

CORELAȚII CLINICE, ELECTROPOLIGRAFICE DE SOMN ȘI ELECTROMIOGRAFICE. IN UNELE SINDROAME MIOCLONICE

dr. L. Popoviciu, dr. B. Aşgian, dr. O. Corfaru, dr. Şt. Gáspár, dr. I. Pascu,
dr. P. Kikely

Miocloniile constituie o manifestare clinică în determinismul căruia pot interveni structuri nervoase cu localizare foarte variată, de la nivelul neuro-nului motor central din cortexul cerebral pînă la nivelul neuronului motor periferic din măduva spinării (*Gastaut*), fapt ce justifică clasificarea lor în mioclonii de origine piramidală, extrapiramidală și spinală (*Halliday*, 1967).

Oricare ar fi însă sediul leziunii și indiferent de particularitățile lor semiologice (spontane sau provocate, intermitente sau permanente, unilaterale sau bilaterale, sincrone sau asincrone, ritmice sau aritmice), în etiologia și fiziopatologia miocloniilor persistă încă aspecte neclarificate, pentru elucidarea cărora numeroși oameni de știință își consacră activitatea. Cercetările noastre se încadrează în acest efort comun, precizind unele aspecte semiologice ale miocloniilor prin studiul lor clinic, electromiografic și prin urmărirea desfășurării lor în timpul somnului prin studiul electropoligrafic.

Material și metodă

Cercetările s-au efectuat pe trei bolnavi care prezentau manifestări mioclonice în cadrul unor afecțiuni ale sistemului nervos central.

Cazul 1. S. A., sex feminin, 65 de ani, prezenta un sindrom mezencefalo-subtalamic prin atac vascular ischemic progresiv, pe fondul unei ateroscleroze cerebrale. Simptomatologia consta din: hemihipoestezie și hemipareză stîngă, semne extrapiramidale bilaterale și sindrom Parinaud cu modificări pupilare (sindrom Argyl-Roberson incomplet) bolnava prezenta apoi mioclonii unilaterale, spontane, intermitente, neritmice și parcelare pe coapsa stîngă; dischinezii la membrul superior și mai ales cel inferior stîng, care apăreau numai cu ocazia mișcărilor active, reprezentînd mioclonii de intenție de tipul celor descrise inițial de *Lance* și *Adams*, denumite apoi mioclonii de acțiune după *Gastaut*, mioclonii intenționale după *Castaigne*; în sfîrșit, mioclonii ale luelei declanșate de respirație, adică contractii ale mușchiului azygos al luelei legate de automatismul respirator, constituind de asemenea mioclonii de intenție și reprezentînd o formă localizată de mioclonie velopalatină cum au mai fost descrise de *Rondot* și *Ben Hamida*.

Cazul 2. T. D., sex masculin, 59 de ani, prezenta pe fondul unei ateroscleroze cerebrale un atac vascular ischemic al trunchiului cerebral cu sindrom periapeduncular Kestenbaum, hemiplegie, hemianestezie și hemiataxie cerebeloasă stîngă, paralizie facială periferică dreaptă, precum și mici simptome

de deficit senzitivomotor pe jumătatea dreaptă a corpului. Dischineziile interesau: 1. mușchii globilor oculari, sub formă de mioclonii oculoretractorii în cadrul sindromului periapeduncional Kestenbaum și 2. mușchii vălului palatului, ai faringelui și ai laringelui, constituind mioclonii velopalatofaringo-laringodiaragmatice (mioclonii bulboprotuberanțiale după *Gastaut*) la care se asociau mușchii limbii, ai feței și ai mentonului, toate aceste mioclonii fiind spontane, permanente, ritmice și bilaterale, existînd însă o asimetrie dreaptă.

Cazul 3. S. K., sex masculin, 34 de ani, prezenta exclusiv un sindrom mioclonic, în urma unei encefalite recente. Miocloniile erau masive, bilaterale, simetrice și sincrone, sub formă de secuse de scurtă durată (tipul A după clasificarea lui *Gastaut* și *Rémond*, „mioclonic jerks“ după autorii englezi), interesînd cu deosebire mușchii anteriori ai trunchiului, diafragma și mușchii rizomelici ai membrelor, survenirea lor determinînd bolnavul în ortostatism la mișcări de ghemuire. Sindromul mioclonic a fost însoțit de transpirații profuze.

