

OBSERVAȚII CLINICE

Clinica de boli nervoase a I.M.F. din Tg. Mureș (Cond.: Acad. prof. Miskolczy Dezső)
și Clinica chirurgicală a I.M.F. din Tg. Mureș (Cond.: Prof. Mátyás Mátyás, doctor
în științele medicale)

EXPERIENȚA NOASTRĂ ÎN TRATAMENTUL DISTROFIEI MUSCULARE PROGRESIVE PRIN EXTIRPAREA CORPUSCULULUI CAROTIDIAN

Mátyás Mátyás, Miskolczy Dezső, Maros Tibor, Waitsuk Pál

Tratamentul chirurgical al distrofiei musculare progresive se bazează pe acele observațiuni experimentale, care arată că enervația zonei sino-carotidiene și extirparea corpusculului carotidian provoacă o hiperadrenalinemie și hiperplazia cortico-suprarenalei. Pe baza acestei observații, *Léliche*, și mai târziu *Léger* și *Verne*, au executat extirparea corpusculului carotidian și enervația zonei reflexogene sino-carotidiene în boala lui Addison, cu rezultate satisfăcătoare. De asemenea în unele forme de epilepsie în care excitabilitatea crescută a zonei reflexogene sino-carotidiene joacă rol în declanșarea acceselor, intervenția chirurgicală a dat rezultate bune în multe cazuri (*Horsley Doven, Walther, Tsiminakis, Marinescu, Danielopolu, Kreindler*).

După *Léliche*, în urma intervenției chirurgicale se produce o hiperemie cerebrală și o hipercalcemie care prin mărirea cronaxiei influențează favorabil excitabilitatea musculară accentuată, caracteristică epilepticilor (*Pistocchi, Léger, Chauffard*). Observațiile experimentale ale lui *Danielopolu* și a colaboratorilor săi (*Dimitriu, Săvulescu, Proca, Aslan, Marcu*) dovedesc că zona reflexogenă sino-carotidiană exercită o influență asupra elaborării adrenalinei și a coanei, și ca prin excitația mecanică a acestei zone se pot obține stări convulsive.

Datele experimentale și clinice menționate servesc drept bază teoretică pentru încercările terapeutice care tind să influențeze în mod terapeutic acele miopatii care sînt rebelle față de alte metode de tratament.

În 1947, *Thévenard* și *Léger* publică rezultatele obținute prin enervația zonei sino-carotidiene, în cazuri de miastenie gravă pseudoparalitică. În 1948, la noi în țară, *Arseni* și *Marcovici* comunică patru observații clinice similare cu rezultate terapeutice puțin încurajatoare.

Se înțelege că după toate acestea articolul lui *Hugo Meurer* din 1950, în care se publică date reiterate la tratamentul eficace al distrofiei musculare progresive, prin metoda de mai sus, a stîrnit un viu interes în ceea ce privește tratamentul acestei maladii, socotită pînă în prezent incurabilă.

Autorul a extirpat într-o singură ședință corpusculul carotidian la 17 bolnavi, suferind de maladia lui Erb, și în urma controlului efectuat după 10 luni de la data intervenției, relatează următoarele rezultate surprinzătoare.

Încă în iaza vindecării plăgii operatorii, bolnavii au prezentat o ameliorare a inapetenței și o creștere în greutate, iar după trei săptămâni de la data intervenției simptomele subiective și obiective arată semne de ameliorare lentă și treptată. Paralel cu revenirea forței musculare, s-au ameliorat și funcțiile motrice ale bolnavilor suferind de o incapacitate motrică completă recitigându-și progresiv capacitatea de a umbla. Examenul funcțiilor vegetative, după 14 zile de la intervenție, prezintă valori normale. Starea bolnavilor observați de autor timp de zece luni, dovedește că extirparea corpusculului carotidian, în caz de distrofie musculară progresivă, pare a fi cea mai eficientă dintre toate metodele terapeutice aplicate până în prezent.

