

MUTISM AKINETIC FARA AKINEZIE Studiu multidimensional al unui caz clinic

B. Aşgian, O. Corfariu

Mutismul akinetic (M. A.) constituie un sindrom clinic în care manifestările cardinale sînt mutismul și akinezia. În cele ce urmează descriem cazul bolnavei P. A., 13 ani, care a prezentat un mutism akinetic fără akinezie. Debutul bolii a fost brusc, la 6 martie 1976, cu febră, stare generală alterată și mici tulburări psihice. După cîteva zile s-a instalat o hemipareză dreaptă. La internare s-a constatat un deficit motor al membrilor din partea dreaptă, semnul lui Babinski bilateral, voce nazonată și tulburări în sfera intelectuală. În zilele următoare s-a instalat o stare de apatie, o permanentă poziție deschisă a gurii din care se scurgea saliva și un *mutism total*. Obiectiv bolnava prezenta: pareza convergenței la O.S. cu pupile midriatice, pareza bilaterală de VI, parază facială bilaterală de tip periferic, fasciculații ale limbii și tetrapareză predominant dreaptă, care a basculat ulterior în hemipareză stîngă. Reflexele velopalatine și faringiene erau hiperreactive. Semnul lui Toulouse foarte exprimat, semnul lui Marinescu—Radovici prezent bilateral. Copilul înțelegea tot ceea ce i se spunea, citea și scria la dictare, dar nu putea pronunța nici un cuvînt; emitea strigăte nearticulate cînd avea dureri, iar tusea era sonoră. Umbla prin salon, își făcea singură toaleta și se plimba zilnic timp de 20—30 minute. Somnul era puțin și neliniștit. În săptămînile următoare s-a instalat treptat un sindrom extrapiramidal cu atitudine rigidă a corpului, facies figé și gura mereu deschisă prin care se scurgea saliva. Nu mîncă. În timpul mersului sau la solicitările verbale apăreau crize de retrocolis, după care izburcea în plîns. Scrisul a devenit bradi și micrografic.

Examinările paraclinice: gamaglobulinemie de 24⁰/₀; LCR normal;

Lucrare comunicată la U.S.S.M. filiala Tg.-Mures. Neurologie, la 30 martie 1977 și la Congresul internațional de electroencefalografie și neurofiziologie clinică, Amsterdam, 4—9 septembrie 1977.

atrofie cerebrală difuză la PEG; mobilitatea normală a corzilor vocale; examenul EMG al mușchilor velopalatini și vocali normal. Examenul psihotehnic și psihiatric a infirmat existența unei stări psihotice sau pitiatice. Examenul EEG standard: traseu hipovoltat cu disritmie lentă difuză.

După 3 luni de corticoterapie și 9 luni de cure antiparkinsoniene, anabolizante, psihoanaleptice, eupeptice și vitaminice, starea bolnavei s-a ameliorat, hemipareza stângă și manifestările extrapiramidale s-au atenuat mult, nu mai prezintă crize de retrocolis, umblă cu ușurință, mănincă spontan, nu mai are sialoree și nu mai ține gura deschisă, faciesul a devenit mai expresiv iar somnul de noapte este liniștit și suficient. După o perioadă de peste 6 luni de mutism total, copilul a început să răspundă la întrebări. Ne-a relatat că își amintește tot ceea ce s-a petrecut.

Prin urmare bolnava observată de noi prezenta o afecțiune cerebrală verosimil encefalică sau tumorală, cu localizare în regiunea diencefalo-mezencefalică și în calota mezencefalo-pontină, cu interesarea structurilor piramidale, extrapiramidale și reticulate. Tulburările de vorbire nu au avut în nici o perioadă a bolii caractere de afazie motorie sau de anartrie. Ele s-au instalat în decurs de 10—12 ore, bolnava căzând într-un mutism complet, care s-a menținut peste 6 luni de zile. Mutismul s-a însoțit de o lipsă de participare la alimentație, pe care o considerăm o formă larvată de akinezie. Contextul simptomatic existent ne-a evocat tabloul clinic al mutismului akinetic al lui Cairns (3), cazul nostru deosebindu-se însă prin faptul că reprezenta o formă de mutism akinetic fără akinezie.