Examenul electromiografic s-a efectuat prin două metode: 1. prin electrozi de suprafață, în cadrul examenului electropoligrafic de somn, investigînd diferiți mușchi animați de mioclonii; s-au folosit în acest scop electrozi cupuliformi de argint, fixați cu colodiu, viteza de derulare a hîrtiei EEG fiind 1,4 cm/sec. 2. prin electrozi de profunzime (ace Bronck bifiler), atît pentru musculatura scheletică — după metoda clasică — cît și pentru musculatura velopalatină, faringiană și laringiană, după metoda publicată de noi într-o lucrare anterioară; în aceste cazuri viteza de derulare a hîrtiei fotografice a fost de 10 cm sec. la un aparat EMG cu două canale.

Examenul electropoligrafic de somn s-a efectuat la un aparat Galileo cu 8 canale, utilizînd montaje diferite la fiecare bolnav examinat, în raport cu musculatura interesată în sindromul mioclonic; pentru electromiograme electrozii de suprafață au fost fixați pe proeminența mușchilor, de-a lungul fibrelor musculare, distanța dintre electrozi fiind de 4—5 cm; pentru mușchii feței electrozii au fost fixați pe menton iar pentru musculatura velopalatină s-au fixat la marginea superioară a laringelui, paramedian și simetric. Pe lîngă electromiograme, s-au înregistrat în toate trei cazurile: pneumograma, mișcările oculare precum și cîteva derivații EEG, care au cuprins de fiecare dată derivația FM—VA (frontal median — vertex anterior) și derivațiile fronto-centrale din dreapta și stînga. În ceea ce privește interpretarea fazelor de somn lent ne-am ghidat după stadiile stabilite de *Loomis* iar pentru durata normală a PMO ne-am ghidat după valorile normale situate între 18 și 25 % din totalul somnului (*Batini* și colab., *Passouant* și colab. 1962, 1965, 1968, *Popovicu* și colab. 1969, 1970).

Rezultate și discuții

1. În ceea ce privește organizarea somnului, în toate trei cazurile s-a pus în evidență o tulburare importantă, constînd din perturbarea succesiunii normale a ciclurilor obișnuite de somn, prin scăderea și chiar lipsa (în două cazuri) a fazelor de somn lent profund (fazele D și E) și printr-un mare procent al fazelor de somn lent superficial (fazele A, B și C); în desfășurarea acestora au survenit în toate cazurile studiate, frecvente perioade de veghe — în general de scurtă durată — care intrerupeau continuitatea fazelor de somn superficial. Procentajul somnului rapid a fost normal la două cazuri (T.D. și S.K.) și scăzut în cazul S.A. (2,92%); survenirea fazelor PMO am constatat-o însă în tot timpul somnului și nu în a doua parte a acestuia cum apare în mod normal. Considerăm că această dezorganizare a somnului, cu scăderea sau lipsa SLP și cu scăderea și modificarea fazelor PMO nu este legată numai de existența sindromului mioclonic, ci constituie și efectul leziunilor diencefaloencefalice și pontobulbare care au inclus și structurile rețiculate responsabile de instalarea și desfășurarea somnului lent și a somnului rapid.

2. Examenul electropoliografic din timpul somnului ne-a permis efectuarea unei relații între survenirea miocloniilor și fazele de somn. Într-adevăr s-a observat că miocloniile au survenit mai ales în fazele B și C ale somnului (fig. 1, 2) nu au fost observate niciodată în somnul lent profund; în fazele PMO miocloniile au survenit mai puțin frecvent decât în fazele B sau C (fig. 3, 4, 5). Din cele de mai sus este dificil să tragem concluzia că miocloniile fie ele ritmice sau neritmice, spontane sau provocate, dispar în somnul lent profund, întrucât la două din cele trei cazuri ale noastre SLP a lipsit complet; iar la al treilea caz a avut o durată de numai 19 minute. Rezultatele noastre diferă deci de cele ale lui *Gastaut*, care afirmă că miocloniile spontane sau provocate se atenuează în somnul lent, deoarece noi am constatat miocloniile frecvente în somnul lent superficial, iar în ceea ce privește somnul lent profund, leziunile SNC care generează miocloniile, fac ca SLP să scadă foarte mult sau chiar să dispară. De asemenea, constatarea — la bolnavii noștri — miocloniilor în fazele descrise ale somnului ne face să ne îndoim de veridicitatea clasificării clasice a miocloniilor în categorii ce persistă a categorii ce nu persistă în somn. De asemenea rezultatele noastre diferă de cele ale lui *Tassinari* și colab., care consideră că miocloniile patologice, cu excepția miocloniilor veoplatine și a celor din forma algomioclonică a encefalitei epidemice, dispar în timpul somnului. Alăturându-ne părerilor lui *Lugaresi* și *Scherrer*, credem că miocloniile nu dispar în timpul somnului, apărind mai ales în fazele de somn lent superficial (B, C) și în PMO. Precizăm că aprecierea miocloniilor din PMO ca mișcări patologice am făcut-o bazându-ne pe criteriile de diferențiere ale lui *Scherrer*, *Tassinari* și *Denny-Brown*, față de miocloniile fiziologice descrise de *De Lisi* (1932), adică pe frecvența lor mare și pe asocierea la mioclonie a unei descărcări de polivirfuri sau polivirf-undă pe traseul EEG.

