

NOI CONTRIBUȚII LA PROBLEMA NISTAGMUSULUI RETRCTOR* (în legătură cu 6 observații clinice)

L. Popoviciu, B. Așgian

În 1903 Koeber (12) a descris pentru prima oară în literatură sub numele de „nistagmus retractorius”, unul dintre cele mai interesante simptome ale patologiei oculomotorii, constând din paroxisme de mișcări clonice sau tonice, de retracție sau convergență-retracție a globilor oculari. În cei peste 60 de ani de atunci, acest simptom a fost observat și studiat de diferiți cercetători și clinicieni, apreciindu-se: 1. că survine destul de rar, fiind cunoscută în literatură aproximativ 50 de cazuri (13); 2. că producerea lui este în legătură cu leziuni situate în regiunea diencefalo-mezencefalică, apariția sa avînd o mare valoare localizatorie spre această regiune și în sfîrșit 3. că apare de obicei într-un complex simptomatic cunoscut sub numele de sindrom periapeducțional Kestenbaum, care cuprinde: paralizia unuia sau mai multor nervi extrinseci, paralizia de verticalitate, tulburări pupilare, spasm tonic de convergență, nistagmus retractor, nistagmus vertical și nistagmus disjunctiv convergent, toate la tentativa de a privi în sus sau uneori la privirea înainte.

Cercetări migăloase de anatomo-fiziologie și fiziopatologie făcute de van Gehuchten (10, 11), Szentágothai (22), Smirnov (20, 21), Bender (5) și alții au stabilit centrii nervoși și căile de legătură angrenate în procesele ce dau naștere simptomului, iar observațiile clinice făcute de Angelerque și Ajuria-guerra (1), Diego Furtado (9), Nordman și Metzger (14), Piganiol (17), Thiebaud (24), Devic (8), Lazorthe (13) ș. a., au precizat: 1. că nistagmul retractor însoțește totdeauna paralizia mișcărilor de verticalitate, 2. că el este însoțit în cadrul sindromului periapeducțional Kestenbaum, de nistagmul disjunctiv convergent, fără a avea însă nimic comun cu acesta, și 3. că nistagmul retractor este un simptom care o dată instalat, rămîne definitiv. Ce privește patogenia simptomului toți autorii sînt de acord, că el se datorește difuzării prin căile reticulate de asociație, a unei unde de excitație simultană asupra tuturor nucleilor oculomotori; și cum fiecare mușchi oculomotor, pe lingă funcția sa specifică are și o funcție secundară retractorie, excitarea simultană a tuturor mușchilor oculomotori, anihilează mișcărilor lor

* Comunicare făcută la U.S.S.M. Cluj, secția neuro-psihiatrie, 11 mai 1967

specifice antagoniste, iar din sumarea funcțiilor lor secundare, retractorii, se realizează infundarea globului ocular în orbită.

În literatura neurologică românească prima relatare asupra nistagmusului retractor a fost publicată de Așgian și Vuia în 1958 (2) lucrare în care autorii au făcut o sinteză a cunoștințelor existente asupra acestei probleme în acel moment.

Cazul 1. pe care îl prezentăm, este un bărbat (K. I.) de 31 ani, suferind de scleroză în placi. Pe lângă tulburările piramidale, cerebeloase și sfinteriene, bolnavul prezenta un interesant context simptomatic oculomotor și anume: la privirea spre dreapta și stînga prezenta un nistagmus discret și epuizabil. Mișcările de verticalitate superioară și inferioară, ca și cele de lateralitate, erau în limite normale. La privirea în sus se observau în diferite momente, manifestări variate, uneori salve de mișcări nistagmice laterale sau mișcări nistagmice verticale, alteori mișcări nistagmice rotatorii. La menținerea privirii în sus se observau mișcări ritmice de infundare a globilor oculari, cu traiect strict anteroposterior, cu deplasare în axul sagital al globilor pe 3—4 mm, fără orientare asociată a globilor oculari în sus, în jos sau înăuntru. Văzute din față mișcările antero-posterioare ale globilor oculari puteau fi remarcate doar prin variația de dimensiune a fantei palpebrale în raport cu in- și ex-cycloductia globilor oculari precum și dintr-un caracter particular al privirii. Mișcările de refracție ale globilor erau egale, fără componentă lentă și rapidă și survineau în salve scurte de câteva secunde; menționăm de asemenea că mișcările nistagmice orizontale sau verticale care apăreau în salve la orientarea globilor oculari în sus erau și ele egale, fără a prezenta componentă lentă și rapidă. Nistagmul retractor nu aparea la mișcările de convergență ale globilor. Reflexul pupilar de acomodare la lumină și reacția de acomodare-convergență erau normale.