Aceste rezultate terapeutice într-adevăr unice ne-au îndemnat să aplicăm și noi metoda extirpării corpusculului carotidian și a rezecției nervului intercarotic la bolnavii suferind de boala lui Erb.

Înainte de a face cunoscut tabelul conținând datele referitoare la cei 15 bolnavi de distrofie musculară progresivă și la un caz de miastenie, vom relata pe scurt etapele mai importante ale extirpării corpusculului carotidian și ale rezecției nervului intercarotic.

La nivelul bifurcației carotidiene, practicăm o simpatectomie periarterială, iar pe urmă îndepărtăm cele două vase carotidiene cu cîte o meșă de tifon trecută sub ele. Cele două vase sînt despărțite de un țesut conjunctiv în care se poate diseca nervul intercarotic sub forma unui fascicol plat, de 1—1½ mm lățime, ușor delimitabil printr-o preparare minuțioasă.

Cu ajutorul unei pense fixăm nervul și după inversarea bifurcării carotidiene, căutăm corpusculul carotidian care se află în continuarea nervului carotic și care, în majoritatea cazurilor, este inclus în adîncimea unui țesut conjunctiv.

Corpusculul carotidian se află dorso-medial față de bifurcația carotidiană și aderă strîns de peretele carotidei interne. Experiența noastră arată că în cazurile de distrofie musculară progresivă, dimensiunile corpusculului carotidian nu depășesc niciodată mărimea unui bob de orez. Pe baza datelor din literatură știm că în împrejurări normale corpusculul carotidian poate avea o lungime de 8 mm și o lățime de 5 mm (*Gomez*).

Deși e cert faptul că prin excitarea mecanică și electrică a sinusului și corpusculului carotidian putem provoca numeroase efecte reflexe vegetative (*Jacobovici, Danielopolu* și colaboratorii, *Kappis Ferri* etc.) cu excepția unui singur caz, extirparea corpusculului nu a produs efecte dăunătoare, nici în acele cazuri în care am efectuat într-o singură ședință, extirparea bilaterală a corpusculului carotidian.

După extirparea corpusculului carotidian și a nervului intercarotic urmează închiderea plăgii strat cu strat.

Cu tehnica operatorie menționată am operat 15 bolnavi suferind de distrofie musculară progresivă și un bolnav de miastenie gravă pseudoparalitică, ale căror date clinice și rezultate operatorii le consemnăm în cadrul unui tabel (vezi tabelul anexat). Într-unul din cazurile observate, sindromul clinic al maladiei lui Erb s-a instalat în urma unei encefalite din copilărie concomitent cu tulburările extrapiramidale (mişcări coreo-atetoide) și cu tulburările endocrine (sindrom adiposo-genital). După părerea noastră, în cazul de față, encefalita poate avea un rol etio-patogenetic în declanșarea fenomenelor miopatie ale tulburărilor extrapiramidale și ale celor endocrine.

În 1935, *Parhon, Milcu și Tomorug* au comunicat un caz în care, pe lângă distrofie adiposo-genitală au survenit și simptome miopatie. Sînt foarte prețioase cercetările histopatologice ale lui *Foix*, și *Niculescu*, efectuate în cazuri de miopatie, în cursul cărora s-au putut observa leziuni histopatologice în centrul vegetativ al mezencefalului. Faptul că miopatiile sînt asociate deseori cu sindroame endocrine (distrofie adiposo-genitală, diabet insipid, infantilism, hipotireoidism, procese patologice ale glandelor suprarenale și ale timusului) dovedește că sistemul neuro-endocrin are un rol în declanșarea procesului morbid.

