

## STUDIUL UNOR FORME PARTICULARE DE SCLEROZA ÎN PLĂCI

P. Waitsuk, T. Becuş, L. Popoviciu, E. Dulău

Din multiplele forme particulare, adesea derutante în stabilirea diagnosticului, pe care le poate îmbrăca scleroza în plăci (S. P.), ne vom referi doar la câteva aspecte din experienţa clinicii noastre pe 918 cazuri.

I. *Nevralgia trigeminală în S. P.* Am urmărit în ultimii ani 9 cazuri de S.P., la care s-a asociat şi nevralgia trigeminală (0,98 % din statistica noastră pe 918 de cazuri). Bolnavii aveau între 28 şi 43 de ani. În 3 cazuri, o lungă perioadă de timp (3 luni la un caz, 8 luni la altul şi 8 ani la ultimul) unicul simptom a fost nevralgia trigeminală, de tip esenţial în două cazuri şi de tip secundar la un bolnav. Abia după perioada amintită a apărut simptomatologia tipică de S.P. În celelalte 6 cazuri, nevralgia

---

\* Lucrare comunicată la a VI-a Consfătuire a neurologilor din Moldova „Probleme actuale în scleroza în plăci”, Galaţi, 7—9 septembrie 1979.

trigeminală s-a încadrat în contextul clinic caracteristic al S.P., debutând la intervale variabile de timp.

Dim literatura de specialitate rezultă că nevralgia trigeminală în S.P. poate apărea ca simptom de debut, sau să constituie singura manifestare clinică (Berry și colab.). În majoritatea cazurilor nevralgia trigeminală apare tardiv în evoluția S.P., având un caracter de nevralgie esențială cu caracter bilateral. Garcin și colab., Berry, Parker și alții au demonstrat prezența de plăci de scleroză la nivelul rădăcinii descendente a nucleului senzitiv al trigemenului, pe rădăcina mezencefalică și pe traiectul fibrelor sale radiculare. Sint autori care consideră că, și leziuni la nivelul ganglionului lui Gasser și al nervului periferic pot sta la originea acestor nevralgii. Lewy și Grant, Laignel-Levastine și alții au găsit leziuni în talamus.

Se pune întrebarea dacă în cazurile neverificate anatomopatologic, nevralgia trigeminală este o simplă coincidență sau este cauzată de S.P. În aceste cazuri, trebuie să fim prudenți în interpretarea fenomenelor, deoarece, așa cum a arătat Oppenheim, numeroși bolnavi cu plăci de scleroză pe rădăcina descendentă a trigemenului nu au prezentat dureri. Totuși, Souques și Dereix susțin că nevralgia trigeminală se întâlnește într-un procentaj de 1% la bolnavii cu S.P.

Doi dintre autori (Waitsuk și Becuș) au găsit 8 cazuri din 722 bolnavi studiați, iar Galaction (1960), din 262 bolnavi nu a observat nici un caz de nevralgie trigeminală. Arseni și Opreșcu, într-o statistică de 618 cazuri de nevralgii trigeminale, semnalează 5 cazuri evoluind în cadrul S.P.

II. *Tulburările psihice în S.P.* Euforia, stările depresive cu labilitate afectivă și fenomenele maniacale au fost descrise de mulți autori. Lhermitte și Gautier prezintă cazuri cu stări delirante, confuzive și halucinatorii. Parker și alții au descris cazuri cu tablouri schizoide, iar Urechea și Elekes — sindroame de tip Korsakoff.

Studiile noastre clinico-statistice, pe care le prezentăm în altă lucrare, au arătat frecvența mare a sindromului neurastenic în S.P. (19,39%), mai ales la debut (7,62% din 918 cazuri).

În cazuistica noastră din ultimii ani figurează câteva cazuri cu demență (5 observații), instalate destul de rapid, sau cu sindroame delirante de tip hipomaniacal, precum și cu sindroame paranoide.

În 1962, unul dintre autori (Waitsuk), în colaborare cu Miskolczy și Csiky, au descris câteva cazuri de sindrom pseudobulbar, cu sindrom psihic de tip prefrontal și cu stări confuzive.