În urma tratamentului desensibilizant-antiinfecțios, starea generală a bolnavului s-a ameliorat foarte mult și, în cadrul acestei ameliorări, s-a produs o îmbunătățire netă a simptomatologiei oculo-motorii, în sensul că nistagmusul retractor se producea rar și foarte atenuat.

Particularitatea acestui caz îl constituie faptul că nu prezenta tulburări izolate ale nervilor oculomotori, tulburări pupilare sau tulburări oculogire, mișcările de lateralitate, verticalitate și convergență fiind păstrate, reflexele pupilare fiind de asemenea nealterate. Simptomatologia oculomotorie, era limitată deci numai la un nistagm orizontal bilateral frust, cu componentă rapidă și lentă și, major, din mișcările laterale, verticale, giratorii și retractorii ce apăreau la orientarea globilor oculari în sus, fără componentă rapidă și lentă.

Importanța acestui fapt în patogenia nistagmului retractor este deosebit de mare. În primul rând constituie o dovadă în plus în favoarea autonomiei morfo-funcționale a mișcărilor de verticalitate față de cele de convergență: *verticalitatea* stă sub dependența circuitelor pornite de la nucleii lui Darkschewici și Cajal, la nucleii III. posteriori — IV ipsilateral, și III. anterior — IV controlateral, respectiv la nucleii de origine a mușchilor drept superior-oblic mic și drept inferior, iar *convergența* stă sub dependența sistemului de convergență al ochiului (Eye centering system) descris de Morris Bender (1954) și care cuprinde regiunea paramediană tegmentală, inclusiv coliculul superior și o porțiune a formației reticulată mezencefalice activatoare ascendente, a cărei excitare determină convergența spasmodică (Magoun) (citată de 9). Desigur că atât sistemul convergenței cât și cel al verticalității stau sub dependența ariilor corticale 8 și 19. Aceasta corespunde părerii noastre că apariția la același bolnav a retracției globilor oculari însoțită de convergență lor, se datorește lezării a două mecanisme separate, a căror atingere simultană realizează mișcarea în două planuri: sagital și frontal. Apariția nistag-

mului disjunctiv convergent izolat sau al nistagmului retractor izolat, ca în cazul de mai sus, se datoresc lezării separate a mecanismelor, realizând mișcarea numai în plan frontal, respectiv numai în plan sagital.

În legătură cu acestea prezentăm al doilea caz. Bolnava M. E. 61 de ani suferind de o insuficiență circulatorie vertebro-bazilară intermitentă, prezenta păstrarea tuturor mișcărilor globilor oculari, însă la orientarea globilor oculari în sus apărea un nistagmus disjunctiv-convergent, fără componentă retractorie, mișcărilor de convergență avind excursii de 2—3 mm, fără componentă rapidă și lentă și survenind în salve cu durată de 8—10 secunde și cu frecvență de 2—3 secuse pe secundă. În urma aplicării unui tratament susținut aceste mișcări nistagmice disjunctive convergente au dispărut în decurs de 10—12 zile. Lezarea regiunii substanței cenușii periapeduncionale, care conține porțiuni ale ambelor mecanisme, dă naștere mișcării în două planuri, respectiv convergență-retracție. În cazul nr. 1, o placă de demielinizare redusă ca dimensiuni, în regiunea periapeductală, determina iradierea excitației pe toți mușchii oculomotori, producând mișcarea de retracție izolată; în cazul al doilea, o leziune ischemică mai limitată, pe căile structurilor responsabile de efectuarea convergenței, determina nistagmusul disjunctiv convergent fără componentă retractorie. *În al doilea rând, cei doi bolnavi descriși constituie primele cazuri din literatură în care nistagmusul retractor și disjunctiv nu se produc în prezența paraliziei mișcărilor de verticalitate.*