Tabel

Distrofie musculară progresivă	Extirparea unilaterală a corpusculului carotidian 5 cazuri		Modificări și tulburări diencefalice ivite în urma intervenției.
	Extirparea bilaterală a corpusculului carotidian 11 cazuri		
Formă infantilă (8 cazuri)	Femeie: 1 Bărbat: 7	Ameliorare de lungă durată 0	Obezitate
		Ameliorare tranzitorie 7	Polifagie
		Neschimbat 1	Tulburări ale metabolismului apei
Formă juvenilă (5 cazuri)	Femeie: 1 Bărbat: 4	Agravare 0	Dereglări termice
		Ameliorare de lungă durată 1	Dereglări circulatorii
		Ameliorare tranzitorie 2	Hipertensiune arterială
		Neschimbat 2	Tulburări de afectivitate
Formă atipică (2 cazuri)	Femeie: 0 Bărbat: 2	Agravare 0	Lipotimii
		Ameliorare de lungă durată 1	Tulburări de respirație
		Ameliorare tranzitorie 1	Hiperhidroză
		Neschimbat 0	Tulburări ale somnului
		Agravare 0	Tulburări sexuale

Analiza cazurilor și rezultatelor noastre operatorii.

Am efectuat extirparea corpusculului carotidian și enervația zonei reflexogene sino-carotidiene la 16 bolnavi, dintre care 15 suferind de distrofie musculară progresivă și 1 suferind de miastenie gravă pseudoparalitică. Dintre cele 15 în 13 cazuri a trecut de la intervenție un interval de timp variind între 1,5—4 ani, iar în două cazuri un interval de patru luni. Am avut 14 bărbați și 1 femeie, ceea ce indică îmbolnăvirea mai frecventă a sexului masculin. Din punct de vedere al vârstei, remarcăm că la majoritatea bolnavilor noștri, declanșarea procesului morbid a început între vârsta de 20—30 de ani.

Dintre cei 15 bolnavi operați, 8 aparțin formei infantile (forma pelvi-femorală), 5 formei juvenile, iar 2 formei atipice.

Dintre 16 bolnavi operați, în 11 cazuri s-a efectuat extirparea corpusculului carotidian și enervația zonei reflexogene sino-carotidiene bilateral într-o singură sau în două ședințe, iar în 5 cazuri s-a efectuat o intervenție unilaterală. După constatările noastre, extirparea corpusculului carotidian și enervația zonei reflexogene sino-carotidiene își exercită efectul prin intermediul diencefalului. Modificările diencefalice instalate după intervenție sînt următoarele: obezitate, polifagie, tulburări ale metabolismului apei, dereglări termice, dereglări circulatorii (accelerarea pușului, hipertensiune arterială), tulburări ale afectivității (sindrom depresiv, bipomanie lipotimii, tulburări respiratorii, insomnii).

Din acest punct de vedere este caracteristic cazul nostru de miastenie gravă pseudoparalitică: în cursul preparării corpusculului carotidian am observat o stare de lipotimie și pierderea conștiinței în momentul cînd am prins corpusculul carotidian cu ajutorul unei pense. Credem că zona reflexogenă a bifurcației carotidiene este sensibilă

mai ales în cazuri de miastenie față de excitații mecanici. În cazuri de distrofie musculară progresivă, acest efect se prezintă rar și într-o formă foarte discretă.

Analizând rezultatele noastre operatorii, observăm că extirparea unilaterală sau bilaterală a corpusculului carotidian are ca efect o ameliorare tranzitorie de scurtă durată. În majoritatea cazurilor, ameliorarea a durat câteva săptămâni sau câteva luni (într-un singur caz un an și jumătate).

Dintre cei 10 bolnavi prezentînd o ameliorare tranzitorie numai într-un singur caz, am observat stagnarea procesului morbid, cu ocazia examenului neurologic de control efectuat după un an și jumătate de la intervenție. În cadrul acestei categorii, șapte bolnavi aparținut formei infantile, doi formei juvenile și un caz formei atipice.

Într-un caz aparținînd formei infantile, extirparea unilaterală a corpusculului carotidian n-a provocat nici o schimbare în starea bolnavului.

În două cazuri cu ocazia examenului de control efectuat la primul după 3 ani, iar la al doilea după un an și jumătate de la intervenție, nu s-a produs nici o schimbare în starea bolnavului. Amindouă cazurile aparțin formei juvenile.