Mutismul akinetic fiind determinat de leziuni ale sistemului reticulat activator ascendent și intrucit structurile reticulate ale aceleiași zone

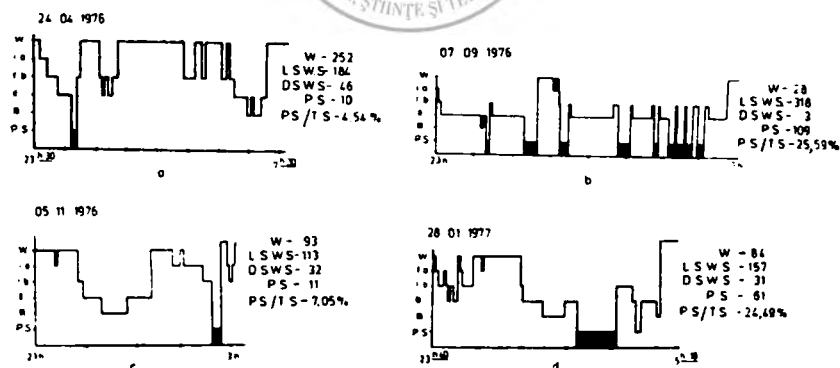


Fig. nr. 1: Histogramele celor 4 înregistrări poligrafice de somn. W. wake (veghe). LSWS: light slow wave sleep (somnia lent superficial). DSWS: deep slow wave sleep (somnia lent profund). PS: paradoxical sleep (somnia paradoxal). PS TS: raport between paradoxical sleep and total sleep (raportul între somnul paradoxal și somnul total).

sînt implicate în desfășurarea ritmului nictemeral, am considerat obligatorie efectuarea examenului poligrafic seriat al somnului nocturn. Acesta a pus în evidență modificări care au variat în raport cu starea clinică a bolnavei. Prima înregistrare s-a efectuat la începutul bolii, în perioada cînd mutismul era total. Histograma acestei înregistrări arată existența unui somn superficial și dezorganizat, cu numeroase perioade de veghe (fig. nr. 1 a). Există o asimetrie de fond stîngă și descărcări frecvente de grafoelemente patologice adesea cu asimetrie stîngă, mai rar dreaptă. În perioadele de somn lent cu fusuri au apărut numeroase complexe K cu asimetrie stîngă. Somnul paradoxal era redus la 4,54%. În afara fazelor de somn paradoxal au apărut activități tonice și fazice la nivelul mușculaturii cefei (fig. nr. 2). Ameliorarea stării clinice s-a oglindit și în traseul poligrafic de somn din 7 IX 1976, unde traseul apare incomparabil mai bine organizat, în 5 cicluri, cu puține și scurte perioade de veghe (fig. nr. 1 b) și somn paradoxal abundent, 25,59%. Al-

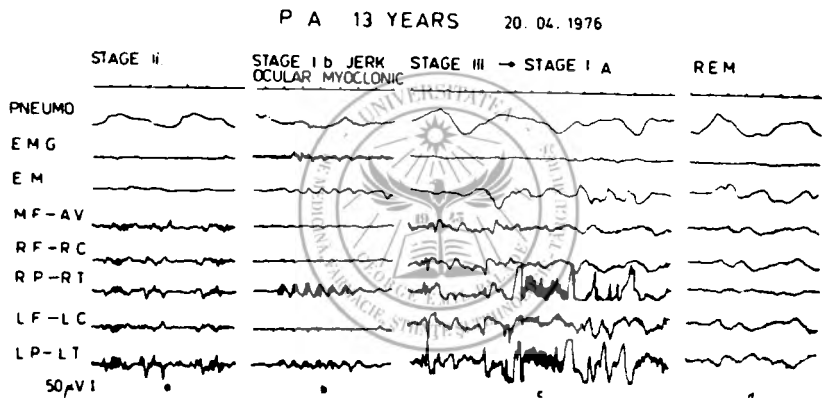


Fig. nr. 2: Stadiul II de somn: asimetrie stîngă. b. survenirea unei salve mioclonice oculare. c. survenirea unei crize tonice superficializează somnul, trecindu-l din stadiul III în stadiul I.a. d. în somnul paradoxal lipsesc atît crizele tonice cit și descărcările de grafoelemente patologice.