Într-adevăr, toate cazurile din literatură, inclusiv cazurile noastre anterioare. (2. 3) descriu nistagmusul retractor sau disjunctiv ca apărind „la tentativa de a privi în sus” mișcarea propriu-zisă de verticalitate nefiind posibilă. Se poate interpreta că excitația, neputînd-o lua pe căile blocate ale verticalității, se propagă difuz la toți nucleii oculomotori, pe căile reticulate. Apariția nistagmusului retractor în condițiile integrității căilor verticalității, arată că mecanismul de producere, pe lângă faptul că are o distribuție supranucleară, include în circuit atît centrul oculogiri ai verticalității (nucleii Darkschevici și Cajal) cît și nucleii oculogiri ai lateralității și convergenței; se pare însă că nucleii Darkschevici și Cajal au o însemnătate mai mare, deoarece la cei doi bolnavi descriși apariția mișcărilor de retracție — respectiv de convergență — apăreau totuși în legătură cu verticalitatea superioară. În cazurile în care căile verticalității sînt indemne, ca în cazurile noastre, atunci cînd excitația difuzează pe toate trei sistemele, nistagmusul retractor are o direcție pur antero-posterioară, iar cînd se orientează numai pe sistemul de convergență, nistagmusul este exclusiv disjunctiv convergent. În cazurile în care căile verticalității sînt lezate, iradierea excitației se face în majoritate pe circuitele lateralității și convergenței; și cum în mișcarea în plan frontal convergența are preponderență funcțională, excitația va determina efectul sumat retractor și convergent. Nu se poate vorbi însă de lezarea unui centru al nistagmului retractor, așa cum considerăm centrul vestibular pentru nistagmusul lateral. Se pare că este vorba de o anumită constelație lezională dificil realizabilă, necesară apariției nistagmului retractor, întrucît altfel simptomul ar trebui să apară tot atît de des ca și nistagmusul obișnuit vestibular. În orice caz însă, această constelație se află în regiunea mezencefalo-subtalamică, dispusă periapeduncional și avînd conexiuni cu nucleii oculomotori și centrul oculogiri din trunchiul cerebral, prin comisura albă posterioară și bandeleta longitudinală posterioară. Treccerea prin această regiune a căilor reflexului pupilar de acomodare la lumină explică prezența tulburărilor pupilare din cadrul sindromului periapeduncional Kestenbaum. În acest sens pledează lucrările recente al lui *Bender, Shanzer, Pedro și Tauba Pasik* (18, 19, 6, 7, 23) care prin leziuni bilaterale ale regiunii pretectale, ale comisurii albe posterioare, asociate cu secțiunea corpului calos și a chiasmei, au produs nistagmus disjunctiv convergent, dar niciodată nistagmus retractorius.

O altă particularitate a cazurilor noastre îl constituie faptul că atât nistagmul retractor, cât și cele disjunctiv-convergent, orizontal, vertical și girator, produse la privirea în sus, erau lipsite de componentă rapidă și lentă, ceea ce exclude originea lor vestibulară, fără a mai pune la socoteală faptul că lipseau vertijul, tulburările vegetative și deviațiile caracteristice leziunilor vestibulare. Coexistența nistagmului cu componentă rapidă și lentă la privirea laterală dreaptă și stângă în primul caz, trădează originea lor vestibulară obișnuită la un bolnav de scleroză în plăci și avînd un mecanism fiziopatologic cu totul separat. Apariția retractorilor în timpul unei atitudini posturale a globilor oculari și caracterul ritmic, egal, de „tremurătură“ al mișcărilor, ne fac să le apropiem mai de grabă de dischineziile extrapiramidale și de aceea opinăm din nou că termenul de nistagmus retractorius este impropriu. În acest sens și Thiébaud (citată de 13) este de părere că termenul de nistagmus retractorius nu este cel mai potrivit și propune denumirea de clonus retractorius, considerîndu-l, deci ca o manifestare din seria piramidală. După părerea noastră și conform celor arătate mai sus, manifestarea retractorie se apropie mai mult de dischineziile extrapiramidale, de aceea propunem termenul de *mioclonie oculoretractorie*.