3. O altă observație relativă la mioclonii și la fazele de somn o constituie modificarea pe care o determină survenirea miocloniei asupra desfășurării acestor faze. La toate cazurile noastre survenirea unei mioclonii, pe lângă grafoelementele cărora le-a dat naștere pe traseul electropoliografic, a determinat în mod curent o trecere a somnului într-o fază mai superficială (faza B din faza C sau faza A din faza B) sau chiar în scurte perioade de veghe. În PMO survenirea miocloniilor a generat fie scurte apariții de fază B sau C, fie scurte perioade de veghe, fie veritabile schimbări ale fazei. Această superficializare a somnului la survenirea miocloniei, constatată și de *Gastaut* în secusele mioclonice nocturne („sursaut nocturne” sau „nocturnal myoclonic jerks” al autorilor englezi) s-ar explica fiziopatologic prin circuitul structural care, după *Castaigne* și colab. stă la baza declanșării miocloniei; influxul patologic ar lua naștere în nucleul talamic ventrolateral aflat sub influența nucleului dințat controlateral al cerebelului, s-ar transmite la cortexul motor de unde — pe calea piramidală — ar merge la neuronii motori periferici. Străbaterea acestui circuit ar determina incitații asupra structurilor reticulate care generează trezirea (arousal) sau starea de veghe, producându-se astfel superficializarea somnului sau perioadele de veghe descrise.

4. Relativ la aspectele grafoelementelor EEG generate de apariția miocloniilor, de obicei acestea au luat aspectul descărcărilor de tipul polivirf-undă. Putem însă afirma împreună cu *Isch* și colab. că această corespondență nu este strict obligatorie. Într-adevăr și noi am observat, pe lângă descărcările de polivirf-unde apariția de polivirfuri lente sau de unde lente difuze (fig. 6) sau chiar apariția de complexe virf-undă de trei c/s (fig. 7). Notăm că uneori predominanța acestor descărcări a fost pe derivația FM—VA (fig. 1, 7) și nu pe derivațiile frontocentrale, fapt constatat adeseori de noi și publicat în lucrări anterioare. În afara de aceasta, ținem să atragem atenția asupra discordanțelor EEG—EMG în dublu sens, care pot apare pe traseele electropoliografice de somn. Astfel, uneori miocloniile nu se însoțesc de descărcările EEG sus-menționate, frecvența lor mare nepermițând însă interpretarea lor ca mioclonii fiziologice; alteori apar descărcări pe traseele EEG, fără a exista concomitent mioclonii pe traseul EMG (fig. 6, 8).

L. POPOVICIU ȘI COLAB.: CORELAȚII CLINICE. ELECTROPOLIGRAFICE DE
SOMN ȘI ELECTROMIOGRAFICE. ÎN UNELE SINDROAME MIOCLONICE

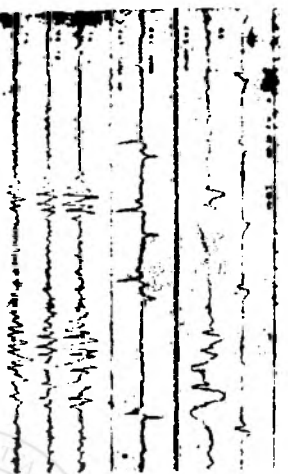


Fig. nr. 1: Miocloni ale mușchilor oculari, laringieni și
mentonieri în stadiul B. Amplitudinea descărcărilor este
mai mare pe derivația FM—VA



