavljuju u kasnijoj dobi. Tijekom snimanja video EEG-a uočeni su napadaji tipični za JS. Nakon toga smo i roditeljima pokazali video EEG. Iako su roditelji mioklonizme vjeda kod djevojčica znatno ranije uočili, to nisu smatrali poremećajem. Striano navodi da je početak tipičnih napadaja kod većine bolesnika oboljelih od JS-a teško utvrditi (10). Mioklonizmi vjeda često su pogrešno interpretirani kao tik ili navika, a kratkotrajni apsansi nisu prepoznati. Nakon uvođenja video EEG-a u dijagnostiku kod većine njegovih bolesnika mioklonizmi vjeda prepoznati su kao iktalna manifestacija, tako da je postavljena dijagnoza već tijekom prvog video EEG snimanja (10).

JS valja razlikovati od poznatih idiopatskih epileptičkih sindroma s apsans napadajima, kao što su dječja apsans epilepsija i juvenilna apsans epilepsija (12, 13). Diferencijalno dijagnostički problem mogu stvarati bolesnici sa simptomskim ili kriptogenim epilepsijama s miokloniz-



Slika 2. Video EEG dječaka s Jeavonsovim sindromom (6 godina i 2 mjeseca) pokazuje generalizirana paroksizmalna izbijanja provocirana fotostimulacijom frekvencije 15 Hz kod zatvorenih očiju.
Figure 2. Video EEG of the boy with Jeavons syndrome (6 years and 2 months) shows generalized paroxysmal discharges provoked by photostimulation with a frequency of 15 Hz with closed eyes.

mima vjeđa, kod kojih se mogu naći neurološki znaci, mentalna retardacija, promjene temeljne moždane aktivnosti EEG-a, što su isključujući kriteriji za JS (7). Fokalne EEG promjene, koje se mogu često naći i kod mioklonije vjeđa s apsansima, ako su teže i perzistiraju, upućuju na strukturne promjene mozga (7).

U skupini od 136-ero bolesnika s idiopatskom generaliziranom epilepsijom 85-ero je imalo tipični apsans, a 11 bolesnika, u dobi od 16 do 45 godina, mioklonizme vjeđa s apsansima. Od njih 11 samo jedna bolesnica upućena je s dijagnozom mioklonizama vjeđa s apsansima, 5 s dijagnozom epilepsije, a 5 s dijagnozom „apsans“, „petit mal“ ili „dječja apsans epilepsija“ (8).

JS je doživotni poremećaj. Valproat sam ili u kombinaciji s klonazepamom i etosukcimidom najučinkovitija je terapija. Klonazepam je osobito učinkovit kod mioklonizama vjeđa (6). Od novijih antiepileptika opisan je dobar učinak levitiracetama (21).

Kontraindicirano je liječenje vigabatrinom, karbamazepinom, okskarbamazepinom i fenitoinom, zato što mogu pogoršati bolest. Važno je izbjegavanje provocirajućih čimbenika.

U većine opisanih bolesnika postignuta je parcijalna kontrola mioklonizama vjeđa (2, 8, 19-21). Generalizirani toničko-klonički napadaji dobro odgovaraju na liječenje (6, 8).

U jednog našeg bolesnika (dječak) postignuta je kontrola napadaja dvojnog antiepileptičkom terapijom (valproat i etosukcimid), a kod dviju djevojčica samo valproatom.

Iako je prognoza JS-a dobra, jer je to doživotni poremećaj, uz izbjegavanje provocirajućih čimbenika bolesnici moraju trajno uzimati antiepileptičku terapiju (7, 22).

ZAKLJUČAK

U radu smo opisali troje djece (dvije djevojčice i jednog dječaka) s miokloniz-

mima vjeđa, koji su se manifestirali nakon zatvaranja očiju u osvijetljenoj sobi, a praćeni su paroksizmima u EEG-u, što je potvrđeno video EEG-om. Mioklonizmi vjeđa eliminirani su u mraku. Fotosenzitivnost je registrirana u svih. Naši bolesnici ispunjavali su dijagnostičke kriterije za Jeavonsov sindrom, koji je jedinstven epileptički entitet. JS je doživotni poremećaj s početkom u dječjoj dobi, koji dosad nije objavljen u domaćoj literaturi. Za postavljanje dijagnoze potrebno je učiniti video EEG kako bi se izbjegla pogriješna dijagnoza tika ili drugog generaliziranog epileptičkog sindroma.

Niti jedan naš bolesnik nije upućen u kliniku zbog sumnje na epilepsiju. Bolest je zasad stabilizirana primjenom valproata u djevojčica, a u dječaka valproatom i etosukcimidom. Iako JS karakterizira rezistencija na antiepileptičke lijekove, naši bolesnici su zasad povoljno reagirali na primijenjenu terapiju.

