

CONTRIBUȚII LA STUDIUL ELECTROMIOGRAFIC AL MIOCLONIILOR VELOPALATOFARINGOLARINGIENE *

dr. B. Aşgian, dr. C. Draşoveanu, dr. L. Popoviciu, Elena Şandru

Miocloniile velopalatofaringolaringiene, cunoscute în literatura de specialitate mai veche sub denumirea de nistagmus velopalatin, au suscitât foarte multe discuții și au prilejuit numeroase studii clinice, anatomo-patologice, fiziopatologice și experimentale. Metoda electromiografică aplicată musculaturii interesate în această afecțiune (5, 8, 11, 12) ne-a dat posibilitatea de a obiectiva activitatea motorie ce se desfășoară în mod involuntar și de a observa influența activității motorii voluntare asupra activității mioclonice involuntare. De asemenea, datorită înregistrării directe a mișcărilor patologice, această metodă ne-a permis aducerea unor precizări în ceea ce privește semiologia acestui sindrom.



Material și metodă

Examinările s-au efectuat la doi bolnavi care prezentau mioclonii atât ale musculaturii velopalatofaringolaringiene, cât și ale musculaturii scheletice.

Cazul 1. T. D., bărbat de 59 de ani, prezenta pe fond aterosclerotic cerebral, semnele unui atac ischemic de trunchi cerebral cu sindrom periapeductonal Kestenbaum, hemiplegie, hemianestezie și hemiataxie cerebeloasă stângă, paralizie facială periferică dreaptă și mici simptome de deficit senzitivomotor pe jumătatea dreaptă a corpului. Miocloniile interesau: 1. mușchii globilor oculari sub formă de mioclonii oculoretractorii în cadrul sindromului Kestenbaum și 2. mușchii vălului palatului, ai faringelui și ai laringelui, constituind mioclonii velopalatofaringolaringodiafragmatice (mioclonii bulboprotuberanțiale după *Gastaut* (10), la care se asociau mușchii limbii, ai feței și ai mentonului; aceste mioclonii erau spontane, permanente, ritmice și bilaterale, existând însă o predominanță dreaptă.

Cazul 2. S. A., femeie de 65 de ani, prezenta un sindrom mezencefalosubtalamic prin atac vascular ischemic progresiv — pe fond aterosclerotic — cu: hemipareză și hemihipestezie stângă, semne extrapiramidale bilaterale și un sindrom Parinaud cu modificări pupilare (sindrom Argyll Robertson incomplet). Miocloniile au fost de trei feluri: 1. mioclonii ale quadricepsului stâng cu caracter intermitent,

* Lucrare comunicată la U.S.S.M., Fil Mureș, Secția neurologie, psihiatrie, neurochirurgie, 29 oct. 1970.

parcelar și neritmic; 2. mioclonii de intenție ale membrilor din stînga (mai ales cel inferior), care apăreau în timpul mersului și la solicitările motorii sau sensitive (dureroase) ale membrilor superioare. Aceste mioclonii de intenție au fost descrise inițial de *Lance* și *Adams* (13) și denumite apoi „mioclonii de acțiune” după *Gastaut* (10), mioclonii intenționale după *Castaigne* (7); 3. mioclonii ale luelei declanșate de inspirație, constituind o formă localizată de mioclonie velopalatină, descrise și de *Rondot* și *Ben Hamida* (18); ele reprezintă contracții ale mușchiiului azygos al luelei, legate de automatismul respirator și constituie astfel o varietate a miocloniilor de intenție.

Examenul electromiografic a fost efectuat cu electrozi implantați (ace Bronck bifiler), folosind tehnica expusă de noi în lucrări anterioare (2, 3); s-a lucrat cu un aparat electromiografic adaptat, cu două canale, viteza de derulare a hirtiei fotografice fiind de 10 cm/sec.