terarea ulterioară a stării clinice a alterat și înregistrarea poligrafică din 5 XI 1976, în care se observă din nou lipsa ciclurilor fiziologice ale somnului, descărcări de grafoelemente patologice și de bufeuri motorii precum și scăderea impresionantă a procentajului de somn paradoxal la 7,5% (fig. nr. 1 c). Înregistrarea poligrafică din 28 I 1977 corespunde unei noi ameliorări a stării clinice; somnul lent profund totalizează 111', iar procentajul de somn paradoxal ajunge la 24,49% (fig. nr. 1 d). Rareori apar complexe K și descărcări de grafoelemente patologice basculant asimetrice în fazele superficiale ale somnului (fig. nr. 3).

P A. 14 YEARS

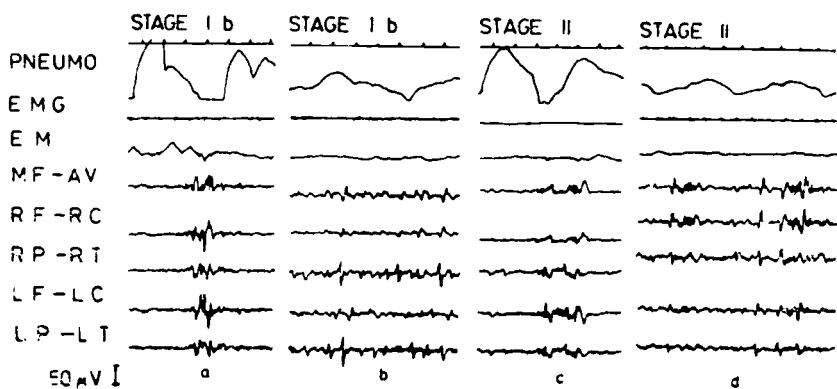


Fig. nr. 3: a. descărcare bilaterală-sincronă-simetrică de unde lente ascuțite și complexe polivirf-undă degradate. b. unde lente ascuțite cu asimetrie basculantă. c. complexe K cu asimetrie stângă. d. complexe K cu asimetrie dreaptă.

Numeroase observații clinice publicate de Cairns (3), Façon și colab., (4), Hornet și colab. (5), Ingvar (6), Lhermitte și Gautier (9), Orthmayr (11) ș. a. au precizat că M. A. este determinat de lezarea structurilor reticulate diencefalo-mezencefalice activatoare. S-a dovedit apoi că și alte localizări lezionale pot determina aspecte clinice de M. A. Astfel Sager (17, 18) a observat cazuri de M. A. prin leziuni talamice; Nordgren și colab. (10) au descris așa-numitul „locked-in syndrome” în leziunile pontine; Segarra (19) relatează cazuri de M. A. prin leziuni cingulare. Alte observații clinice (Aşgian — 1 —, Popoviciu — 14, 15 —) au mai arătat că starea de M. A. poate constitui un episod tranzitoriu în tabloul evolutiv al unui bolnav. În afară de acestea, Cairns (3) și Skultety (20) au arătat că în unele cazuri de M. A. bolnavii nu erau nici complet akinetici, nici complet muți. Kemper și Romanul (7), Kissel și colab. (8), Reiter (16) consideră că în raport cu localizarea leziunii, M. A. poate varia de la veritabila akinizie cu mutism, pînă la simpla apatie generalizată, reactivă la excitații. În același sens, Popoviciu și colab. (15) descriu un caz care a prezentat inițial o cecitate corticală și akinizie fără mutism, apoi stare completă de mutism akinetic și comă terminală. Termenul de M. A. include deci o gamă largă de aspecte clinice, dar nu am găsit în literatura cercetată descrierea unui caz de mutism akinetic fără akinizie.