Fig. nr. 2: Miocloni ale mușchilor abdominali într-un
stadiu C

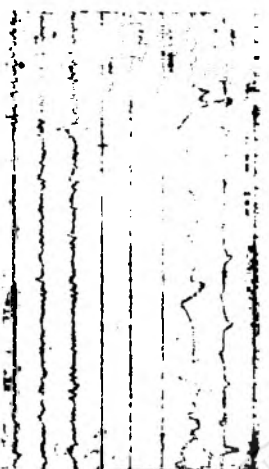


Fig. nr. 3: Stadiu PMO fără miocloni

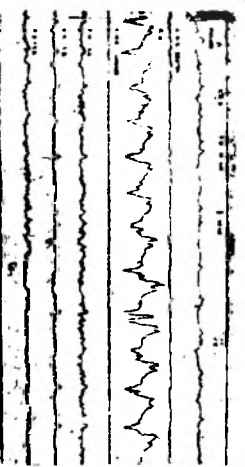


Fig. nr. 4: PMO cu miocloni ale mușchilor laringieni și
mentonieri

I. POPOVIȚIU ȘI COLAB.: CORELAȚII CLINICE ELECTROPOLIGRAFICE DE
SOMN ȘI ELECTROMIOGRAFICE ÎN TINELE SINDROME MIOCLONICE

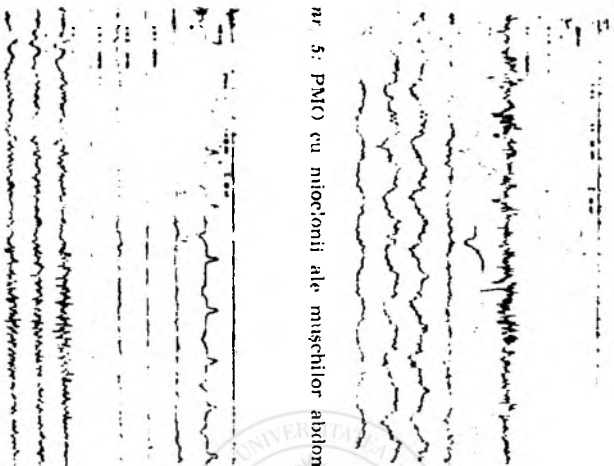


Fig. nr. 5: PMO cu mioclonii ale mușchilor abdominali

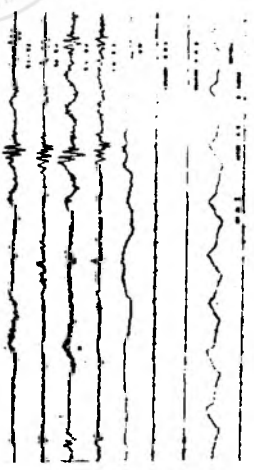


Fig. nr. 6: Discordanță EEG—EMG într-un stadiu B: descărcare de unde lente, difuze, fără mioclonii pe derivațiile EMG

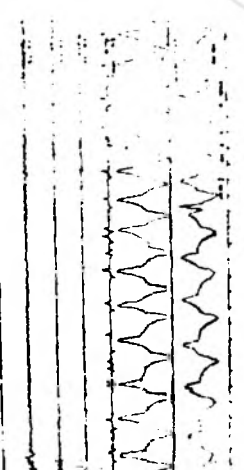


Fig. nr. 7: Descărcare de complexe virf-undă 3 c/s într-un stadiu C. Predominanța descărcării pe derivația FM—VA

Fig. nr. 8: Discordanță EMG—EEG într-un stadiu B: mioclonii filante ale mușchilor oculari, laringieni și mențonieri fără descărcări sincrone pe derivațiile EEG