În cele ce urmează redăm pe scurt celelalte cazuri ale noastre.

Cazul 3. M. M. 50 de ani, prezintă brusc, după o masă copioasă, cu abuz de nicoasă și alcool: tetrapareză frustă, cu predominență stîngă, dismetrie stîngă. Romberg pozitiv cu cădere spre dreapta, pareză de VI, drept. Din seria mișcărilor ce ne interesează: sindrom Parinaud, mai ales pentru verticalitatea superioară și diminuarea reacției de acomodare convergență; nistagm girator anterior bilateral, nistagm vertical și mai ales, un nistagm retractor, cu mișcări de convergență și retractorie la tentativa de a privi în sus. Examinările de laborator au confirmat existența unei ateroscleroze cerebrale. Bolnavul prezenta deci un sindrom Kestenbaum în cadrul unui accident vascular aterosclerotic pontopeduncular. Lipsa modificărilor spontane ale E.E.G. contrazice datele clasice din literatură, care susțin existența aproape constantă a alterațiilor E.E.G. în leziunile înalte ale trunchiului cerebral. Unul dintre noi a mai atras atenția (15, 16) asupra cazurilor de lezare a structurilor superioare din trunchiul cerebral, fără modificări apreciabile E.E.G.

Cazul 4. (15). F. V., 51 de ani, suferind de o tromboză a carotidei stîngi, prezintă progresiv un sindrom cerebelos difuz predominant stîng, însoțit de semnul Romberg pozitiv, nistagm amplu vertical și girator anterior. Paralizia mișcărilor de verticalitate; la tentativa de a privi în sus apăreau mișcări de convergență-retractorie, uneori cu caracter tonic, alteori cu caracter mioclonic, în salve de 7—10 excursii. Bolnavul prezenta deci un sindrom Kestenbaum, lezarea nucleilor VI, a căilor vestibulo-oculare și vestibulo-spinale precum și o leziune cerebeloasă difuză. S-a interpretat ca o insuficiență circulatorie intermitentă a sistemului vertebro-bazilar, cu deficit cerebelos și polio-mezencefalo-pontin periapeđuțional și periventricular. În urma unui tratament adecvat bolnavul s-a restabilit, manifestările oculare dispărînd complet.

Cazul 5. (2) B. D., 62 de ani, prezintă, după un episod febril, tulburări tranzitorii din partea nervilor optic, abducens, facial și acustico-vestibular. În sfera motilității oculare prezenta: paralizia mișcării de verticalitate superioară, deficit al convergenței și sindrom Argyll Robertson inversat. La tentativa de a privi în sus apărea un nistagm retractor sub forma unor salve de excursii antero-posterioare ale globilor, cu frecvența de 6—7 pe secundă, de scurtă durată (cîteva secunde) și însoțite uneori de o componentă de convergență. Bolnavul prezenta deci un sindrom Kestenbaum encefalitic, care s-a ameliorat foarte mult prin tratament.

Cazul 6 (4). T. M., 19 ani, debutul bolii de un an, prin îngrășare excesivă, cefalee progresivă și tulburări de vedere. Examenul endocrinologic a pus în evidență un deficit al glandei pineale însoțit de sindrom suprarenometabolic de origine centrală. Neurologic s-a pus în evidență: pareză dublă de abducens, ptoză

palpebrală dreaptă, abolirea reflexelor pupilare și paralizii mișcărilor de verticalitate superioară. La tentativa de a privi în sus apăreau mișcări ritmice, de re-tracție a globilor oculari, cu frecvență de 4—5 secuse/secundă, sau mișcări tonice de convergență și re-tracție a globilor oculari. Bolnava prezenta deci un sindrom apeduncional Kestenbaum în cadrul unei suferințe endocrine de origine epifizo-epitalamică.