În sfîrșit, 3 bolnavi miopatici aparțin ultimei categorii, la aceștia după o perioadă de observație de 3 ani, am constatat o ameliorare constantă. Unul aparține formei juvenile, iar celelalte două formei atipice.

Analizînd cazurile noastre operate, reiese că la majoritatea bolnavilor am avut de-a face cu stadii înaintate ale maladiei lui Erb, prezentînd o atrofie musculară foarte pronunțată și o capacitate de motilitate foarte redusă. Părerea noastră este că în cazurile înaintate, prezentînd atrofie și degenerescență musculară accentuată, prin aplicarea metodelor terapeutice obținem în cel mai bun caz stagnarea procesului morbid dar nici decum vindecarea acestuia.

Ameliorare de lungă durată obținem numai în cazuri incipiente la care mușchii striați sînt atrofiați într-o proporție mai mică și modificările patologice sînt încă reversibile.

Pe baza examenului de control am constatat că la bolnavii aparținînd formei infantile a distrofiei musculare progresive, cu o evoluție morbidă rapidă, extirparea corpusculului carotidian, pe lângă o ameliorare tranzitorie, de scurtă durată, nu exercită nici un efect terapeutic considerabil.

Formele benigne, juvenile, cu o evoluție morbidă lentă, prin extirparea corpusculului carotidian pot fi influențate favorabil, mai ales atunci cînd atrofia musculară este în stadiul inițial.

Într-un caz de miastenie gravă pseudoparalitică prin extirparea unilaterală a corpusculului carotidian am obținut rezultate terapeutice excelente și de lungă durată. Un singur caz însă nu ne îndreptățește să formulăm concluzii despre eficacitatea intervenției.

Recapitulare

1. Extirparea corpusculului carotidian după experiențele noastre — în contradicție cu unele date din literatură — la bolnavii suferînd de forma infantilă a distrofiei musculare progresive, are ca efect terapeutic o ameliorare tranzitorie de scurtă durată.

2. În formele juvenile și atipice ale maladiei, intervenția provoacă într-un procentaj relativ mic o ameliorare de lungă durată, iar în majoritatea cazurilor, stagnarea procesului morbid.

3. Rezultatele noastre terapeutice tardive (de 1 an și jumătate—4 ani) confirmă numai în parte constatările lui Meurer bazate pe o perioadă de observație de 10 luni, referitoare la 17 bolnavi operați.

4. Conform celor de mai sus, extirparea unilaterală sau bilaterală a corpusculului carotidian și enervația zonei reflexogene sino-carotidiene este indicată în formele juvenile ale distrofiei musculare progresive, la care această intervenție, asociată cu un tratament medicamentos, într-o serie de cazuri s-a dovedit a fi eficientă.

5. Într-un caz de miastenie gravă pseudoparalitică, operația a dat rezultate terapeutice de lungă durată.

Primită la redacție la 11 noiembrie 1955.

- BIBLIOGRAFIE :

1. *C. Arsene / Marcovici*: Medicina Română, 1948 nr 24;
 2. *Danielopolu, Sărescu, Steopoe*: C. R. Soc. Biol 1932, p 989;
 3. *Danielopolu, Aslan, Marcu*: C. R. Soc Biol. 1932. p. 992;
 4. *Hortolomei și colaboratorii*: Studii și cercetări de endocrinologie 1954, ian.—iun., anul V, 1—2;
 5. *H. Meurer*: Dtsche. Med. Wschr. Nr 22, 1950;
 6. *C. I. Parhon, St. M. Milcu, Tomorug* Bulletine et mémoires de la section d'endocrinologie. Nr. 5. 1935;
 7. *D. Paulian—Bistriceanu—Fortunescu C.*: Les myopathies primitives progressives. Bibl. de neurologie et de psychiatrie. 1938;
 8. *L. Rimbaud, P. Passouant*: Revue neurologique. 1947. II. tome 79, nr. 2;
 9. *Sebestyén Gy. Szabolcs Z.*: A myasthenia gravis kórtana és sebészi therapiája. O. H. Nr. 20 1952, mai 18.
-