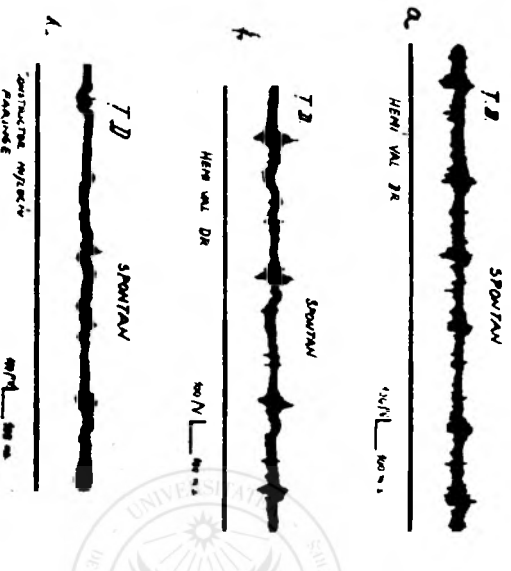


Fig. nr. 9: a) Mioclonice ritmice pe hemi-valul drept, cu un ritm de 180 c/minut;
b) Aceiași mușchi, după un foarte scurt interval de timp are un ritm al miocloniei de 120 c/minut; intervalul dintre descărcările polifazice ale electromiogra-mei variază de la 320 ms. la 500 ms.;
c) Constrictorul mijlociu al faringelui în partea dreaptă prezintă în cadrul aceleiași mioclonii velopalatolarin-giene un ritm de 240 c/minut

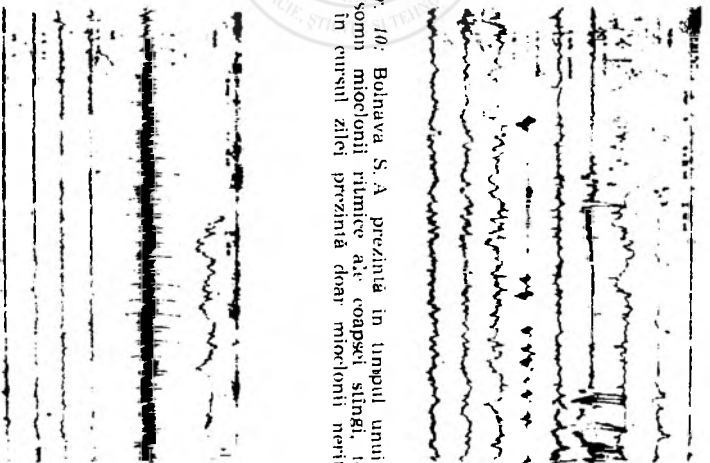


Fig. nr. 10: Boihava S. A prezintă în timpul unui stadiu B de somn mioclonii ritmice ale coapselor stângi, teritori- unde în cursul zilei prezintă doar mioclonii neritmice.

Fig. nr. 11: Bolnavul S. K. prezintă înu-un stadiu A de somn o descărcare ritmică a mușchilor abdominali: în timpul zilei acești mușchi prezentau numai mioclonii spo- radice, neritmice

5. În cazurile studiate de noi, teritoriul mioclonic al fiecărui bolnav nu prezenta în mod sistematic contracții simultane ale tuturor mușchilor interesați în dischinezie. În acest sens, precizăm că numai uneori mioclonia interesa toți mușchii respectivi, de ce'e mai multe ori apariția miocloniei animind doar două teritorii, în cele mai variate combinații (fig. 8). Notăm că apariția grafoelementelor caracteristice pe traseele EEG corespundea de obicei survenirii de mioclonii pe grupe musculare reduse, miocloniile tuturor mușchilor interesați determinind de cele mai multe ori artefacte de mișcare pe traseele EEG. Remarcăm în legătură cu localizarea miocloniilor că vechea împărțire a musculaturii corpului în teritoriu al musculaturii scheletice și teritoriu al musculaturii profunde, cu inervația bu'bară preconizată de *Guillain* și *Mollaret*, nu este corespunzătoare, întrucit adeseori miocloniile nu respectă această delimitare teritorială. După cum au arătat *Foix*, *Lhermitte*, *Garcin* — ca și în cazurile noastre — uneori apar mioclonii atât în teritoriul musculaturii scheletice cât și în cel al musculaturii velopalatofaringolaringodiafragmatică.

