

## CAZURI CLINICE

# INFLUENȚELE TROFICE ALE CORTEXULUI MOTOR ASUPRA NEURONILOR MOTORI PERIFERICI

Irene Damian<sup>1</sup>, Marieta Macovei<sup>2</sup>, N. Cârciumaru<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Spitalul Clinic de Urgență Constanța, <sup>2</sup> Institutul de Boli Cerebro-Vasculare „V. Voiculescu” București,

<sup>3</sup> Catedra de Neurologie, Facultatea de Medicină „Ovidius” Constanța

### Rezumat

Articolul prezintă un caz de porencefalie temporală stângă la o pacientă de 31 de ani, manifestată prin crize convulsive, hipoacuzie de percepție stângă și paralizie de nerv XII drept cu hipotrofia hemilimbii drepte (rezumată a se datora degenerării induse transsinaptic a neuronilor motori din nucleul hipoglosului).

**Cuvinte cheie:** porencefalie; nucleul hipoglos; degenerare transsinaptică

### Abstract

This paper reports a case of left temporal porencephaly in a 31 years old female, manifested by seizures, sensorineural hearing loss on the left side and right hypoglossal nerve palsy with hypotrophy of the right half of the tongue (possibly as a result of transsynaptic – induced degeneration of motor neurons of hypoglossal nerve nucleus).

**Key words:** porencephaly; hypoglossal nucleus; transsynaptic degeneration

### INTRODUCERE

Intuite, pe baze clinice, încă de la începutul secolului trecut, influențele trofice ale cortexului motor asupra neuronilor motori periferici au fost ulterior confirmate de cercetările unor prestigioși neurologi printre care Botez M, Carp N (1966), Arseni C (1979), Voiculescu V (1982) (1). Mai recent, Van Alpen și colab (1982), Willoughby și colab (2001) aduc noi argumente anatomo-patologice și neurofiziologice asupra aşa numitelor „leziuni transsinaptice” ale neuronilor motori periferici, prin afectarea neuronilor corticali motori (2).

S-a demonstrat că alterarea funcțională sau excluderea unor grupuri de neuroni cerebrați prejudiciază un numai funcția acelor celule, dar – datorită legăturilor interneuronale existente – pot avea și efecte la distanță de focalul lezional. Orice tulburare sau întrerupere a aferențelor se va repercuta asupra întregii constelații funcționale neuronale (3). Astfel, este cunoscută apariția unei atrofii cerebeloase încrucișate transsinaptice în urma unei leziuni emisferice supratentoriale perinatale (4). De asemenea, prin folosirea unor tehnici moderne de investigație, s-a putut constata că absența impulsurilor senzoriale în urma secționării nervului optic produce o modificare a legăturilor sinaptice dintre neuronii ariei striate (5).

### CAZ CLINIC

Pacientă în vîrstă de 31 de ani, absolventă a opt clase într-o școală ajutătoare, casnică, căsătorită, mamă a unui copil sănătos, dreptace, nefumătoare, consumatoare a mici cantități de alcool ocasional, se prezintă la camera de gardă pentru comemorative de criză unică recentă de convulsiuni tonico-clonice de tip morfeic, cu debut la membrele inferioare și generalizare secundară.

Din anamneza furnizată de pacientă și confirmată de o rudă care asistase la criză, reținem:

1. Antecedente heredo-colaterale nesemnificative pentru afecțiunea actuală.
2. Antecedente personale fizioligice: naștere la termen, scor Apgar necunoscut.
3. Antecedente personale patologice:
  - tulburări de vorbire de tip dysarthric datând din prima copilărie;
  - hipoacuzie bilaterală, predominant stângă, datând din prima copilărie;
  - céfalee cronica intermitentă, predominant fronto-occipitală, pentru care declară că începeând de la vîrstă de 14 ani a fost internată în mod repetat în clinica de psihiatrie teritorială (nu prezintă

- documente în acest sens și nu poate preciza diagnosticul sau tratamentul urmat);
- amigdalectomie, adenoidectomie (în copilărie), apendicectomie.