Rezultate și discuții

Cercetările noastre au pus în evidență în primul rînd, lipsa caracterului absolut regulat al frecvenței miocloniilor, referindu-ne prin aceasta atît la permanența ritmului miocloniei la același mușchi, cît și la identitatea ritmului diferiților mușchi angrenați în sindromul mioclonic. Astfel fig. nr. 1 a și b reprezintă două fragmente din electromiogramele hemivălului drept, înregistrate la un interval de 2 minute și 30 de secunde. Potențialele polifazice intermitente reprezintă miocloniile velopalatine. Se observă în fig. nr. 1 a, că frecvența miocloniei este de 240 cicli pe minut (c/m), pe cînd în fig. nr. 1 b miocloniile aceluiași mușchi au o frecvență de numai 160 c/m. Fig. nr. 2 a reprezintă electromiograma hemivălului stîng; se observă că potențialele polifazice nu sînt așa de bine conturate, iar frecvența miocloniilor este de numai 120 c/m. În continuare, fig. nr. 3 a reprezintă electromiograma constrictorului mijlociu al faringelui, în care mioclonia are o frecvență de 240 c/m, iar fig. nr. 3 b reprezintă electromiograma orbicularului buzelor pe care se remarcă o frecvență a miocloniei de 120 c/m.

Din cele de mai sus rezultă, contrar afirmațiilor clasice și chiar ale unora mai recente (*Rohmer* — 17, *Bouchayer* — 6) că frecvența miocloniilor nu este absolut regulată; ea variază de la un moment la altul, ceea ce explică depistarea unor frecvențe diferite ale miocloniei aceluiași mușchi la intervale scurte de timp, precum și inegalitatea de frecvență a miocloniei la mușchii simetrici sau la mai mulți mușchi antrenați simultan în același sindrom mioclonic. Rezultatele cercetărilor noastre concordă în această privință cu cele publicate de *Gastaut* (10) și *Franck* (9).

O a doua constatare a noastră se referă la regularitatea ritmului miocloniilor. Din toate înregistrările noastre rezultă că, pe lîngă inegalitatea frecvenței, există și o inegalitate a ritmului miocloniilor, înțelegînd prin aceasta că timpul scurs între două mioclonii nu este permanent același. Astfel, pe fig. nr. 1 a se observă că intervalele dintre două mioclonii oscilează între 250—370 ms., pe fig. nr. 1 b oscilează între 320—500 ms., pe fig. nr. 2 a între 350—600 ms., pe fig. nr. 3 a între 260—300 ms. iar pe fig. nr. 3 b între 500—650 ms. Rezultă că miocloniile velopalatine, contrar opiniei clasice care afirmă caracterul inexorabil de ritmicitate egală a miocloniilor velopalatine, prezintă de fapt o succesiune neritimică a miocloniilor sau, după expresia lui *Gastaut* (10), miocloniile velopalatine sînt pseudoritmice.

Lipsa caracterului inexorabil al frecvenței și al ritmicității miocloniilor este concordantă cu rezultatele cercetărilor noastre anterioare (15, 16), referitoare la persistența nictemerală a miocloniilor velopalatine. Aceste cercetări, în care am efectuat studiul electropoligrafic de somn la bolnavi cu sin-

droame mioclonice velopalatine, au stabilit că aceste mioclonii nu persistă absolut continuu în timpul somnului și că, contrar opiniilor lui *Lugaresi* (14), *Tassinari* (19), *Bonduelle* (4) etc., în timpul diverselor stadii de somn, există intervale mai lungi sau mai scurte de timp în care miocloniile velopalatine își încetează desfășurarea.

O a treia constatare se referă la influența mișcărilor active ale vălului palatin (fonație, deglutiție) asupra desfășurării miocloniilor. Pe figurile 1 c, 1 d și 2 b, 2 c, 2 d sînt reprezentate electromiogramele hemivălului drept și hemivălului stîng în timpul pronunțării vocalelor „A” și „E” și în timpul deglutiției. Se observă că deși activitatea electrică corespunzătoare mișcărilor voluntare de fonație și de deglutiție umplu traseul, se poate totuși urmări desfășurarea potențialelor polifazice ale miocloniei velopalatine. Pe de altă parte, comparînd traseele din timpul fonației la hemivălul drept (fig. nr. 1 c și 1 d) și la hemivălul stîng (fig. nr. 2 b, 2 c, 2 d), se remarcă în partea stîngă o activitate electrică mai săracă, cu trasee în cel mai bun caz intermediare și cu amplitudine mult mai scăzută a potențialelor, ceea ce denotă existența — la nivelul hemivălului stîng — a unei leziuni musculare de tip neurogen; aceasta corespundea de altfel cu simptomatologia clinică (hemivălul stîng era mai ptozat, cu deviere spre dreapta în timpul vocalizărilor și cu schițarea semnului perdelei lui Vernet la stînga). Rezultă din cele de mai sus că impulsurile voluntare și impulsurile generatoare ale miocloniilor sînt canalizate spre mușchii vălului palatin pe căi diferite: impulsurile voluntare din aria 4 merg pe calea geniculată spre nucleul ambiguu și mai departe prin nervul vagospinal spre palatul moale, pe cînd impulsurile patologice mioclonigene pornesc de la nivelul celulelor pseudohipertrofice ale olivei bulbare (*Alajouanine* — 1), ajungînd tot la nucleul ambiguu prin căi extrapiramidale intrabulbare. Acesta explică *suprapunerea* celor două categorii de activități pe electromiogramă și de asemenea *diminuarea* ambelor activități (voluntară și involuntară) în cazul lezării neuronilor motori periferici din nucleul ambiguu. Frecvența și ritmul miocloniilor se schimbă în timpul survenirii activității voluntare, însă cunoscînd variabilitatea spontană a acestor factori, nu se poate aprecia rolul mișcărilor active în determinarea acestor modificări.