O ultimă problemă în legătură cu evoluția miocloniei oculoretractorii. Dintre cei 6 bolnavi prezentați mai sus, la doi dintre ei mioclonia oculoretractorie s-a ameliorat mult în urma tratamentului iar la alți doi a dispărut complet, ceea ce arată că substratul morfologic ce stă la baza apariției sale poate suferi leziuni reversibile (circulatorii sau infecțioase), așa după cum în întreaga patologie nervoasă simptomele sînt temporare sau definitive, după natura leziunilor care le determină.

Concluzii

1. Apariția nistagmului retractor nu este condiționată, așa cum se credea, de existența unui sindrom Parinaud, adică de o lezare a sistemului oculogir al verticalității, el putînd apare și în condițiile integrității anatomofuncționale a acestui sistem și avînd la origine o afecțiune care să realizeze o anumită constelație lezională, situată însă necondiționat în regiunea periapeduculă.

2. Nistagmul retractor nu este totdeauna definitiv, așa cum se credea, ci el poate fi și reversibil, în raport cu particularitățile etiologice și evolutive ale leziunilor determinante.

3. Nefiînd de natură vestibulară și avînd caractere extrapiramidale, noi propunem denumirea de mioclonie oculoretractorie.

Sosit la redacție: 4 mai 1967.

Bibliografie

1. ANGELERQUES R., AJURIAGUERRA J., HECAEN H.: Rev. Neurol. (1957), 96, 4; 2. AȘGIAN B., VUIA O.: Neurologia (1958), 6, 525; 3. AȘGIAN B., POPOVICIU L.: Contribuții clinice la problema nistagmului retractor. Comunicare U.S.S.M. Neuro. Psih. și Neuro. Chir. Cluj 16 mai 1963; 4. AȘGIAN B., VITĂLYOS A.: Considerațiuni asupra unui caz de sindrom epifizo-epitalamic. Comunicare U.S.S.M. Endocrinologie Cluj, 29. XI. 1961; 5. BENDER S., MORRIS: Arch Neurol. Psychiat. (1954), 72, 282; 6. BENDER S., MORRIS: al XXIII-lea Congres Internațional de Fiziologie Tokio 1965; 7. COSTIN A., BERGMANN F.: Corelații funcționale între sistemul optic și vestibular la iepuri: XXIII. Congres Internațional de Fiziologie Tokio, 1965; 8. DEVIC M., MICHEL F., LENGLET S. P.: Revue Neurol. (1964), 110, 4, 399; 9. FURTADO DIEGO: Revue Neurol. (1956), 94, 4; 10. van GEHUCHTEN A.: Revue Neurol. (1928), 11, 849; 11. van GEHUCHTEN A.: Belge de Neurol. et Psych. (1940), XL, 3; 12. KOEBER H.: La Clinique Ophtalmologique (1903), 9; 13. LAZORTHES G., GAYRAL L.: Rev. Neurol. (1965), 112, 234; 14. NORDMANN J., METZGER O.: Revue d'O.N.O. (1930), 17; 15. POPOVICIU L.: Cercetări asupra valorii unor date biochimice și EEG în afecțiunile vasculare cerebrale. Lucrare de doctorat 1965; 16. POPOVICIU L., ARGINTARU D., SERBAN M.: Studii. Cercet. Neurol. (1966), 3, 219; 17. PIGANOL G., VIGOUROUX R., PECH R. A.: La semaine des hopitaux (1955), 23, 1320; 18. PASIK P. și T.: al XXIII-lea Congres Internațional de Fiziologie Tokio 1965; 19. SHANZER S.: al XXIII-lea Congres Internațional de Fiziologie Tokio 1965; 20. SMIRNOV V. A.: Pupila normală și patologică. Megdiz 1953. Moscova; 21. SMIRNOV V. A.: Neuropat. i Psihiatria (1951), 3; 22. SZENTÁGOTHAÏ S.: La semaine des hopitaux (1950), 26, 63; 23. TAUBA PASIK, PEDRO PASIK, BENDER M.: al XXIII-lea Congres Internațional de Fiziologie Tokio, 1965; 24. THIEBAUD F., METZGER O., MATAVULJ V.: Presse Méd. (1956) 61, 58, 1366