Insistăm asupra unui caz interesant, bolnava a decedat în cursul anului 1966. La bolnava P. I. de 23 ani, la care boala debutase în anul 1960, prin pareze de nervi cranieni și ataxie, cu ocazia celui de al doilea puseu instalat după 11 luni, pe lângă apariția de semne piramidale și ambliopie, prezenta euforie, logoree, din cînd în cînd agitație psihomotorie, manifestări bizare, comportament manierat. După o remisie de 4 ani, tabloul clinic se agravează și mai mult, iar în anul 1966, în cursul unui avort cu metroragii, prezintă semnele unui puseu acut, cu simptome grave de trunchi cerebral și sucombă prin insuficiență respiratorie. Examenul anatomo-patologic (Kelemen): Macroscopic: focare de demielinizare în întreg sistemul nervos. Microscopic: focare cronice și subacute diseminate în substanța albă a emisferelor cerebrale, din polul frontal, pînă în polul occipital. Focare acute (hiperergice), subacute și cronice în

tot trunchiul cerebral și în diferitele segmente ale măduvei spinării. Au fost atinse și emisferile cerebeloase, focarele fiind prezente și în pedunculii cerebeloși și în jurul nucleului dințat. În concluzie, a fost o scleroză în plăci cu focare acute, subacute și cronice, diseminate în întreg sistemul nervos, asemănătoare cu unele cazuri descrise la noi de *Drăgănescu* și colab., de *Duma* și colab, și de *Sager* și colab.

III. *Scleroza în plăci cu epilepsie*. Frecvența epilepsiei în S.P. a fost studiată de mulți cercetători, relatându-se în general ca fiind destul de rară (între 1,9 ‰ și 10,8 ‰) potrivit diferitelor statistici.

*Șerbănescu* și colab. exclud din crizele epileptice din S.P., crizele tonice în flexie ale membrilor, fără pierderea cunoștinței. În 1962, *Miskolczy* și colab., din 411 cazuri, au găsit 3, care prezentau crize epileptice de tip grand mal sau crize jacksoniene.

Noi ne vom referi la trei cazuri observate de noi. În primul caz, epilepsia jacksoniană a fost semnul de debut, iar tabloul clinic caracteristic sclerozei în plăci s-a instalat mai târziu, cu ocazia altor pusee. În cazul al doilea, crizele epileptice jacksoniene s-au instalat paralel cu tabloul clinic al S.P., dispărând ulterior. În cel de-al treilea caz, crizele epileptice de tip grand mal au apărut după 2 ani de la debutul afecțiunii, cu ocazia unui puseu acut. Observațiile noastre arată că epilepsia jacksoniană pare să poată constitui un semn de debut în S.P. Caracterul de focar al crizelor presupun posibilitatea unei arahnoidite concomitente, sau localizarea presubcorticală a unei plăci de scleroză.

IV. *Forma pseudotumorală a S.P.* a fost descrisă de numeroși cercetători. *Mello* (1944) publică un caz de S.P. care a imitat un proces expansiv de fosă posterioară. *Drăgănescu* și colab. (1957) relatează un caz care, pe lângă sindromul hipertensiunii intracraniene (H.I.), a prezentat o hemipareză stângă și un sindrom hemicerebelos stîng. Cu 3 luni mai târziu, bolnavul a prezentat o criză de afazie, urmată de remisiune, după care s-a instalat o tetrapareză. Examenul histopatologic a pus în evidență particularitățile S.P. Observația lui *Lindstrom* prezintă interes pentru instalarea bruscă a H.I., cu stază papilară bilaterală și crize epileptice. După o perioadă scurtă de remisiune, a apărut tabloul clinic caracteristic al S.P. *Pamfil* și colab. (1956), pe baza a două observații personale, afirmă că unele forme „pseudotumorale“ ale S.P. sînt consecințele unei arahnoidite hipertensive concomitente, sau ale unei ependimite. *Waitsuk* și *Becuș* (1968), analizînd 918 cazuri de S.P., au izolat 9 cazuri pseudotumorale ale acestei afecțiuni. Menționăm că observațiile noastre s-au caracterizat prin instalarea unor sindroame bipiramidale, de trunchi cerebral, cerebeloase, care s-au asociat cu semnele H.I.