Pe fig. nr. 2 b, 2 c și 2 d se mai poate remarca o diferență între activitatea bioelectrică desfășurată la fonație (fig. nr. 2 b și 2 c) și cea care apare la deglutiție (2 d) la nivelul hemivălului stîng lezat, activitatea din timpul deglutiției fiind mai bogată și mai amplă decît cea din timpul fonației; această diferență în lezarea funcțiilor mușchilor velopalatofaringieni a mai fost remarcată de noi într-o lucrare anterioară (3).

În cazul studiat de noi, mușchii fonatori ai laringelui nu prezentau mioclonii, după cum reiese din fig. nr. 4. Se remarcă însă asimetria activității electrice dintre tiroaritenoidianul drept și cel stîng, acesta din urmă prezentînd semne de leziune neurogenă, asimetrie care persistă și în timpul vorbirii interioare (silent speech).

În cazul S.A., noi am putut înregistra electromiogramele hemivălului stîng (fig. nr. 5 a, 5 b) și ale hemivălului drept (fig. nr. 5 c) în timpul deglutiției și în timpul fazei inspiratorii a respirației. Deși mioclonia de intenție generată de inspirație era localizată la luetă, totuși acul electroad inserat pe mușchii palatului moale a înregistrat o activitate electrică apreciabilă, corespunzătoare participării mușchilor pietro- și sfenosalpingostafilini la mioclonia de intenție a mușchiului azygos al luetei. În opoziție cu mioclonia de intenție a luetei, la această bolnavă s-a pus în evidență o activitate mioclonică spontană la nivelul mușchiului orbicular al buzelor (fig. nr. 5 d), unde frecvența potențialelor polifazice corespunzătoare mișcărilor involuntare era foarte mare (aprox. 300 c/m). Aceasta demonstrează posibilitatea coexistenței la același bolnav a miocloniilor spontane cu cele de intenție, atît pe musculatura velopalatină, cît și pe cea scheletică, separația făcută de

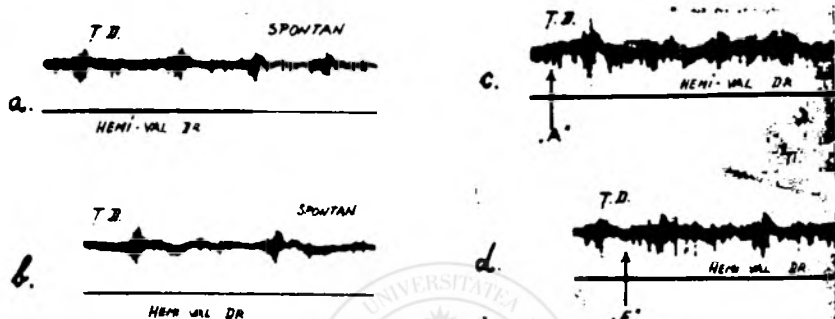


Fig. nr. 1: a) T. D. Hemivălul drept, spontan. Potențiale polifazice 240 c min. b) Acelasi caz după 2'30". Frecvența 160 c min. c) La pronunțarea vocalei „A” miocloniile persistă. d) Acelasi lucru la pronunțarea vocalei „E”

