



ORIGINAL

Epilepsia mioclónica en el síndrome de Down y en la enfermedad de Alzheimer[☆]



J.S. Aller-Alvarez^{a,*}, M. Menéndez-González^b, R. Ribacoba-Montero^c, M. Salvado^a,
V. Vega^b, R. Suárez-Moro^d, M. Sueiras^e, M. Toledo^a, J. Salas-Puig^a y J. Álvarez-Sabin^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

^b Unidad de Neurología, Hospital Alvarez Buylla, Mieres, Asturias, España

^c Servicio de Neurología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

^d Servicio de Neurología, Hospital de Cabueñes, Gijón, Asturias, España

^e Servicio de Neurofisiología, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

Recibido el 29 de abril de 2014; aceptado el 11 de diciembre de 2014

Accesible en línea el 7 de febrero de 2015

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Down;
Enfermedad de
Alzheimer;
Epilepsia mioclónica;
Demencia;
Late-onset myoclonic
epilepsy in Down
syndrome

Resumen

Introducción: Los pacientes con síndrome de Down (SD) presentan una demencia tipo Alzheimer (EA) asociada a la edad. Ambas patologías, con una base neuropatológica común, han sido asociadas a la epilepsia mioclónica de inicio tardío (LOMEDS). Esta entidad presenta alteraciones electroencefalográficas características en forma de descargas generalizadas de polipunta-onda. **Método:** Presentamos una serie de 11 pacientes con el diagnóstico de SD o EA que desarrollaron crisis epilépticas mioclónicas o tónico-clónicas generalizadas. En todos ellos, se realizó un seguimiento clínico y estudios de neuroimagen y poligrafía EEG.

Resultados: En todos los casos, el deterioro cognitivo avanzó rápidamente tras el comienzo de la epilepsia, produciendo un incremento en el grado de dependencia. El hallazgo más común en el EEG fue un enlentecimiento de la actividad cerebral con ritmos theta y delta; además, en 8 pacientes se objetivaron descargas intercríticas generalizadas de polipunta-onda. En los estudios de neuroimagen se encontró atrofia cerebral cortical. El fármaco más eficaz en esta serie fue el levetiracetam.

Conclusiones: La asociación de epilepsia generalizada al SD de edad avanzada supone un epifenómeno en la evolución que marca un agravamiento rápidamente progresivo de las funciones cognitivas y motoras. Presenta unas características electroclínicas bien definidas y se comporta como una epilepsia mioclónica progresiva, que probablemente se relaciona con los cambios estructurales que caracterizan el parecido evolutivo del SD con la enfermedad de Alzheimer. El reconocimiento de este síndrome es importante, dado que tiene repercusiones pronósticas y requiere un tratamiento adecuado.

© 2014 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

[☆] Tres pacientes de esta serie fueron usados en la comunicación oral «Epilepsia mioclónica de comienzo tardío en el síndrome de Down», en la LXIV Reunión Anual de la SEN en Barcelona, en noviembre del 2012..

* Autor para correspondencia.

KEYWORDS

Down syndrome;
Alzheimer's disease;
Myoclonic epilepsy;
Dementia;
Late-onset myoclonic
epilepsy in Down
syndrome

Myoclonic epilepsy in Down syndrome and Alzheimer disease**Abstract**

Introduction: Patients with Down syndrome (DS) who exhibit Alzheimer disease (AD) are associated with age. Both diseases with a common neuropathological basis have been associated with late-onset myoclonic epilepsy (LOMEDS). This entity presents electroencephalogram features as generalized polyspike-wave discharges.

Method: We present a series of 11 patients with the diagnosis of DS or AD who developed myoclonic seizures or generalized tonic-clonic seizures. In all cases, clinical and neuroimaging studies and polygraph EEG monitoring was performed.

Results: In all cases, cognitive impairment progressed quickly after the onset of epilepsy causing an increase in the degree of dependence. The most common finding in the EEG was a slowing of brain activity with theta and delta rhythms, plus intercritical generalized polyspike-waves were objectified in eight patients. In neuroimaging studies was found cerebral cortical atrophy. The most effective drug in this series was the levetiracetam.

Conclusions: The association of generalized epilepsy with elderly DS represents an epiphenomenon in evolution which is associated with a progressive deterioration of cognitive and motor functions. This epilepsy has some electroclinical characteristics and behaves as progressive myoclonic epilepsy, which is probably related to the structural changes that characterize the evolutionary similarity of DS with AD. Recognition of this syndrome is important, since it has prognostic implications and requires proper treatment

© 2014 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La prevalencia de crisis epilépticas en pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) es más elevada que en la población normal¹. La prevalencia de epilepsia en el síndrome de Down (SD) aumenta con la edad, alcanzando un 46% en pacientes de más de 50 años². Del mismo modo que en la población sana, la incidencia de epilepsia focal de causa estructural en pacientes con SD se incrementa con la edad.

En el cerebro de pacientes con SD que desarrollan demencia o deterioro cognitivo leve se ha descrito la presencia de cambios anatomopatológicos compatibles con EA³. En su patogénesis desempeña un papel fundamental la trisomía 21, donde se encuentran los genes del péptido precursor del amiloide (PPA) —que lleva a una mayor producción de proteína amiloide— y el gen β -site amyloid precursor protein cleaving enzyme 2 (BACE 2) —que produce péptidos amiloidogénicos constituyentes de las placas seniles. Otros factores, como los estrógenos, los alelos ApoE o los polimorfismos del gen de la proteína priónica (PRNP) están también implicados.

Se pensaba que la epilepsia era un fenómeno habitualmente tardío en la evolución de la EA. Sin embargo, Lozsadi y Larner⁴ describen que hasta el 6,8% de los pacientes con un posible diagnóstico clínico de EA presentan epilepsia, precisando de medicación antiepiléptica —en un 3,4% coincide el inicio de las crisis epilépticas con el inicio del deterioro cognitivo.

Se ha caracterizado un síndrome de epilepsia mioclónica en los pacientes con SD en el contexto de demencia tipo EA, con un carácter progresivo y coincidiendo con una aceleración importante en el deterioro cognitivo y en el grado de dependencia. Esta entidad fue descrita por primera vez en 1994 por Genton y Paglia⁵ y se caracteriza por

mioclonías de predominio matutino, afectando especialmente a las extremidades superiores y que se asocian a descargas generalizadas de polipunta-onda en el EEG.

El presente estudio tiene por objetivo describir una serie de pacientes con SD o EA con mioclonías y crisis epilépticas tónico-clónicas generalizadas; con la finalidad de comprender mejor este cuadro y realizar un manejo adecuado de estos pacientes.

Método

Estudio descriptivo basado en una revisión retrospectiva de una serie de pacientes procedentes de 3 centros hospitalarios de Asturias (Hospital Alvarez Buylla, Hospital Valle del Nalón y Hospital Universitario Central de Asturias) y uno de Barcelona (Hospital Universitari Vall d'Hebron). Se escogió a pacientes con el diagnóstico de SD (n = 8) o de EA (n = 3) que además hubieran desarrollado crisis epilépticas mioclónicas. La forma más frecuente de acceso de estos pacientes al neurólogo fue a través del servicio de urgencias, donde acudían tras presentar crisis epilépticas. En todos ellos se contó con datos de la historia clínica relacionados con el seguimiento clínico, con estudios de neuroimagen (TC y/o resonancia magnética craneal) y con exploración electroencefalográfica (EEG).

Resultados

Las características demográficas, clínicas y exploraciones complementarias de los pacientes se encuentran resumidas en la [tabla 1](#). En el grupo de pacientes con SD, el rango de

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5631743>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5631743>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)