Caracterul de focar al crizelor epileptice în 2 cazuri a ridicat posibilitatea unui proces expansiv intracranian cu debut epileptic, sau al unei arahnoidite. Prezența semnelor de H.I. ne-a întărit și mai mult această presupunere. Staza papilară în S.P. a fost observată de numeroși cercetători, printre care *Henner*, *Pitha*, *Vinar*, *Adler* și alții. De cele mai multe ori, numai după regresarea sindromului hipertensiv intracranian și a stazei papilare se declanșează tabloul clinic caracteristic al S.P. cu puseuri și remisiuni.

Faptul că evoluția în puseuri și remisiuni poate apărea și în cursul unor afecțiuni neurologice cu aspect clinic hipertensiv, creează mari dificultăți de diagnostic diferențial. Arahnoiditele cerebrale hipertensive, en-

cefalitele pseudotumorale, cisticercroza cerebrală etc., prin evoluția în puseuri și remisii, ne pot duce la stabilirea eronată a diagnosticului de S.P. Unul dintre autori (*Waitsuk*) în colaborare cu *Gáspár* (1965) a observat hematoame intracerebrale și tumori cerebrale, care au evoluat în puseuri și remisii repetate. Sintem de părere că evoluția în puseuri și remisii a unei afecțiuni nu constituie un criteriu cert pentru stabilirea diagnosticului de S.P., deoarece ea se constată și în alte afecțiuni ale nevraxului. *Popoviciu*, *Waitsuk*, *Becuș* și *Kelemen* (1967) au remarcat în ultimii ani 8 cazuri de S.P., în care la tabloul clinic s-a asociat și nevralgia trigeminală. Aceste cazuri au ridicat probleme de diagnostic diferențial cu tumorile de fosă posterioară, cu tumorile de unghi pontocerebelos, cu arahnoiditele cerebrale și cu gliomele de trunchi cerebral. Arahnoiditele fosei posterioare și de unghi pontocerebelos pot imita o S.P. (*Miskolczy*, 1966). În sfârșit, trebuie să ne gândim și la asocierea S.P. cu alte afecțiuni hipertensive (tumori cerebrale, arahnoidite cerebrale etc.).

V. *Contribuții la problema anomaliilor joncțiunii craniorahidiene și la unele elemente de diagnostic diferențial față de scleroza în plăci (S.P.)*. Anomaliile joncțiunii craniorahidiene, prin leziuni pontobulbare, cerebeloase, ale ultimilor perechi de nervi cranieni și ale regiunii cervicale înalte, pot determina apariția unor simptome, care pot realiza diverse tablouri clinice foarte asemănătoare cu S.P. După *Moreton*, 3,6% dintre sindroamele neurologice prin anomalie de joncțiune craniorahidiană au aspect clinic de scleroză în plăci, atît ca grupare simptomatică, cît și ca evoluție. *Potuliege* (1964) a menționat un procent de 4%. La Centrul Național de S.P. din Bruxelles, din 600 de cazuri diagnosticate inițial ca S.P., 150 s-au dovedit a fi alte afecțiuni, iar 24 au avut malformații ale joncțiunii craniorahidiene: 20 impresiune bazilară, 2 cazuri — spina bifidă a atlasului și 2 bolnavi — occipitalizarea atlasului. La 18 dintre ei s-a dovedit că anomalia de joncțiune constituie doar o coincidență, bolnavii suferind în fond de o veritabilă S.P. Numai în 6 cazuri (1%), există de fapt un raport de cauzalitate între anomalia joncțiunii și tabloul clinic. Dificultățile diagnosticului diferențial crește la bolnavii cu impresiune bazilară, care au gîtul de aspect normal, ca în cazurile descrise de *Dejerine*, *Schwob*, *Dereymacker* și *Girard* (citați de *Garcin* și *Oeconomoc*, 1953). La bolnavii la care evoluția tabloului simptomatologic al anomaliai de joncțiune nu are caracterul lent-progresiv sau rapid-progresiv, ci datorită tulburărilor de dinamică vasculară sau lichidiană, se determină o evoluție cu puseuri și remisii asemănătoare evoluției S.P., întîmpinăm mari dificultăți de diagnostic diferențial. Cerțările lui *Fischgold* au arătat că depistarea la un bolnav cu semne clinice de S.P. a unei impresiuni bazilare nu stabilește relația de cauzalitate, chiar dacă linia lui *Fischgold-Metzger* este depășită cu 25 mm, iar linia *McGregor*, cu 10 mm. Unul dintre autori (*Popoviciu*, 1970), a publicat 3 observații, care au creat serioase dificultăți de diagnostic diferențial, arătînd că anomalia de joncțiune poate genera semne rombencefalice, mezencefalice și chiar diencefalice, dar nu determină niciodată lezarea nervului optic cu puseuri de nevrită retrobulară atît de caracteristic S.P. Evoluția lent-progresivă, fără puseuri și remisii, lipsa semnelor oculare, existența unui sindrom bulbo-protuberanțial și cerebelos cu semne radiologice caracteristice de impresiune bazilară (depășirea liniei bimastoidiene cu 17 mm și a liniei *McGregor* cu 10 mm), au constituit criterii pentru