*Examen somatic obiectiv la internare normal.*

*Examen neurologic obiectiv:*

- discretă pareză facială dreaptă de tip central, cu exacerbare mimico-emoțională (semnul Monrad Crohn prezent);
- frust sindrom parietal drept (reflexe osteo-tendinoase mai prompte, semnul Strumpell pozitiv);
- hipoacuzie de percepție moderată stângă (proba Weber lateralizată de partea dreaptă);
- dizartrie marcată;
- paralizie de nerv XII drept – paralizie și atrofia hemilimbii drepte; *in situ*, limba deviată spre stânga (prin acțiunea mușchiului stiloglos stâng indemn, în protruzie deviată spre dreapta prin acțiunea mușchiului genioglos stâng indemn);
- vălvul palatin și lueta simetrice;
- fără tulburări de deglutiție;
- fără tulburări de sensibilitate sau deficite motorii;
- scor Mini Mental State Examination = 27 puncte.

Semnul clinic care ne-a atras atenția în mod special a fost paralizia de nerv hipoglos drept, cu atrofia importantă a hemilimbii drepte, care punea problema localizării leziunii nervului XII pe traiectul acestuia, de la nucleu până la musculatura inervată. Prezența comemorativelor de criză epileptică de tip morfeic și a tulburărilor cognitive orientă topografia lezională către cortex. Pareza facială de tip central cu exacerbare mimico-emoțională orientă spre lobul temporal sau capsula internă. Hipoacuzia stângă punea de asemenea problema localizării leziunii la nivelul sistemului senzorial auditiv.

Pentru elucidarea diagnosticului s-au efectuat următoarele investigații complementare:

- examene hematologice și biochimice: normale;
- radiografie cardio-pulmonară: normală;
- electrocardiogramă: normală;
- electroencefalogramă: activitate crescută hipovoltată 4-5 c/sec TaC bilateral; rare vârfuri bifazice posteroioare;
- electromiogramă la nivelul limbii – traseu de denervare parțială; nu se evidențiază potențiale de fibrilație;
- examen ORL, audiogramă și laringoscopie: hipoacuzie de percepție supracohleară usoară urechea dreaptă, moderată urechea stângă; aspect morfoloșional normal al corzilor vocale;
- examen oftalmologic: examenul fundului de ochi normal, miopie;
- examen neuropsihologic: debilitate mentală, fără deficiențe de comportament;
- MRI cerebral: balonizarea cornului temporal al ventriculului lateral stâng (dilatare ex vacuo probabil sechelară, secundară unei suferințe parenchimatoase cronice) fără modificări de semnal în parenchimul temporal adiacent sau la

nivelul hipocampului (figura 1); fără alte leziuni infra sau supratentorial; aspect normal al fosei cerebrale posterioare; arterele mari de la baza creierului au traject, calibră și semnal normal de flux sanguin rapid.

Coroborând datele de anamneză, clinice și paracliniice, s-a formulat diagnosticul:

1. Prencefalie necrotico-encefaloclastică (urmarea unei tulburări de vascularizare, pseudocitoze etc.) cu sindrom temporal drept (comităitate tardivă de tip morfeic, hipoacuzie de percepție supracohleară bilaterală, predominant stângă);
2. Paralizie supranucleară nerv XII drept;
3. Pareză facială dreaptă de tip central;
4. Debilitate mentală.

Argumentele în favoarea acestui diagnostic sunt:

- caracterul stabilizat, non-evolutiv al leziunilor, evidențiat de examenul MRI și confirmat de anamneză;
- prezența a trei dintre componentele sindromului temporal:

1. *tulburări de auz* – prin lezarea segmentului final al căilor auditive, parțial încrucișate în prealabil, format din axonii neuronilor din corpii geniculați interni care ajung la circumvoluțiunea temporală superioară (formând radiatiile acustice) prin segmentul subtentacular al capsulei interne, în brațul posterior al acesteia, situat în zona adiacentă lărgirii ex vacuo a cornului temporal al ventriculului lateral stâng (1);
2. *epilepsia* (chiar dacă pacienta nu a prezentat crizele tipice temporale); epilepsia morfeică (o formă primar generalizată sau mai ales focală apărând în starea de tranziție somn – veghe sau între diferitele faze ale somnului) s-a constatat a fi mai frecvent de origine frontală sau temporală (5);
3. *tulburări psihico-cognitive*:

- pareza facială dreaptă de tip central și paralizia de nerv XII drept s-ar datora, în opinia noastră, leziunii fascicolului cortico-nuclear (foarte probabil la nivelul capsulei interne segmentul subtentacular posterior adiacent zonei afectate evidențiate prin examenul MRI), știut fiind faptul că nucleul XII primește fibre din fascicolul cortico-nuclear, atât ipsilateral, cât mai ales contralateral (6);

Atrofia linguală ar putea fi explicată prin lipsa influențelor trofice pe care cortexul motor le exercită asupra

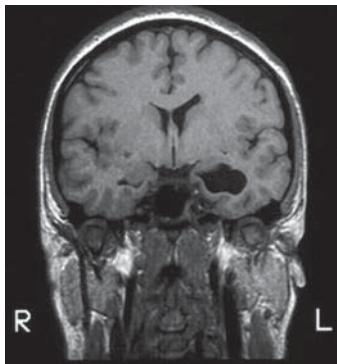


Figura 1

motoneuronilor periferici, care ar induce o degenerare transsinaptică a acestora.

Aspectele menționate reprezintă și particularitatea cazului.

Anamneza, examenul clinic și explorările paraclinice au exclus alte entități patologice care se pretau la diagnostic diferențial, cum ar fi:

### **1. Alte cauze de lezare a nervului XII, la nivel**

#### **Nuclear**

- a. *congenital* – foarte rar semnalată în sindromul Moebius (asociază leziuni ale nervilor VI, VII frecvent bilateral, uneori și hipotrofie a mușchilor pectorali, picior strâmb congenital);
- b. *dobândit*
  - infectios – difteria;
  - siringobulbia – asociază tulburări de sensibilitate în teritoriul nervului V;
  - scleroza laterală amiotrofică – rar afectare unilaterală, evoluție extensivă;
  - Sindrom Jackson (rar) – paralizie unilaterală de nervi IX, X, XI ramura spinală, XII ± hemipareză controlaterală (etiologie tumorală sau vasculară).

#### **Radicular**

- mai frecvent în sindromul Jackson;
- sindrom interolivar Dejerine – paralizia nervului XII, hemipareză sau hemiplegie contolaterală respectând față (lezune în piciorul piramidei bulbare) ± hemianestezie de tip tabetic (lezunea panglicii Reil);
- malformații disrafice – sindrom Arnold Chiari I: anomalie congenitală caracterizată prin hernierea bulbului și a cerebelului în canalul rahidian (poate asocia brevi colli, deficite de nervi bulbari), tulburări ale dinamicii LCR (sindrom de fosă posterioară cu hipertensiune intracraniană intermitentă);
- anomalii ale joncțiunii crano-rahidiene: occipitalizarea atlasului (arcul anterior al atlasului solidarizat la marginea anteroiară a foramen magnum) cu compresiune bulbară; impresiunea bazilară (ascensionarea, asimilarea atlasului în cavitatea craniană posterioară, îngustarea foramen magnum, prelungirea craniană a odontoidei axisului deasupra liniei bimastoidiene) cu compresiune bulbară;

- boala Paget a bazei craniului;
- sindromul Klippel Feil.

#### **Troncular**

- sindromul de răspântie condilo – gaură ruptă posteroară Collet-Sicard-Vernet: afectarea nervilor IX, X, XI, XII (traumatisme, anevrism al arterelor carotide sau vertebrale, flebite jugulare);
- sindrom retroparotidian Villaret – afectarea nervilor IX, X, XI, XII, sindrom Claude-Bernard-Horner, eventual afectarea nervului VII (traumatisme, inflamații);
- sindrom retromastoidian – afectarea nervilor X, XI, XII, sindrom Claude-Bernard-Horner (6).