LITERATURA

1. Jeavons PM. Nosological problems of myoclonic epilepsies in childhood and adolescence. *Dev Med Child Neurol* 1977;19:3-8.
2. Appleton RE, Panayiotopoulos CP, Acomd AB, Beirne M. Eyelid myoclonia with absences: an epilepsy syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:1312-6.
3. Duncan JS, Panayiotopoulos CP. Eyelid myoclonia with absences. London: John Libbey and Company Ltd, 1996.
4. Anonimno. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1989;30:389-99.
5. Engel J. A proposal diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42:796-803.
6. Panayiotopoulos CP. Jeavons syndrome. Panayiotopoulos CP, ur. *The epilepsies, seizures, syndromes and management*. Bladon Medical Publishing, 2005: 476-80.
7. Panayiotopoulos CP. Eyelid myoclonia with and without absences. www.ilae-epilepsy.org/visitors/centre/ctf/eyelid_myoclonia, date of update 15.04. 2005.
8. Giannakodimos S, Panayiotopoulos SP. Eyelid myoclonia with absences in adults: clinical and video-EEG study. *Epilepsia* 1996;37:36-44.
9. Radovici MM, Misirlidou VL, Gluckman M. Epilepsy reflexe provoquee par excitations optiques des rayons solaires. *Revue Neurologique* 1932;1: 1305-8.
10. Striano S, Striano P, Nocerino C, Boccella P, Bilo L, Meo R, Ruosi P. Eyelid myoclonia with absences: an overlooged epileptic syndrome? *Neurophysiol Clin* 2002;32:287-96.
11. Kent L, Blake A, Whitehouse W. Eyelid myoclonia with absences: phenomenology in children. *Seizure* 1998;7:193-9.
12. Perez-Errazquin F, Chamorro-Munoz MI, Garcia-Martin G, Romero-Acebal M. Does Jeavons syndrome exist? A report of a series of 10 cases. *Rev Neurol* 2010;50:584-90.

13. Panayiotopoulos CP. Childhood absences epilepsy. Panayiotopoulos CP, ur. The epilepsies, seizures, syndromes and management. Bladon Medical Publishing, 2005;296-303.
14. Panayiotopoulos CP. Juvenile absences epilepsy. Panayiotopoulos CP, ur. The epilepsies, seizures, syndromes and management. Bladon Medical Publishing, 2005;304-7.
15. Dorota DP, Marek B, Jolanta KO, Dariusz C, Sergiusz J. Eyelid myoclonia (Jeavons syndrome) in 11-year old girl: a case study and review of the literature. Revista SNPCAR 2008;11:13-7.
16. Covanis A. Phototosensitivity in idiopathic generalized epilepsy. Epilepsia 2005;46 (Suppl 9): 67-72.
17. Yang T, Liu Y, Liu L, Yan B, Zhang Q, Zhou D. Absences status epilepticus in monozygotic with Jeavons syndrome. Epileptic disord 2008;3:227-30.
18. Masao A, Tomoko I, Syuichi T, Satoshi T, Hajime N. Eyelid myoclonia with absences in monozygotic twins. Paediatr Int 2005;47:343-7.
19. Charuta NJ, Jill P. Eyelid myoclonia with absences: Routine EEG is sufficient to make a diagnosis. Seizure 2007;16:254-60.
20. Burneo JG, Miler S, Bebin EM, Prasad A. Video-EEG study in an adult and a child with absences. Epileptic Disord 2004;6:287-91.
21. Striano P, Sofia V, Capovilla G, Rubboli G, Di Bonaventura C, Coppola A et al. A pilot trial of levetiracetam in eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome). Epilepsia 2008;49:425-30.
22. Hajnšek S. Epilepsije – klasifikacija i klinička slika. Neurol Croat 2010;59:5-20.

Summary

JEAVONS SYNDROME

L. Lujčić, V. Đuranović, J. Sekelj Fureš, G. Krakar

Eyelid myoclonia with absences or Jeavons syndrome is clinically characterized by rapid eyelid myoclonia with or without loss of consciousness. Seizures are provoked after eye closure with generalized discharges, mainly polyspikes in EEG and photosensitivity. Patients may occasionally have generalized tonic-clonic seizures. It is a lifelong disorder that begins in childhood with a striking female predominance. We report on three children (two female and one male) with eyelid myoclonia, observed at the age of 6 years in the boy and one girl, and at the age of 14 years in the older girl. In the youngest patient (the boy), the diagnosis was made after 2 months, in young girl after 2.5 years, and in older girl after 1.5 year of eyelid myoclonia persistence. The boy was referred to the hospital because of pathologic EEG and a „tic“ that manifested as eyelid myoclonia and occasional eyeball deviation, the young girl because of recurrent syncope and generalized epileptic changes in EEG, and the older girl because of syncope. Eyelid myoclonia after closure of the eyes followed by generalized epileptic discharges typical for Jeavons syndrome was confirmed by video EEG. All patients had normal neurologic status and intellectual development. The disease was stabilized by valproic acid and ethosuximide. In conclusion, proper knowledge of Jeavons syndrome is necessary to avoid inaccurate diagnosis of tics or other idiopathic generalized epileptic syndrome with absence type seizures.

Descriptors: SYNDROME; EYELIDS; SEIZURES; CHILD; ADOLESCENT; ELECTROENCEPHALOGRAPHY – diagnosis, trends

Primljeno/Received: 17. 11. 2010.

Prihvaćeno/Accepted: 10. 1. 2011.