Ni se par interesante și rezultatele examinărilor poligrafice. După Bricolo și colab. (2) în M. A. manifestările electrice și comportamentale de veghe și de somn se mențin. Popoviciu și colab. (13, 14) relatează menținerea stadială a somnului cu creșterea procentajului de somn paradoxal pînă la 31,2%. În cazul nostru, urmărirea poligrafică seriată a somnului a pus în evidență variații ale organizării somnului, care au evoluat paralel cu starea clinică a bolnavei, în perioadele de agravare

lipsind complet ciclurile de somn și procentajul de somn paradoxal scăzând pînă la 4,54%, pentru ca în perioadele de ameliorare să se ajungă la o bună organizare a somnului, cu creșterea somnului paradoxal la 25,59%. După părerea noastră, creșterea procentajului de somn paradoxal ar putea constitui un criteriu de prognostic favorabil în evoluția cazurilor de mutism akinetic.

Perturbările descrise ale organizării somnului vădesc modificările morfologice și mai ales funcționale ale structurilor din regiunea diencefalo-mezencefalică și a trunchiului cerebral, care corespund și cu simptomatologia clinică a bolnavei. Între timp bolnava a decedat. La examenul necropsic al creierului s-a constatat existența unei tumori localizate în regiunea nucleilor subcorticali din partea stîngă.

Sosit la redacție: 26 ianuarie 1978.

Bibliografie

1. Așgian B.: Coma apoplectică. Editura Dacia, Cluj-Napoca (1974);
2. Bricolo A., Gentilomo A., Rosadini G., Rossi G. F.: Acta neurol. Scand. (1968), 44, 512; 3. Cairns H.: Brain (1952), 75, 109; 4. Façon E., Horneț Th., Drăghici L.: Rev. Neurol. (1967), 116, 6, 672; 5. Horneț Th., Ionesco I., Letiția Drăghici: Rev. Neurol. (1967), 116, 6, 673; 6. Ingvar D. H.: Acta neurol. Scand. (1973), 49, 233; 7. Kemper T. L., Romanul F. C.: Neurology (1967), 17, 74; 8. Kissel P., Schmitt J., Barrucand D., Floquet J.: Ann. Méd. Nancy (1969), 8, 273; 9. Lhermitte F., Gautier J. C.: Ann. Biol. Clin. (1966), 24, 1—2, 91; 10. Nordgren R. E., Markesbery W. R., Fukuda K., Reeves A. G.: Neurology (1971), 21, 1140; 11. Orthmayr A.: Conventus Neuro-psychiatrici et EEG. Hungarici. Budapest (1966), 289—292; 12. Passouant P.: Rev. Pathol. Comp. Med. Experim. (1972), 9, 245; 13. Popoviciu L., Pascu I., Așgian B., Șipoș C.: Rev. Roum. Neurol. (1970), 7, 3, 153; 14. Popoviciu L., Pascu I., Șipoș C., Lazar L., Așgian B., Magdalena Moldovan: Neurologie (1972), 17, 333; 15. Popoviciu L., Pascu I., Șipoș C., Corfariu O., Lazar L., Așgian B., Becuș T.: Waking and Sleeping (1976), 1, 89; 16. Reiter J. B., Collard M., Heldt N., Rohmer F.: J. Med. Strasbourg (1972), 3, 317; 17. Sager O., Mareș A., Florea-Ciocoiu V., Neșțianu V.: Stud. cercet. Neurol. (1963), 8, 1, 33; 18. Sager O., Mareș A., Florea-Ciocoiu V., Neșțianu V.: Rev. Roum. Neurol. (1964), 1, 1, 3; 19. Segarra J. M.: Arch. Neurol. (1970), 22, 5, 408; 20. Skultety F. M.: Arch. Neurol. (1968), 19, 1.

AKINETIC MUTISM WITHOUT AKINESIA

The authors describe the case of a 13-year-old girl suffering from encephalitis and having slight pyramidal motor deficiency signs of the cranial nerves, as well as total mutism, which lasted over 6 months, being a form of akinetic mutism without akinesia. The mutism had no psychotic, pithiatic, paralytic or sensorial determinism, but it was the consequence of the lesion of diencephalo-mesencephalo-pontine reticulate structures, which concomitantly determined great disturbances in the nyctohemeral rhythm in the course of sleep stages. Through serial polygraphic recordings, the authors relate that in the periods of deterioration of the disease, a marked disorganization was brought about in the sleep phases, the paradoxical sleep decreasing by 4.54 per cent; in the phases of amelioration, the organisation of sleep in cycles re-appeared, and the paradoxical sleep increased up to 25.59 per cent.