6. Numeroase observații ne-au pri'ejuit urmărirea ritmicității miocloniilor; cu deosebire cazul T. D. care prezenta mioclonii velopalatine. Ca și *Gastaut*, *Rondot* și *Ben Hamida* noi am constatat că ritmul miocloniilor velopalatine este foarte variabil, această variabilitate referindu-se atât la ritmicitatea diurnă cât și la cea nocturnă. Astfel, în cazul nostru, înregistrarea EMG cu electrozi de profunzime a pus în evidență — la intervale scurte de timp — ritmuri diferite ale miocloniei velopalatine, pe fig. 9 a existind un ritm de 180 cicl./minut, iar pe figura 9 b un ritm de 120 c/m. În ceea ce privește frecvența ritmului în cazul nostru cifra a oscilat între 120 și 180 c/m. După *Rondot*, ritmul obișnuit al miocloniei velopalatine este de 100—160 c/m. Exceptional au fost descrise și frecvențe joase: *Foix* descrie un caz cu frecvența de 52 c/m, *V. Bogaert* cu 44 c/m, *Bender* cu 30 c/m, *Alajouanine* cu 20 c/m. Noi am observat la cazul nostru că ritmul miocloniei velopalatine nu este absolut regulat, intervalul dintre descărcările polifazice de pe electrogramă oscilind — la frecvența de 120 c/m — între 320 ms și 500 ms (fig. 9 b), fiind deci vorba nu de o mioclonie ritmică, ci de o mioclonie pseudoritmică după expresia lui *Gastaut*. Relativ la ritmul miocloniilor, noi am mai observat că frecvența descărcărilor nu este aceeași pentru toți mușchii interesați; astfel mușchii vălului pot avea un alt ritm decit al mușchilor faringelui (fig. 9 c) în cadrul aceleiași mioclonii velopalatofaringiene. Cît despre persistența în cursul somnului, observația noastră arată că mioclonia velopalatină nu își urmează permanent și inexorabil desfășurarea, examenul electropoligrafic punind în evidență pe traseele corespunzătoare musculaturii velopalatofaringolaringiene zone de liniște electrică în decursul tuturor fazelor somnului. Această constatare dezice afirmația lui *Bojinov* că „somnul nu influențează ritmul miocloniei velopalatine“ și afirmațiile categorice ale lui *Guillain* și mai recent ale lui *Lugaresi* de persistență nocturnă a acestor mioclonii. În acest sens mai putem adăuga că, miocloniile velopalatine cu determinismul lezional olivar descris, sînt considerate de *Trelles* și *Nehlti* ca epilepsie o'ivară. Un argument în această direcție poate constitui cazul — observat de unul dintre noi — care a prezentat, în cadrul unui atac vascular hemoragic de trunchi cerebral, accese subintrante de mioclonie velopalatofaringolaringodiafragmatică, care au sistat o dată cu îmbunătățirea stării bolnavului.

7. Examenul electropoligrafic de somn la a doua din cazurile noastre ne-a pri'ejuit o constatare deosebit de importantă în ceea ce privește caracterul ritmic sau neritmic al miocloniilor. Accentuăm faptul că, clasificările lui *Gastaut* și *Bonduelle* delimitează precis aceste două categorii de mioclonii. Or, noi am constatat că mușchiul cvadriceps stîng în primul caz și mușchii abdominali în al doilea, care prezentau mioclonii sporadice, intermitente și neritmice în cursul zilei au prezentat descărcări mioclonice ritmice în timpul nopții (fig. 10, 11). Acest fapt are o deosebită importanță fiziopatologică, deoarece se consideră că miocloniile ritmice ale musculaturii scheletice, ca și miocloniile velopalatine, sînt determinate de leziuni ale căilor dentoolivare și reticuloolivare însoțite de degenerescența pseudohipetro-

fică a celulelor olivei (*Pierre Marie și Guillain, Lejonne și Lhermitte, Guillain și Mollaret, Alajouanine și Hornet, Rondot și Ben Hamida etc.*), constituind grupul miocloniilor extrapiramidale după *Halliday*, pe cînd miocloniile sporadice de tipul celor prezentate de bolnavii noștri în timpul zilei au un determinism cortical, făcînd parte din grupul miocloniilor piramidale. Modificarea caracterului neritmic în caracter ritmic al miocloniei ne face să credem că delimitarea morfologică și fiziopatologică a acestor categorii de mioclonii este artificială și că substratul lezional și mecanismul fiziopatologic al miocloniilor ritmice sau neritmice nu recunoaște deosebiri atît de tranșante, fapt ce explică fenomenul de comutare observat de noi.

Sosit la redacție: 17 octombrie 1970.

Bibliografia la autori.