infirmitatea procesului demielinizant. Pneumoencefalografia a pus în evidență în toate cazurile o hidrocefalie internă simetrică. Uneori apariția simptomatologiei clinice asemănătoare S.P. a fost generată de o insuficiență circulatorie în teritoriul arterei vertebrale, determinată de im presiune bazilară.

VI. *Scleroza în plăci cu sindrom de scleroză combinată.* Am observat 3 cazuri de scleroză în plăci, care s-au caracterizat printr-un sindrom de scleroză combinată. Redăm rezumativ observațiile noastre:

În obs. I, la o bolnavă în vîrstă de 33 ani, parapareza spastică instalată brusc s-a asociat cu semne supraspinale (nistagmus orizontal bilateral, ambliopie) și cu tulburări de sensibilitate cu nivel de la D<sub>7</sub> în jos, dominînd tulburările de sensibilitate profundă. Mielografia negativă a infirmat posibilitatea unei compresiuni medulare. Evoluția în puseuri și remisiuni, precum și caracterul ondulant al tulburărilor de sensibilitate profundă și al tulburărilor piramidale în cursul tratamentului, ne-au ajutat, de asemenea, în stabilirea diagnosticului de S.P. cu sindrom de scleroza combinată.

În obs. II, la o bolnavă în vîrstă de 36 ani, parapareza s-a asociat cu tulburări de sensibilitate profundă și cu semne supraspinale (nistagmus orizontal și girator bilateral, decolorarea temporală a papilei). Evoluția în puseuri și remisiuni, precum și mielografia negativă ne-au ajutat în stabilirea diagnosticului de S.P. cu sindrom de scleroză combinată.

În obs. III, la o bolnavă în vîrstă de 28 ani, parapareza spastică asociată cu incontinență urinară instalată în cursul gravidității s-a asociat cu semne supraspinale (midriază dreaptă, nistagmus), ataxie la membrele inferioare, tulburări de sensibilitate profundă. Evoluția în puseuri și remisiuni a semnelor de suferință piramidală și de cordoane posterioare, ne-a ajutat în stabilirea diagnosticului de S.P. cu sindrom de scleroză combinată.