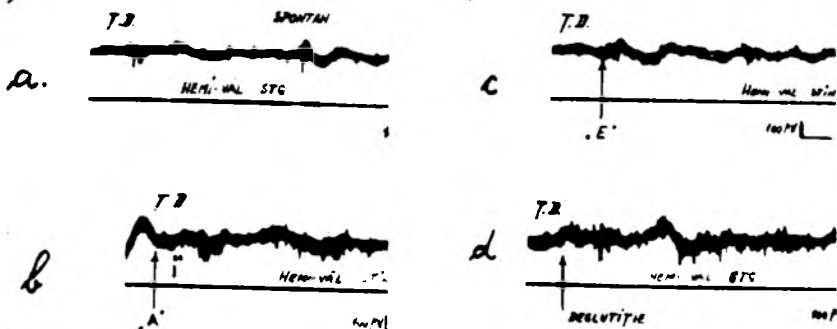


Fig. nr. 2: a) Acelasi bolnav. Hemivălul sting, spontan. Frecvența miocloniilor: 120 c min. b) Acelasi mușchi la pronunțarea vocalei „A”. c) la pronunțarea vocalei „E”. d) în timpul degluțitiei

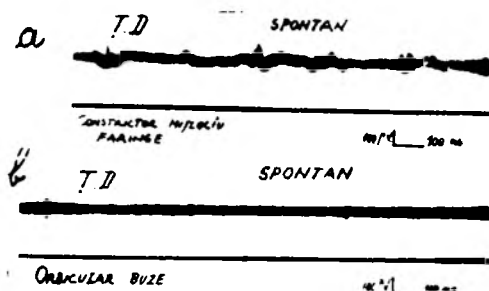


Fig. nr. 3: a) Acelasi bolnav. Constrictorul superior al faringelui, spontan. Frecvența miocloniilor: 240 c/min. b) Orbicularul buzelor, spontan. Frecvența miocloniilor 120 c/min.

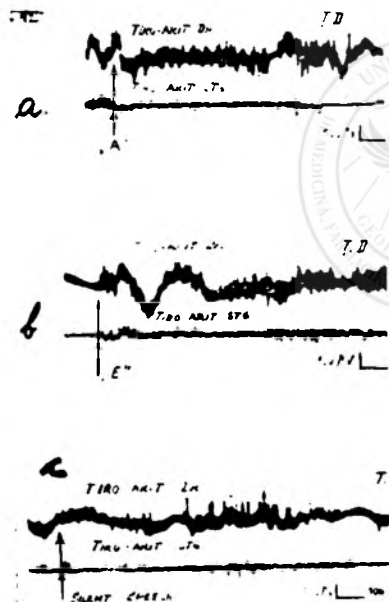


Fig. nr. 4: a) T. D. Contractia tiroaritenoidanului dr. (can. 1) și stg. (can. 2), în timpul pronunțării vocalei „A”. Asimetria traseelor (leziune neurogenă în stg.). b) Idem, în timpul pronunțării vocalei „E”. c) Idem în timpul vorbirii interioare (silent speech)

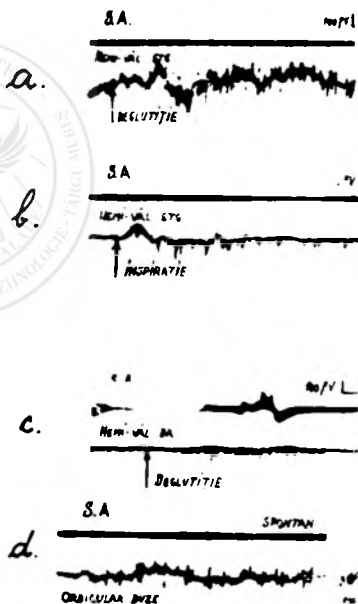


Fig. nr. 5: a) Bolnava S. A. Hemi-vălul stâng în timpul deglutiției. b) Acelasi mușchi în timpul inspirației. c) Hemi-vălul drept în timpul deglutiției. d) Orbicularul buzelor. Înregistrare spontană. Se observă succesiunea potențialelor polifazice corespunzătoare unei mioclonii pseudoritmice, cu frecvența de aproximativ 300 c/min.

autorii clasici între aceste două musculaturi fiind artificială. Ritmul de descărcare al miocloniilor pe cele două sisteme musculare este însă foarte adeseori diferit. Electromiografia mușchilor fonatori ai laringelui la bolnava S. A. nu a pus în evidență modificări semnificative în timpul fonației și în timpul deglutiției.