### **2. Alte condiții epileptogene**

- metabolice – hipoglicemie, porfirie, fenilketonurie, deficiențe vitaminice, dereglați hidroelectrolitice, uremie, disfuncții hepatică etc.;
- infecțioase – meningite, encefalite bacteriene, virotice, parazitare, rickettsiene;
- traumatisme crano-cerebrale – contuzii, hematoame epidurale, subdurale sau parenchimatoase;
- procese expansive intracraniene;
- vasculare – malformații arterio-venoase, anevrisme ale arterelor cerebrale, encefalopatie hipertensiivă, tromboflebite cerebrale;
- toxice – alcool, plumb, arsenic, monoxid de carbon, fosfor, diterpe droguri (7).

### **3. Alte cauze de hipoacuzie**

- toxice – antibiotice aminoglicoizidice, chinină;
- infecții bacteriene sau virale – scarlatina, rujeola, sifilis, parotidita epidemica;
- arahnoiditele de unghi ponto-cerebelos;
- neurinom de acustic;
- tumori cerebrale – meningiom de sinus transvers, sigmoid, pietros superior sau inferior;
- tumori de trunchi cerebral;
- traumatisme craniene cu fracturi de bază de craniu (7).

S-a instituit tratament cu Carbamazepină pentru profilaxia crizelor convulsive.

Prognosticul se apreciază a fi favorabil, dat fiind caracterul stabilizat al leziunilor (confirmat de examenul MRI) în condițiile unui tratament profilactic anticonvulsivant corect și susținut.

#### **BIBLIOGRAFIE SELECTIVĂ**

1. Arseni C – Tratat de Neurologie. Ed. Medicală, București 1984, vol II: 319-320; vol. III: 884-886.
2. Willoughby EW, Smith P et al – Lower cranial nerve motor function in unilateral vascular lesion of the cerebral hemisphere. *BMJ*, 1994; 289: 791-794.
3. Petrovici I – Diaskiza și localizarea funcțiilor superioare; Sesiunea științifică închinată savantului Gh Marinescu, Editura Academiei Române, București 2003: 59-64.
4. Stevenson DK, Paulsen WS – Fetal and neonatal brain injury. Oxford Univ Press, New York, 1997; 296-309.
5. Merritt's Neurology – Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia 2000; 443-444.
6. Van Zandycze M – Hypoglossal nerve pathology. *Neurology*, 1981; 62: 744-748.
7. Hufschmidt A, Lucking CH – Neurologie integrală. Editura Polirom, Iași 2002; 199, 244-245, 311,

## **CONDIȚII DE PUBLICARE**

- Se vor publica articole din categoria: referat general, studiu clinic, prezentare de caz – ce nu au mai fost publicate sau trimise simultan la alte reviste. Autorii își asumă responsabilitatea pentru conținutul articolului.
- Manuscrisele pe suport de hârtie (pagini dactilografiate A4) și electronic (dischetă, CD, microsoft Word, obligatoriu cu diacritice) trebuie trimise pe adresa societății și trebuie să cuprindă:
  - titlul (cu majuscule)
  - autorii (nume, prenume, titlul științific, funcția, spitalul, clinica, adresa, telefon, e-mail)
  - categoria articolului: referat general, studiu clinic, prezentare de caz
  - rezumat: max. 100 cuvinte, cuvinte cheie max. 6, în română și engleză
  - articol: max 10 pagini dactilografiate
  - bibliografie (max. 40 de referințe în ordinea apariției în text)
  - lista de abrevieri
  - ilustrațiile – de preferat în forma originală, pentru a putea fi prelucrate la editură, sau scanate pe suport electronic, dischetă sau CD (extensie: tiff, cdr); nu se admit copii xerox sau ilustrații deja încorporate în manuscris (figurile – cifre arabe, tabele – cifre romane) se citează în ordinea apariției în text