#### Bibliografie

1. *Alajouanine Th., Thuvel R.*: La Semaine des Hôpitaux de Paris, (1935), XI, 15, 456; 2. *Arnouta Ch.*: Acta Neurol. Psych. Belg. (1959), 59, 6, 796; 3. *Blajko J. J., Khait G. A.*: Jurnal Nevropat. Psihiat. (1965), 65, 11, 1646; 4. *Bogaert van L., et all.*: Acta Neurol. Psych. Belg. (1959), 59, 6, 815; 5. *Boudin P., Masson D., Vacheron-Boglin F., Designolle L.*: Electroenceph. Clin. Neurophysiol. (1966), 20, 209; 6. *Cardas M., Stănescu A.*: Stud. Cercet. Neurol. (1966), 11, 1, 13; 7. *Daum S., Vogein-Rappoport M., Gruner J., Foucin J. F.*: Rev. Neurol. (1960), 102, 5, 500; 8. *Drăgănescu Șt., Polici I., Galaction O.*: Neurologie (Buc.) (1962), 5, 377; 9. *Drăgănescu Șt., Ionescu I., Voinescu S., Petrescu A.*: Stud. Cercet. Neurol. (1967), 3, 11, 313; 10. *Drake E. W., Marcas D.*: Neurology (1961), 9, 810; 11. *Duma D., Papilian V. V., Șerban M., Popoviciu L.*: Stud. Cercet. Neurol. (1965), 10, 5—6, 499; 12. *Faragó I., Dux Annamária.*: Ideggyógyászati Szemle (1972), 25, 116; 13. *Feldman S.*: J. Nerv. ment. Dis. (1957), 125, 213; 14. *Galaction O.*: Culegere de studii și monografii de neurologie. Ed. Acad. R.S.R., București, vol. II, 1960, 243; 15. *Garcin R., Oecomonos D.*: Les aspects neurologiques des malformations congenitales de la charnière cranioarachidienne, Ed. Masson, Paris, 1953; 16. *Garcin R., Godlewski St., Lapresle J.*: Rev. Neurol. (1960), 102, 5, 441; 17. *Guillain G., Mollaret P.*:

Sclérose en plaques avec trépidement cérébelleux, parkinsonien et hémi-ballismus. La forme hypothalamo-pédonculaire de la sclérose en plaques. *Studes neurologiques*, Masson, Paris, 1937; 18. *Kreindler A., Cardaş M., Petresco Ar., Botez M. J.*: *Rev. neurol.* (1962), 4, 353; 19. *Lhermitte F., Gautier J. C.*: *Rev. neurol.* (1962), 107, 2, 136; 20. *Miskolczy D., Wait-suk P., Csiky K., Csiky Wagner R.*: *Rev med.* (1962), VIII, 2; 21. *Miskolczy D.*: *Orvosképzés* (1965), 30; 22. *Mouran P., Tassinari C. A., Roger J., Poinso Y.*: *Rev. Neurol.* (1965), 113, 3, 270; 23. *Pamfil E., Minciu E., Weinberg E., Stossel Şt., Pazaren E.*: *Timişoara med.* (1956), 37; 24. *Popoviciu L., Aşgian B., Kelemen I.*: *Neurologia, Psihiatria, Neurochirurgia* (1970), XV, 1, 7; 25. *Popoviciu L., Waitsuk P., Becuş T., Cs. Wagner Rózsa, Kelemen J.*: *Cercetări medicale*, Ed. Acad. R.S.R., Bucureşti, 1968, 111; 26. *Potvliwge R.*: *Acta Neurol. et Psychiat. Belg.* (1964), 64, 5, 470; 27. *Şerbănescu T., Botez M. I., Bicescu E.*: *Stud. Cercet. Neurol.* (1966), 11, 4, 377; 28. *Sager O., Mareş A., Manolescu J.*: *Stud. Cercet. Neurol.* (1965), 10, 5—6, 491; 29. *Waitsuk P., Becuş T., Cs. Wagner Rózsa, Kálmán L., Dulău E.*: *Neurologia, Psihiatria, Neurochirurgia*, (1968), XIII, 6, 553; 30. *Waitsuk P., Becuş T.*: *Neurologia, Psihiatria, Neurochirurgia* (1968), XIII, 6, 539; 31. *Waitsuk P., Gáspár Şt.*: *Rev. med.* (1965), 11, 3—4, 297.

*Sosit la redacție: 15 octombrie 1979.*

---