Concluzii

1. Analiza electromiografică a două cazuri de mioclonie velopalatină a evidențiat faptul că frecvența miocloniilor variază, putînd găsi frecvențe diferite atît la același mușchi la intervale scurte de timp cît și la diferiți mușchi antrenati în mioclonie.

2. Aceeasi analiză a pus în evidență lipsa unei ritmicități constante și regulate, puînd de fapt vorba de mioclonii pseudoritmice.

3. Survenirea mișcărilor active de deglutiție și fonație nu împiedică desfășurarea miocloniei velopalatine, pe electromiogramă suprapunîndu-se elementele bioelectrice caracteristice celor două activități motorii. Aceasta confirmă originea în centri diferiți și transmiterea pe căi diferite a acestor două categorii de mișcări.

4. Analiza electromiografică efectuată confirmă posibilitatea coexistenței miocloniilor spontane și a celor de intenție, simultan pe musculatura velopalatină și pe cea scheletică, ceea ce demonstrează că barierele ridicate altădată între aceste două musculaturi sînt artificiale.

Sosit la redacție: 20 decembrie 1971.

Bibliografie

1. ALAJOUANINE TH., HORNET TH.: Rev. Neurol. (1968), 119, 1, 143; 2. AȘGIAN B., DRAȘOVEANU C., POPOVICIU L.: Stud. Cercet. Neurol. (1970), 15, 5, 319; 3. AȘGIAN B., DRAȘOVEANU C., POPOVICIU L.: Contribuții la semiologia electromiografică a musculaturii velopalatine, faringiene și laringiene. Comunicare U.S.S.M., Filiala Mureș, Secția neuro-psihiatrie, 26 febr. 1970; 4. BONDUELLE M.: Rev. Neurol. (1968), 119, 1, 31; 5. BOTELLA J. P.: L'électromiographie du larynx et du pharynx. Teză de doctorat. Montpellier, 1967; 6. BOUCHAYER M., HAGUENAUER I. P., OUDOT I., GOUAY P.: Journal Français d'O.R.L. (1969), 18, 8, 537; 7. CASTAIGNE P., CAMBIER J., ESCOUROLLE R.: Rev. Neurol. (1968), 119, 1, 107; 8. CATHALA H. P., CHOUARD C. H., LE GUÉRINEL J., VERDY M. F.: Ann. d'Oto-Laryngologie (1968), 85, 4, 283; 9. FRANCK G., CHANTRAINE A., MÉLON J., MOUCHETTE R.: Rev. Neurol. (1965), 113, 46; 10. GASTAUD H.: Rev. Neurol. (1968), 119, 1, 1; 11. GUERRIER Y., BASSÈRES F.: Ann. d'Oto-Laryngologie (1965), 82, 7—8, 589; 12. ISCH F.: Atlas d'Électromyographie. Ed. Doin. Paris, 1963; 13. LANCE J. W., ADAMS R. D.: Brain (1963), 86, 1, 111; 14. LUGARESI E., COCAGNA G., BERTI CERONI G., MANTOVANI M., PAZZAGLIA P.: Rev. Neurol. (1968), 119, 1, 186; 15. POPOVICIU L., AȘGIAN B., CORFARIU O., GĂSPĂR ȘT., PASCU I., KIKÉLI P.: Vol. a XI-a sesiune anuală de EEG, EMG și Neurofiziologie clinică, Tirgu Mureș, 9—10 octombrie 1970, p. 59; 16. POPOVICIU L.: Vol. a XI-a sesiune anuală de EEG, EMG și Neurofiziologie clinică, 9—10 octombrie 1970, Tirgu Mureș, p. 26; 17. ROHMER F., FEUERSTEIN I., PÉTER B., JESEL M., DILLENCHNEIDER E.: Rev. d'Oto-neuro-ophtalmologie (1966), 38, 6, 295; 18. RONDOT P., BEN HAMIDA M.: Rev. Neurol. (1968), 119, 1, 59; 19. TASSINARI C. A., BROUGHTON R., POIRE R., ROGER J., GASTAUD H.: Sur l'évolution des mouvements anormaux au cours du sommeil (étude polygraphique). Dans „Le sommeil de nuit normal et pathologique“, Ed. Masson, Paris, 1965, p. 314.